

НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ

Нервные болезни

под ред. Яроша А.А.

1985

Ярош А.А.

Нервные болезни / Под редакцией проф. А.А. Яроша .- Киев.:Вища школа, 1985.- 463 с.

В учебнике изложены сведения по пропедевтике и клинике нервных болезней в объёме программы по курсу нервных болезней. Материал освещён с позиций эволюционных законов развития нервной системы с учётом биогенетических закономерностей, объясняющих ряд клинических проявлений нервных болезней. Предназначен для студентов медицинских институтов. С иллюстрациями.

Введение

История развития отечественной невропатологии

Пропедевтика нервных болезней

Анатомический очерк

Понятие о фило- и онтогенезе нервной системы

Гистология нервной системы

Периферическая нервная система

Спинальный мозг

Мозжечок

Мозговой ствол

Подкорковые ядра и экстрапирамидная система

Полушария большого мозга

Вегетативная нервная система

Оболочки головного и спинного мозга

Кровоснабжение центральной нервной системы

Чувствительность, нарушение чувствительности

Виды чувствительности

Методика исследования чувствительности

Проводящие пути отдельных видов чувствительности

Нарушение чувствительности

Частная симптоматология расстройств чувствительности

Рефлекторно-двигательная сфера, симптоматология ее расстройств

Понятие о рефлексе и рефлекторной дуге

Безусловные рефлексы и их патология

Патологические рефлексы

Патология пирамидной системы

Патология экстрапирамидной системы

Патология координационной системы

Топическая диагностика поражений периферической нервной системы и спинного мозга

Поражение периферической нервной системы

Поражение спинного мозга

Черепные нервы, патология, методика исследования

Обонятельные, зрительные нервы (I, II пары)

Нервы, иннервирующие мышцы глаза (II, IV и VI пары)

Нервы мостомозжечкового угла (V, VI, VII, VIII пары)

Бульбарные нервы (IX-XII)

Бульбарный и псевдобульбарный синдромы

Альтернирующие синдромы

Кора большого мозга и нарушение его функций

Симптомокомплекс поражения отдельных зон коры

Апраксин и агнозия

Расстройства речи

Расстройства психики

Особенности поражения правого и левого полушария

Патология вегетативной нервной системы

Основные функции

Симптоматика вегетативных расстройств

Методы клинического исследования

Топическая диагностика поражений

Спинномозговая жидкость

Общие сведения

Спинномозговая пункция

Исследование спинномозговой жидкости

Патологические синдромы

Дополнительные методы исследования

Методы нейрорентгенодиагностики

Электрофизиологические методы исследования

Прочие методы исследования

Частная невропатология

Заболевания периферической нервной системы

Общие сведения

Невралгия, неврит

Полиневрит, полинейропатия

Расстройства кровообращения головного и спинного мозга

Особенности мозгового кровообращения

Классификация нарушений мозгового кровообращения

Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга

Острые нарушения мозгового кровообращения

Преходящие нарушения

Острая гипертоническая энцефалопатия

Церебральный инсульт

Геморрагический инсульт

Ишемический инсульт

Дифференциальный диагноз геморрагического и ишемического инсульта

Лечение

Последствия перенесенного инсульта

Медленно прогрессирующие нарушения кровообращения мозга (дисциркуляторная энцефалопатия)

Профилактика нарушений мозгового кровообращения

Нарушение кровообращения спинного мозга

Инфекционные заболевания нервной системы

Общие сведения

Менингит

Первичный менингит

Вторичный менингит

Энцефалит

Первичный энцефалит

Эпидемический энцефалит

Клещевой (весенне-летний) энцефалит

Двухволновой вирусный менингоэнцефалит

Лейкоэнцефалит

Вторичный энцефалит

Гриппозный энцефалит

Малярийный энцефалит

Коревой энцефалит

Острый миелит

Острый полиомиелит

Полиомиелитоподобные заболевания

Демиелинизирующие заболевания

Рассеянный склероз

Острый рассеянный энцефаломиелит

Медленные инфекции нервной системы

Поражение нервной системы при ревматизме и других диффузных заболеваниях соединительной ткани

Ревматическая хорея

Церебральный ревмоваскулит

Ревматический энцефалит

Ревматический геморрагический менингоэнцефалит

Ревматический энцефаломиелит

Ревматический энцефаломиелополирадикулоневрит

Гипоталамический синдром ревматической этиологии

Нейродерматомиозит

Узелковый периартериит

Склеродермия

Системная красная волчанка

Поражение нервной системы при сифилисе

Ранний нейросифилис

Сифилитический менингит

Сифилитический менингоэнцефалит

Сифилитический менингомиелит

Сифилитический менингоэнцефаломиелит

Сифилитический моно- и полиневрит

Сифилитический эндартериит

Гумма головного и спинного мозга

Поздний нейросифилис - спинная сухотка

Диагностика и лечение нейросифилиса

Поражение нервной системы после профилактических прививок

Паразитарные заболевания нервной системы

Токсоплазмоз

Цистицеркоз

Эхинококкоз

Опухоли и опухолеподобные заболевания нервной системы

Опухоли головного мозга

Опухоли спинного мозга

Опухолеподобные заболевания головного мозга

Врожденные аномалии развития нервной системы

Сирингомиелия

Эпилепсия

Травмы нервной системы

Травмы головного и спинного мозга

Травмы головного мозга

Травмы спинного мозга

Осложнения черепно-мозговых травм

Лечение

Травмы периферических нервов

Поражение нервной системы физическими факторами

Вибрационная болезнь

Кессонная болезнь

Радиационные поражения нервной системы

Поражение нервной системы электрическим током

Поражение нервной системы токами высокой, ультравысокой и сверхвысокой частот

Экзогенные нейроинтоксикации

Общая характеристика

Отравление ртутью

Отравление свинцом

Отравление мышьяком

Отравление марганцем

Отравление сероуглеродом

Отравление сероводородом

Отравление угарным газом

Отравление бензином

Отравление тетраэтилсвинцом

Отравление антифризом

Отравление трикрезилфосфатом

Отравление пестицидами

Отравление метиловым спиртом

Отравление этиловым спиртом

Поражение нервной системы при алиментарных интоксикациях и пищевых токсикоинфекциях

Поражение нервной системы при нарушениях обмена веществ

Болезнь бери-бери

Фуникулярный миелоз

Пеллагра

Поражение нервной системы при заболеваниях внутренних органов

Изменения нервной системы при сердечно-сосудистых заболеваниях

Изменения нервной системы при заболеваниях легких

Изменения нервной системы при заболеваниях печени

Изменения нервной системы при заболеваниях желудка и кишок

Изменения нервной системы при заболеваниях почек

Заболевания вегетативной нервной системы

Функциональные заболевания нервной системы (неврозы)

Неврастения

Истерия

Невроз навязчивых состояний

Двигательный невроз

Невроз у детей

Лечение и профилактика неврозов

Хромосомные болезни и синдромы

Аутосомные хромосомные болезни

Болезнь Дауна

Другие аутосомные хромосомные болезни

Гonosомные хромосомные болезни

Синдром Шерешевского - Тернера

Синдром полисомии по X-хромосоме у женщин

Синдром Кляйнфельтера

Синдром полисомии по Y-хромосоме

Наследственные заболевания нервной системы

Заболевания нервно-мышечного аппарата

Первичные мышечные дистрофии (миопатии)

Вторичные амиотрофии

Миотонические синдромы

Миастения

Пароксизмальная миоплегия

Заболевания с преимущественным поражением пирамидной системы

Болезнь Штрюмпеля

Наследственные атаксии

Заболевания с преимущественным поражением экстрапирамидной системы

Факоматозы

Внутриклеточные липидозы

Дистрофии с поражением зрительного нерва

Лейкодистрофии

Профилактика наследственных заболеваний нервной системы

ИСТОРИЯ РАЗВИТИЯ ОТЕЧЕСТВЕННОЙ НЕВРОПАТОЛОГИИ

Основоположником отечественной невропатологии — науки о заболеваниях нервной системы — является глава московской школы невропатологов А. Я. Кожевников, создатель первой в мире кафедры и клиники нервных болезней. До выделения в самостоятельную науку невропатология являлась составной частью терапии или психиатрии. Первая клиника была открыта в 1869 г. в Московском университете. При Военно-медицинской академии в Петербурге в 1881 г. была открыта вторая русская клиника нервных болезней (как часть психиатрической клиники), которую организовал И. П. Мержеевский. В последующие годы стали создаваться клиники нервных болезней в Казани, Киеве, Одессе, Харькове и др.

А. Я. Кожевников (1836—1902) известен как замечательный врач, ученый, педагог. Описанный им вариант эпилепсии с постоянными клоническими судорогами в какой-либо группе мышц, перемежающимися с генерализованными эпилептическими судорожными приступами, в мировой медицине получил название ко-жевниковской эпилепсии. Им написан известный “Курс нервных болезней”, выдержавший 5 изданий. Он внес существенный вклад в изучение афазии, особенно сенсорной, а также в изучение гистологии нервной системы, в частности в уточнение строения корково-спинномозговых (пирамидных) путей, ядер лицевого и глазодвигательного нервов, впервые подробно описал воспалительные изменения клеток передних рогов спинного мозга при полиомиелите. А. Я. Кожевников воспитал ряд талантливых учеников, в числе которых были С. С. Корсаков, В. А. Муратов, Л. С. Минор, Г. И. Россолимо, А. А. Корнилов, Л. О. Даркшевич и другие выдающиеся представители московской неврологической школы.

Лучшим учеником А. Я. Кожевникова был В. К. Рот (1848—1916), известный работами в области изучения прогрессирующей мышечной атрофии, бокового амиотрофического склероза, патоморфологии сирингомиелии. Им описана особая форма невралгии латерального кожного нерва бедра, получившая название болезни Рота. В. К. Рот проводил большую организационную и общественную работу, принимал участие в организации неврологической и психиатрической помощи населению Москвы. В 1911 г. В. К. Рот с Г. И. Россолимо и некоторыми другими прогрессивными профессорами в знак протеста против реакционной деятельности министра просвещения Л. Кассо оставил кафедру и ушел из университета.

С 1911 по 1916 г. кафедру возглавлял В. А. Муратов, изучавший сосудистые и травматические поражения мозга, эпилепсию и уделявший особое внимание детской невропатологии.

Руководителем кафедры с 1917 по 1927 г. был всемирно известный невропатолог Г. И. Россоломо. Его работы посвящены различным заболеваниям нервной системы: спинной сухотке, сирингомиелии, рассеянному склерозу, травмам нервной системы и т. д. Всеобщее признание нашел описанный им пальцевый рефлекс ноги — симптом пирамидной патологии. Много труда посвятил он разработке приборов для объективного исследования и регистрации функций нервной системы — клонографа, диадохокимографа, динамометра и др.; один из первых стал применять хирургические методы лечения при нервных болезнях. Около половины научных работ Г. И. Россолимо посвящено вопросам детской психологии и дефектологии. В его клинике впервые в мире было создано отделение для нервнобольных детей. По политическим взглядам Г. И. Россолимо примыкал к передовой профессуре своего времени.

Преемником Г. И. Россолимо явился Е. К. Сепп (1878—1957), ученик В. К. Рота, руководивший кафедрой с 1927 по 1957 г. Е. К. Сепп был автором работ в области эволюции и патоморфологии нервной системы, работ по сосудистым и травматическим поражениям нервной системы, эпилепсии.

Наряду с московской неврологической школой развивалась и

- петербургская. Основоположник клиники нервных болезней в Петербурге И. П. Мержеевский (1838—1908) экспериментально разрабатывал вопросы физиологии и морфологии нервной системы, одновременно с В. А. Бецом описал гигантские пирамидные клетки коры большого мозга; он изучал опухоли моста, боковой амиотро-

- физический склероз, одностороннюю атрофию лица и другие заболевания нервной системы. Особенно известны его работы по изучению мозга больных, страдавших идиотией.

К числу его учеников относится В. М. Бехтерев (1857—1927) — один из выдающихся деятелей отечественной медицины. В. М. Бехтерев после окончания Медико-хирургической академии (в 1881 г. переименованной в Военно-медицинскую академию) работал на кафедре нервных и душевных болезней под руководством И. М. Балинского, затем И. П. Мержеевского; в 1885 г. был избран ординарным профессором кафедры психиатрии в Казани, а в 1894 г. вернулся в Петербург и возглавил кафедру нервных и душевных болезней Военно-медицинской академии.

Заслуги В. М. Бехтерева перед русской и мировой наукой неисчислимы. Трудно переоценить его вклад в изучение морфологии

- нервной системы. Его книга “Проводящие пути головного и спинного мозга” была переведена на многие языки и завоевала ему славу выдающегося нейроморфолога. Экспериментальные нейро-физиологические работы В. М. Бехтерева были обобщены в “Основах учения о функциях мозга”. Вопросы семиотики, диагностики и клиники заболеваний нервной системы были изложены в книгах

“Общая диагностика нервных болезней” и “Нервные болезни в отдельных наблюдениях”. Имя В. М. Бехтерева, автора более 700 научных работ, увековечено в названиях ряда морфологических структур нервной системы, симптомов, болезней. Так, им описаны верхнее вестибулярное ядро (ядро Бехтерева), оливоспинномозговой пучок (пучок Бехтерева), центральный путь покрывки, носящий его имя; 15 рефлексов и 10 симптомов, в том числе сгибательный пальцевый рефлекс при пирамидной патологии (защитный рефлекс Бехтерева), описанный французскими авторами Мари и Фуа лишь спустя 5 лет, скуловой феномен Бехтерева при поражении мозговых оболочек, хоботковый (ротовой) рефлекс Бехтерева. В. М. Бехтерев впервые выделил и описал анкилозирующий спондилоартрит—“одеревенелость позвоночника с искривлением” (болезнь Бехтерева), акроэритроз, хореическую эпилепсию и др.

Внося новое во все виды лечения, В. М. Бехтерев явился автором ряда лекарственных прописей, основателем разработанного им метода коллективной психотерапии, успешно применяемого при алкоголизме.

В 1903 г. В. М. Бехтерев организовал Психоневрологический институт, к преподаванию в котором были привлечены такие ученые, как М. М. Ковалевский, М. Е. Введенский, П. Ф. Лесгафт, А. А. Ухтомский, Д. А. Догель и др.

Первое в мире нейрохирургическое отделение было открыто при его клинике в 1907 г. Возглавил это отделение ассистент В. М. Бехтерева Л. М. Пуусеп.

В. М. Бехтерев открыто сочувствовал революционному движению. В 1913 г. как “крамольный” профессор он вынужден был оставить кафедру Военно-медицинской академии. В. М. Бехтерев был одним из первых крупных ученых, перешедших на сторону Советской власти. В соответствии с требованиями советской действительности перестраивались созданные и руководимые им лечебно-профилактические учреждения. В. М. Бехтерев был членом Ленинградского Совета рабочих, крестьянских и красноармейских депутатов ряда созывов.

После отчисления В. М. Бехтерева из академии кафедра нервных и душевных болезней была разделена и кафедру нервных болезней возглавил М. Н. Жуковский, а после его смерти, в 1916г.— М. И. Аствацатуров.

М. И. Аствацатуров (1877—1936) — один из выдающихся учеников В. М. Бехтерева. Он является автором более 100 работ, посвященных различным вопросам теоретической и клинической невропатологии. Его учебник по нервным болезням выдержал 8 изданий. Наибольшую известность принесли М. И. Аствацатурову биогенетические работы по изучению двигательных и рефлекторных расстройств (пирамидных симптомов, контрактуры Вернике— Манна и др.) в свете эволюционного учения, рассматривавшие их в качестве рудиментов функций, подвергнутых в филогенезе регрессу под влиянием более молодых образований нервной системы. Ряд его работ посвящен биогенетическому анализу антагонистического взаимодействия различных видов чувствительности, проблеме боли, рассмотрению психосоматических взаимосвязей. Одним из первых отечественных невропатологов М. И. Аствацатуров описал эпидемический энцефалит, отметив в клинике этого заболевания новый симптом (акайрию). М. И. Аствацатуров воспитал целое поколение невропатологов, среди которых С. И. Карчинян, И. Я. Раздольский, А. В. Триумфов.

С 1936 г. кафедру нервных болезней Военно-медицинской академии возглавлял Б. С. Дойников (1879—1948), работавший в области гистопатологии нервной системы. Он изучал внутривещную топографию периферических нервов, гистопатологию симпатических узлов и оболочек головного мозга, возрастную морфологию центральной нервной системы, патоморфологию травматических поражений нервной системы. В лаборатории Б. С. Дойникова работали В. А. Триумфов, М. С. Скобло, Д. И. Панченко, Д. Т. Куимов, Х. Г. Ходос.

Одним из талантливых представителей петербургской (ленинградской) неврологической школы является ученик И. П. Мерже-евского Л. В. Блуменау (1862—1931), который в 1903 г. был избран профессором кафедры нервных болезней Клинического института, преобразованного в дальнейшем в Государственный институт усовершенствования врачей. Л. В. Блуменау принадлежит более 60 работ, основной из которых является “Мозг человека”, где излагается морфология и физиология мозга в связи с клиникой.

В последующие 29 лет эта кафедра нервных болезней связана с именем С. Н. Давиденкова (1880—1961) — блестящего клинициста, внесшего большой вклад в развитие отечественной неврологической науки. С. Н. Давиденков оставил значительное научное наследие, включающее более 300 работ. Его научные интересы отличались большой широтой. Он занимался изучением симптоматологии, патофизиологии, клиники различных заболеваний нервной системы (травматических, инфекционных, токсических, профессиональных, психогенных). Особенно яркими были его работы по наследственно-

дегенеративным болезням нервной системы. Его монография “Наследственные болезни нервной системы”, вышедшая в довоенные годы, является лучшей среди работ, посвященных этому вопросу.

Основоположником казанской школы явился ученик А. Я. Кожевникова и В. К. Рота Л. О. Даркшевич (1858—1925), назначенный профессором кафедры нервных болезней в Казанском университете в 1892 г. по рекомендациям А. Я. Кожевникова и В. М. Бехтерева. Он впервые описал ядро задней спайки головного мозга, названное его именем, установил ход волокон зрительного нерва, участвующих в образовании дуги зрачкового рефлекса, изучал ядра добавочного нерва, морфологию нижних мозжечковых ножек (веревчатых тел), описал варианты полиневрита, эпилепсии, мышечную атрофию, сухотку спинного мозга. Последние годы жизни он посвятил изданию трехтомного руководства по нервным болезням, которое не утратило значения до настоящего времени.

Учениками Л. О. Даркшевича были А. В. Фаворский, В. П. Пер

вушин, Н. Е. Осокин, П. И. Эмдин, возглавившие в дальнейшем кафедры нервных болезней в Казани, Перми, Саратове, Ростове-на-Дону.

Вскоре после создания кафедр нервных болезней в Москве, Петербурге и Казани такие кафедры были организованы в Киеве, Одессе, Харькове. В Киевском университете самостоятельная кафедра нервных болезней была создана в 1903 г. Возглавлял ее до 1918 г. М. Н. Лапинский. Основными направлениями его работ были клиничко-физиологическое и клиничко-патолофизиологическое. Его исследования касались динамики и пластичности рефлекторной функции, изменений моторной функции при поражении эфферентных систем, спинального представительства моторной системы, а также состояния сухожильных рефлексов ниже уровня перерыва спинного мозга, что явилось развитием исследований И. М. Сеченова. Экспериментальные работы М. Н. Лапинского внесли много ценного в учение о нервной трофике; он впервые широко поставил вопрос о висцеро-сенсорных и висцеро-моторных феноменах.

После М. Н. Лапинского кафедрой нервных болезней заведовал В. В. Селецкий. С 1922 г. кафедра нервных болезней Киевского медицинского института, организованного в 1921 г. на базе медицинского факультета Киевского университета, была разделена на курс факультетской и госпитальной невропатологии. Заведующим кафедрой госпитальной невропатологии, а затем единой кафедры нервных болезней до 1962 г. был ученик М. Н. Лапинского Б. Н. Маньковский (1883—1962). Его исследования касались теоретической неврологии, рефлекторного механизма поражений нервной системы, нейроинфекций, опухолей нервной системы, ней-роинтоксикаций, нарушений мозгового кровообращения, наследственных заболеваний, поражения нервной системы при диффузных болезнях соединительной ткани (коллагенозах), нейрогеронто-логии. Он впервые в нашей стране описал опухоли шишковидного тела и краниофарингеомы, некоторые экстрапирамидные гиперкинезы и вегетативные расстройства при летаргическом энцефалите;

впервые изучил и описал эпидемическую вспышку нейроинфекционного заболевания, известного под названием энцефаломиело-полирадикулоневрита. Концепция Б. Н. Маньковского о целостности реакций нервной системы при вредоносном воздействии была в дальнейшем разработана его учениками в отношении промышленных интоксикаций нервной системы и ее поражения при болезнях крови. Б. Н. Маньковский задолго до зарубежных исследователей экспериментально доказал возможность спазмов мозговых сосудов под влиянием термических, механических, химических и других раздражителей.

Б. Н. Маньковский экспериментально изучил патогенез рассеянного энцефаломиелита и установил пути проникновения и распространения вируса этого заболевания в нервной системе. Много внимания он уделил рассеянному склерозу, обобщив свои наблюдения в вышедшей в 1941 г. монографии. К изучению этого заболевания в дальнейшем неоднократно возвращались его ученики, а в настоящее время на базе кафедры нервных болезней Киевского медицинского института создан Украинский республиканский центр по изучению рассеянного склероза.

Среди крупных украинских невропатологов следует отметить Л. Б. Литвака. Большинство его работ относится к проблемам механизма и патологии двигательного акта, к изучению чувствительности, спинномозговой жидкости, сосудистых заболеваний мозга.

Ученик М. И. Аствацатурова и Б. С. Дойникова Д. И. П а н - ч е н к о в течение 30 лет возглавлял кафедру нервных болезней Киевского института усовершенствования врачей. Главные научные направления его исследований — регенерация периферических нервных стволов в патологических условиях, ишемические поражения периферической нервной системы, предупреждение поражения нервной системы при гипертонической болезни. Он является создателем биотрона для лечения больных с церебральными формами сосудистой патологии.

Наряду с существующими в Москве, Ленинграде, Казани и Киеве выросли неврологические центры в Минске, Тбилиси, Ереване, Риге, Душанбе и других городах Советского Союза. Большую роль в развитии советской неврологической школы сыграли И. Н. Филимонов, Н. В. Коновалов, М. Б. Кроль, Н. И. Гращенков и другие известные неврологи. Существенное влияние на развитие современной неврологической науки оказали успехи в области смежных наук, в частности работы С. А. Саркисова по морфологии нервной системы, исследования Н. Е. Введенского, Л. А. Орбели, Е. К. Сеппа, М. И. Аствацатурова и их учеников по изучению структуры и функции нервной системы, труды И. В. Давыдовского, Л. И. Смирнова, П. Е. Снесарева, Б. С. Дойникова по патоморфологии нервной системы, разработка И. П. Павловым и П. К. Анохиным вопросов динамической локализации функций в головном мозге и их системной организации.

В течение многих лет одной из важнейших проблем клинической неврологии является изучение расстройств мозгового кровообращения. Ее разработкой заняты коллективы Института неврологии АМН СССР, кафедры нервных болезней 2-го Московского медицинского института, Военно-медицинской академии им. С. М. Кирова, Свердловского медицинского института и ряда других. Применение современных методов исследования мозгового кровообращения, а также биохимических и патоморфологических методик позволило значительно расширить представление о патогенезе сосудистых заболеваний головного и спинного мозга и предложить рациональную классификацию этой группы поражений нервной системы, разработать диагностические и дифференциально-диагностические тесты и эффективные способы лечения. Над проблемой расстройств мозгового кровообращения работали и работают в настоящее время Н. И. Филимонов, Н. К. Боголепов, Б. Н. Маньковский, Д. А. Марков, З. Л. Лурье, Н. В. Миртовский, Е. В. Шмидт, Ю. С. Мартынов, П. М. Сараджишвили, Г. А. Акимов, Д. К. Лунев и др.

Крупные исследования были проведены советскими невропатологами

в области инфекционно-аллергических заболеваний нервной системы. Существенный вклад внесен в описание эпидемического энцефалита (Д. О. Даркшевич,

М. И. Аствацатуров, Б. Н. Маньковский, А. И. Гейманович), впервые изучена клиника клещевого (А. Г. Панов), а также японского, или комариного, энцефалита (Н. И. Гращенков). Проведенные в Институте неврологии АМН СССР исследования острого переднего полиомиелита позволили разработать систему его активного лечения (Н. А. Попова). Новые концепции в отношении этиологии подострого переднего полиомиелита и, в частности, роли вирусов в их возникновении были предложены Н. В. Коноваловым и О. А. Хондкарианом. Эти исследования легли в основу представления о медленных инфекциях. При изучении рассеянного склероза (Б. Н. Маньковский, М. С. Маргулис, Д. А. Марков) была не только описана клиника заболевания, но и обоснована вероятная роль вируса и аутоаллергических реакций в его происхождении. В настоящее время вопросы эпидемиологии, патогенеза, клиники и лечения рассеянного склероза разрабатываются в Москве (И. А. Завалишин), Казани (И. Н. Дьяконова), Киеве (А. А. Ярош). Советскими невропатологами изучается ней-роревматизм (В. В. Михеев, Н. Б. Маньковский).

Многие научные коллективы (в частности, возглавляемые Я. Ю. Попелянским, И. П. Антоновым) трудятся над проблемой заболеваний периферической нервной системы. Особое значение имеет изучение вертеброгенного пояснично-крестцового и шейного радикулита. К настоящему времени выяснены патологические изменения позвонков и межпозвоночных дисков, нередко являющиеся патогенетической основой развития радикулита, а также роль интоксикаций, инфекций и различных физических факторов в их происхождении. Разработаны разнообразные методы консервативного лечения больных радикулитом, в том числе медикаментозные, физические и санаторно-курортные. Выработаны показания для их хирургического лечения. Большое внимание уделяется борьбе с профессиональными вредностями, способствующими возникновению или обострению этого распространенного заболевания.

Значительны успехи советской неврологии в изучении наследственных заболеваний нервной системы (С. Н. Давиденков, Е. Ф. Давиденков, Б. Н. Маньковский).

Известных успехов достигла отечественная невропатология и в области изучения онкологических и травматических заболеваний нервной системы, эпилепсии, патологии вегетативной нервной системы.

При изучении неврозов особое внимание уделяется их профилактике. Урбанизация, научно-технический прогресс, усложнение процессов производства, увеличение потока информации в разных отраслях народного хозяйства — все это предъявляет повышенные требования к нервно-психической сфере человека и делает актуальной проблему неврозов. Раскрытие патогенетических механизмов неврозов на основе трудов И. П. Павлова, С. Н. Давиденкова и их учеников позволило разработать новые методы дифференцированного лечения и профилактики неврозов.

В самостоятельный раздел выделилась детская неврология. Значительный вклад в развитие этой относительно молодой науки внесли советские невропатологи М. Б. Цукер и Л. О. Бадалян.

За годы Советской власти в стране выросло большое количество специализированных неврологических учреждений, до 20 тысяч возросло количество врачей-невропатологов (в дореволюционной России их было около 400), что позволило значительно улучшить неврологическую помощь населению.

Все более повышается роль отечественной неврологии в мировой неврологической науке, расширяется международное сотрудничество в этой области. Одним из главных условий

успеха советской неврологии является ее вооруженность научной методологией, основанной на теоретических положениях диалектического и исторического материализма.

ПОНЯТИЕ О ФИЛО- И ОНТОГЕНЕЗЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Рассматривая **филогенез** нервной системы, следует отметить, что у таких многоклеточных, как губки, нервная система еще отсутствует. Впервые она появляется у *гидроидных полипов*, которые как кишечно-полостные имеют тело в виде цилиндрического мешка, состоящего из двух основных слоев клеток: наружного (экто-дермального) и внутреннего (эндодермального). В процессе развития часть клеток наружного слоя дифференцировалась в мышечную ткань. Одновременно появились эпителиальные клетки с двумя выростами (прототип чувствительной клетки), контактирующими как с клетками, обладающими сократительной способностью, так и с подобными им отростчатыми нервными клетками, образующими сеть (синцитий) в промежуточной ткани между наружным и внутренним слоями (рис.1).

Нейроны этого синцития еще не имеют синапсов, встречающихся у более развитых организмов. Такая нервная система, называемая асинапальной, способна проводить возбуждения в любом направлении, что хорошо видно у гидры, не обладающей дифференцированными реакциями на внешние раздражения, а реагирующей на них всем телом.

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

Синапсы не только обуславливают динамическую поляризацию нейрона, проводя нервные импульсы в определенном направлении, но и обеспечивают более сложные дифференцированные реакции на местные раздражения.

У *кольчатых червей* обнаруживается симметричное строение тела и нервной системы, которая представлена двумя цепочками узлов, состоящих из нервных клеток и нервных волокон. В брюшной области узлы одной стороны соединяются с узлами другой стороны каждого сегмента, что дает начало метамерии. Мощный надглоточный узел, соединенный с брюшными узлами, свидетельствует о зарождении головного мозга.

У *моллюсков* тело напоминает мышечный мешок, в котором обнаруживается сеть нервных волокон, берущих начало от трех пар узлов (головных, ножных, плевровисцеральных).

Ножные, или pedalные, узлы иннервируют противоположную сторону тела, что создает возможность проведения нервных импульсов с одной половины тела на другую. Головные, или церебральные, узлы являются более сложным аппаратом, оказывающим регулирующее влияние на двигательные функции организма. Таким образом, нервная система у беспозвоночных уже способна обеспечить различной сложности безусловно-рефлекторные двигательные акты.

У *позвоночных* нервная система развивается из эктодермы. Клетки эктодермы, отслаиваясь

и размножаясь, формируют медуллярную трубку, которая у круглоротых рыб отчетливо разделяется на спинной мозг и ствольную часть головного мозга. Двоякодышащие рыбы имеют уже довольно хорошо развитую плащевидную часть мозга (кору). Еще более дифференцированной центральной нервной системы становится у амфибий, а затем у рептилий.

У *птиц* кора большого мозга развита еще слабо, однако больших размеров достигает полосатое тело, являющееся субстратом высших форм нервной деятельности птиц. Кора большого мозга получает максимальное развитие и объединяет все отделы центральной нервной системы в единый структурно-функциональный аппарат со сложным взаимодействием эволюционно более молодых отделов нервной системы и более древних структур.

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

Впоследствии из переднего пузыря развиваются два пузыря, дающие начало конечному мозгу (telencephalon) и промежуточному (diencephalon). А задний пузырь (rhombencephalon) делится на два пузыря, из которых образуется задний мозг (metencephalon) и продолговатый, или добавочный, мозг (medulla oblongata, myelencephalon) (рис. 2).

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

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

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

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

В процессе развития нервной системы важную роль играет *миелинизация нервных волокон*. Следы миелина обнаруживаются в нервных волокнах задних и передних корешков уже на 4-м месяце внутриутробной жизни плода. К концу 4-го месяца миелин выявляется в нервных волокнах, составляющих восходящие, или афферентные (чувствительные), системы боковых канатиков, тогда как в волокнах нисходящих, или эфферентных (двигательных), систем миелин обнаруживается на 6-м месяце. Приблизительно в это же время наступает миелинизация нервных волокон задних канатиков. Миелинизация нервных волокон корково-спинномозговых (пирамидных) путей начинается на последнем месяце внутриутробной жизни и продолжается в течение года после рождения. Это свидетельствует о том, что процесс миелинизации нервных волокон распространяется вначале на филогенетически более древние, а затем — на более молодые структуры. От последовательности миелинизации определенных нервных

структур зависит очередность формирования их функций. Этим объясняется позднее созревание пирамидной системы и постепенное начало проявления ее функции в первые два года жизни ребенка. В это время бурно развиваются нервные элементы коры большого мозга, где происходит не только миелинизация нервных волокон, но и функциональная дифференциация клеточных элементов и их постепенное созревание, которое длится в течение первого десятилетия.

В постнатальном периоде постепенно происходит окончательное созревание всей нервной системы, в частности ее самого сложного отдела — коры большого мозга, играющей особую роль в мозговых механизмах условно-рефлекторной деятельности, формирующейся с первых дней жизни.

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

Сущность этих законов сводится к следующему:

1. Нервная система возникает и развивается в процессе взаимодействия организма с внешней средой. Нервная система лишена стабильности, изменяясь и непрерывно совершенствуясь в филогенезе и онтогенезе.

2. Сложный и подвижный процесс взаимодействия организма с внешней средой вырабатывает, совершенствует и закрепляет новые виды реакций, лежащих в основе формирования новых функций. Ведущим в этом развитии является функциональное звено.

3. Развитие, закрепление более совершенных и адекватных реакций и функций представляют собой результат действия на организм внешней среды, т. е. приспособления его к данным условиям

существования. Борьба за существование как биологический процесс имеет место, но не является ведущим фактором в совершенствовании организма и его функций. Основное в развитии и совершенствовании функций нервной системы — приспособление (адаптация) организма к среде.

4. Функциональной эволюции (физиологической, биофизической, биохимической) соответствует эволюция морфологическая. Вновь приобретенные функции постепенно закрепляются. Наряду с совершенствованием функции происходит развитие и совершенствование ее морфологического субстрата.

5. Древние функции не отмирают с появлением новых, а вырабатывается их определенная субординация, соподчиненность.

6. В процессе эволюции древние аппараты нервной системы не отмирают, а только видоизменяются, приспособляются к новым внешним условиям.

7. Как уже отмечалось, онтогенез нервной системы повторяет ее филогенез.

8. При выпадении новых функций нервной системы проявляются ее древние функции. Многие клинические признаки заболеваний, наблюдаемые при нарушении функций

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

9. Самыми ранимыми отделами нервной системы являются филогенетически более молодые, в частности кора большого мозга, которая еще не выработала защитных механизмов, в то время как древние отделы на протяжении тысячелетий взаимодействия с внешней средой успели выработать и накопить определенные механизмы противодействия вредным факторам.

10. Чем филогенетически более молодыми являются нервные структуры, тем в меньшей степени они обладают способностью восстановления (регенерации).

Вышеприведенные основные положения эволюционного учения о нервной системе в норме и патологии необходимы для понимания многих симптомов, наблюдаемых в клинике нервных болезней.

Нервная система имеет довольно сложное гистологическое строение. В ее состав входят нейроны (нервные клетки), нервные волокна, нейроглия и соединительнотканые элементы. *Нейроны* являются основной структурно-функциональной частью нервной системы (3). Величина и форма нейрона зависят от длины и количества его отростков. Отростки принято делить на дендриты (цитоплазматические) и аксоны, или нейриты (осевоцилиндрические). Дендриты, древовидно разветвляющиеся выросты цитоплазмы нейрона, проводят раздражение в сторону тела нейрона. Аксон представляет собой осевоцилиндрический длинный одиночный отросток, несущий импульсы от нервной клетки; он оканчивается короткими разветвлениями.

Тело нейрона состоит из цитоплазмы и ядра. В цитоплазме имеются хроматофильное (тигроидное) вещество и нейрофибриллы, являющиеся специфическими компонентами нервных клеток. Хроматофильное вещество имеется в теле нейрона и крупных дендритах в виде глыбок различной величины. Оно изменяется при различных функциональных состояниях нейрона, поэтому его исследование может иметь определенное диагностическое значение. Нейрофибриллы в виде тончайших нитей находятся в теле клетки и ее отростках. Кроме того, нейрон содержит сетчатый аппарат Гольджи, митохондрии и другие органоиды, а также входящее в ядро ядрышко, богатое нуклеиновыми кислотами.

Нервные волокна образованы отростками нейронов. В зависимости от того, имеют ли они слой миелина, они делятся на безмиелиновые (безмякотные) и миелиновые (мякотные). Первые преобладают в вегетативной, а вторые—в соматической части нервной системы.

Миелиновое нервное волокно состоит из осевого цилиндра, являющегося продолжением аксона нейрона, слоя миелина и слоя нейролеммоцитов — неврилеммы (шванновской оболочки) (4).

Осевой цилиндр состоит из аксоплазмы и нейрофибрилл, играющих важную роль в регенерации нервного волокна. При повреждении осевого цилиндра аксоплазма начинает вытекать из конца центрального отрезка, вследствие чего образуются ее натеки, в которые врастают нейрофибриллы. Слой миелина (миелиновая, или мя-котная, оболочка), окутывающий осевой цилиндр, имеет значительную толщину на протяжении всего нервного волокна и содержит большое количество миелина, состоящего из жироподобных веществ. Истончаясь в отдельных участках, он образует межсег-ментарные узлы нервного волокна (перехваты Ранвье). В слое миелина также имеются глубокие воронкообразные впадины, видимые на продольных срезах как каналцы, достигающие осевых цилиндров в косом направлении,— насечки миелина (насечки Шмидта—Лантермана).

Цитоплазма нейролеммоцитов (шванновских клеток), выпячиваясь в такие воронки, образует отростки, которые также достигают осевых цилиндров. Благодаря таким отросткам нейро-леммоциты, как полагает Б. С. Дойников, осуществляют регуляцию трофических процессов в осевом цилиндре нервного волокна. Отличительной чертой нервных волокон в центральной нервной системе является то, что они не имеют узлов нервного волокна и нейролеммы и осевые цилиндры сопровождаются глиальными элементами.

Нейролеммоциты выполняют роль периферической глии. Наружный слой нейролеммоцита с его ядром и большей частью цитоплазмы составляет нейролемма. Внутренний слой цитоплазмы содержит миелиновые пластинки. При повреждении нервного волокна нейролеммоциты пролиферируют и образуют мостики (бюн-геровские

ленты) между его центральным и периферическим отрезками, играя таким образом важную роль в регенерации.

Нейроглия играет роль соединительной ткани центральной нервной системы (. 5). Различают макро- и микроглию. В свою очередь макроглия состоит из астроцитной глии и олигодендроглии.

Астроцитная г л и я—синцитиальное образование, состоящее из крупных многоотростчатых астроцитов. Отростки одних астроцитов, соединяясь с отростками других астроцитов, образуют балки, между которыми находятся нервные клетки.

Олигодендроглия выполняет опорную функцию преимущественно для отростков нейронов, сопровождая их на всем протяжении до концевых аппаратов. В периферической нервной системе она, как отмечалось выше, представлена нейролеммоцитами.

Микроглия состоит из мелких отростчатых клеток, выполняющих защитную функцию.

Помимо опорной глии пуца и защитная функция. Клетки глии принимают участие в разнообразных реакциях в ответ на действие вредных факторов на нервную систему. При этом клетки глии сначала увеличиваются в объеме, затем размножаются, астроциты и клетки олигодендроглии замещают гибнущую нервную ткань в виде глиозного рубца. Наряду с регенеративными процессами глия может в патологических условиях подвергаться и дегенеративным изменениям. Некоторые авторы приписывают нейроглии вnutекреторную функцию, а также участие в процессах хранения информации.

Главными структурными элементами периферического нерва являются нервные волокна (миелиновые и безмиелиновые). Среди миелиновых нервных волокон различают *волокна с толстой миелиновой оболочкой*, которые проводят импульсы со скоростью 40—50 м/с, *волокна с тонкой миелиновой оболочкой*, проводящие импульсы со скоростью 10—14 м/с. Скорость проведения импульса по безмиелиновым нервным волокнам составляет 0,7—1,3 м/с,

Волокна с толстой миелиновой оболочкой обеспечивают проведение сложных и глубоких видов чувствительности (вибрация, дискриминация, локализация и др.), волокна с тонкой миелиновой оболочкой — болевую, температурную и тактильную, безмиелиновые волокна — болевую чувствительность. При этом волокна с тонкой миелиновой оболочкой имеют отношение к локализованной боли, безмиелиновые — к диффузной боли.

Миелиновые нервные волокна преобладают в соматических (спинномозговых и черепных) нервах, безмиелиновые — в висцеральных нервах симпатической части вегетативной системы. Нервы ее парасимпатической части (блуждающий, глазодвигательный, промежуточный, большой каменистый нерв и др.) в основном состоят из миелиновых нервных волокон.

Нервные волокна образуют пучки, толщина которых зависит не только от количества, но и от типа волокон. Более мощные пучки образованы миелиновыми волокнами. В связи с тем что нервные волокна переходят из одного пучка в другой, образуются сложные внутриволоковые сплетения. Этим объясняется отсутствие четких зон нарушения двигательной, чувствительной и вегетативной функции при частичном повреждении нерва.

Соединительнотканые оболочки образуют не только внешний покров нерва, но и окутывают каждый пучок внутри его, а также многие нервные волокна внутри самих пучков. В связи с этим различают эпиневррий, периневррий (волокнистая и эпителиальная части) и эндоневрий (. б).

Эпиневррий, или наружная оболочка нерва, состоит из соединительной ткани, в которой содержатся кровеносные и лимфатические сосуды, жировые элементы, нервные волокна и нервные окончания.

Периневррий, или наружная оболочка отдельного нервного пучка, подобно эпиневррию состоит из соединительной ткани, в которой обнаруживаются мельчайшие ветвления кровеносных и лимфатических сосудов, нервных волокон, нервных окончаний и жировых клеток. Вокруг нервного пучка имеется заполненное лимфоподобной жидкостью периневрральное пространство, которое сообщается с субарахноидальным пространством спинного мозга.

Эндоневрий состоит из непосредственно прилегающей к периневррию соединительной ткани, окутывающей отдельные нервные волокна или их мелкие пучки. В эндоневрий обнаруживаются, кроме капиллярных сетей кровеносных сосудов, эндоневральные щели.

Наличие *периневральных* и *эндоневральных пространств*, заполненных циркулирующей жидкостью, с одной стороны способствует выносу продуктов распада за пределы нервных стволов, сплетений и корешков, а с другой, создает условия для развития внутриволоковой гипертензии, являющейся одним из факторов возникновения болевых феноменов.

Периферическую (анимальную) *нервную систему* составляют черепные и спинномозговые нервы, их корешки, сплетения и узлы.

Еще в пределах центрального канала спинного мозга передний (двигательный) и задний (чувствительный) корешки постепенно сближаются, затем сливаются и образуют на протяжении до спинномозговых узлов корешковый нерв, после — *спинномозговой нерв*. Благодаря такому слиянию спинномозговые нервы являются смешанными, так как содержат двигательные (эфферентные) волокна от клеток передних рогов, чувствительные (афферентные) волокна от клеток спинномозговых узлов и вегетативные волокна от клеток боковых рогов и узлов симпатического ствола.

Выйдя из центрального канала, спинномозговые нервы делятся на передние ветви (гг. *ventrales*), иннервирующие кожу, мышцы конечностей и передней поверхности туловища; задние ветви (гг. *dorsali*), иннервирующие кожу и мышцы задней поверхности туловища; менингеальные ветви (гг. *meningei*), направляющиеся к твердой оболочке спинного мозга, и соединительные ветви (гг. *communicantes*), содержащие симпатические преганглионарные волокна, следующие к узлам симпатического ствола (*gangll. trunci sympathici*).

Передние ветви спинномозговых нервов образуют шейное, плечевое, поясничное, крестцовое и копчиковое сплетения. Передние ветви грудного отдела дают начало межреберным (*nn. intercostales*) и подреберному (*n. subcostalis*) нервам.

Из сплетений берут начало периферические кожные и мышечные нервы, в формировании которых обычно принимают участие несколько сегментов спинного мозга.

Спинальный мозг (*medulla spinalis*) представляет собой цилиндрический тяж длиной 41—45 см, расположенный в позвоночном канале. Вверху граница его находится на уровне первого шейного позвонка, что соответствует перекресту пирамид, внизу оканчивается мозговым конусом (*conus medullaris*), вершина которого достигает верхнего края второго поясничного позвонка.

Спинальный мозг окутан твердой, паутинной и мягкой оболочками, между которыми имеются *пространства*: эпидуральное (*cavitas epiduralis*) — между листками твердой оболочки спинного мозга; субдуральное (*spatium subdurale*) — между твердой и паутинной оболочками; подпаутинное (*cavitas subarachnoidalis*) — между паутинной и мягкой оболочками, в котором циркулирует спинномозговая жидкость.

Спинальный мозг имеет два *утолщения*: шейное (*intumescentia cervicalis*), образованное V—VIII шейными и I—II грудными сегментами, обеспечивающими иннервацию верхних конечностей, и пояснично-крестцовое (*intumescentia lumbosacralis*), образованное I—V поясничными и I—II крестцовыми сегментами, обеспечивающее иннервацию нижних конечностей. Пояснично-крестцовое утолщение переходит в мозговой конус (*conus medullaris*), к которому относятся III—V крестцовые и копчиковые сегменты. Расположенные над конусом I—II крестцовые сегменты называют еще эпиконусом. Спинномозговой конус переходит в нитевидное продолжение (*filum terminale meningeum*) — терминальную нить (диаметром около 1 мм), доходящую до конца позвоночного канала.

Под *сегментом* подразумевают участок спинного мозга с двумя парами спинномозговых корешков: передних, двигательных (центробежных, эфферентных), образуемых аксонами клеток передних

рогов, и задних, чувствительных (центростремительных, афферентных), образованных отростками псевдоуниполярных клеток спинномозговых узлов.

Сегментарным аппаратом спинного мозга является серое его вещество с соответствующими передними и задними корешками. Сегмент спинного мозга входит в состав метамера тела, к которому относится также определенный участок кожи (дерматом), мышцы (миотом), кости (склеротом) и внутренних органов (спланхнотом), иннервируемый этим сегментом.

Спинальный мозг имеет 31—32 сегмента и делится на 5 отделов:

шейный (*pars cervicalis*) — C1—C8, грудной (*pars thoracica*) — Th1—Th12, поясничный (*pars lumbalis*) — L1—L5 и крестцовый (*pars sacralis*) — S1—S5. В самом низу имеются один-два рудиментарных копчиковых сегмента (Co1—Co2).

Спинальный мозг растет медленнее позвоночного столба, и поэтому у взрослого человека он короче, в результате чего сегменты и позвонки находятся не в одной горизонтальной плоскости в грудном отделе идет косо книзу, а ниже мозгового конуса — отвесно вниз в виде мощного пучка, именуемого конским хвостом (*cauda equina*)

Если в шейном отделе разница между одноименными сегментами и позвонками составляет

один позвонок, то в верхнегрудном отделе эта разница выражается двумя, в нижнегрудном—тремя позвонками (7). Вершина мозгового конуса находится, как уже отмечалось, на уровне верхнего края второго поясничного позвонка, а конский хвост ниже.

Спинальный мозг состоит из *серого* и *белого вещества*. На поперечном срезе серое вещество занимает центральное положение, а белое вещество—периферическое (см 10). Симметрично расположенные участки серого вещества, напоминающие крылья бабочки, соединены между собой *серой спайкой* (commissura gn-sea), впереди которой находится *белая спайка* (commissura alba). В центре серой спайки расположен *центральный канал* (canalis centralis), проходящий по всей длине спинного мозга. Вверху центральный канал переходит в полость четвертого желудочка, внизу заканчивается небольшим расширением — *конечным желудочком* (ventriculus terminalis).

В обеих половинах каждого сегмента серого вещества имеются *передний* и *задний рог* (cornu ventrale [antenus] et dorsale [posten-us]). На наружной стороне передних рогов нижнешейного, грудного и верхнепоясничного отделов выделяется выпячивание, именуемое *боковым рогом* (cornu laterale).

Серое вещество состоит из нервных клеток, глиальных элементов и нервных волокон. Различают нервные клетки

1) двигательные, или мотонейроны (альфа- и гамма-мотонейроны), расположенные в передних рогах, это многоугольные, больших размеров нервные клетки, аксоны которых входят в состав корешков спинного мозга, сплетений и периферических нервов,

2) чувствительные, расположенные в задних рогах и представляющие собой крупные клетки с многими дендритами;

являются вторыми нейронами болевой и температурной чувствительности;

3) клетки мозжечковых проприоцепторов, расположенные у основания заднего рога, дают начало спинно-мозжечковым путям—заднему (Флексига) и переднему (Говерса);

4) вегетативные (симпатические и парасимпатические), расположенные главным образом в боковых рогах, являются висцеромоторными клетками, аксоны которых направляются в передние корешки, затем в сплетения и периферические нервы,

5) ассоциативные мультиполярные, небольшой величины клетки, расположенные по всему серому веществу, обеспечивают межсегментарные и межстолбовые связи своей и противоположной стороны.

Серое вещество, филогенетически более древнее, вместе с передними и задними корешками относится к сегментарному аппарату спинного мозга, выполняющему двигательные, чувствительные, рефлекторные и вегетативно-трофические функции.

Белое вещество спинного мозга является филогенетически более молодым образованием, возникшим в связи с развитием головного мозга, и состоит из миелиновых волокон нисходящих и восходящих систем. *Нисходящие системы* состоят из аксонов нервных клеток, расположенных в различных отделах головного мозга (8). *Восходящие системы* образованы аксонами нервных клеток задних рогов и спинномозговых узлов (9).

В состав белого вещества входят *передние канатики* (funiculi ventrales [anteriores]), находящиеся между передними рогами и передними корешками, *боковые канатики* (funiculi laterales), занимающие часть белого вещества между передними и задними рогами, и *задние канатики* (funiculi dorsales [posteriores]), расположенные между задними рогами и задними корешками

В *передних канатиках* имеются следующие пути (10):

передний корково-спинномозговой (пирамидный) путь (tr. corticospinalis (pyramidalis) ventralis [anterior])—от коры головного мозга к двигательным клеткам переднего рога, образован меньшей, неперекрещенной частью пучка пирамидного;

преддверно-спинномозговой путь (tr. vestibulospinalis) — от вестибулярных ядер моста к двигательным клеткам передних рогов;

покрышечно-спинномозговой путь (tr. tectospinalis) — от покрышки моста к клеткам передних рогов;

передний ретикулярно-спинномозговой путь (tr. reticulospinalis ventralis [anterior]) —от ретикулярной формации мозгового ствола к клеткам передних рогов,

задний продольный пучок (fasc. longitudinalis dorsalis [posterior]) — от клеток различных ядер мозгового ствола к двигательным клеткам передних рогов;

передний спинно-таламический путь (tr. spinothalamicus ventralis anterior) — от клеток заднего рога к таламусу;

передние собственные пучки (fasc. proprii ventrales anteriores), относящиеся к собственному аппарату спинного мозга

Боковые канатики содержат следующие пути.

Нисходящие:

латеральный корково-спинномозговой (пирамидный) путь (tr corticospinalis (pyramidalis) lateralis) начинается от двигательных клеток двигательной зоны коры и заканчивается у мотонейронов передних рогов, образован большей, перекрещенной частью пирамидного пучка, волокна которого занимают две трети задней ножки внутренней капсулы, затем идут через основание мозгового ствола и на границе продолговатого и спинного мозга делают частичный перекрест (decussatio pyramidalis). Это главный эфферентный двигательный путь, обеспечивающий сознательные движения;

красноядерно-спинномозговой путь (tr. rubrospinalis) берет начало от красного ядра (nucleus ruber), образует перекрест с одноименными волокнами противоположной стороны и, пройдя ножки мозга, мост и продолговатый мозг, располагается в боковых канатиках впереди латерального корково-спинномозгового пути и заканчивается у двигательных клеток передних рогов.

Восходящие:

латеральный спинно-таламический путь (tr. spinothalamicus lateralis) образован расположенными в задних рогах вторыми нейронами болевой и температурной, а также

части тактильной чувствительности. Аксоны этих клеток делают перекрест в серой спайке, переходят на противоположную сторону в боковые канатики и оканчиваются в вентролатеральных ядрах таламуса;

задний спинно-мозжечковый путь (Флексига) (tr. spinocerebellaris dorsalis posterior) берет начало от клеток основания задних рогов. Аксоны этих клеток выходят в боковой канатик своей стороны, располагаясь на периферии его дорсальной части, затем через нижние мозжечковые ножки достигают мозжечка и оканчиваются в коре его червя;

передний спинно-мозжечковый путь (Говерса) (tr. spinocerebellaris ventralis anterior) берет начало от клеток основания задних рогов своей и противоположной стороны, занимает центральную часть боковых канатиков и через верхние мозжечковые ножки входит в червь мозжечка, где и оканчивается.

В боковых канатиках проходят и другие пути- луковично-рети-кулярно-спинномозговой (tr. bulbotectospinalis), мосторети-кулярно-спинномозговой (tr. pontotectospinalis), оливоспинно-мозговой (tr. olivospinalis), спинно-покрышечный (tr. spinotectalis), дорсолатеральный (tr. dorcolateralis), спинно-оливный (tr. spinoolivaris), спинно-ретикулярный (tr. spinoreticularis), латеральные собственные пучки (fasc. proprii laterales).

Задние канатики относятся к филогенетически молодым системам, образованным двумя парами восходящих пучков, тонким пучком (fasc. gracilis) (Голля) и клиновидным пучком (fasc. cuneatus) (Бурдаха), которые являются проводниками суставно-мышечного, вибрационного и части тактильного чувства. Эти пучки состоят из аксонов клеток спинномозговых узлов и оканчиваются в nucl. gracilis и nucl. cuneatus продолговатого мозга.

В задних канатиках проходят также задние собственные пучки (fasc. proprii dorsales [posteriores]).

МОЗЖЕЧОК

Мозжечок (*cerebellum*) располагается в задней черепной ямке, сзади продолговатого мозга и моста, над IV желудочком, под затылочными долями большого мозга (. 14). Сверху он накрыт мозжечковой палаткой (*tentorium cerebelli*).

Мозжечок состоит из филогенетически более древней части — *червя* (*paleocerebellum*) и новой части (*neocerebellum*) *полушарий*, развивающихся параллельно с корой большого мозга. Развитие мозжечка связано с выходом животных из жидкой среды на сушу, когда возникла необходимость в поддержании равновесия тела, распределении мышечного тонуса и более сложных движениях туловища и конечностей. В эволюции млекопитающих развитие полушарий мозжечка шло синхронно с развитием коры большого мозга и передней части моста. В белом веществе каждого полушария мозжечка имеются парные ядра. Самым древним из них является ядро шатра (*nucl. fastigii*), непосредственно связанное с вестибулярными ядрами ствола мозга и имеющее прямое отношение к равновесию. Латеральнее находятся шаровидное (*nucl. globosus*) и пробковидное (*nucl. emboliformis*) ядра, которые также относятся к древним образованиям, имеющим отношение к движениям туловища; наиболее крайнее положение занимает зубчатое ядро (*nucl. dentatus*), филогенетически более молодое образование, имеющее отношение к движениям конечностей.

Поверхность полушарий мозжечка покрыта слоем серого вещества—корой, в которой различают три слоя: 1) зернистый (*stratum granulosum*), непосредственно прилегающий к белому веществу и состоящий из густо расположенных мелких клеток с короткими дендритами и длинными аксонами, заканчивающимися в молекулярном слое; здесь имеются типичные клетки (Гольджи) с сильно ветвящимися (сразу после отхождения от тела клетки) аксонами; 2) ганглионарный (*stratum ganglionare*), состоящий только из одного ряда ганглиозных клеток (Пуркинне), аксоны которых, пройдя зернистый слой, оканчиваются в зубчатом ядре и других ядрах мозжечка;

обильно ветвящиеся дендриты клеток Пуркинне оканчиваются в молекулярном слое;

3) молекулярный (*stratum moleculare*) с характерными корзинчатыми клетками, аксоны которых своими многочисленными концевыми разветвлениями достигают отростков клеток Пуркинне.

Будучи главным образованием координационной системы, мозжечок связан со всеми отделами центральной нервной системы при помощи трех пар ножек.

Нижние мозжечковые ножки (*pedunculi cerebellaris caudales [inferiores]*), или веревчатые тела (*carpora restiformia*), проходят от мозжечка к продолговатому мозгу. В их составе такие восходящие пути: задний спинно-мозжечковый путь, наружные дугообразные волокна (*fibrae arcuatae externae*), идущие от тонкого и клиновидного пучков к коре червя и полушарий мозжечка, пред-дверно-мозжечковый путь (*tr. vestibulocerebellaris*) к ядру шатра и оливомозжечковый путь (*tr. olivocerebellaris*) к зубчатому ядру.

Средние мозжечковые ножки (*pedunculi cerebellares medii frontini*) состоят из многочисленных нервных волокон, начинающихся от ядер моста и оканчивающихся в коре противоположного полушария мозжечка, мостомозжечковых волокон (*fibrae pontocerebellares*), являющихся частью двухнейронного корково-мостомозжечкового пути, благодаря которому кора большого мозга (главным образом лобной доли) связана с корой противоположных полушарий мозжечка.

Верхние мозжечковые ножки (pedunculi cerebellares craniales [superiores]) соединяют мозжечок с верхними холмиками крыши среднего мозга. В их составе — волокна переднего спинно-мозжечкового пути к червю мозжечка и мозжечково-покрышечного пути (tr. cerebellotegmentalis) от зубчатого ядра к крыше среднего мозга. Совершив перекрест (Вернекинка), одна часть волокон заканчивается в верхних холмиках крыши среднего мозга, другая — в виде мозжечково-красноядерного пути—в красных ядрах и третья — в виде мозжечково-таламического пути — в таламусе.

Следовательно, верхние мозжечковые ножки имеют две системы: афферентную—от спинного мозга к мозжечку (tr. spinocerebellaris ventralis [anterior]) и эфферентную—от мозжечка к экстрапирамидной системе (tr. cerebellotegmentalis et tr. dentatorubralis), а затем к спинному мозгу. Это дает возможность мозжечку получать импульсы от спинного мозга и через экстрапирамидную систему посылать импульсы к спинному мозгу, оказывая на последний рефлекторное влияние.

Таким образом, через мозжечковые ножки осуществляется связь мозжечка с корой большого мозга, экстрапирамидной системой, мозговым стволом и спинным мозгом. При этом связи мозжечка со спинным мозгом гомолатеральные, с мозговым стволом — билатеральные (гомо- и гетеролатеральные), с полушариями головного мозга — только гетеролатеральные.

Импульсы волевых целенаправленных движений от коры большого мозга поступают к мотонейронам передних рогов спинного мозга как по пирамидной системе, так и по системе мозжечковой поправки, включающей в себя следующие пути: fibrae corticopontinae (в состав которых входят fibrae frontopontinae et fibrae parietotemporopontinae, tr. pontocerebellaris, tr. cerebellodentatus, tr. dentatorubralis et tr. rubrospinalis) (. 15).

Через верхние мозжечковые ножки эфферентные импульсы поступают из мозжечка к красным ядрам, затем к спинному мозгу, вестибулярным ядрам, подкорковым узлам и коре большого мозга. Через нижние мозжечковые ножки поступают афферентные импульсы из продолговатого и спинного мозга. Через средние мозжечковые ножки поступают афферентные импульсы из коры полушарий большого мозга к коре противоположного полушария мозжечка.

Как указывалось, пути мозжечковой системы делают *три перекреста*: 1) верхних мозжечковых ножек—Вернекинка; 2) средних мозжечковых ножек — мостомозжечковых волокон и 3) крас-ноядерно-спинномозговых путей—тотчас после выхода из ядер (перекрест Фореля). Вследствие этого мозжечковые расстройства возникают при поражении мозжечка на стороне очага; при поражении коры большого мозга и красных ядер — на противоположной.

В мозжечке существует определенная соматотопическая проекция (в черве представлены мышцы туловища, в полушариях — мышцы конечностей), что имеет топико-диагностическое значение.

МОЗГОВОЙ СТОЛ

К мозговому стволу (*truncus encephalicus*) относят продолговатый мозг (*medulla oblongata*), мост (*pons*) и ножки мозга (*pedunculi cerebri*). На разрезах мозгового ствола различают переднюю (базиллярную) и заднюю (дорсальную) части.

Передняя часть (*pars ventralis*), или *основание* (*basis*), состоит из пирамид (*pyramis*) продолговатого мозга, передней части моста (*pars ventralis pontis*), оснований ножек мозга (*basis pedunculi cerebri*), где проходят корково-спинномозговые (*fibrae cortico-spinales*) и корково-ядерные волокна (*fibrae corticonucleares*), входящие в состав пирамидного пучка (*fasc. pyramidalis*).

Задняя часть (*pars dorsalis*), или *покрышка* (*tegmentum*), располагается между основанием и крышей среднего мозга (*tectum mesencephali*). Здесь находятся волокна, образующие медиальную петлю (*lemniscus medialis*), задний продольный пучок (*fasc. longitudinalis posterior*), покрышечно-спинномозговой путь (*tr. tec-tospinalis*), ретикулярная формация (*formatio reticularis*) и ядра черепных нервов.

Верхней границей *продолговатого мозга* является нижний край моста, нижней — уровень выхода корешков первого шейного сегмента. В верхнем его отделе образуется расширение в виде луковицы (*bulbus*). Продолговатый мозг является как бы продолжением спинного мозга и сохраняет основные черты его строения.

На передней поверхности имеется передняя срединная щель (*fissura mediana anterior*), которая является продолжением одноименной щели спинного мозга. По сторонам ее располагаются пирамиды (*pyramides*), напоминающие передние канатики спинного мозга. Большая часть нервных волокон, образующих пирамиды, делает перекрест (*decussatio pyramidum*) в глубине передней срединной щели. Латерально от пирамиды находится нижнее оливарное ядро (*nucl. olivaris caudalis [interiores]*), отделенное от нее передней латеральной бороздой (*sulcus lateralis anterior*), из которой выходят передние корешки первого шейного сегмента и корешки подъязычного нерва (*n. hypoglossus*). Из задней латеральной борозды (*sul. lateralis posterior*) выходят корешки блуждающего (*n. vagus*) и добавочного (*n. accessorius*) нервов.

На дорсальной стороне в верхней части расположен нижний треугольник ромбовидной ямки (*fossa rhomboidea*), основание которого образует границу с мостом в виде мозговых полосок IV желудочка (*striae medullares ventriculi quarti*). Вершина нижнего треугольника переходит в центральный канал спинного мозга и носит название писчего пера (*calamus scriptorius*). Ниже писчего пера располагаются бугорки тонкого и клиновидного ядер (*tuberculi nuclei gracilis et cuneati*), в которых заканчиваются одноименные пучки, образующие задние канатики. Верхний треугольник ромбовидной ямки находится в пределах моста.

Срединная борозда (*sulcus medianus*) разделяет ромбовидную ямку, являющуюся дном IV желудочка, на две симметричные половины. В нижней части каждой из них медиальное возвышение (*eminentia medialis*) имеет треугольную форму и носит название треугольника подъязычного нерва (*trigonum n. hypoglossi*) — место расположения ядра этого нерва. Выше медиальное возвышение переходит в лицевой бугорок (*colliculus facialis*), образованный ядром отводящего (*n. abducens*) и окружающим его коленом лицевого нерва. Кнаружи от *trigonum n. hypoglossi* лежит треугольник блуждающего нерва (*trigonum n. vagi*), где располагается дорсальное ядро блуждающего нерва (*nucl. dorsalis. n. vagi*), иннервирующее неисчерченную мускулатуру внутренних органов и двойное

(обоюдное) ядро (nucl. ambiguus), иннервирующее исчерченную мускулатуру гортани и глотки. Глубоко под этими ядрами лежит чувствительное ядро блуждающего нерва (nucl. sensorius n. vagi), которое обеспечивает чувствительными волокнами органы грудной и брюшной полостей, мозговые оболочки и кожу наружного слухового прохода. В латеральной части ромбовидной ямки располагается вестибулярное поле (area vestibularis), соответствующее расположению ядер преддверно-улиткового нерва (n. vestibulocochlearis).

Кнаружи от лицевого бугорка находится голубоватое место (locus ceruleus), которое некоторые авторы относят к парасимпатическому ядру тройничного нерва.

В белом веществе продолговатого мозга располагаются следующие проводящие пути, являющиеся продолжением нисходящих и восходящих систем спинного мозга:

нисходящие — пирамидный пучок, краснойдерно-спинномозговой, покрышечно-спинномозговой, преддверно-спинномозговой пути, задний продольный пучок и передний ретикулярно-спинномозговой;

восходящие — передний спинно-мозжечковый (Говерса), задний спинно-мозжечковый (Флексига), латеральный спинно-таламический, тонкий и клиновидный пучки.

Особое место занимает ретикулярная формация (formatio reticularis), расположенная в покрышке всего мозгового ствола, распространяясь краниально в неспецифические ядра таламуса и каудально вдоль задних рогов спинного мозга. Она имеет характерную картину расположения клеток между пучками нервных волокон, идущих в различных направлениях и образующих как бы сеточку.

Помимо участия в регуляции ряда жизненно важных функций и влияния на рефлекторную деятельность спинного мозга, ретикулярная формация участвует в механизмах сна и бодрствования, способна оказывать генерализованное как активирующее, так и деактивирующее действие на кору большого мозга.

Постоянная деятельность ее как восходящих, так и нисходящих систем поддерживается импульсами, поступающими по коллатералям от различных специфических проходящих рядом афферентных путей. Таким образом, ретикулярная формация действует как неспецифическая сенсорная система параллельно специфической сенсорной. На активность ретикулярной формации оказывают влияние и некоторые гуморальные вещества (углекислота, адреналин и др.). Поэтому ретикулярная формация не только принимает участие в регуляции ряда вегетативных функций, например кровообращения и дыхания, но и изменяет свое функциональное состояние под влиянием различных медикаментозных средств, что используется в клинике при некоторых заболеваниях нервной системы (миастения, неврастения, болевые синдромы и др.).

Мост (pons) делится на переднюю (базиллярную) (pars ventralis) и заднюю (pars dorsalis) части. Вентральная часть содержит продольные и поперечные волокна, а также ядра моста (nucl. pontis). Продольные волокна моста, идущие от коры, входят в состав корково-спинномозговых и корково-ядерных волокон, разделяемых поперечно идущими проводниками на мелкие пучки (рис. 12). Поэтому пирамидные пути в пределах моста нередко поражаются лишь частично. Если пирамидные пути идут через мост и продолговатый мозг в спинной мозг, то корково-мостовые пути, сделав перекрест, оканчиваются в ядрах моста. Аксоны клеток последних в составе средних мозжечковых ножек вступают

в его кору. Этот перекрест обеспечивает гетеролатеральную связь коры большого мозга с корой мозжечка.

Через дорсальную часть проходят чувствительные пути в составе медиальной петли (*lemniscus medialis*), которая образуется в результате слияния в пределах моста спинно-таламических (*tr. spinothalamicus ventralis et lateralis*) и бульботаламического (*tr. bulbothalamicus*) путей. Бульботаламический путь после перекреста в меж-оливном слое ложится медиальнее спинно-таламического-

го. К медиальной петле поединаются волокна от ядер черепных нервов (V, VIII, IX и X пар). Волокна слухового пути расположены снаружи от медиальной петли и носят название латеральной петли (*lemniscus lateralis*). Еще более латерально поднимается вверх передний спинно-мозжечковый путь, который переходит здесь на противоположную сторону, перекрещиваясь в области переднего мозгового паруса (первый перекрест этот путь совершает по сегментно в области передней белой спайки спинного мозга), и, пройдя через верхнюю мозжечковую ножку, оканчивается в *vermis cerebelli*. Самое медиальное положение занимает *fasc. longitudinalis posterior*. В дорсальной части моста находятся клетки и волокна *formatio reticularis*.

На дорсальной поверхности моста располагается верхний треугольник дна ромбовидной ямки, под которым располагаются ядра черепных нервов (V, VI и VIII пары). Ядро лицевого нерва (VII пара) лежит в вентральной части моста.

Мост как по своему строению, так и по функции является сложным образованием, так как через него проходят пути двигательных, чувствительных и координационных систем. Ретикулярная формация обеспечивает их синхронную деятельность. При участии образований моста выполняются сложные двигательные акты (жевание, глотание, дыхание, чихание и др.).

Ножки мозга (*pedunculi cerebri*) являются вентральной частью среднего мозга, тогда как его дорсальную часть составляет покрывка (*tegmentum mesencephali*). Крыша среднего мозга (*tectum mesencephali*) состоит из пластинки крыши (*lam. tecti*), на которой имеются два верхних холмика (*colliculus cranialis superior*) — подкоркового центра зрения и два нижних холмика (*colliculus caudalis inferior*) — подкоркового центра слуха. Под крышей находится водопровод среднего мозга (*aqueductus mesencephali cerebri*), соединяющий IV и III желудочки большого мозга. Под его дном заложены ядра глазодвигательного нерва (*nucl. n. oculomotorii*) на уровне передних холмиков и ядро блокового нерва (*nucl. n. trochlearis*) — на уровне задних холмиков.

Нервные волокна клеток ядер глазодвигательных нервов идут вниз, пронизывают *substantia perforata posterior* и попадают в *fossa interpeduncularis*, где в виде стволиков, прилегающих в медиальной поверхности ножек мозга, выходят на основание мозга (. 13).

От ядер блокового нерва нервные волокна направляются в верхний мозговой парус (*velum medullare superius*), где над водопроводом среднего мозга делают перекрест. Затем по наружной поверхности ножки каждый нерв спускается вниз и ложится на нижней поверхности полушарий.

Обе пары холмиков имеют связь с промежуточным мозгом при помощи ручек верхних холмиков (*brachium colliculi cranialis*), соединяющихся с боковыми коленчатыми телами (*corpus geniculatum laterale*), и ручек нижних холмиков (*brachium colliculi caudalis*), переходящих в медиальные коленчатые тела (*corpus geniculatum mediale*).

Между ножками находится межножковая ямка (*fossa interpeduncularis*), дном которой является заднее продырявленное вещество (*substantia perforata interpeduncularis posterior*), относящееся к ножке среднего мозга. Из наружных краев заднего продырявленного вещества выходят корешки глазодвигательных нервов, прилегающих к медиальным поверхностям ножек мозга.

Между покрышкой и основанием ножки находится черное вещество (*substantia nigra*), нервные клетки которого содержат пигмент меланин. Филогенетически черное вещество является древним образованием, относящимся к экстрапирамидной системе.

Через основание ножек проходят нисходящие проводники от коры большого мозга к мосту, продолговатому и спинному мозгу (*fibrae corticopontinae, fibrae corticonucleares, fibrae corticoreticulares, fibrae corticospinales*).

ПОДКОРКОВЫЕ ЯДРА И ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА

В белом веществе полушарий большого мозга располагаются крупные серые образования — подкорковые ядра головного мозга. В самом центре располагаются два овальной формы таламуса (*thalamus dorsalis et ventralis*). Наружная поверхность таламуса прилегает к внутренней капсуле, которая отделяет его от чечевицеобразного ядра и головки хвостатого ядра. Внутренняя поверхность таламуса прилежит к гипоталамической области.

Получая по волокнам медиальной и латеральной петель, зрительных трактов и тройничной петли импульсы экстеро-, про-прио- и интероцептивной чувствительности, таламус является важнейшим подкорковым чувствительным центром.

Полосатое тело (*corpus striatum*) — это *хвостатое ядро* (*nucl. caudatus*), дугой огибающее таламус, и *чечевицеобразное ядро* (*nucl. lentiformis*), расположенное спереди и снаружи от таламуса и состоящее из скорлупы (*putamen*), латерального (*globus pallidus lateralis*) и медиального (*globus pallidus medialis*) бледного шара. Оно представляет собой главную часть *экстрапирамидной системы*, к которой также относят субталамическое — ядро Луиса (*nucl. subthalamicus*), *nucl. ruber*, *subst. nigra* и систему нейронных путей, осуществляющих связи стриарной, паллидо-нигральной и паллидо-субталамической систем с некоторыми областями головного мозга (премоторная область коры большого мозга, ретикулярная формация ствола) и спинного мозга (передние рога и его ретикулярная формация) (рис. 16, а).

Л. А. Кукуев на основании своих филогенетических исследований разделил все образования экстрапирамидной системы на три группы ядер: неостриатум (хвостатое ядро, скорлупа, латеральный бледный шар), палеостриатум (красное ядро, черная субстанция и субталамическое ядро) и промежуточное ядро (медиальный бледный шар).

Ядра экстрапирамидной системы отличаются между собой по строению и по происхождению. Палеостриатум — образование, бедное клеточными элементами; развивается из промежуточного мозга (*diencephalon*). Неостриатум развивается из конечного мозга (*telencephalon*) и по своему клеточному строению ближе к коре большого мозга. К моменту рождения ребенка бледный шар является вполне созревшим образованием. Неостриатум, как и кора большого мозга, к моменту рождения плода еще окончательно не созревает. Поэтому двигательные акты новорожденного осуществляются за счет паллидонигральной системы, о чем свидетельствует их медленность, червеобразность, диффузность и физиологическая ригидность мускулатуры. С созреванием неостриатума (3—5 месяцев жизни) появляются простые механизмы установок и синкинезий, необходимых для сидения, стояния, хватания. В этом возрасте индивидуальная окраска всей моторики в значительной степени определяется функцией неостриатума. Лишь с созреванием коры большого мозга движения приобретают характер законченности и целесообразности. Поэтому различные повреждения коры большого мозга (внутриутробные или возникшие при рождении) сразу не сказываются на двигательных расстройствах, а выявляются на 4—6-м месяце, когда двигательная функция начинает подчиняться коре.

В филогенезе паллидонигральная система хорошо развита у рыб. Неостриатума у них еще нет.

Зачатки стриарной системы появляются у амфибий, а полного развития она достигает у птиц, у которых еще нет пирамидной системы. Паллидонигральная система в

функциональном отношении является низшим рефлекторным центром, а стриарная по отношению к ней — высшим регуляторным органом.

Ядра экстрапирамидной системы связаны между собой, а также с другими подкорковыми структурами и корой большого мозга, особенно с премоторной областью и лимбической системой (. 16,6). Афферентные импульсы к экстрапирамидной системе поступают из таламуса. Полагают, что вентролатеральное ядро таламуса — наиболее частый объект при нейрохирургическом лечении экстрапирамидной патологии — является важным звеном на путях циркуляции патологической импульсации, приводящей

к нарушению баланса между альфа- и гамма- системами спинного мозга и обуславливающей такую экстрапирамидную симптоматику, как тремор и мышечная ригидность. Через таламус экстрапирамидная система связана с корой большого мозга. Неостриатум тесно связан с корой большого мозга. От бледного шара эфферентные волокна направляются к черной субстанции, ретикулярной формации, красному ядру, ядру дорсального продольного пучка (Даркшевича), нижним и верхним холмикам крыши среднего мозга, оливам. От этих образований импульсы поступают к клеткам передних рогов спинного мозга по нисходящим путям:

красноядерно-спинномозговой путь, задний продольный пучок, преддверно-спинномозговой, оливоспинномозговой, покрывшечно-спинномозговой и ретикулярно-спинномозговой пути. Ядра экстрапирамидной системы объединяются в функциональные системы — нейронные круги, по которым наблюдается постоянная импульсация (со скоростью 10 импульсов в 1 с), обеспечивая контроль реакций по типу обратных связей:

- 1) таламус-стриопаллидарные ядра-таламус;
- 2) таламус-кора большого мозга-стриопаллидарные ядра-таламус;
- 3) таламус-кора большого мозга-мост-мозжечок-таламус.

Наличие таких функциональных систем объясняет тот факт, что сходные симптомы могут наблюдаться при разных локализациях поражения экстрапирамидной системы.

По обобщенным данным А. М. Вейна, а также В- А. Черкеса, афферентные импульсы из таламуса попадают в кору большого мозга и полосатое тело; из полосатого тела волокна идут в черную субстанцию, из которой основная часть волокон направляется в ретикулярную формацию и незначительная часть — в латеральный бледный шар. Последний посредством чечевицеобразной петли (*ansa lenticularis*) связан с ретикулярной формацией и отдельными волокнами — с субталамическим ядром и гипоталамическими ядрами. Медиальный бледный шар тесно связан афферентными волокнами с латеральным, посылает свои эфферентные волокна через поля Н, Н1, Н8 (Фореля) к вентролатеральным ядрам таламуса, откуда они направляются в кору большого мозга.

Если на ранних этапах эволюции, до появления пирамидной системы, экстрапирамидная система была основной двигательной системой, за счет которой осуществлялись движения тела животных, а также поддержание общего мышечного тонуса, то на более поздних этапах ведущую роль в осуществлении движений стала выполнять кора большого мозга, а экстрапирамидная система перешла в ее соподчинение.

Функции экстрапирамидной системы заключаются в тонкодинамической регуляции механизмов постурального тонуса, физических движений и мышечного тонуса, благодаря

чему она обеспечивает настройку и готовность к действию двигательного аппарата, перераспределение тонуса мускулатуры при движениях, создание фона для осуществления быстрых, точных дифференцированных движений, реализацию как безусловно-рефлекторных защитных и содружественных движений, так и заученных стереотипных, автоматизированных движений в том числе профессиональных навыков, сообщая им плавность. Связи экстрапирамидной системы (в частности с корой большого мозга, гипоталамусом, лимбической системой), а также наличие тесной взаимосвязи развития кинетических и психических функций в фило- и онтогенезе определяют ее участие в интегративных механизмах высшей нервной деятельности, особенно в механизмах эмоционально-аффективных реакций организма.

ПОЛУШАРИЯ БОЛЬШОГО МОЗГА

Большой мозг (*cerebrum*) представляет собой наиболее массивный отдел головного мозга и занимает большую часть полости мозгового черепа. Продольная щель большого мозга (*fissura Top gitudinahs cerebn*) делит большой мозг на два полушария (*hemisphenum cerebn dextrum et sinistrum*).

Поверхность полушарий покрыта слоем серого вещества — корой большого мозга — наиболее поздним по развитию и наиболее совершенным отделом нервной системы. Большое количество *мозговых извилин* (*gyri*), отделенных одна от другой *бороздами* (*suici*), значительно увеличивают площадь полушарий, что принципиально отличает мозг человека от мозга других млекопитающих. Наиболее глубокие борозды делят каждое полушарие на *четыре доли*: лобную, теменную, затылочную и височную.

Самой большой и глубокой бороздой верхнелатеральной поверхности большого мозга (. 17, а) является *латеральная борозда* (*sul. lateralis*), в глубине которой залегает островковая доля (*insula*). Покрывающие его части соседних долей называются *покрышкой* (*operculum*). Латеральная борозда ограничивает сверху височную долю, отделяя ее от лобной и теменной.

Вторая большая борозда верхнелатеральной поверхности, *центральная* (*sul. centralis*), отделяет лобную долю от теменной. Границей между затылочной и теменной долями служит теменно-затылочная борозда (*sul. parietooccipitalis*), располагающаяся преимущественно на медиальной поверхности и только немного заходящая на верхнелатеральную.

Впереди центральной борозды параллельно ей проходит *пред-центральная борозда* (*sul. precentralis*). Извилина, расположенная между центральной и предцентральной бороздами, называется *предцентральной* (*gyrus precentralis*). В лобной доле различают три идущие горизонтально извилины (*gyri frontales superior, me-dius et inferior*), разграниченные лобными бороздами (*sul. frontales superior et inferior*).

Позади центральной борозды располагается *постцентральная борозда* (*sul. postcentralis*), между ними находится *постцентральная извилина* (*gyrus postcentralis*). Поперечно расположенной внутритеменной бороздой (*sul. intraparietalis*) теменная доля делится на верхнюю и нижнюю теменные дольки (*lobuli parietal is superior et inferior*). В последней различают *надкраевую извилину* (*gyrus supramarginalis*), *оггибающую боковую борозду*, и *угловую* (*gyrus angularis*), *оггибающую верхнюю височную борозду*.

На верхнелатеральной поверхности височной доли проходят две горизонтальные борозды (*sull. temporales superior et inferior*), которые разделяют продольно расположенные верхнюю, среднюю и нижнюю височные извилины (*gyrus temporales superior medius et inferior*).

Борозды верхнелатеральной поверхности затылочной доли крайне непостоянны по количеству и направлению.

На медиальной поверхности полушария (. 17,б) дугообразно над мозолистым телом проходит борозда мозолистого тела (*sul. corporis callosi*) и параллельно ей—*поясная борозда* (*sul. cinguli [cingulatus]*). Эти борозды ограничивают *поясную извилину* (*gyrus cinguli [cingulatus]*). Последняя *оггибает* колена мозолистого тела и переходит в

подмозолистое поле (*area subcallosa*). Кзади поясная извилина, обогнув мозолистое тело, образует перешеек поясной извилины (*isthmus gyri cinguli*) и перехо

дит в *парагиппокампальную извилину* (*gyrus parahippocampalis*), или извилину гиппокампа, располагающуюся вдоль внутренней поверхности височной доли. Эта извилина отграничена от мозгового ствола бороздой гиппокампа (*sul. hippocampi*). Ее нижней границей является коллатеральная борозда (*sul. collateralis*). Вентральный конец парагиппокампальной извилины загнут кверху и кзади, образуя крючок (*uncus*). В глубине борозды морского конька располагается узкая зубчатая извилина (*gyrus dentatus*).

Помимо описанных извилин на медиальную поверхность полушарий переходят извилины лобной, теменной и затылочной долей. На границе между лобной и теменной долями располагается пара-центральная долька (*lobulus paracentralis*), которая представляет собой переход предцентральной извилины лобной доли в зацентральную извилину теменной доли.

В задней части медиальной поверхности выделяют две глубокие борозды — теменно-затылочную и шпорную (*sul. parietooccipitalis et calcarinus*). Над шпорной бороздой лежит извилина — клин (*cuneus*), ниже — язычная извилина (*gyrus lingualis*). Впереди клина, между теменно-затылочной бороздой и поясной бороздой, располагается предклинье (*prescuneus*) — четырехугольная извилина, относящаяся к теменной доле.

Борозды и извилины нижней поверхности полушарий (основания) головного мозга (. 17,б) относятся к различным долям. На нижней поверхности лобной доли различают *обонятельную борозду* (*sul. olfactorius*), занятую *обонятельной луковицей* (*bulbus olfactorius*) и *обонятельным трактом* (*tr. olfactorius*) и ограничивающую сбоку прямую извилину (*gyrus rectus*). Границу между лобной и височной долями образует здесь выходящая на нижнюю поверхность головного мозга латеральная борозда. На нижней поверхности височной доли простирается нижняя височная борозда. Ряд других борозд и извилин переходит сюда с верхнелатеральной и медиальной поверхностями полушарий.

Толщина *коры большого мозга* составляет 1,3—4,5 мм, лишь в парацентральной дольке достигает 10 мм, т. е. не везде одинакова, что связано с различным функциональным значением ее отдельных областей — в соответствии с биогенетическим законом соответствия морфологической эволюции эволюции функциональной.

Микроскопически кора большого мозга состоит из ряда клеток и волокон. Особенности миелиновых нервных волокон в различных участках коры изучает *миелоархитектоника*. В основу современной цитоархитектоники, учения об особенностях количества, формы, расположения клеток коры, легли работы киевского анатома В. А. Беца, который в 1874 г. описал гигантские клетки (клетки Беца) в предцентральной области коры большого мозга человека и животных, а в дальнейшем изучил архитектонику (он же и ввел этот термин) многих других областей коры.

В основном в коре различают шесть слоев:

- 1) молекулярный, находящийся непосредственно под мягкой мозговой оболочкой и характеризующийся бедностью клеточных элементов;
- 2) наружный зернистый, состоящий из большого количества мелких зернистых клеток;

- 3) слой малых и средних пирамидных клеток, величина и плотность которых варьируют в разных областях;
- 4) внутренний зернистый, состоящий из густо расположенных мелких клеток, чем напоминает наружный зернистый слой;
- 5) ганглионарный, содержащий большие пирамидные клетки (Беца), которые дают начало пирамидным путям;
- 6) слой полиморфных клеток треугольной и веретенообразной формы, непосредственно прилегающий к белому веществу.

Указанный тип строения коры имеет много вариаций, так как в различных ее участках слои получают разное развитие. В связи с цитоархитектоническими особенностями кору большого мозга принято делить на ряд *областей*, в каждой из которых различают *поля*, имеющие порядковое обозначение. Наибольшее распространение получила *цитоархитектоническая карта Бродмана*, который различает 11 областей и 52 поля.

Белое вещество полушарий занимает пространство между корой и базальными ядрами (полосатое тело, хвостатое и чечевице-образное ядра — ограда — claustrum, миндалевидное тело — corpus amygdaloideum, особенно тесно связанное лимбическими структурами мозга). Его массу составляют нервные волокна, идущие в разных направлениях и образующие проводящие пути. Нервные волокна делятся на проекционные, ассоциативные и комиссуральные.

Проекционные волокна связывают кору большого мозга со всеми нижележащими отделами центральной нервной системы и в белом веществе полушарий образуют *лучистый венец* (corona radiata). Они могут быть нисходящими (центробежными) (tr. corticospinales, tr. corticonuclearis) и восходящими (центростремительными) (tr. thalamocorticalis).

Ассоциативные волокна, короткие и длинные, соединяют между собой различные участки в пределах одного и того же полушария (fibrae arcuatae cerebri, fasc. cinguli, fasc. longitudinales superior et inferior и др.).

Комиссуральные волокна входят в состав спаяк, соединяющих симметричные участки коры обоих полушарий. Как уже отмечалось, самой большой спайкой является мозолистое тело (corpus callosum) — филогенетически более молодое образование. Две другие мозговые спайки (comissura anterior, comissura fornicis), соединяющие между собой древние области коры (обонятельные доли, парагиппокампальные извилины), относятся к филогенетически древним образованиям.

Учение о локализации функций в коре большого мозга развивалось во взаимодействии двух противоположных концепций — анти-локализационизма, или эквипонтециализма (Флуранс, Лешли), отрицающего локализованность функций в коре, и узкого локализационного психоморфологизма, пытавшегося в своих крайних вариантах (Галль) локализовать в ограниченных участках мозга даже такие психические качества, как честность, скрытность, любовь к родителям и т. д. Большое значение имело открытие

Фритчем и Гитцигом в 1870 г. участков коры, раздражение которых вызывало двигательный эффект. Другими исследователями также были описаны области коры, связанные с кожной чувствительностью, зрением, слухом. Клиницисты-неврологи и

психиатры свидетельствуют также о нарушении сложных психических процессов при очаговых поражениях мозга. Брока показал, что поражение задней трети нижней лобной извилины левого полушария вызывает моторную афазию. Вернике описал сенсорную афазию при патологических процессах в задней трети верхней височной извилины. Большой интерес вызвало сообщение Пенфилда о том, что электрическое раздражение коры височной доли у больных с пугами височной эпилепсии может вызывать воспоминания о прошедшем, которые внезапно оканчиваются, как только электрод удаляют (причем повторное раздражение той же точки спустя некоторое время может вызывать то же воспоминание). Так подкрепились представления о наличии закономерных зависимостей расстройства функции от локализации патологического очага.

Концепция локализационизма в свое время была прогрессивной по сравнению со взглядами эквипотенциалистов, однако в дальнейшем она стала тормозить развитие медицинской науки, требующей четкого разграничения локализации симптомов и функций. Более сложные и филогенетически более молодые функции не могут быть узко локализованы, в их осуществлении участвуют обширные участки коры большого мозга или даже весь мозг в целом.

Основы современного принципиально нового взгляда на локализацию функций в головном мозге были заложены И. П. Павловым в его *учении об анализаторах* и *учении о динамической локализации функций*. По И. П. Павлову, *анализатор* — это сложный, функционально единый нейронный ансамбль, служащий для разложения (анализа) внешних или внутренних раздражителей на отдельные элементы. Он начинается рецептором на периферии и оканчивается в коре большого мозга. Кортиковые центры являются корковыми отделами анализаторов. И. П. Павлов внес существенные изменения в прежнее понятие об ограниченности территорий корковых центров. Он показал, что корковое представительство не ограничивается зоной проекции соответствующих проводников, далеко выходя за ее пределы, и что корковые зоны различных анализаторов перекрывают друг друга. Этот вывод И. П. Павлова вполне согласуется с новейшими нейрофизиологическими данными.

Итогом исследований И. П. Павлова явилось учение о динамической локализации функций, предполагающее возможность участия одних и тех же нервных структур в обеспечении различных функций. Под локализацией функций стали подразумевать формирование сложных *динамических структур* или *комбинационных центров*, состоящих из мозаики возбужденных и заторможенных далеко отстоящих пунктов нервной системы, объединенных в общей работе в соответствии с характером необходимого конечного результата.

Свое дальнейшее развитие учение о динамической локализации функций получило в трудах П. К. Анохина, создавшего *концепцию функциональной системы* как круга определенных физиологических проявлений, связанных с выполнением какой-либо определенной функции. Функциональная система включает каждый раз в разных сочетаниях различные центральные и периферические структуры: корковые и глубинные нервные центры, проводящие пути, периферические нервы, исполнительные органы. Одни и те же структуры могут входить во множество функциональных систем, в чем и выражается динамичность локализации функций.

Представление о нервном центре предполагает расположение нервных клеток, преимущественно обеспечивающих определенную функцию, в конкретных зонах коры большого мозга. В зависимости от отношения различных участков коры к другим

образованиям мозга Г. И. Поляков выделяет три типа корковых полей. *Первичные поля* (ядра анализаторов, по И. П. Павлову) соответствуют тем архитектурным полям, где заканчиваются чувствительные проводящие пути; это проекционные зоны, например ядро анализатора общей чувствительности в постцентральной извилине, ядро зрительного анализатора по краям и в глубине шпорной борозды. *Вторичные поля* (периферические отделы ядер анализаторов, по И. П. Павлову) расположены вблизи первичных. В этих зонах, непосредственно не связанных с проводящими путями, происходит более детальная обработка информации, поступающей в первичные поля. *Третичные поля* занимают остальную, большую часть коры. Это ассоциативные зоны, располагающиеся в местах перекрытия отдельных анализаторов.

Третичные поля, не связанные непосредственно с периферией или с нижележащими отделами нервной системы, имеют связи с другими участками коры, в том числе и с проекционными зонами. Примером ассоциативной зоны может быть участок теменной доли, являющийся *центром стереогноза*. Поступающие в постцентральную извилину раздражения идут по таламоторковым путям — в результате этого возникают элементарные ощущения, испытываемые при ощупывании предмета (тепла, холода, тактильные, формы, величины и др.). По ассоциативным волокнам эти ощущения передаются в центр стереогноза, где благодаря его обширным связям с другими анализаторами создается образ предмета.

Кора большого мозга у человека характеризуется значительным развитием *ассоциативных зон*, которые в несколько раз превышают аналогичные зоны даже у высших животных.

В настоящее время в коре выделяют *интегративно-пусковые зоны*, функции которых заключаются в интеграции различных афферентных воздействий и формировании на этой основе пусковой команды, обеспечивающей ответную реакцию организма. Примером может служить двигательная зона.

Большинство корковых центров располагается в коре симметрично, однако имеются и *непарные центры*. Это, главным образом, центры, обеспечивающие речь и связанные с нею функции (чтение, счет, письмо). Эти зоны коры располагаются у праворуких в левом полушарии мозга. Правому полушарию также свойственны определенные специфические функции. Доказано преимущественное его значение в осуществлении ряда высших функций коры — восприятию пространства, времени, музыки и др.

Специфический для человека процесс познания осуществляется при участии обоих полушарий мозга, причем начальные ступени познания, или этап созерцания (переработка различной информации, создание образов окружающих объектов), связаны в большей степени с правым полушарием, а высшие ступени (этап абстрактного мышления) — с левым, связанным с мозговым обеспечением деятельности второй сигнальной системы.

На медиальной поверхности полушарий большого мозга, ближе к нижней их поверхности, расположены филогенетически древние *лимбические структуры*, которые остаются относительно неизменными в ходе эволюции и получили свое название за их расположение вокруг места прикрепления полушарий головного мозга к переднему концу мозгового ствола. Лимбическую зону впервые описал Брока (большая лимбическая доля Брока), но Папезер впервые высказал мысль, что поясная извилина, гиппокамп и их связи, особенно связи с гипоталамусом, являются *морфологическим субстратом эмоций*. Он предположил, что афферентные импульсы на уровне таламуса делятся на “поток движения”, “поток мысли” и “поток чувства”. Последний, согласно его концепции, из

таламуса направляется в гипоталамус и циркулирует по следующему кругу (*круг Папеца*): сосцевидные тела—сосцевидно-таламический пучок — передние ядра таламуса — поясная извилина — парагиппокампальная извилина — свод — сосцевидные тела. Гипотеза Папеца явилась фундаментом для современных представлений о лимбической и ретикуло-гипоталамо-лимбической системах. Благодаря связям с гипоталамусом и ретикулярной формацией *лимбическая система* (син.— обонятельный мозг (rhinencephalon), висцеральный мозг по Мак—Лину, эмоциональный мозг по Конорскому) имеет непосредственное отношение к поддержанию тонуса корковых нейронов, к нервным механизмам регуляции сна и бодрствования, координации вегетативно-эндокринных функций организма. Лимбическая система играет существенную роль в определении характера опосредуемых через кору ответных реакций на раздражения, в реализации положительных и отрицательных влияний на психическую деятельность, в механизмах памяти, в формировании нервных и эндокринных коррелятов эмоций, врожденного и эмоционального поведения, темперамента.

ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

В вегетативной нервной системе различают сегментарный и надсегментарный отделы (. 18). К **сегментарному отделу** относят ядра ряда черепных нервов и боковые рога спинного мозга, а также симпатические и парасимпатические узлы, вегетативные Волокна, входящие в состав корешков, спинномозговых и черепных нервов, и вегетативные нервы.

Сегментарный аппарат **симпатической части** нервной системы представлен клеточными группами (первые нейроны), расположенными в сером веществе боковых рогов спинного мозга от VIII шейного до II—III поясничных сегментов (. 19). Аксоны этих клеток в составе передних корешков, а затем белых соединительных ветвей (rr. communicantes aibi) вступают в узлы симпатического ствола (gangll. trunci sympathici) (паравертебральные узлы), которые располагаются симметрично в виде цепочек по бокам позвоночного столба, по 16—25 узлов с каждой стороны. В копчиковом отделе обе цепочки соединяются при помощи непарного узла (gangl. impar).

Некоторые волокна пронизывают узлы симметричного симпатического ствола и оканчиваются в них или интрамуральных узлах. В этих узлах расположены вторые нейроны, отростки которых идут непосредственно к тому или иному органу. Таким образом, различают предузловые (преганглионарные) и послеузловые (постганглионарные) вегетативные волокна. Волокна, идущие к узлам брюшной полости, сливаются в крупные нервные стволы — п. splanchnicus major (от V—IX грудных узлов) и п. splanchnicus minor (от X—XI грудных узлов). Наиболее крупными превертебральными узлами являются парный чревной узел (gangl. coeliacus), верхний и нижний брыжеечные узлы (gangl. mesentericum superius et inferius).

К превертебральным и интрамуральным сплетениям и узлам поединяются и парасимпатические волокна от блуждающего нерва. Симпатические волокна в мышечной оболочке желудка образуют мышечно-кишечное сплетение (Ауэрбаха) — plexus myentericus, а от него идут волокна к подслизистой основе слизистой оболочки желудка, образуя подслизистое сплетение (Мейснера) — plexus submucosus. Эти сплетения распространяются на кишки, пищевод и глотку.

Волокна клеток боковых рогов, которые не идут к указанным узлам (паравертебральным, превертебральным и интрамуральным), подходят к соматическим периферическим нервам и в их составе идут к мышцам, сосудам, коже и ее придаткам (потовые железы, мышцы, поднимающие волосы).

От узлов симпатического ствола идут симпатические волокна к органам и участкам тела, и поражению каждого узла соответствует определенная клиническая картина. Так, для поражения *верхнего шейного узла* (gangl. cervicale superius) характерны сужение зрачка, уменьшение глазной щели и энофтальм (синдром Бернара—Горнера); при поражении шейногрудного, или *звезда*

того, узла (gangl. cervicothoracicum seu stellatum) характерны расстройства сердечной деятельности.

Грудной отдел симпатического ствола состоит из 10—12 узлов. Постганглионарные волокна от них идут к межреберным нервам, сосудам и органам грудной и брюшной полости: от I—V грудных узлов — к сердечному сплетению, от V—X узлов — большой и

малый внутренност-ные нервы идут к чревному (солнечному) сплетению и брыжеечным узлам.

Поясничный отдел состоит из 4—5 узлов, волокна от которых идут к крестцовым корешковым нервам, чревному сплетению, брюшной части аорты.

Крестцовый отдел состоит из 4 узлов, волокна от которых идут к крестцовым корешкам и органам малого таза.

Симпатическая иннервация не имеет такого строгого сегментарного распределения, как соматическая. Симпатические волокна, идущие от VIII шейного и I, II, III грудных сегментов, иннервируют лицо и шею, от IV—VII сегментов—руку, от VIII и IX сегментов—туловище, а от X—XII грудных, I и II поясничных — ногу. Симпатические постганглионарные волокна (как правило, совместно с парасимпатическими) образуют сплетения вокруг сосудов и внутренних органов грудной и брюшной полости. Наиболее крупными сплетениями являются грудное аортальное, брюшное аортальное, верхнее брыжеечное и верхнее подчревное.

Парасимпатическая часть вегетативной нервной системы представлена краниобульбарным и сакральным отделами (. 20).

В *краниобульбарном отделе* различают: парасимпатическое добавочное ядро глазодвигательного нерва (на дне водопровода среднего мозга), волокна которого иннервируют сфинктер зрачка *m. sphincter pupillae* и ресничную мышцу (*m. ciliaris*) (функция аккомодации); слезное и верхнее слюноотделительное ядра (в области моста) промежуточного нерва (чувствительно-парасимпатической части лицевого нерва), иннервирующие слезные, подниж-нечелюстную и подъязычную слюнные железы; нижнее слюноотделительное ядро языкоглоточного нерва в продолговатом мозге, иннервирующее околоушную слюнную железу; заднее ядро блуждающего нерва (в продолговатом мозге), от которого идут волокна к гортани, трахее, сердцу и другим органам грудной и брюшной полости, т. е. ко всем внутренним органам, за исключением органов малого таза.

К *сакральному отделу* парасимпатической нервной системы относятся клеточные группы в сером веществе спинного мозга на уровне II, III и IV крестцовых сегментов. Их аксоны образуют тазовые внутренностные нервы (пп. *splanchnic! pelvini*), иннервирующие мышцы и слизистую оболочку органов малого таза (мочевой пузырь, прямую кишку, внутренние половые органы и др.).

Надсегментарный отдел вегетативной нервной системы включает те отделы головного мозга, роль которых заключается в интеграции психических, соматических и вегетативных функций. К надсегментарному аппарату относятся прежде всего ядра гипоталамуса, а также лимбико-ретикулярный комплекс и некоторые отделы ассоциативной зоны коры большого мозга, оказывающие преимущественно угнетающее влияние на гипоталамус.

Гипоталамус — центральное звено мозговой интеграции вегетативных процессов и их взаимодействия с гуморально-

эндокринными и эмоциональными факторами является сложно организованным отделом промежуточного мозга, лежащим нейтральнее таламуса и отделенным от него гипоталамической бороздой. Его передней границей является уровень зрительного

перекреста, конечная пластинка и передняя комиссура, задняя граница проходит позади сосцевидных тел.

Гипоталамические ядра распределены в четырех областях:

передней, промежуточной, дорсальной и задней (. 21). Из ядер передней группы следует отметить супраоптическое и паравентри-кулярные ядра, клетки которого продуцируют нейросекрет, транспортируемый по гипоталамо-гипофизарному пути в заднюю долю гипофиза (нейрогипофиз). Из ядер промежуточной области представляет интерес вентромедиальное гипоталамическое ядро, участвующее в выделении гонадотропина, регуляции пищевого поведения, проявлении реакции ярости. Серобугорные ядра имеют отношение к регуляции обмена веществ и функции ряда эндокринных желез. От заднего гипоталамического ядра берет начало гипота-ламо-бульбоспинальная проекционная система

Полагают, что ядра передней гипоталамической области, тесно связанные с нейрогипофизом, имеют отношение к интеграции парасимпатической части вегетативной нервной системы, а ядра задней гипоталамической области, примыкающие к ретикулярной формации,—к интеграции симпатической части

Роль ретикулярной формации в регуляции сна и бодрствования, в вегетативной регуляции (ретикулярные центры регуляции частоты сердечных сокращений, вазомоторный и дыхательный центры и т д), *роль структур лимбической системы* (миндалевидный комплекс, парагиппокампальная извилина, медиобазаль-ная зона височной доли и др.) в организации мотивационных, мнестических и эмоциональных процессов позволяют отнести *лим-бико-ретикулярный комплекс* к важному интегративному аппарату мозга, обеспечивающему адаптивное целенаправленное поведение.

ОБОЛОЧКИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Головной мозг покрыт тремя оболочками (memnges) — твердой, паутинной и мягкой (22). Оболочки головного мозга являются продолжением оболочек спинного мозга.

Твердая оболочка головного мозга (dura mater encephali) состоит из двух слоев плотной соединительной ткани. Наружный слой непосредственно прилегает к внутренней поверхности костей черепа и является их надкостницей. Последняя проникает в отверстия черепа, где образует воронкообразные влагалища для черепных нервов. Внутренний слой, обращенный к мозгу, рыхло связан соединительнотканью нитями с паутинной оболочкой. Твердая мозговая оболочка иннервируется веточками тройничного и блуждающего нервов. В отдельных местах твердая мозговая оболочка, расщепляясь на два листка, образует синусы (sinus durae matris), являющиеся коллекторами венозной крови.

Паутинная оболочка головного мозга (arachnoidea encephali) представляет собой тонкую соединительнотканную мембрану, покрытую эндотелием, расположенную между твердой и мягкой мозговыми оболочками. Она связана с мягкой мозговой оболочкой посредством многочисленных отростков, перекладин и тонких нитей, поэтому в области щелей и борозд в подпаутинном пространстве (cavum subarachnoideale) образуются полости, иногда достигающие больших размеров, — подпаутинные цистерны (cisternae subarachnoideales). К наиболее крупным цистернам относятся: мозжечково-мозговая цистерна (cisterna cerebellomedullaris), расположенная между нижней поверхностью мозжечка и задней поверхностью продолговатого мозга; цистерны латеральной ямки большого мозга (cisterna fossae lateralis cerebri) находятся в области одноименной щели; цистерна перекреста (cisterna chiasmatis) — в области зрительного перекреста; межножковая цистерна (Cisterna interpeduncularis), расположенная между ножками мозга.

Наружная поверхность паутинной оболочки с прилегающей к ней твердой оболочкой связана рыхло, однако в некоторых местах от нее поднимаются отростки — грануляции паутинной оболочки (granulationes arachnoideales) (пахионовы грануляции), которые входят в твердую мозговую оболочку и вместе с ней во внутреннюю поверхность черепных костей или в пазухи; в этих местах костная ткань рассасывается и образуются небольшие углубления — *грануляционные ямки* (foveolae granulares), или ямки пахионовых грануляций, которых особенно много возле стреловидного шва крыши черепа. Через грануляции паутинной оболочки подпаутинное пространство сообщается с венозными синусами.

Мягкая оболочка головного мозга (pia mater encephali) непосредственно прилегает к веществу головного мозга. Она чрезвычайно богата сосудами и нервами. Вокруг сосудов она образует влагалища, которые проникают в глубь мозгового вещества. Между таким влагалищем и стенкой сосуда имеется *периваскулярное пространство*, которое сообщается с одной стороны с подпаутинным, с другой — окологлеточным пространством, куда поступает спинномозговая жидкость. Мягкая мозговая оболочка проникает глубоко не только в борозды и щели, но и в полость желудочков, где принимает участие в образовании *сосудистой основы* (tela choroidea) и *сосудистого сплетения* (plexus choroideus) желудочков.

Спинной мозг также окружен тремя соединительнотканью оболочками.

Твердая оболочка спинного мозга (dura mater spinalis) в отличие от твердой оболочки головного мозга не прилегает вплотную к стенкам позвоночного канала, имеющего

собственную надкостницу. Поэтому между ними образуется эпидуральное пространство (cavitas epiduralis), содержащее жировую клетчатку и венозные сплетения. Твердая оболочка, проникая через межпозвоночные отверстия, образует плотные влагалища для спинномозговых корешков и узлов.

Паутинная оболочка спинного мозга (arachnoidea spinalis) — тонкая соединительнотканная оболочка, прилегающая изнутри к твердой оболочке так, что между ними образуется щелевидное субдуральное пространство (spatium subdurale). Между паутинной и мягкой оболочкой находится подпаутинное пространство (cavitas subarachnoidealis), которое внизу спинного мозга в области конского хвоста образует терминальный желудочек (ventriculus terminalis). Это пространство на всем протяжении спинного мозга заполнено спинномозговой жидкостью, постоянно сообщаемой со спинномозговой жидкостью подпаутинных пространств и желудочков головного мозга. Между корешками на всем протяжении спинного мозга располагается поддерживающая его зубчатая связка (ligamentum denticulatum). Она соединяет мягкую оболочку с твердой и таким образом делит подпаутинное пространство во фронтальной плоскости на передний и задний отделы. Последний делится на правую и левую часть при помощи проме

жуточной шейной перегородки (septum cervicale intermedium), располагающейся сзади вдоль средней линии между паутинной и мягкой оболочками шейной области.

Мягкая оболочка спинного мозга (pia mater spinalis) имеет два слоя: наружный и внутренний. Она богата сосудами и нервами, непосредственно прилегает к мозговому веществу и заходит в борозды спинного мозга. Периваскулярные пространства, отделяющие мягкую оболочку от сосудов, которые она снабжает влагалищем, сообщаются с подпаутинным пространством.

КРОВОСНАБЖЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Головной мозг получает кровь из ветвей внутренних сонных (aa. carotis internae) и базилярной (a. basilaris) артерий. В эти сосуды поступает кровь от двух систем — общих сонных и позвоночных артерий (. 23).

Общая сонная артерия (a. carotis communis) справа отходит от плечеголового ствола (truncus brachiocephalicus), слева—от дуги (arcus) аорты. На уровне верхнего края щитовидного хряща она делится на наружную и внутреннюю сонные артерии (a. carotis externa et interna).

Наружная сонная артерия (a. carotis externa) обеспечивает кровью наружные части головы и шеи. Она отдает три группы артерий: переднюю, среднюю и заднюю.

Передняя группа — верхняя артерия щитовидной железы (a. thyroidea superior), язычная (a. lingualis) и лицевая артерия (a. facialis).

Средняя группа—восходящая глоточная артерия (a. pharyngea ascendens), челюстная (a. maxillaris) и поверхностная височная артерия (a. temporalis superficialis).

Задняя группа — затылочная артерия (a. occipitalis) и задняя ушная артерия (a. auricularis posterior).

Внутренняя сонная артерия (a. carotis interna) поднимается к основанию черепа и входит в сонный канал, где делает изгиб, а затем через внутреннее сонное отверстие входит в полость черепа. Здесь, сделав второй изгиб и отдав свою первую ветвь (глазничную артерию—a. ophthalmica), она прободает твердую и паутинную оболочку и делится на конечные ветви: переднюю мозговую артерию (a. cerebri anterior) и среднюю мозговую артерию (a. cerebri media). Кроме того, от нее отходит задняя соединительная артерия (a. communicans posterior) и артерия сосудистого сплетения (a. choriodea).

Передняя мозговая артерия (a. cerebri anterior) отходит от внутренней сонной и направляется вперед и внутрь, располагаясь на границе внутренней и нижней поверхности полушария. Обе передние мозговые артерии соединяются между собой короткой передней соединительной артерией (a. communicans anterior). Затем передняя мозговая артерия круто изменяет свое направление, поворачивая вверх и вперед, далее образует дугу на внутренней поверхности полушария по длине мозолистого тела до его задней трети и заканчивается в задней части теменно-затылочной борозды.

Проникающие в глубину мозга центральные ветви (rr. centrales) в числе трех-четырех артерий распространяются в головке хвостатого ядра, в передней части скорлупы, части латерального бледного шара и в передней ножке внутренней капсулы. Кортиковые ветви (rr. corticales) передней мозговой артерии снабжают кровью медиальную поверхность лобной и теменной доли, наружную поверхность верхней лобной извилины, верхнюю часть центральных извилин и верхнюю теменную дольку. К бассейну передней мозговой артерии относится также мозолистое тело (его передние 'Vs), верхняя часть свода и медиальная часть передней спайки (см. цв. вкл., . II, с. 32).

Средняя мозговая артерия (a. cerebri media) выходит из внутренней сонной артерии и направляется по боковой борозде на наружную поверхность мозга, оканчиваясь в области угловой извилины. Она имеет ряд корковых и центральных ветвей (rr. corticales et centrales).

Корковые ветви — глазничные, лобные, теменные и височные (rr. orbitales, frontales, parietales, temporales) — снабжают кровью значительную часть наружной поверхности полушарий: височной, теменной, лобной долей, нижней части центральных извилин. Центральные ветви средней мозговой артерии питают кровью внутреннюю капсулу, хвостатое ядро, скорлупу и латеральный бледный шар.

Позвоночная артерия (a. vertebralis) является первой ветвью подключичной артерии (a. subclavia). Начиная от уровня VI шейного позвонка, она поднимается вверх через отверстия в поперечных отростках шейных позвонков до задней атлантозатылочной мембраны (membrana atlanto-occipitalis posterior). Прорывая последнюю, обе позвоночные артерии через большое отверстие (foramen magnum) затылочной кости входят в полость черепа, где они на уровне заднего края моста сливаются в одну базилярную артерию (a. basilaris). Позвоночная артерия отдает крупные ветви: заднюю и переднюю спинномозговые артерии и заднюю нижнюю мозжечковую артерию (aa. spinales posterior et anterior et a. cerebelli interior posterior).

Базилярная артерия (a. basilaris), образуемая в результате слияния двух позвоночных артерий, ложится в основную бороздку (sul. basilaris) моста. Она отдает две крупные ветви к мозжечку — верхнюю и переднюю нижнюю мозжечковые артерии (a. cerebelli superior et inferior anterior), а также артерию лабиринта (a. labyrinthi) и ветви к мосту (aa. pontis [rr. ad pontem]).

Позвоночные и базилярная артерии с их ветвями осуществляют кровоснабжение продолговатого мозга, моста и мозжечка, а также участвуют в кровоснабжении спинного мозга. На уровне верхнего края моста базилярная артерия делится на две задние мозговые артерии.

Задняя мозговая артерия (a. cerebri posterior) начинается у развилки базилярной артерии, огибает ножку мозга и идет по внутреннему краю височной доли, где распадается на конечные ветви. Она питает затылочную долю и нижнюю поверхность височной, задненижнюю часть таламуса и гипоталамуса, часть мозолистого тела, субталамическое ядро, а также ножки мозга, крышу среднего мозга, зрительный тракт, часть красного ядра и черной субстанции.

На нижней поверхности полушарий в связи с соединением между собой различных сосудистых бассейнов образуется *артериальный круг большого мозга* (circulus arteriosus cerebri), или *виллизиев круг* (. 24). Внутренняя сонная артерия соединяется с задней мозговой артерией посредством задней соединительной артерии. Две передние мозговые артерии сообщаются между собой посредством передней соединительной артерии.

Отток венозной крови из сосудистых сплетений и глубинных отделов происходит через большую мозговую вену (v. cerebri magna), впадающую в прямой синус (sinus rectus).

Кроме глубоких вен различают поверхностные вены мозга, собирающие кровь от коры большого мозга. Поверхностные вены впадают в верхний сагиттальный синус (sinus sagittalis superior), пещетый (sinus cavernosus), верхний каменистый (sinus petrosus superior) и др. Через синусы твердой мозговой оболочки кровь оттекает во внутренние яремные вены (vv. jugulares internae), затем в плечеголовые (vv. brachiocephalicae) и верхнюю полую вену (v. cava superior). Второй венозной системой являются наружные яремные вены (vv. jugulares externae), которые имеют значение при прекращении оттока крови через внутренние яремные вены.

Кровоснабжение спинного мозга осуществляется передними и задними спинномозговыми артериями (. 25).

Передние спинномозговые артерии (aa. spinales anteriores) отходят от позвоночных у основания продолговатого мозга. На границе его со спинным мозгом они сливаются в одну непарную спинномозговую артерию, которая направляется вниз вдоль спинного мозга, располагаясь вдоль передней срединной щели.

Задние спинномозговые артерии (aa. spinales posteriores) отходят от позвоночных артерий несколько ниже передних и направляются вниз вдоль задних латеральных борозд. В настоящее время выяснено, что передняя и задние спинномозговые артерии играют роль в обеспечении кровью лишь верхних шейных сегментов спинного мозга.

В основном же спинной мозг питается сегментарными *передними и задними корешково-спинномозговыми артериями* (aa. ra-diculo-spinales anteriores et posteriores), впадающими в переднюю и задние спинномозговые артерии, идущие продольно. Каждая корешково-спинномозговая артерия кровоснабжает несколько близлежащих сегментов. В нижнешейном и верхнегрудном отделе корешково-спинномозговые артерии получают кровь из системы подключичной артерии, а ниже — из ветвей отходящих от аорты межреберных и поясничных артерий.

Наиболее крупной корешково-спинномозговой артерией является артерия поясничного утолщения (артерия Адамкевича), которая кровоснабжает нижнегрудной, поясничный и крестцовый отделы спинного мозга. Конус и эпиконус кровоснабжает артерия Деброж—Готтерона.

От передних спинномозговых артерий отходят центральные и бороздчатые артерии, кровоснабжающие около V_6 поперечника спинного мозга. Задние рога и канатики кровоснабжаются ветвями, отходящими от задних спинномозговых артерий. Артериальные ветви, отходящие от трех спинномозговых артерий, соединяются между собой и образуют сосудистое кольцо — vasa corona на поверхности спинного мозга.

Вены спинного мозга проходят параллельно артериям.

ВИДЫ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Нервная система развивалась в процессе взаимодействия организма с внешней средой. Этот процесс динамичен, нервная система меняется и постоянно совершенствуется в филогенезе и онтогенезе.

При поступлении сигналов от внешней и внутренней среды нервная система обеспечивает осуществление приспособительных реакций и поддержание гомеостаза. Комплекс афферентных систем, по которым поступает информация в центральную нервную систему, объединяется понятием рецепции. Ощущаются не все раздражения, поступающие извне, хотя они и могут вызывать в организме определенные трофические, сосудистые, вегетативные, секреторные и другие сдвиги. Понятие чувствительности уже, чем понятие о рецепции. К чувствительности относят только ту часть рецепции, которая ощущается и, следовательно, анализируется соответствующими областями коры большого мозга, т. е. связана с деятельностью анализаторов.

Анализаторы—это единая функциональная система, состоящая из воспринимающего аппарата (рецептора), афферентного (чувствительного) проводника и коркового отдела анализатора.

Благодаря анализаторам организм постоянно воспринимает сигналы из окружающей среды.

Любые раздражения, воспринимаемые специализированными нервными приборами — рецепторами, трансформируются в нервные импульсы, достигающие по проводникам определенных зон коры, в результате чего возникают ощущения. Благодаря ощущениям создаются конкретные образы, отражающие объективную реальность.

Рецепторные аппараты специфичны — каждый из них превращает в нервный процесс только определенный вид энергии. В зависимости от раздражителя различают механорецепторы, термо рецепторы (тепловые и холодные), барорецепторы, хеморецепторы, дистанторецепторы (слуховые, зрительные, обонятельные) и др. В связи с различием выполняемых функций рецепторные аппараты имеют и гистологически различное строение (рис. 26). Рецепторы подразделяют на *экстерорецепторы* (контакторекцепторы в коже, слизистых оболочках и дистанторецепторы, воспринимающие раздражение на расстоянии), *проприорецепторы* (в мышцах, надкостнице, суставных поверхностях, сухожилиях, связках) и *интерорецепторы* (во внутренних органах и стенках кровеносных сосудов).

В зависимости от места возникновения раздражения различают следующие виды чувствительности:

экстероцептивную, или *поверхностную* (болевая, температурная, тактильная и др.) (дистантные виды экстероцептивной чувствительности — слух, зрение, обоняние — рассматриваются при описании черепных нервов);

проприоцептивную, или *глубокую* (мышечно-суставное чувство, вибрационное чувство давления, двумерно-пространственное чувство и др.), информирующую о занимаемом положении или движении тела и его частей в пространстве;

интероцептивную (ощущения, возникающие при раздражении внутренних органов).

С биогенетической точки зрения различают протопатическую и эпикритическую чувствительность.

Протопатическая (подкорковая, витальная, ноцицептивная) — филогенетически более древняя чувствительность — связана преимущественно с таламусом и служит для проведения и восприятия сильных, угрожающих организму раздражении (резкие болевые и температурные раздражения и т. п.).

Эпикритическая (корковая, гностическая) чувствительность — филогенетически более новая, совершенная — связана с корой большого мозга и служит для тонкого дифференцирования качества, характера, степени и локализации раздражения (тактильная чувствительность, дискриминация, мышечно-суставное чувство, восприятие индифферентных температур (27—35 °С и др.).

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Тактильную (осязательную) *чувствительность*, при помощи которой человек распознает касательные раздражения, исследуют, предлагая исследуемому с закрытыми глазами регистрировать каждое наносимое на различные участки поверхности тела раздражение в виде прикосновений тонкой бумагой или кусочком ваты.

Исследование *болевого чувствительности* заключается в распознавании раздражении наносимых острием иглы, булавки или другим острым предметом. Исследуемый должен определить их характер (“остро” или “тупо”).

При исследовании *температурной чувствительности* исследуемый должен различать прикосновения пробирок с холодной и теплой водой.

Сустанно-мышечное чувство, информирующее о положении тела и его частей в пространстве при движениях и в покое, исследуется при помощи распознавания больным, лежащим с закрытыми глазами, пассивных движений (сгибание, разгибание, приведение, отведение) сначала в дистальных фалангах пальцев, затем лучеза-пястном, голеностопном и других суставах.

Вибрационная чувствительность, заключающаяся в ощущении вибрирующих предметов, относится к категории глубокой чувствительности. Она исследуется вибрирующим камертоном, который ставится на тот или иной участок кости или сустав конечности. Здоровый человек ощущает вибрирующий камертон в течение 16—20 с. В патологических случаях (например, при рассеянном склерозе, сухотке спинного мозга) это время сокращается.

Исследование *чувства давления* сводится к определению исследуемым давления разной силы на поверхность кожи и его способности отличить давление от простого прикосновения.

Чувство массы определяется тем, как исследуемый различает разницу массы гирь, оставляемых на поверхности его вытянутых передних конечностей. Обычно человек обладает способностью различать разницу массы в 15—20 г.

Сложные виды чувствительности, не связанные с определенными специфическими рецепторами и проводниками, основаны на способности коры большого мозга производить сложный анализ и синтез раздражения, воспринимаемых экстеро- и проприорецепторами (дискриминация, чувство локализации, двумерно-пространственное чувство, стереогноз).

Дискриминация—способность различать два одновременно наносимых одинаковых раздражения — исследуется эстезиометром (циркулем Вебера). *Чувство локализации*—это способность точно установить место нанесения раздражения. *Двумерно-пространственное*, или *штриховое, чувство* исследуют, предлагая больному определить при закрытых глазах написанные на его коже буквы, цифры, фигуры.

Стереогноз, или *стереогностическое* (трехмерно-пространственное) *чувство*, исследуется распознаванием предметов наощупь с закрытыми глазами. Оно представляет собой комплексный вид чувствительности, при котором предмет узнается в сопоставлении с прошлыми впечатлениями о нем, главную роль при этом играют суставно-мышечная и тактильная чувствительность. Утрата стереогностического чувства

может возникать как при поражении элементарных видов чувствительности (вторичная астере-огнозия), так и при нарушении высших корковых гностических функций (первичная астереогнозия).

ПРОВОДЯЩИЕ ПУТИ ОТДЕЛЬНЫХ ВИДОВ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Первые нейроны *проводящих путей болевой, температурной* и некоторой части *тактильной чувствительности* представлены нервными клетками спинномозгового узла с их Т-образно делящимися отростками. Дендриты их оканчиваются рецепторами, заложенными в коже. Аксоны образуют спинномозговой нерв и задний корешок. Войдя в вещество спинного мозга, они заканчиваются у вторых нейронов — клеток основания задних рогов, дающих начало переднему и латеральному спинно-таламическо-му пути.

Аксоны вторых нейронов, сделав перекрест через переднюю белую спайку, попадают в передний и боковой канатик противоположной стороны, поднимаются вверх и, пройдя через дорсальную часть (покрышку) ствола, оканчиваются в вентролатеральном ядре таламуса (третий нейрон).

Анатомические особенности спинно-таламических путей, имеющие диагностическое значение, заключаются в следующем.

1. Волокна делают перекрест не в горизонтальной плоскости, на уровне данного сегмента, а под некоторым углом и выше, поэтому при поражении переднего и бокового канатика уровень расстройства чувствительности обнаруживается на противоположной стороне на 1—2 сегмента ниже локализации очага поражения (.27).

2. Волокна, проводящие температурные и болевые раздражения, от нижних конечностей располагаются в боковых канатиках латерально, а от верхних конечностей — медиально (закон эксцентрического расположения более длинных проводников). Поэтому по мере распространения экстрамедуллярно расположенного патологического очага расстройства болевой и температурной чувствительности будут распространяться снизу вверх (стопа, голень, бедро, туловище, затем рука) на противоположной стороне (восходящий тип расстройства чувствительности). При интрамедуллярной локализации патологического очага чувствительные расстройства распространяются сверху вниз (рука, туловище, затем нога) на противоположной стороне (нисходящий тип расстройства чувствительности).

3. Часть волокон, проводящих тактильную чувствительность, идет с проводниками глубокой чувствительности, т. е. билатерально (не перекрещиваясь) Это имеет диагностическое значение.

Аксоны третьих нейронов образуют таламо-теменные волокна (*fibrae thalamoparietales*), которые проходят через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы (*capsula interna*), затем в составе лучистого венца подходят к постцентральной и частично предцентральной извилинам, где и оканчиваются. Благодаря перекресту в пределах передней белой спайки импульсы от болевых, температурных и части тактильных рецепторов правой

половины тела достигают коркового конца анализатора в левом полушарии, а от указанных рецепторов левой половины тела — в правом.

Клетки первых нейронов *проводящих путей глубокой* (проприоцептивной) и *тактильной чувствительности* находятся в спинномозговом узле. Их дендриты заканчиваются рецепторными окончаниями, воспринимающими проприоцептивные импульсы от мышц (тельца Кюне) и сухожилий (рецепторы Гольджи-Маццони) и тактильные импульсы (пластинки Меркеля, тельца Мейснера). Аксоны в составе задних корешков, подойдя к спинному мозгу и не заходя в серое вещество, направляются в задний канатик своей стороны, где образуют тонкий и клиновидный пучки (. 28).

В *тонком пучке*, расположенном в задних канатиках медиально, проходят волокна от нижележащих (ниже T₇[^]) сегментов, несущие соответствующие импульсы от нижних конечностей и нижней части туловища в *клиновидном пучке*, расположенном латерально,—волокна от клеток спинномозговых узлов, лежащих выше Th₄, несущие импульсы от верхних конечностей и верхней части туловища. Эта особенность имеет топико-диагностическое значение: при распространении экстрамедуллярного патологического процесса в области шейного отдела спинного мозга расстройства указанных видов чувствительности нарастают по нисходящему типу (вначале в области верхней конечности, затем — туловища и нижней конечности); интрамедуллярные же процессы вызывают нарастание этих расстройств в обратном порядке, т. е. по восходящему типу развития расстройств чувствительности.

Аксоны вторых нейронов, находящихся в клиновидном и тонком ядрах продолговатого мозга, проводят импульсы к тала-мусу. Часть волокон идет не к таламусу, а к червя мозжечка (через его нижние ножки). Затем они делают перекрест в меж-оливном слое продолговатого мозга, в пределах моста занимая медиальное положение по отношению к *tractus spinothalamicus lateralis* и образуя вместе с ним *медиальную петлю* (*lemniscus medialis*). Кроме того, к медиальной петле поединаются волокна вторых нейронов, проводящих импульсы всех видов чувствительности с противоположной стороны от чувствительных ядер тройничного, блуждающего и языкоглоточного нервов. Поражение медиальной петли сопровождается потерей всех видов чувствительности на противоположной стороне тела.

Медиальная петля заканчивается в вентролатеральном ядре зрительного бугра, от клеток которого импульсы по таламотемен-ным волокнам направляются через внутреннюю капсулу и лучистый венец в постцентральный и частично в предцентральный извилины. Однако анализ и синтез болевых, температурных, тактильных и проприоцептивных импульсов происходит не только в указанных областях, но и в значительно более широких участках коры, благодаря чему и формируются ощущения, дающие представления о внешнем мире. Чувствительные пути экстеро- и про-приорецепторов до коры большого мозга также состоят из трех нейронов.

Первые нейроны *чувствительных проводников для лица, околоносовых пазух, полостей рта и носа* находятся в тройничном узле, для *гортани, корня языка и носовой части глотки* — в узлах блуждающего и языкоглоточного нервов (*gangl. superius et inferius*), для *передних двух третей языка* — в коленчатом узле (*gangl. geniculi*) лицевого нерва.

Если в пределах спинного мозга задний корешок вступает в задние рога, то в пределах ствола корешки черепных нервов направляются в соответствующие чувствительные ядра, где расположены вторые нейроны, аксоны которых после перекреста поединаются к наружной части медиальной петли и заканчиваются в таламусе, откуда аксоны третьих нейронов в составе таламоте-менных волокон направляются к чувствительной области коры.

Краткие выводы.

1. Проводящие пути от рецепторов до коры для всех видов чувствительности состоят из трех нейронов.
2. Первые нейроны проводящих путей всех видов чувствительности находятся вне мозга — в спинномозговых узлах и узлах черепных нервов.

3. Третьи нейроны проводящих путей всех видов чувствительности находятся в таламусе; таким образом только через тала-мус — коллектор всех видов чувствительности — чувствительные проводящие пути достигают коры.

4. Вторые нейроны чувствительных анализаторов лежат отдельно, а именно:

анализаторов поверхностной чувствительности (болевого, температурной, частично тактильной) — в задних рогах спинного мозга; анализаторов глубокой чувствительности (мышечно-суставной, вибрационной и др.) и частично тактильной — в клиновидном и тонком ядрах продолговатого мозга.

5. До вступления в спинной мозг проводники всех видов чувствительности идут вместе, поэтому при поражении задних корешков выпадают все виды чувствительности на стороне поражения.

6. От медиальной петли до коры большого мозга проводники всех видов чувствительности идут вместе; поражение проводников от моста до коры сопровождается выпадением всех видов чувствительности по проводниковому типу на противоположной стороне.

7. На протяжении спинного мозга проводники чувствительных систем идут отдельно, а именно: болевой и температурной и частично тактильной — в передних и боковых канатиках, проприоцептивной и частично тактильной — в задних. Поэтому патологический процесс в спинном мозге вызывает изолированное выпадение отдельных видов чувствительности.

8. Волокна вторых нейронов проводящих путей всех видов чувствительности подвергаются перекресту: пути поверхностной чувствительности — на уровне сегментов спинного мозга, пути про-приоцептивной и частично тактильной — в пределах продолговатого мозга.

9. Чувствительные проводящие пути вступают в спинной мозг только через задние корешки.

10. Преобразование рецепции в ощущение происходит в корковом отделе анализатора.

НАРУШЕНИЕ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

В клинике принято различать виды и типы чувствительных расстройств.

Существуют следующие **виды нарушения чувствительности**, которые выделяют в зависимости от качественного или количественного изменения ощущений.

Анестезия — полная утрата какого-либо вида чувствительности — объясняется тем, что вследствие каких-то препятствий импульсы не достигают по своим проводникам соответствующих корковых зон. В зависимости от поражения анализатора различают болевую анестезию (аналгезию), температурную (терм анестезию), локализационную (топанестезию), суставно-мышечную (батианестезию) и др.

Гипестезия — частичная утрата чувствительности, когда в связи с повышением порога возбудимости достаточно сильные раздражители вызывают лишь слабое ощущение.

Гиперестезия — повышение чувствительности в результате снижения порога возбудимости в коре большого мозга вследствие суммирования раздражений, вызванных патологическим процессом, и раздражении, наносимых во время исследования.

Дизестезия — извращенное восприятие раздражения, например, касание к поверхности кожи вызывает болевые ощущения, тепловые раздражения — чувство жара или холода.

Полиэстезия — заключается в восприятии одного раздражения как нескольких.

Синестезия — восприятие и ощущение раздражения не только на месте его нанесения, но и в какой-либо другой области.

Гиперпатия — ощущение расплывчатых, плохо локализованных, неприятных раздражений, которое возникает через некоторое время после нанесения раздражения и длится после его прекращения. Гиперпатия наблюдается при изменениях в проводящих путях на любом уровне от концевых нервных аппаратов до коры большого мозга. В результате поражения филогенетически молодых, более ранимых систем, обладающих низким порогом восприятия, воспринимаются только сильные раздражители.

Парестезии — ощущения онемения, одеревенелости, жжения, жара, холода, покалывания, электрических разрядов и др. — вызываются патологическими процессами, локализующимися на любом уровне анализатора, и часто бывают ранними признаками заболевания нервной системы.

Боль, сигнализирующая о неблагополучии в организме, возникает при раздражении патологическим процессом чувствительных анализаторов на любом уровне, включая рецепторные аппараты, проводники и центры. Поражение не всех отделов анализатора вызывают болезненные явления в одинаковой степени. Особенно интенсивна боль при поражении спинномозговых и черепных нервов (их корешков и узлов), а также таламуса. Боль является одним из видов защитной биологической реакции, выработавшейся в ходе эволюции животного мира.

Принято различать местную, проекционную, иррадиирующую и рефлекторную боль.

Местной болью считают боль, совпадающую с местом поражения нервного ствола или корешка. Больной испытывает боль при пальпации по ходу нервного ствола.

Проекционная боль отмечается далеко от локализации патологического процесса, обычно она распространяется в зону иннервации, например стреляющая боль в ногах при спинной сухотке, фалтомная боль.

Иррадирующая боль возникает, когда раздражение с одной ветви нерва передается на другую, в результате чего в зоне иннервации последней ощущается боль.

Рефлекторная боль связана с передачей раздражения с одного нерва на другой, например зоны Захарьина—Геда, что объясняется висцеро-сенсорными рефлексам.

Типы нарушения чувствительности выделяются в зависимости от расположения на теле больного зон с измененной чувствительностью. Различают периферический, сегментарный и проводниковый типы нарушения чувствительности.

Периферический тип нарушения чувствительности бывает моно-и полиневритическим.

Мононевритический — при повреждении одного нервного ствола—заключается в нарушении всех видов чувствительности в зоне иннервации данного нерва; полиневритический и, или диет ал ь н ы и,—при множественном поражении нервных стволов—заключается в нарушении чувствительности в виде “перчаток” или “носков”.

Сегментарный тип нарушения чувствительности может быть корешковым и заднерговым.

Корешковый тип отмечается при поражении задних корешков, когда в зонах их иннервации выпадают все виды чувствительности. На поверхности кожи такие зоны соответствуют дер-матом ам, и зоны расстройств чувствительности носят сегментарный характер: циркулярные полосы на туловище и продольные— на руках и ногах (см. цв. вкл., . III, с. 32). Такой тип наблюдается при поражении нескольких корешков. Поражение одного корешка, как правило, не дает расстройств в связи с наличием зон перекрытия, находящихся выше и ниже пораженных корешков.

Зад пороговой, или расщепленный, диссоцииро-ванный тип связан с поражением задних рогов серого вещества спинного мозга. Диссоциация наступает в результате поражения вторых нейронов болевой и температурной чувствительности при сохранении функций проводников глубоких видов чувствительности, так как они не заходят в задний рог. Диссоциация может проявляться в виде полной или частичной утраты болевой и тем

пературной чувствительности при сохранении других видов (тактильная, вибрационная, мышечно-суставная).

Проводниковый тип нарушения чувствительности возникает в результате поражения чувствительных проводников в пределах спинного или головного мозга. Для этого типа нарушения чувствительности характерно, во-первых, расстройство болевой и температурной чувствительности на стороне, противоположной расположению патологического очага, во-вторых, при локализации очага в пределах спинного мозга происходит снижение верхнего уровня расстройств этих видов чувствительности 1—2 сегмента, что объясняется, как уже отмечалось, перекрестом вторых нейронов латерального спинно-таламического пути не строго в горизонтальной плоскости, а под углом (косо вверх).

ЧАСТНАЯ СИМПТОМАТОЛОГИЯ РАССТРОЙСТВ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Поражение ствола периферического нерва вызывает нарушение всех видов чувствительности в зоне его иннервации, т. е. по периферическому моновитическому типу. Это объясняется тем, что в стволе нерва проходят нервные волокна для различных видов чувствительности. Поражение отдельных нервных волокон может быть более и менее глубоким, что приводит к неодинаковому нарушению отдельных видов чувствительности. Большинство периферических нервов содержит помимо чувствительных двигательные и вегетативные волокна, поэтому наряду с чувствительной страдают и другие функции нерва.

Поражение нервного сплетения (шейного, плечевого, поясничного, крестцового) вызывает чувствительные, двигательные и вегетативные расстройства в области, иннервируемой нервами, исходящими из данного сплетения. Указанные расстройства сочетаются с болью и парестезиями и относятся к периферическому типу.

Поражение задних корешков сопровождается нарушением всех видов чувствительности по корешковому типу. В зонах кожи, иннервируемых пораженными корешками, наряду с нарушениями чувствительности (гипестезия, гиперестезия, анестезия) появляется острая корешковая боль.

Поражение заднего рога спинного мозга характеризуется с сегментарным диссоциированным типом расстройства чувствительности. Утрачиваются или снижаются сухожильные и периостальные рефлексы, отмечается тупая, разлитая, плохо локализованная боль. Поражение задних рогов часто наблюдается при сирингомиелии, поэтому этот тип расстройства чувствительности еще называют сирингомиелическим.

Поражение передней белой спайки аналогично поражению заднего рога, но сегментарные диссоциированные расстройства чувствительности в этом случае двусторонние и симметричные (“типа бабочки”). В отличие от поражения двух задних рогов поражение передней белой спайки характеризуется сохранением рефлексов, которые понижаются или утрачиваются в первом случае.

Поражение заднего канатика, состоящего из нервных волокон тонкого и клиновидного пучков, проводящих импульсы суставно-мышечного чувства и других видов глубокой, а также части тактильной чувствительности, сопровождается полной или частичной утратой этих видов чувствительности по проводниковому типу (с уровня поражения до конца книзу). В результате расстройства мышечно-суставного чувства возникает заднестолбовая, или сенситивная, атаксия;

больной теряет представление о положении частей своего тела в пространстве, о направлении и объеме движений, что проявляется нарушением координации движений, например при фуникулярном миелозе, спинной сухотке.

Поражение бокового канатика вызывает расстройства болевой и температурной чувствительности по проводниковому типу на противоположной очагу стороне, что объясняется перекрестом проходящего здесь латерального спинно-таламического пути. В боковом канатике вблизи латерального спинно-таламического пути проходит латеральный корково-спинномозговой путь, поражение которого проявляется центральным параличом конечностей на стороне локализации патологического процесса. Изолированное поражение бокового канатика встречается редко, чаще процесс захватывает половину спинного мозга.

Поперечное поражение половины спинного мозга сопровождается синдромом Броуна—Секара (. 29) — центральный паралич книзу от уровня поражения и нарушение суставно-мышечного чувства на стороне поражения, расстройства болевой и температурной чувствительности на стороне поражения по сегментарному типу и на противоположной стороне (на 1— 2 сегмента ниже уровня поражения) — по проводниковому типу. Нарушение тактильной чувствительности незначительно или совсем отсутствует как на стороне поражения, так и на противоположной, так как она обеспечена и гомо- и гетерола [оральными путями (волокна, проводящие импульсы от рецепторов тактильной чувствительности, проходят как в тонком и клиновидном пучках, так и в латеральном спинно-таламическом пути).

Поражение медиальной петли после слияния в пределах моста латерального спинно-таламического и бульботаламического путей вызывает гемианестезию болевой, температурной и тактильной

чувствительности и сенситивную гемиатаксию на противоположной очагу стороне.

Поражение таламуса вызывает “синдром трех г е м и” — гемианестезию болевой, температурной и тактильной чувствительности, сенситивную гемиатаксию (утрата суставно-мышечного чувства на противоположной стороне) и гемианопсию противоположных полей зрения.

В отдельных случаях возможна упорная, мучительная, т а л а -мическая боль в противоположной половине тела, проявляющаяся в виде плохо локализованных, крайне неприятных расплывчатых ощущений (парестезии, дизестезии, гиперпатии и др.), которые иногда сочетаются с хореоатетодными гиперкинезами, вегетативными и трофическими расстройствами.

Поражение внутренней капсулы также вызывает гемианестезию, гемиатаксию и гемианопсию на противоположной стороне. Если при поражении таламуса гемианестезия болевой и температурной чувствительности обнаруживается строго по средней линии тела, то для локализации очага во внутренней капсуле такая закономерность не характерна — указанные виды расстройств чувствительности более выражены в дистальных отделах конечностей и на латеральной поверхности туловища и слабее — на медиальной поверхности.

Поражению проводящих чувствительных путей лица свойственны те же закономерности, что и поражению чувствительных путей туловища и конечностей. Так, при поражении корешка черепного нерва от его узла до мозгового ствола так же, как и при поражении корешка спинного нерва, выпадают все виды чувствительности. Поражение чувствительного ядра черепного нерва может сопровождаться расстройством чувствительности по диссоциированному типу, как и при поражении задних рогов спинного мозга. Так, поражение верхнего, среднего или нижнего отдела спинномозгового пути тройничного нерва вызывает диссоциированную анестезию или гипестезию — выпадение или снижение болевой и температурной чувствительности при сохранении тактильной в сегментарных кольцевых зонах Зельдера (см. с. 118).

Поражение чувствительной области коры большого мозга (постцентральная извилина) приводит к выпадению всех видов чувствительности по гемитипу на противоположной стороне. Практически чаще встречается выпадение чувствительности по монотипу (на руке, ноге, лице и др.), чем по гемитипу, так как обычно поражается не вся постцентральная извилина, а только ее отдельные участки. Так, при поражении ее

верхнего участка обнаруживается анестезия или гипестезия стопы (реже всей ноги), нижнего участка — лица, языка на противоположной очагу стороне.

Кроме явлений выпадения (анестезия) могут быть явления раздражения (парестезии), появляющиеся в соответствующих локализации патологического очага частях тела (рука, нога, туловище, лицо) на стороне, противоположной очагу (например, когда припадок джексоновской эпилепсии—*epilepsia partialis s. corticalis*—проявляется парциальным пугом парестезии или боли, распространяющейся в участках тела в соответствии с последовательным включением центров в постцентральной извилине).

ПОНЯТИЕ О РЕФЛЕКСЕ И РЕФЛЕКТОРНОЙ ДУГЕ

Рефлекс — это осуществляемая при участии нервной системы ответная реакция организма на раздражение, исходящее из внешней или внутренней среды.

Термин “рефлекс” (от лат. *reflexus* — загибать назад, непроизвольный, отраженный) ввел Декарт, который, перенося выводы своих работ по диоптрике на мозг, предположил, что животные “духи”, достигая полостей желудочков, подобно лучам света отражаются на соответствующие двигательные пути.

Рефлексы являются приспособительными реакциями живого организма в осуществлении его взаимосвязей с внешней средой, а также взаимодействия между его органами и системами; эти реакции обеспечивают целостность организма и постоянство его внутренней среды (рефлекторная регуляция давления крови, уровня глюкозы в крови и т. п.).

Рефлексы лежат в основе деятельности нервной системы. По И. М. Сеченову, “все акты сознательной и бессознательной жизни по способу своего происхождения — суть рефлексы”.

Каждый рефлекс осуществляется при помощи *рефлекторной дуги*, строение которой отражает этапы филогенетического развития данной реакции. В процессе филогенеза наиболее простыми и древними формами являются спинальные рефлексы безусловно-рефлекторных двигательных реакций.

Рефлекторная дуга спинального рефлекса состоит, как правило, из двух-трех нейронов. Двухнейронная связь является филогенетически более древней, чем трехнейронная.

Каждая рефлекторная дуга состоит из афферентного (чувствительного) звена, начинающегося рецепторным аппаратом, и эфферентного (двигательного), заканчивающегося рабочим органом (эффектором) (см. цв. вкл., . IV, с. 32). Довольно часто между двумя указанными звеньями имеются один-два вставочных нейрона, воспринимающих импульсы от рецепторных аппаратов и перерабатывающих их в центробежные импульсы, идущие к исполнительному органу.

В вегетативной нервной системе рефлекторные эффекты могут иметь место и при наличии лишь одного нейрона. Имеется в виду *аксон-рефлекс*, осуществляемый без участия центральной нервной системы и представляющий собой возбуждение одной ветви аксона с распространением проксимально до места ветвления и затем снова дистально по другой его ветви (. 30).

Различают простые и сложные, приобретенные и врожденные, безусловные и условные рефлексы.

Безусловные рефлексы — это врожденные, наследственно закрепленные рефлексы, выработанные в процессе филогенеза, *условные* — это непостоянные, индивидуальные рефлексы, приобретенные в онтогенезе в результате взаимодействия организма с внешней средой, выработанные на базе безусловных рефлексов. Помимо простых безусловных рефлексов имеются такие сложные безусловные рефлексы, как инстинкты (пищевые, оборонительные, половые, родительские).

Интеграция и сложное переплетение безусловной рефлекторной и условно-рефлекторной деятельности создают единую целостную картину поведения, в частности двигательного поведения — произвольных, а также произвольных целенаправленных двигательных актов, приобретенных в течение индивидуальной жизни (профессиональные навыки и др.) и осуществляемые благодаря взаимодействию пирамидной, экстрапирамидной и координационной систем при участии коры большого мозга.

Условные рефлексы открыл И. М. Сеченов, в дальнейшем они были глубоко изучены И. П. Павловым и его школой. Исследование условных рефлексов открыло широкие перспективы в познании функций большого мозга и его самой совершенной части — коры.

БЕЗУСЛОВНЫЕ РЕФЛЕКСЫ

Рефлекторные дуги безусловных рефлексов замыкаются в пределах спинного мозга, мозгового ствола и подкорковых ядер головного мозга. Наиболее часто исследуемые в клинике, имеющие топиико-диагностическое значение безусловные рефлексы делят на поверхностные, экстероцептивные (кожные, рефлексы со слизистых оболочек) и глубокие, проприоцептивные (сухожильные, пе-риостальные, суставные рефлексы).

Кожные рефлексы. Поверхностные брюшные рефлексы. Быстро наносимые штриховые раздражения кожи живота в направлении снаружи к средней линии (ниже реберных дуг — верхний, на уровне пупка—средний и над паховой складкой—нижний брюшные рефлексы) вызывают сокращение мышц передней стенки живота.

Рефлекторные дуги: пп. intercostales, грудные сегменты **спинного** мозга (Thy—Ths для верхнего, Thg—Thio для среднего и Thu—Th[^] для нижнего брюшных рефлексов). Рефлексы фило- и онтогенетически молодые, имеют прямое отношение к корковым отделам нервной системы (неорефлексы).

Кремастерный рефлекс (неорефлекс) вызывается штриховым раздражением, наносимым на кожу внутренней поверхности верхнеп трети бедра снизу вверх (. 31). Ответная реакция — приподнимание кверху яичка в результате сокращения m. cremasteris на стороне раздражения. Рефлекторная дуга:

пп. genitofemoralis, сегменты Li—La спинного мозга.

Подошвенный рефлекс (неорефлекс) вызывается нанесением тупым предметом штрихового раздражения по наружному краю подошвы, в результате чего происходит подошвенное сгибание пальцев стопы. Подошвенный рефлекс лучше вызывается, когда исследуемый лежит на спине и его ноги находятся в несколько согнутом положении. Рефлекторная дуга: п. ischiadicus, сегменты L.5—Si спинного мозга.

Анальный рефлекс вызывается уколом кожи вокруг анального отверстия, в результате чего сокращается m. sphincher ani externus. Рефлекторная дуга: пп. apocossugei, сегменты 84—Ss.

Рефлексы со слизистых оболочек. Роговидный (корнеальный) рефлекс — смыкание век при легком прикосновении к роговице над радужной оболочкой. Рефлекторная дуга: п. ophthalmicus (ветвь п. trigemini), чувствительное ядро п. trigamini, двигательное ядро п. facialis.

Конъюнкт овальный рефлекс — смыкание век при прикосновении к конъюнктиве. Рефлекторная дуга та же, что и при роговичном рефлексе.

Глоточный рефлекс — раздражение слизистой оболочки задней стенки глотки вызывает глотательные, кашлевые или рвотные движения в результате сокращения мышц глотки и гортани. Рефлекторная дуга: чувствительные волокна и чувствительные и двигательные ядра nn. glossopharyngei et vagi, двигательные волокна этих нервов.

Небный рефлекс — прикосновение к мягкому небу вызывает поднятие мягкого неба и язычка. Рефлекторная дуга та же, что и при глоточном рефлексе.

Сухожильные рефлексы. *Сгибательно-локтевой рефлекс*, или рефлекс с сухожилия двуглавой мышцы плеча, вызывается коротким, отрывистым ударом молоточка непосредственно по сухожилию двуглавой мышцы плеча исследуемого или по ногтевой фаланге

ланге большого пальца левой руки исследуемого, находящейся на указанном сухожилии исследуемого. Ответная реакция — сокращение двуглавой мышцы плеча и сгибание предплечья в локтевом суставе. Рефлекторная дуга: п. musculo-cutaneus, сегменты Cs—Ce спинного мозга.

Разгибательно-локтевой рефлекс, или рефлекс с сухожилия трехглавой мышцы плеча, вызывается ударом молоточка по сухожилию трехглавой мышцы плеча над локтевым отростком. Ответной реакцией является сокращение этой мышцы и разгибание предплечья в локтевом суставе. При этом рука исследуемого должна быть согнута под прямым или слегка тупым углом. Рефлекторная дуга: п. radialis, сегменты Cy—Cg спинного мозга.

Коленный рефлекс вызывается ударом молоточка по связке надколенника. Ответная реакция — разгибание верхней конечности в коленном суставе в результате сокращения квадратной мышцы бедра. Коленные рефлексы удобнее исследовать, когда больной лежит на спине с полусогнутыми в тазобедренных суставах ногами. Исследуемый подводит левую руку под ноги больного в области подколенной ямки, причем достигается расслабление четырехглавой мышцы бедра, и наносит правой рукой удар молоточком по связке надколенника. Рефлекторная дуга: п. fe-moralis, сегменты L-3—L.4 спинного мозга.

Ахиллов рефлекс вызывается ударом молоточка по пяточному (ахиллову) сухожилию. Ответная реакция — сокращение трехглавой мышцы голени и подошвенное сгибание стопы. Исследование можно проводить, поставив исследуемого на колени на кушетку или на стул таким образом, чтобы стопы свободно свисали, а руки упирались в стену или спинку стула, или в положении лежа на животе — в этом случае исследующий, захватив левой рукой пальцы обеих стоп исследуемого и согнув его ноги под прямым углом в голеностопных и коленных суставах, правой рукой наносит молоточком удары по пяточному сухожилию. Рефлекторная дуга: п. tibialis (ветвь п. ischiadici), сегменты Si—Sg спинного мозга.

Периостальные рефлексы. *Надбровный рефлекс* — при ударе молоточком по надбровной дуге возникает смыкание век за счет сокращения круговой мышцы глаза. Рефлекторная дуга та же, что при роговичном и конъюнктивальном рефлексах.

Пястно-лучевой (карпорадиальный) рефлекс вызывается ударом молоточка по шиловидному отростку лучевой кости. Ответная реакция — сгибание предплечья в локтевом суставе, пронация кисти и сгибание пальцев. При исследовании рефлекса рука должна быть согнута под тупым углом в локтевом суставе, кисть несколько пронирована. При этом кисти рук могут покоиться в полусогнутом положении на бедрах сидящего исследуемого или удерживаться на весу левой рукой исследуемого. Рефлекторная дуга: nn. medianus, radialis et musculocutaneus, сегменты сb—Cg спинного мозга, иннервирующие mm. pronatores, digitorum, brachioradialis et biceps, квадратный и круглый пронаторы, глубокий сгибатель пальцев, плечевую мышцу, двуглавую мышцу плеча.

Лопаточно-плечевой рефлекс (Бехтерева) вызывается ударом молоточка по внутреннему краю лопатки. Ответная реакция — приведение и поворот плеча кнаружи. Рефлекторная дуга:

п. subscapularis, сегменты С3—С6 спинного мозга, имеющие отношение к иннервации большой круглой и подлопаточной мышц.

Нижнечелюстной (мандибулярный) *рефлекс* вызывается нанесением легких ударов по подбородку при полуоткрытом рте. Ответная реакция—смыкание челюстей (поднятие нижней челюсти) в связи с сокращением жевательной мышцы. Рефлекторная дуга замыкается в пределах моста таким образом, что импульсы от рецепторов периоста нижней челюсти идут по чувствительным волокнам п. mandibularis (ветвь п. trigemini) в чувствительное, затем двигательное ядра п. trigemini, по двигательным волокнам п. mandibularis к жевательной мышце.

Суставные рефлексы (Майера, Лери) непостоянны и существенного значения в клинике не имеют.

Безусловные рефлексы при патологических процессах изменяются, что имеет диагностическую ценность, так как позволяет судить о функциональных сдвигах или органических поражениях нервной системы и определять уровень ее поражения. Сухожильные и периостальные рефлексы могут повышаться, понижаться или утрачиваться. Брюшные и кремастерный рефлексы, рефлекторные дуги которых замыкаются как в пределах сегментов спинного мозга, так и в коре большого мозга, не повышаются, а только понижаются или утрачиваются.

Подошвенные рефлексы, также относящиеся к неорефлексам, могут понижаться, утрачиваться или извращаться (штриховое раздражение подошвы вызывает не сгибание, а веерообразное расхождение пальцев стопы и дорсальное разгибание большого пальца — патологический симптом Бабинского).

Понижение (*гипорефлексия*) или утрата рефлексов (*арефлексия*) наблюдается при нарушении проведения импульсов в рефлекторной дуге. Необходимо учитывать, что у отдельных лиц симметричное понижение рефлексов может быть в пределах физиологической нормы. Поэтому диагностическое значение имеет анизо-рефлексия.

Оживление сухожильных и периостальных рефлексов наблюдается при функциональных расстройствах нервной системы. В таких случаях при отсутствии органических заболеваний наступает быстрая и живая рефлекторная реакция на незначительные раздражения.

Повышение (*гиперрефлексия*) сухожильных и периостальных рефлексов возникает в результате патологии пирамидных путей, когда повышается функция сегментарных, спинальных или стволовых образований. Особое диагностическое значение имеет их асимметричное повышение, указывающее на наличие органических изменений (в первую очередь в пирамидной системе).

Резкое повышение сухожильных рефлексов может приводить

к *клонусу* надколенника, стопы, кисти, ритмичным их движениям вследствие клонического сокращения мышц. Наличие кло-нусов также свидетельствует о поражении пирамидной системы, в результате чего наступает усиление спинномозговых механизмов рефлекторной функции.

Клонус надколенника вызывается у исследуемого, лежащего на спине: исследующий, подложив кулак своей левой руки под коленную ямку и захватив коленную чашку

большим и указательным пальцами правой руки, рывком смещает ее вниз, в результате чего четырехглавая мышца бедра натягивается, а затем появляются ее клонические сокращения, вызывающие ритмичное подергивание надколенника.

Для вызывания *клонуса стопы* у лежащего на спине исследующий, захватив правой рукой стопу лежащего на спине исследуемого и несколько согнув его ногу в тазобедренном и коленном суставах, с силой производит тыльное сгибание стопы. В результате натяжения пяточного сухожилия и растяжения икроножной мышцы наступают ее клонические сокращения и соответственно этому — ритмическое сгибание и разгибание стопы.

Клонусы стопы и надколенника могут вызываться и при функциональных расстройствах нервной системы. В таких случаях они симметричны, но недостаточно интенсивны и стойки. При органических поражениях нервной системы клонусы нередко вызываются с обеих сторон на фоне других признаков органического поражения.

При исследовании рефлексов исследующий и исследуемый должны находиться в удобном положении: исследующий должен стараться отвлекать внимание исследуемого, проводить исследование рефлексов неоднократно и разными приемами; сила раздражения во всех случаях должна быть одинаковой.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ РЕФЛЕКСЫ

Патологические рефлексы обнаруживаются только при органических поражениях центральной нервной системы. Многие из них являются проявлением более древних функций, отсутствующих в нормальных условиях.

К числу наиболее часто встречающихся в клинике патологических рефлексов относятся пирамидные знаки, обнаруживаемые при пирамидной патологии, и рефлексы орального автоматизма (субкортикальные), обнаруживаемые при патологических процессах в центральной нервной системе, в частности при экстрапирамидной патологии, при снижении тонуса корковой деятельности и ее регулирующего влияния на нижележащие отделы центральной нервной системы.

Пирамидные знаки. На верхних конечностях в патологических условиях (при поражении пирамидных путей) могут возникать следующие патологические рефлексы.

Верхний сгибательный рефлекс (верхний симптом Россолимо) вызывается отрывистыми ударами молоточка или кончиками пальцев исследующего по кончикам I—V пальцев свободно свисающей кисти исследуемого. Ответная реакция заключается в сгибании дистальных фаланг пальцев, особенно указательного.

Большепальцевой сгибательный рефлекс Клиппеля—Вейля заключается в том, что в ответ на пассивное сгибание II—V пальцев кисти рефлекторно сгибается I палец.

Оба рефлекса проявляются при верхних центральных монопарезах, когда поражаются волокна, проводящие нервные импульсы от коры большого мозга к мышцам верхних конечностей.

Практически самую важную группу пирамидных знаков составляют патологические рефлексы, вызываемые на стопе. Они разделяются на разгибательные (экстензорные) и сгибательные (флексорные).

Разгибательные патологические рефлексы заключаются в том, что при нанесении раздражения на определенную рефлексогенную зону наблюдается разгибание (экстензия) большого пальца стопы.

Симптом Бабинского является извращенным подошвенным рефлексом и вызывается штриховым раздражением кожи наружного края подошвы (при этом наряду с разгибанием большого пальца может отмечаться веерообразное расхождение всех остальных пальцев (“знак веера”). Симптом является ранним и весьма тонким признаком поражения пирамидной системы выше сегментов рефлекторной дуги подошвенного рефлекса (L₅—S₁) и характеризуется постоянством. При наличии гиперестезии кожи подошвы штриховое раздражение можно заменить давлением.

Симптом Чадока вызывается штриховым раздражением поверхности кожи наружной стороны пятки под *maleolus lateralis*.

Рефлекс Оппенгейма вызывается проведением с некоторым надавливанием I пальцем кисти или тыльной поверхностью второй фаланги согнутого указательного пальца исследующего вдоль гребня большеберцовой кости сверху вниз.

Симптом Гордона вызывается сильным сдавливанием икроножной мышцы.

Симптом Шеффера возникает при сдавлен ии пяточного сухожилия.

Симптом Штрюмпеля вызывается противодействием (путем давления ладонью на надколенник) попытке исследуемого согнуть ногу в коленном и тазобедренном суставах.

Сгибательные патологические рефлексy заключаются в сгибании II—V пальцев стопы в результате удара молоточком по рефлексогенным зонам.

Пальцевой симптом Россолимо вызывается отрывистыми ударами молоточком или кончиками пальцев исследующего по подошвенной поверхности дистальных фаланг пальцев стопы исследуемого.

Симптом Бехтерева возникает при легких ударах молоточком по тыльной поверхности стопы в области III—IV плюсневых костей.

Симптом Жуковского вызывается ударом молоточка по подошвенной поверхности стопы под основными фалангами пальцев.

Симптом Пуссена заключается в медленном отведении V пальца при штриховом раздражении кожи по наружному краю стопы.

Защитные рефлексy также возникают при поражении пирамидной системы и заключаются в произвольном сложном тоническом движении (чаще сгибательного характера) парализованной конечности в ответ на раздражение ее. Появление их указывает на глубокую пирамидную патологию, при которой снимается супраспинальный контроль деятельности спинальных рефлекторных аппаратов, а степень выраженности этих рефлексов свидетельствует о степени разобщения между спинным и головным мозгом.

Рефлекторные сгибательные движения конечностей, наблюдаемые при наносимых раздражениях, являются спинальными автоматизмами, выполняемыми без участия воли больного. Существует множество защитных рефлексов в зависимости от качества раздражителя, который может быть и очень незначительным (прикосновение одежды, дуновение воздуха и т. п.), способа и места его нанесения.

Так, защитные рефлексy вызываются щипком кожи или сдавлением глубоких тканей, уколom, охлаждением стружкой эфира, сдавлением или пассивным сгибанием пальцев стопы, в ответ на что парализованная конечность отдергивается, произвольно сгибаясь в голеностопном, коленном и тазобедренном суставах (реакция укорочения конечности). При этом на противоположной конечности (предварительно согнутой) может наблюдаться обратное явление — разгибание в указанных суставах (реакция удлинения конечности).

Поочередно раздражая то одну, то другую ногу, можно получить имитацию ходьбы. Реакция отдергивания наступает не сразу после нанесения раздражения, а через определенный промежуток времени и нередко сопровождается болью в пораженной конечности. Как правило, защитные реакции появляются на нижних конечностях при поражении грудного отдела спинного мозга.

Патологические синкинезии. Под синкинезиями понимают содружественные произвольные рефлекторные движения, наблюдаемые и в нормальных условиях, например движения рук при ходьбе. При патологии пирамидной системы двигательные импульсы попадают не только в соответствующий сегмент, но иррадируют на соседние

сегменты своей и противоположной стороны. В результате при движении здоровых конечностей возникают произвольные движения в парализованных конечностях — патологические синкинезии. Различают глобальные, координаторные и имитационные синкинезии.

Глобальные синкинезии заключаются в произвольном сокращении мышц парализованных конечностей при попытке выполнения произвольного движения здоровой рукой или ногой. При этом в парализованной руке более выражены сгибательные движения, а в ноге — разгибательные.

Координаторные синкинезии наблюдаются при попытке выполнения движения паретической конечностью, когда появляются произвольные движения (в других частях тела), которые больной вследствие пареза не может выполнить. Так, при попытке согнуть больную ногу в колене появляется произвольное тыльное сгибание стопы.

Имитационные синкинезии заключаются в произвольном повторении паретическими конечностями произвольных движений здоровых конечностей.

Рефлексы орального автоматизма представляют собой произвольные движения, осуществляемые круговой мышцей рта, губами или жевательными мышцами в ответ на механическое раздражение различных участков лица.

Назо'лабиальный рефлекс (Аствацатурова) — при постукивании молоточком по корню носа возникает ответная реакция в виде вытягивания губ вследствие сокращения *m. orbicularis oris*.

При *губном рефлексе* та же реакция возникает, если ударять молоточком по губам, а при *дистансоральном рефлексе* (Карчи-кяна) — если только приближаться молоточком ко рту. *Сосательный рефлекс* вызывается штриховым раздражением слизистой оболочки губ (появляются сосательные движения).

Ладонно-подбородочный, или пальмо-ментальный, рефлекс (Ма-ринеску-Радовичи) вызывается штриховыми раздражениями поверхности кожи в области *thenaris*, в результате чего на стороне раздражения возникают сокращения мышц подбородка, в частности *m. mentalis*. В отдельных случаях аналогичная ответная реакция может наблюдаться при штриховых раздражениях медиальной поверхности кожи предплечья.

ПАТОЛОГИЯ ПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

Центральный двигательный нейрон (большие пирамидные клетки Беца) находится в коре предцентральной извилины и парацент-ральной доли большого мозга. В задних отделах верхней и средней лобных извилин зарождаются импульсы целенаправленных движений и имеется определенное соматотопическое распределение двигательной функции, уточненное Пенфилдом при изучении двигательных реакций в результате раздражения коры (. 32). Аксоны клеток двигательной зоны коры образуют *пирамидный пучок* — *корково-спинномозговые и корково-ядерные волокна*.

По выходе из коры корково-спинномозговые волокна идут через лучистый венец к внутренней капсуле, где занимают передние две трети задней ножки таким образом, что волокна для верхней конечности располагаются впереди волокон для нижней конечности. Затем проходят через среднюю часть основания ножки мозга, основание моста и продолговатого мозга; в нижней части последнего большая часть их волокон, сделав перекрест (*decussatio pyramidum*), направляется в боковой канатик противоположной половины спинного мозга, образуя латеральный корково-спинно-мозговой (пирамидный) путь (*tr. corticospinalis lateralis*). Меньшая, неперекрещенная часть волокон идет в передний канатик, образуя передний корково-спинно-мозговой (пирамидный) путь (*tr. corticospinalis anterior*).

Обращает на себя внимание ряд имеющих диагностическое значение анатомических особенностей пирамидных путей.

1. В пределах моста корково-спинномозговые волокна разделяются волокнами мостомозжечково-вого пути (*tr. pontocerebellaris*) на множество отдельных пучков. Этим объясняется рассеянность и неоднородность (нередко моно-, но не гемитип) двигательных нарушений при локализации патологических очагов в области моста.

2. Кроме перекреста латерального корково-спинномозгового пути часть волокон переднего

корково-спинномозгового пути также делает перекрест в пределах передней белой спайки того сегмента спинного мозга, в котором они оканчиваются.

3. Волокна переднего корково-спинномозгового пути обеспечивают в основном двустороннюю иннервацию мышц шеи, туловища и промежности.

Волокна корково-спинномозговых путей оканчиваются у мотонейронов передних рогов спинного мозга и интернейронов. Альфа-мотонейроны передних рогов спинного мозга являются периферическими двигательными нейронами корково-мышечного пути. Аксоны их выходят в составе передних корешков, нервных стволов и сплетений и направляются к скелетной мускулатуре, образуя таким образом последнее звено корково-мышечного пути.

Корково-ядерный путь начинается от больших пирамидных клеток Беца нижней части предцентральной извилины. Он проходит лучистый венец и направляется через колено (*genu*) внутренней капсулы во внутреннюю часть ножки мозга. В пределах ствола мозга, подойдя к двигательным ядрам черепных нервов, одна часть волокон, подходя к соответствующим ядрам, перекрещивается (надъядерный перекрест), другая — заканчивается у ядер своей стороны, т. е. корково-ядерные волокна оканчиваются в двигательных ядрах мозгового ствола как своей, так и противоположной стороны. Таким

образом, двигательные ядра черепных нервов получают волокна от двигательных зон коры обоих полушарий, за исключением нижней части двигательного ядра лицевого и части двойного ядра (nucl. ambiguus), дающих начало волокнам, идущим в составе nn. facialis et hypoglossus и иннервирующим мышцы лица, расположенные ниже глазной щели, и мышцы языка. К этим ядрам подходят волокна только от противоположного полушария (нижнего отдела предцентральной извилины), и, следовательно, указанные мышцы имеют одностороннюю центральную иннервацию.

Дальнейшая передача импульсов от двигательных ядер мозгового ствола (аналогов передних рогов спинного мозга) к мышцам головы происходит по черепным нервам.

Если большинство волокон центральных двигательных нейронов пирамидных путей подвергается полному перекресту (за исключением части волокон переднего корково-спинномозгового пути), обуславливая при их повреждении возникновение расстройств движений в противоположных конечностях, то полностью перекрещивается лишь небольшая часть волокон корково-ядерного пути, и наличие двусторонней корковой иннервации обеспечивает сохранность функций большинства мышц лица (глазодвигательных, жевательных мышц глотки, гортани и др.) при односторонних патологических процессах.

При таких процессах выпадают только функции мышц, получающих одностороннюю (из противоположного полушария) иннервацию (мускулатура конечностей, язык, мышцы нижней части лица). Эти сведения важны для понимания клинической картины центральной гемиплегии (утрата движений обеих конечностей с одной стороны и другие симптомы поражения указанных групп мышц при ненарушенных функциях мышц шеи, туловища, промежности и большей части мышц, иннервируемых черепными нервами).

Для оценки функции корково-мышечного пути исследуют:

- 1) объем активных движений во всех суставах верхних и нижних конечностей, а также функцию мышц глаз, лица, глотки, языка, шеи, жевательных мышц; 2) мышечную силу; 3) мышечный тонус;
- 4) мышечные атрофии и клонические сокращения мышц; 5) безусловные глубокие и поверхностные, патологические рефлексы;
- б) электровозбудимость и биопотенциалы мышц (электромио-граммы).

Исследование *объема активных движений* производят последовательно, начиная с крупных и кончая мелкими суставами (плечевые, локтевые и т. д., тазобедренные, коленные и т. д.). Одновременно с движениями проверяется и *мышечная сила*—динамическая (возможность совершать активные движения при сопротивлении, оказываемом исследующим) и статическая (сопротивление движениям, которые производит исследующий). Методика исследования активных движений в области лица и головы приводится в главе, посвященной черепным нервам.

Сегментарный аппарат спинного мозга обеспечивает постоянное напряжение скелетных мышц, сопротивление их растяжению, т. е. *мышечный тонус*. Для его исследования определяют степень упругости мышц, находящихся в покое; производят пассивные движения в суставах конечностей, оценивая сопротивление мышц

этим движениям. В норме оно незначительно, при понижении тонуса мышц такие движения облегчены, а при повышении — затруднены или вовсе не могут быть выполнены.

О *мышечных атрофиях* судят путем осмотра и пальпации соответствующих мышц. Клонические сокращения (подергивание) мышц отмечаются при осмотре; фибриллярные сокращения отдельных мышечных волокон ощущаются больными как пробегание “червячков” под кожей, фасцикулярные сокращения — это сокращения мышечных пучков.

Методика исследования рефлексов, электровозбудимости и электромиографии приводится в соответствующих главах.

При нарушении целостности корково-мышечного пути проведение двигательных импульсов затруднено или становится невозможным, что приводит к утрате произвольных движений в тех или иных мышцах. Полное выпадение произвольных движений называют *параличом*, неполное — *парезом*.

Бывают параличи или парезы одной конечности (моноплегия или монопарез), обеих конечностей с одной стороны (гемиплегия или гемипарез), симметричных конечностей (параплегия или пара-парез—верхняя или нижняя), четырех конечностей (тетраплегия или тетрапарез).

В зависимости от поражения центрального или двигательного нейрона параличи или парезы могут быть центральными или периферическими.

Центральный (спастический) паралич. Поражение корково-спинномозговых или корково-ядерного путей в любом отделе сопровождается параличом мышц и повышенной активностью сегментарного аппарата мозгового ствола или спинного мозга, что и определяет основные характеристики центрального паралича.

1. При *нарушении проводимости* пирамидных путей прерывается поступление импульсов от двигательной зоны коры большого мозга на периферию к исполнительно-двигательным аппаратам.

2. *Диффузное распространение* центрального паралича при даже ограниченных очагах объясняется компактным расположением пирамидных волокон (во внутренней капсуле, ножке мозга, продолговатом мозге).

3. *Гипертония*, или *спастичность*, *мышц* объясняется повышенной рефлекторной деятельностью сегментарных ствольных или спинальных аппаратов, наступившей в результате выключения регулирующих супраспинальных влияний.

Вначале повышение мышечного тонуса связано с усилением тонического рефлекса на растяжение, что обусловлено увеличением активности гамма-эфферентной системы (см. с. 83), лишенной тормозных влияний со стороны ретикулярной формации и экстрапирамидной системы, волокна которой часто поражаются при повреждениях пирамидных волокон, с которыми они идут вместе в составе внутренней капсулы, отделяясь друг от друга в мозговом стволе. В дальнейшем происходит постепенное усиление активности альфа-мотонейронов и переход от гамма- к альфа-спастичности.

В таких случаях, наряду с растормаживанием более сложных стволовых и спинальных рефлексов, усиливается функциональная активность простых рефлексов, обеспечивающих поддержание кон-трактильного проприоцептивного рефлекторного мышечного тонуса, отражающего состояние и степень активности периферического двигательного нейрона. В связи с неравномерным повышением тонуса мышц конечностей создается своеобразный тип котрактур, характерная поза Вернике — Манна: парализованная рука приведена к туловищу, пронирована и согнута в локтевом, луче-запястном суставах, пальцы кистей согнуты в пястно-фаланговых и межфаланговых суставах; парализованная нога максимально разогнута в тазобедренном, коленном, голеностопном суставах, стопа находится в положении *pes varo-equinus*, что создает впечатление об ее “удлинении”. Походка носит “циркумдуцирующий” характер: во время ходьбы больной из-за удлинения ноги, чтобы не задевая носком пол, проделывает полукружные движения пораженной конечностью.

4. *Гиперрефлексия* (повышение сухожильных и периостальных рефлексов) также возникает в результате повышенной рефлекторной деятельности сегментарного аппарата спинного мозга. Рефлексы характеризуются тем, что даже небольшое раздражение рефлексогенной зоны вызывает усиленную ответную реакцию. Кроме того, рефлексогенная зона, как правило, расширена — рефлекс вызывается и с других участков, расположенных выше и ниже зоны, соответствующей данному рефлексу. Усиленная гиперрефлексия может приводить к появлению клонусов.

5. *Патологические рефлексы* являются достоверным признаком поражения центрального нейрона, причем появление пирамидных знаков (рефлексов Бабинского, Россолимо, Оппенгейма и др.) свидетельствует о поражении корково-спинномозговых волокон, субкортикальных рефлексов на лице — о двустороннем поражении корково-ядерного пути. Гиперрефлексия и появление патологических рефлексов, как правило, сопровождаются снижением кожных рефлексов (брюшных, кремастерных, подошвенных), относящихся к группе неорефлексов, возникновение которых связано с формированием пирамидных путей.

6. *Защитные рефлексы*, как и патологические, возникают при поражении пирамидных путей. По мере нарастания явлений центрального паралича в результате углубления поражения корково-спинномозговых связей, а тем самым усиления спинальных автоматизмов защитные рефлексы становятся более выраженными. В случаях функционального восстановления корково-спинномозговых связей выраженность признаков центрального паралича, в том числе и защитных рефлексов, уменьшается, что имеет диагностическое и прогностическое значение.

7. *Патологические синкинезии* также в определенной мере характеризуют центральный паралич. По динамике патологических синкинезии можно в какой-то степени судить о течении центрального паралича.

Периферический паралич. Передача импульсов от передних ро

гов спинного мозга к мышцам конечностей туловища и шеи осуществляется спинномозговыми нервами, а от ядер мозгового ствола — черепными. В двигательные ядра мозгового ствола и передних рогов спинного мозга поступают импульсы не только от высших отделов нервной системы, но и от приводящего (чувствительного) звена рефлекторной дуги. В передних рогах различают три группы двигательных нервных клеток: большие и малые альфа- и гамма-мотонейроны, через которые кора большого

мозга, подкорковые узлы и мозговой ствол оказывают свое влияние на функциональное состояние мышц.

Большие альфа-мотонейроны (фазические мотонейроны) иннервируют белые мышечные волокна, способные совершать быстрые сокращения, малые альфа-мотонейроны (тонические мотонейроны) иннервируют красные медленно сокращающиеся мышечные волокна, которые играют важную роль в поддержании тонуса и позы. Аксоны альфа-мотонейронов заканчиваются концевыми пластинками на экстрафузальных мышечных волокнах.

Аксоны гамма-мотонейронов, не имеющих прямого отношения к осуществлению двигательного акта, но составляющих около трети общего числа клеток передних рогов, заканчиваются на интрафузальных мышечных волокнах с заложенными в них особого вида проприорецепторами — кольцевидно-спиральными мышечными веретенами, реагирующими на растяжение скелетной мышцы, импульсы от которых идут по афферентным волокнам через задние корешки к малым альфа-мотонейронам, оказывая влияние на тоническое состояние мышцы (гамма-петля).

Описанный миоостатический рефлекс (растяжения) регулируется супрасегментарными влияниями на альфа- и гамма-мотонейроны. На больших альфа-мотонейронах оканчиваются волокна пирамидных путей, на малых альфа- и гамма-мотонейронах — волокна ретикулярно-спинномозгового и краснойдерно-спинномозгового путей — эфферентных звеньев экстрапирамидной системы, по которым передаются импульсы, трансформированные и интегрированные в бледном шаре, черной субстанции и красном ядре и направляющиеся по паллидонигральным волокнам в ретикулярную формацию, а по паллидорубральным — в красное ядро.

Причиной периферического паралича является поражение периферического нейрона на любом его уровне (передний рог, передний корешок, сплетение, периферический нерв), что сопровождается двигательными, рефлекторными и трофическими нарушениями.

Периферический паралич характеризуется следующими особенностями.

1. *Арефлексия* или *гипорефлексия* наступает в результате выпадения или ослабления функции эфферентной части рефлекторной дуги, что нарушает рефлекторную деятельность сегментарного аппарата спинного мозга или мозгового ствола и приводит к выпадению или ослаблению двигательных реакций на раздражение.

2. *Атония* или *гипотония мышц* наступает в результате повреждения центрального звена рефлекторной дуги, поддерживающей контрактильный тонус (с участием гамма-мотонейронов). Понижение тонуса мышц делает ее дряблой и вялой, поэтому этот вид периферического паралича называют еще вялым, или атоническим.

3. *Атрофия мышц* объясняется отсутствием притока к ним трофических импульсов от трофических центров не только спинного, но и головного мозга в связи с поражением периферического нейрона корково-мышечного пути. Поэтому периферический паралич еще называют атрофическим. В атрофических мышцах могут наблюдаться фибриллярные или фасцикулярные подергивания в результате раздражения патологическим процессом сохранившихся периферических двигательных нейронов.

4. *Распространение* периферического паралича, как правило, *ограниченное*, так как обычно поражаются отдельные передние рога, передние корешки или периферические нервы, проводящие импульсы к отдельным мышцам или группам мышц.

5. Типичной для периферического паралича является *реакция перерождения* или *дегенерации*, которая проявляется извращением электрических реакций пораженных нервов и иннервируемых ими мышц.

Исследование реакций дегенерации помогает при поражении нервного ствола диагностировать анатомический его перерыв или блок. Электрическим реакциям мышцы и нерва в норме пуши следующие закономерности.

При раздражении переменным (фарадическим) током нерва или мышцы сокращение ее происходит в течение всего времени раздражения.

При раздражении постоянным (гальваническим) током сокращения мышцы наступают в момент размыкания и замыкания электрической цепи и происходят очень быстро, причем катодзамы-кательное сокращение больше анодзамыкательного (КЗОАЗС).

В патологических условиях отмечаются иные закономерности.

При раздражении переменным током пораженного нерва или иннервируемой этим нервом мышцы сокращения не наступают.

При раздражении постоянным током пораженного нерва сокращения мышцы не наступают, а при раздражении денервированной мышцы возникает замедленное и червеобразное ее сокращение, причем анодзамыкательное сокращение больше катодзамыкательного (реакция перерождения, или реакция дегенерации). Эта реакция возникает на 10—14-й день после перерыва и удерживается до 1,5 года. Если поврежденный нерв не регенерирует, происходит замещение мышечных волокон соединительной тканью (цирроз мышцы). Задача врача—поддержание жизнедеятельности мышцы назначением физметодов лечения (массаж, лечебная физкультура и др.) с целью задержки нарастающей атрофии мышц.

Синдромы поражения корково-мышечного пути на разных уровнях зависят от анатомических его особенностей и от вовлечения в патологический процесс нервных образований, находящихся в непосредственной близости.

1. *Поражение двигательной проекционной зоны коры* пред-центральной извилины большого мозга может давать нарушения по типу выпадения и раздражения на противоположной очагу сто

роне. Для первого характерны моноплегии (или монопарезы), т. е. преимущественное выпадение функции руки или ноги (monoplegia brachialis, scguralis), 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. Моноплегический тип поражения связан с тем, что очаг поражения двигательной зоны коры чаще бывает ограниченным. Имеет значение локализация очага. Так, если он локализуется в верхнем отделе двигательной зоны, то на противоположной стороне возникает паралич ноги, если в нижнем отделе—руки, в среднем отделе—лица. Это объясняется тем, что в проекционной зоне коры части тела проецируются в направлении, обратном их расположению в организме.

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* вызывает центральную гемиплегию на противоположной очагу стороне. Характерно для такой гемиплегии то, что в зависимости от локализации патологического очага она выражена в конечностях неравномерно: больше в ноге — при расположении очага в верхних отделах лучистого венца и больше в руке — при расположении его в нижних отделах. Кроме того, центральная геми-плегия нередко сочетается с гемигипестезией (или гемианестезией), что связано с вовлечением в процесс нервных волокон, идущих к чувствительной проекционной зоне. Выраженность чувствительных расстройств зависит от массивности поражения этих волокон.

3. *Поражение пирамидных путей во внутренней капсуле* вызывает центральную гемиплегию на противоположной патологическому очагу стороне. Нередко одновременно поражаются и проходящие рядом корково-ядерные и таламокорковые волокна (чувствительные), поэтому центральная гемиплегия может сочетаться с поражением мышц нижнего отдела лица и языка (недостаточность VII и XII пар черепных нервов по центральному типу) и гемигипестезией на противоположной патологическому очагу стороне.

4. *Поражение корково-спинномозговых и корково-ядерных волокон в мозговом стволе* может вызывать альтернирующие синдромы, которые заключаются в центральной гемиплегии или геми-парезе на противоположной патологическому очагу стороне и нарушении функции одного или нескольких черепных нервов на стороне его локализации. В зависимости от пораженного отдела (ножка, мост, продолговатый мозг) мозгового ствола различают педункулярные, понтинные и бульбарные альтернирующие синдромы (см.с.130).

5. *Поражение боковых канатиков спинного мозга* сопровождается поражением проходящего в них латерального спинно-талами-ческого пути, в результате чего центральному параличу на стороне очага сопутствуют расстройства болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне. Если очаг локализуется выше шейного утолщения, то следствием этого будет центральный паралич руки и ноги, если ниже его, — паралич только ноги. При поражении половины спинного мозга наблюдается синдром Броу-на—Секара.

6. *Поперечное поражение спинного мозга* ниже шейного утолщения дает картину двустороннего поражения латерального корко-во-спинномозгового пути, вызывая центральную параплегию нижних конечностей, а также нарушение функции тазовых органов по центральному типу (задержка мочи и кала, периодически сменяющаяся недержанием). Кроме того, ниже уровня поражения возникает утрата всех видов чувствительности по проводниковому типу.

7. *Поражение передних рогов спинного мозга или двигательных ядер черепных, нервов* вызывает периферический паралич соответствующих мышц, иннервируемых пораженными участками серого вещества спинного мозга или мозгового ствола. Нередко наблюдаются фибриллярные или фасцикулярные подергивания в парализованных мышцах.

8. *Поражение передних корешков спинного мозга* также вызывает периферический паралич мышц. Поражение одного корешка обычно не вызывает заметных двигательных расстройств, так как имеющийся дефект в иннервации мышц перекрывается выше- и нижележащими корешками. Поэтому практически периферический паралич мышцы наступает в результате поражения нескольких корешков. При поражении передних рогов и передних корешков выпадают спинальные рефлексы и болевая чувствительность на уровне патологического очага. Фасцикулярные подергивания в парализованных мышцах наблюдаются значительно реже, чем при поражении передних рогов.

9. *Поражение нервных сплетений* сопровождается двигательными нарушениями по типу периферического паралича, чувствительными и вегетативными расстройствами, а также болью в зонах, иннервируемых нервами, исходящими из данного сплетения. В зависимости от пораженного сплетения (шейное, плечевое, поясничное, крестцовое) возникает синдром, характеризующий определенный уровень поражения.

10. *Поражение периферического нерва* вызывает периферический паралич мышцы, иннервируемой этим нервом. При этом могут иметь место боль по ходу нерва, чувствительные и вегетативные расстройства в зоне его иннервации. Это объясняется тем, что большинство нервов состоит из двигательных, чувствительных и вегетативных волокон.

ПАТОЛОГИЯ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

Экстрапирамидные нарушения проявляются, главным образом, патогенетически взаимосвязанными *нарушениями мышечного тонуса* (ригидность или гипотония) и *двигательными расстройствами* (гиперкинезы или гипокинезы).

Патогенез этих проявлений до конца еще не выяснен. Большое значение придается нарушению (в результате патологических ирри-тативных очагов в бледном шаре, черной субстанции и других

структурах экстрапирамидной системы) взаимосвязей между экстрапирамидной и пирамидной системами, а также равновесия между допаминергической и холинергической медиаторными системами. Разрушение черной субстанции патологическим процессом сопровождается уменьшением продукции допамина, вырабатываемого клетками компактного вещества и поступающего по ни-гросстриарным путям в хвостатое ядро (в норме оказывающего сдерживающее влияние на двигательную сферу), где является тормозным медиатором, подавляющим активность нейронов этой структуры (как бы выполняя функцию “торможения торможения”). В случае недостатка допамина функция торможения хвостатого ядра за счет холинергических механизмов усиливается, что сопровождается явлениями гипокинезии. По-видимому, повышение активности стриарных нейронов сопровождается усилением импуль-сации по стриоталамическим путям, направляющимся в вентро-латеральные ядра таламуса, а также по другим путям нейронных кругов экстрапирамидной системы (см. с. 37).

С одной стороны, блокирование отдельных звеньев этих сложных функциональных систем, с другой — возникновение патологической импульсации, искажающей нормальную нейродинамику, достигающей по нисходящим пирамидным и экстрапирамидным путям альфа- и гамма-мотонейронов спинного мозга, вызывают дискоординационные нарушения пирамидной и экстрапирамидной систем, проявляющихся в нарушении взаимосвязей между альфа-и гамма-системами спинного мозга (альфа-, гамма-баланса) с усилением альфа- и подавлением гамма-активности, с нарушением соотношения между фазической и тонической системами, что приводит к усилению тонических влияний и возникновению ригидности, нарушению реципрокной иннервации и т. д.

Роль мозжечковых систем в патогенезе экстрапирамидных двигательных нарушений почти не изучена, но известно, что дополнительное поражение мозжечка при паркинсонизме усиливает тре-мор и изменяет его характер (интенционный гиперкинез).

В стриарной системе имеется *соматотопическое распределение*:

в оральных отделах представлена голова, средних— рука, каудаль-ных — туловище и нога. Поэтому при поражении той или иной части полосатого тела возникают насильственные движения в соответствующих группах мышц.

В клинике различают заболевания, обусловленные поражением преимущественно филогенетически старой или новой части экстрапирамидной системы. Новая часть экстрапирамидной системы (неостриатум) оказывает в основном тормозящее влияние на старую (паллидонигральную), поэтому при выпадении или снижении функции неостриатума старая часть экстрапирамидной системы как бы растормаживается и у больного появляются насильственные движения; при одновременном снижении тонуса

мускулатуры развивается *гиперкинетически-гипотонический синдром* (при хореических гиперкинезах).

При поражении старого отдела экстрапирамидной системы возникает противоположная картина. У больных появляется замедленность и бедность движений при одновременном повышении тонуса мускулатуры — развивается *гипокинетическо-гипертонический* (акинетико-ригидный) *синдром* или *синдром паркинсонизма*, важным звеном патогенеза которого считают недостаточность допами-нергических систем мозга, в первую очередь допамина и повышена активности его биохимического антагониста — ацетилхолина, способствующего высвобождению гистамина и угнетению холин-эстеразы. Отмечается скованность, повышение тонуса всей мускулатуры, брадикинезия, брадилалия, мимическая и жестикуляторная бедность, отсутствие сопутствующих движений. На фоне общей скованности и ригидности мускулатуры наблюдается тремор пальцев рук, нередко захватывающий нижнюю челюсть и язык. Несмотря на удовлетворительную силу мышц, больные испытывают затруднение при переходе из покоя в движение и наоборот. Они как бы застывают в определенной позе (поза манекена): спина и голова наклонены вперед, руки согнуты в локтевых и лучезапястных суставах. Походка мелкими шажками, замедленная. Больному трудно сделать первое движение, затем он может “разойтись” и двигаться быстрее. При желании остановиться не всегда может сделать это и некоторое время движется вперед (*propulsio, retro-pulsio*) или в стороны (*lateropulsio*).

Различают следующие **виды гиперкинезов**.

Хорея характеризуется полиморфными быстрыми насильственными движениями, охватывающими мышцы конечностей, туловища, шеи и лица. Гиперкинезы при этом неритмичны и непоследовательны, с быстрой сменой локализации судорожных подергиваний, усиливаются при волнении и исчезают во сне.

Рефлексы не изменены, но может наблюдаться рефлекс Гордона II — при вызывании коленного рефлекса голень застывает на несколько секунд в вытянутом положении, затем плавно опускается.

Характерным для хореических гиперкинезов является возникновение быстрых произвольных движений на фоне мышечной гипотонии (гиперкинетически-гипотонический синдром).

Хореические гиперкинезы наблюдаются при малой (ночной) хореи, болезни Гентингтона.

Атетоз, или *подвижный спазм*, — гиперкинез, который проявляется насильственными медленными червеобразными движениями со сменой гиперэкстензионных и флексорных движений преимущественно в дистальных отделах конечностей. При этом гиперкинезе фаза гипотонии мышц сменяется фазой резкого повышения тонуса. Время от времени может наступать общий тонический спазм всех мышц конечностей.

Атетозный гиперкинез мускулатуры лица проявляется в искривлении губ, рта, медленных подергиваниях мышц языка, что приводит к нарушению речи (атетозная дизартрия).

Предполагают, что атетоз возникает в результате дискоординации функции бледного шара и субталамического и красного ядер при поступлении в них импульсов из коры в результате, например,

родовой травмы или эпидемического энцефалита, сифилиса, травм головного мозга, церебрального атеросклероза и т. д.

Торзионный спазм, или *торзионная дистония*, — гиперкинезы, проявляющиеся при ходьбе, усиливающиеся при вращательных, штопорообразных парадоксальных движениях, в которые вовлекаются в основном мышцы шеи и туловища. У таких больных вследствие неравномерного и ненормального напряжения мышц происходит искривление позвоночного столба. Начало торзионной дистонии может проявиться в виде кривошеи, поскольку наиболее рано поражаются шейные мышцы. Обычно наблюдаются боковые насильственные повороты головы. Эту экстрапирамидную кривошею трудно дифференцировать от истерической кривошеи. В таких случаях необходимо учитывать и другие признаки поражения экстрапирамидной системы. Ценным является тест противодействия. Больной не может долго удерживать голову в спокойном состоянии. Но если он противодействует насильственному движению-головы своим пальцем, только приложив его к щеке или подбородку, то голова может длительно удерживаться в спокойном состоянии, чего не бывает при истерической кривошее.

При торзионной дистонии судороги повторяются одна за другой, и больной не остается длительное время в одной позе, а при тор-зионном спазме он на некоторое время застывает в определенной позе (опистотонус, насильственное сгибание в стороны).

Торзионные гиперкинезы развиваются как вследствие дегенеративных наследственно обусловленных процессов в экстрапирамидной системе, так и в результате перенесенного энцефалита.

Тик — стереотипно повторяющиеся клонические судороги одной-мышцы или группы мышц, обычно мышц шеи и лица. Больной подергивает шей, как бы поправляя воротник, запрокидывает голову, как бы поправляя волосы, поднимает вверх плечо, совершает мигательные движения, морщит лоб, поднимает и опускает брови. В отличие от невротических обратимых тиков экстрапирамидные тики отличаются постоянством и стереотипностью.

Миоклонии — короткие молниеносные клонические подергивания отдельных мышц или мышечных групп настолько быстрые, что при этом не происходит перемещения конечностей в пространстве. Миоклонии чаще всего наблюдаются в мышцах туловища и реже конечностей, усиливаются при волнении и физическом напряжении. Отмечаются при миоклонус-эпилепсии, кожевниковской эпилепсии, иногда при эпидемическом энцефалите.

Гемибаллизм — наблюдаются, как правило, односторонние грубые, подбрасывающие, размашистые движения конечностей, чаще рук, обычно осуществляемые проксимальными мышечными группами. Гемибаллизм возникает при поражении субталамического ядра (луисова тела) в результате туберкуломы, сифилитической гуммы, метастатического абсцесса, энцефалита, чаще всего в результате сосудистых расстройств (тромбоз, геморрагии, эмболия).

Перечисленные виды гиперкинезов нередко сочетаются, например хореические движения и торзионный спазм или атетоз (хорео-атетоз).

Дрожание (тремор) — очень быстрые ритмичные (4—6 колебаний в 1 с) малоамплитудные насильственные движения, характеризующиеся чередованием сгибания и разгибания в различных суставах. В отличие от интенционного тремора при

поражении мозжечка экстрапирамидный тремор резче выражен в покое и уменьшается или даже исчезает при активных движениях (статический тремор).

Лицевой параспазм характеризуется тоническими судорогами тех или иных мышц лица, шеи и языка; лицевой гемиспазм — односторонними судорогами мышц, суживающих глазную щель и оттягивающих угол рта.

При экстрапирамидной патологии может возникать непроизвольный (насильственный) плач или смех, гримасничанье и спазм взора. Характерным для гиперкинезов, обусловленных поражением экстрапирамидной системы, является то, что они во время сна исчезают, а при волнении и произвольных движениях усиливаются.

Экстрапирамидную мышечную ригидность необходимо дифференцировать от пирамидной.

При **исследовании функций** экстрапирамидной системы оценивают мимику, выразительность речи, движения и позу больного, проверяют мышечный тонус, обращая внимание на его повышение по пластическому типу или мышечную гипотонию, исследуют рефлексы орального автоматизма. При осмотре больного выявляют насильственные движения (гиперкинезы).

При экстрапирамидной патологии применяют следующие методы клинического исследования.

1. *Тест опускания или падения головы.* Больному, лежащему на спине, подкладывают руку под голову, наклоняя ее к груди, а затем быстро опускают руку несколько ниже. У здорового человека голова быстро опускается на руку исследующего. При экстрапирамидной ригидности голова больного определенное время удерживается в приданном ей положении, затем плавно и медленно опускается. Тест выявляет довольно ранние расстройства пластической ригидности.

2. *Тест маятникового качания рук.* При ходьбе у здорового человека происходят маятникообразные качания обеих рук с одина

ковой амплитудой. При паркинсонизме, особенно одностороннем, отмечается замедление и отставание одной руки, что становится более заметным, если наблюдать за идущим больным сбоку.

3. *Тест падения рук.* Исследующий поднимает в стороны и вверх руки стоящего больного. Свои руки быстро переносит на туловище больного, предоставляя возможность его рукам свободно падать вниз. Разница во времени падения и силе удара о руки врача указывает на разницу тонуса в мышцах плечевого пояса.

4. *Тест маятникового качания ног.* Больному, сидящему на стуле, приподнимая, разгибают обе ноги в коленных суставах и свободно опускают. При пассивном расслаблении мускулатуры ног голени совершают маятникообразные движения. У здорового человека движения обеих голеней симметричны. При паркинсонизме на стороне повышенного тонуса укорачивается время качания в уменьшается амплитуда.

5. *Прием Ночка—Ганева* направлен на обнаружение скрытой пластической гипертонии. При определении тонуса мышц руки путем пассивных движений в локтевом или лучезапястном суставе исследуемого просят поднять ногу. У больных с незаметной

пластической гипертонией мышц руки поднятие ноги выявляет ее. Если больной совершает активные движения на “больной стороне”, в конечностях “здоровой стороны” тонус не повышается.

6. *Проба Формана.* У больного паркинсонизмом в позе Ромбер-га с закрытыми глазами тонус мышц повышен, а в положении лежа — уменьшается.

7. *Тесты фиксации позы* предназначены для выявления усиления постуральных рефлексов. Замечено, что больной паркинсонизмом стремится сохранить на неопределенно долгое время любую позу, которую он принял. На этом основан ряд проб:

а) феномен парадоксального мышечного сокращения Вестфа-ля: пассивное сгибание стопы в тыльном направлении сопровождается ее застыванием на какое-то время в этом положении, а затем медленным опусканием в подошвенном направлении;

б) тест тыльного сгибания кисти: исследующий производит тыльное сгибание кисти больного и опускает ее. У больного паркинсонизмом кисть продолжает удерживаться в приданном ей положении и лишь медленно переходит в положение ладонного сгибания;

в) тест сгибания голени: больному, лежащему на животе, исследующий сгибает ноги в коленных суставах под прямым углом и оставляет в таком положении. При этом происходит сокращение сгибателей голени, нога еще больше сгибается в коленном суставе и длительное время удерживается в этом положении.

8. *Микрография.* У больных с поражением мозжечка отмечается укрупнение почерка (макрография), а у больных паркинсонизмом почерк становится мелким (микрография).

9. *Определение хронаксии сгибателей и разгибателей конечностей.* Известно, что хронаксия флексоров и экстензоров неодинакова. На руках хронаксия сгибателей значительно ниже, чем разгибателей, а на ногах — наоборот. Ввиду нарушения реципрокной иннервации при экстрапирамидной ригидности, даже мало выраженной, хронаксия сгибателей и разгибателей почти одинакова.

ПАТОЛОГИЯ КООРДИНАЦИОННОЙ СИСТЕМЫ

Получая эфферентные проприоцептивные импульсы по передним и задним спинно-мозжечковым путям, а также частично через нижний и клиновидный пучки, будучи связан афферентными связями с вестибулярными ядрами, оливами (получающими информацию от таламуса и спинного мозга), корой большого мозга (через ядра моста) и эфферентными связями — с экстрапирамидной системой (через его связи с красным ядром), ретикулярной формацией, вестибулярными ядрами, спинным мозгом (через красноядерно-вестибуло- и ретикуло-спинномозговые пути) и с корой большого мозга, мозжечок в тесном контакте с экстрапирамидной и пирамидной системами выполняет функцию автоматической координации и синергии движений, участвует в регуляции мышечного тонуса и равновесия тела, имеет отношение к осуществлению произвольных движений (согласование физических (быстрых) и тонических (медленных) компонентов двигательного акта).

Ввиду отсутствия перекреста или двукратного перекреста мозжечковых афферентных и эфферентных систем при поражении мозжечка расстройства его функций возникают на одноименной половине тела. При очагах в полушариях большого мозга и красном ядре они, как уже отмечалось (с. 32), наблюдаются на противоположной стороне. Мозжечковые нарушения возникают и при поражении связей мозжечка. Нарушение его связей с экстрапирамидной системой может приводить к сопутствующей экстрапирамидной симптоматике.

Мозжечковые расстройства проявляются в виде нарушений координации и синергии движений, равновесия тела и мышечного тонуса.

Мозжечковая атаксия — проприоцептивная и наиболее выраженная из всех видов атаксий (сенситивной, лабиринтной или вестибулярной, функционально-истерической). Атаксические, или дискоординаторные, расстройства проявляются в нарушении статики и динамики движений. Различают статико-локомоторную и динамическую атаксию.

Статико-локомоторная атаксия проявляется в нарушении стояния и ходьбы. Этот вид атаксии связывают с преимущественным нарушением функции червя мозжечка, который играет ведущую роль в регуляции мускулатуры туловища и поддержания равновесия тела. Нарушение статической координации мышц тела выявляют при помощи симптома Ромберга — раскачивания туловища больного, стоящего прямо со сдвинутыми носками и пятками и опущенными руками; раскачивание усиливается, если больной протягивает руки вперед или закрывает глаза. При этом больной покачивается в сторону патологического очага (в обе — при двустороннем поражении) или обнаруживается тенденция к падению

вперед (при поражениях переднеростральных отделов червя) или назад (при поражении его каудальных отделов). Ходит с широко расставленными ногами, отклоняясь в сторону пораженного полушария, делая размашистые, несоразмерные движения конечностями; особенно затруднены повороты тела (атаксическая, пьяная походка). Для исследования ходьбы больному предлагают пройти (с открытыми, затем с закрытыми глазами) по прямой линии так, чтобы носок стопы одной ноги касался пятки другой ноги, или сделать шаговые движения в сторону (фаланговая походка).

Нарушается сочетание простых движений, последовательная цепь которых образует сложные двигательные акты (асинергия или диссинергия). При попытке лежащего на спине (со скрещенными на груди руками) больного встать у него поднимаются ноги

(*проба Бабинского*), причем нога на стороне поражения поднимается выше другой. Асинергия мышц верхних конечностей проявляется *симптомом “обратного толчка”* (Стюарта—Холмса): если предложить больному согнуть руку в локтевом суставе, оказывая ему сопротивление, а затем внезапно прекратить его, сгибание руки продолжается, и она может резко ударить больного в грудь, так как в момент прекращения сопротивления не происходит реактивного сокращения мышц-антагонистов, как у здоровых, у которых сгибательное движение при этом прекращается и рука останавливается в положении среднего сгибания.

Для выявления другой формы мозжечковой атаксии (возникающей при поражении в основном полушарий мозжечка) — *динамической атаксии*, при которой нарушается точность и плавность произвольных движений в гомолатеральных конечностях, пользуются следующими координаторными тестами.

Пальце-носовая проба: при попытке больного указательным пальцем предварительно выпрямленной и отведенной в сторону руки коснуться кончика своего носа отмечается дрожание руки (интенционный тремор) и мимопопадание (промахивание). Выполнение пробы с открытыми или закрытыми глазами не влияет существенно на ее результат. Промахивание при выполнении этой пробы с закрытыми глазами характерно для заднестолбовой (сенсит.чв-ной) атаксии.

Коленно-пяточная проба: при атаксии больному не удается провести (в положении лежа на спине с открытыми и закрытыми глазами) пяткой одной ноги по гребешку большеберцовой кости другой ноги от колена до стопы и обратно.

Указательная проба (симптом промахивания): больной с открытыми, а затем с закрытыми глазами пытается коснуться своим указательным пальцем указательного пальца исследующего, двигающего рукой сначала в горизонтальной, а затем в вертикальной плоскости.

Проба на диадохонез: при попытке совершать быстрые синхронные пронации и супинации кистей и предплечий обеих рук (как при вкручивании лампочки) у больных с мозжечковой патологией движения обеих рук оказываются несинхронными: на стороне поражения они замедленные, неловко размашистые (адиадохокинез).

Проба на соразмерность движений: на стороне поражения мозжечка отмечается избыточная ротация кисти — дисметрия (ги-перметрия) при повороте ладонями вниз кистей вытянутых ладонями кверху рук.

При мозжечковой патологии возможно также появление нистагм-аритмичного подергивания глазных яблок при взгляде в стороны или вверх, что обусловлено дискоординацией мышц глаза, иннервируемых глазодвигательными нервами. Для исследования нистагма больному предлагают отвести глазные яблоки влево, вправо, вверх и вниз, фиксируя взгляд в этом направлении в течение нескольких секунд. Нистагм бывает горизонтальным, вертикальным и ротаторным.

При поражении мозжечка он обычно бывает горизонтальным. Мозжечковый нистагм можно рассматривать как частное проявление интенционного дрожания глазных мышц.

Для дифференциации приобретенного нистагма от врожденного *А. В. Триумфов* предложил следующий *тест*: врожденный нистагм при переводе взгляда вверх сохраняет

свой прежний характер (горизонтальный или ротаторный), приобретенный горизонтальный нистагм при взгляде вверх становится вертикальным или исчезает.

Иногда отмечается такой своеобразный симптом, как *недооценка тяжести предмета* рукой на стороне поражения. При поражении мозжечковых систем расстраиваются такие сложные двигательные акты, как речь и письмо.

Расстройство речи как частное проявление атаксии, возникающее при дискоординации речедвигательной мускулатуры, заключается в том, что речь становится замедленной (брадилапия), отрывистой, взрывчатой, скандированной — больной говорит по слогам, путая ударения.

Нарушение письма обнаруживается изменением почерка — он становится крупным (макрография), неровным, зигзагоподобным, ломанными линиями.

Мозжечковая патология, как правило, сопровождается *изменением мышечного тонуса* (мышечная дистония) обычно в сторону его снижения — гипотонии "вплоть до полной атонии. Особенно снижается тонус мышц при поражении червя мозжечка. Объем пассивных движений в суставах при этом превышает физиологические пределы, сухожильные и периостальные рефлексy снижаются, мышцы наощупь становятся дряблыми.

ПОРАЖЕНИЕ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Периферические спинномозговые нервы в большинстве своем являются смешанными и состоят из двигательных, чувствительных и вегетативных волокон, поэтому симптомокомплекс поражения нерва включает двигательные, чувствительные и вазомоторно-секреторно-трофические расстройства. Поражение периферического звена нервной системы может быть на уровне корешков, сплетений и их нервов.

Поражение спинномозговых корешков (радикулит). Клиническая картина состоит из признаков одновременного поражения передних (двигательных) и задних (чувствительных) корешков, причем в первую очередь проявляются симптомы заболевания задних корешков, о чем свидетельствует появление боли в начале заболевания. Корешковый симптомокомплекс состоит из симптомов раздражения и выпадения.

Симптомы раздражения, как правило, преобладают на раннем этапе заболевания. Клинические признаки раздражения корешков проявляются в виде оживления сухожильных и периостальных рефлексов, парестезии, гиперестезии (чаще поверхностных видов чувствительности), боли, болевых точек, характерных анталгических поз и др. К *симптомам выпадения* относятся ослабление или полное исчезновение сухожильных и периостальных рефлексов, сегментарная гипестезия или анестезия отдельных (или всех) видов чувствительности. При поражении корешков могут наблюдаться мышечно-тонические феномены (симптомы Ласега, Бехтерева, Не-ри, Дежерина и др.). Расстройства чувствительное и движений, рефлексов и трофические нарушения при поражении корешков носят сегментарный характер. Возможны *изменения в спинномозговой жидкости*, связанные со стадией течения заболевания и локализацией патологического процесса. Так, в начале заболевания, когда преобладают явления раздражения корешков, в спинномозговой жидкости может быть увеличено количество клеточных элементов. На более поздних этапах заболевания, когда процесс переходит на корешковый нерв, вызывая его отек, наблюдается увеличение количества белка при нормальном или повышенном цитозе.

Корешки тесно связаны с оболочками спинного мозга, поэтому клиническую картину радикулита могут дополнять *менингеальные симптомы*. В таких случаях диагностируют *менингоррадикулит*.

Характерной для клинических симптомов радикулита является их асимметрия. Симметричность корешковой симптоматики может отмечаться при вторичном радикулите, вызванном деструктивными изменениями в позвонках, особенно их телах (туберкулезный спондилит, метастазы в тело позвонка и др.).

При переходе патологического процесса на спинномозговой узел говорят о *ганглиорадикулите*. В таких случаях к клинической картине радикулита поединяется картина опоясывающего лишая (*herpes zoster*). При этом наблюдаются высыпания герпетической сыпи в зоне иннервации пораженных корешков и соответствующих им узлов.

Поражение корешков может наступать на любом уровне, поэтому выделяют *шейный, грудной и пояснично-крестцовый радикулит*.

Нервные волокна корешков поясничного и крестцового отделов образуют седалищный и бедренный нервы, поэтому корешковая боль может распространяться по ходу указанных

нервов. Корешковая боль усиливается при кашле, чиханьи, натуживании во время акта дефекации и поднятия тяжести, поворотах и сгибании туловища, что объясняется усилением внутри-корешковой гипертензии, в основе которой лежат микроциркуляторные нарушения и отечные явления в корешках и их оболочечных влагалищах.

При искусственном усилении внутрикорешковой гипертензии появляются *болевые симптомы, и точки*.

Микроциркуляторные и отечные явления в корешках и их оболочечных влагалищах наблюдаются при поражении позвоночного столба (остеохондроз, выпадение межпозвоночных дисков, спондилоартроз, спондилолистез, спондилит и др.).

Корешковая боль нередко является причиной возникновения *ан-талгических поз* (сколиоз), проявляющихся искривлением позвоночного столба чаще в здоровую сторону. При этом уменьшается нагрузка на больную сторону и, следовательно, сдавливание корешково-оболочечного комплекса, что способствует уменьшению застойных и отечных явлений.

Поражения сплетений и их нервов. *Шейное сплетение* (plexus cer-vitalis) образовано брюшными ветвями четырех шейных спинномозговых нервов (C₁—04). Покрыто оно

грудинно-ключично-сосцевидной мышцей. Нервы, отходящие от сплетения, иннервируют кожу и мышцы шеи, кожу затылочной области головы. К ним относятся следующие нервы.

Малый затылочный нерв (n. occipitalis minor, C₆—C₇)—чувствительный, иннервирует кожу наружной части затылочной области головы и частично ушной раковины. Поражение его вызывает расстройство чувствительности в зоне иннервации нерва, раздражение сопровождается резкой болью в области затылка (затылочная невралгия) и наличием болевых точек при пальпации по заднему краю грудино-ключично-сосцевидной мышцы.

Большой ушной нерв (n. auricularis magnus, C₃) — чувствительный, иннервирует частично кожу ушной раковины, наружного слухового прохода и нижнечелюстной области. Поражение вызывает расстройства чувствительности в зонах его иннервации и боль в области наружного слухового прохода и угла нижней челюсти.

Надключичные нервы (пп. supraclaviculares, C₃ — 04) — чувствительные, иннервируют кожу в области над- и подключичной ямки, верхнего отдела лопатки и плеча. Поражение их сопровождается расстройством чувствительности и болью в указанных зонах.

Диафрагмальный нерв (n. phrenicus)—смешанный, самый мощный нерв сплетения. Двигательными ветвями иннервирует мышцу диафрагмы, чувствительными — плевру, перикард, диафрагму и прилегающую к ней брюшину. Поражение его вызывает паралич диафрагмы, что проявляется в затруднении дыхания, кашле-вых движениях. Раздражение сопровождается одышкой, икотой, позывами на рвоту, болью в области надключичной ямки, шеи и грудной клетки.

Плечевое сплетение (plexus brachialis) образовано передними ветвями четырех нижних шейных (C₅—C₈) и двух верхнегрудных (Th₁—Th₂) спинномозговых нервов. В сплетении различают надключичную (pars supraclavicularis) и подключичную (pars infraclavicularis) части. К плечевому сплетению относятся следующие нервы.

Подмышечный нерв (п. axillaris, d. — C₅ — смешанный нерв. Его двигательные волокна иннервируют дельтовидную мышцу и малую круглую мышцу, чувствительные в составе верхнего латерального кожного нерва плеча (п. cutaneus brachii lateralis superior) — кожу наружной поверхности плеча. Поражение подмышечного нерва в надключичной ямке, вовлекая в процесс мышечно-кожный нерв (п. musculocutaneus), вызывает паралич Эрба:

невозможность поднять плечо в результате паралича m. deltoideus и нарушение чувствительности кожи по наружной поверхности плеча.

Мышечно-кожный нерв (п. musculocutaneus, C₅—C₆)—смешанный. Двигательные волокна его иннервируют двуглавую мышцу плеча, плечевую и клювоплечевую мышцу, чувствительные—кожу наружной поверхности предплечья. В его составе—ветви бокового нерва предплечья (п. cutaneus antibrachii lateralis).

Поражение нерва сопровождается атрофией вышеуказанных мышц, выпадением сгибательно-локтевого рефлекса, расстройством чувствительности на коже лучевой поверхности предплечья и те-нара.

Лучевой нерв (п. radialis, C₅—C₆ и Th₁) —смешанный. Его двигательные волокна иннервируют мышцы-разгибатели предплечья: трехглавую мышцу плеча, локтевую мышцу, мышцы кисти:

длинный и короткий лучевые разгибатели запястья, разгибатель пальцев и разгибатель мизинца, длинную мышцу, отводящую большой палец кисти, и супинатор, принимающий участие в супинации предплечья.

Таким образом, лучевой нерв разгибает руку в локтевом суставе, кисть в лучезапястном суставе, пальцы в основных фалангах и, кроме того, отводит большой палец и выполняет супинацию кисти.

Чувствительные волокна идут в составе заднего кожного нерва плеча (п. cutaneus brachii posterior), нижнего латерального кожного нерва плеча (п. cutaneus brachii lateralis inferior) и заднего кожного нерва предплечья (п. cutaneus antibrachii posterior), ин-нервирует кожу задней поверхности плеча, предплечья и радиальной стороны кисти и частично тыльную поверхность первого, второго и половину третьего пальцев (. 34, а, б).

При поражении лучевого нерва отмечается типичная картина свисающей кисти (. 35). Больной не может разогнуть руку в локтевом и лучезапястном суставах, пальцы в основных фалангах, отвести большой палец, а также не может супинировать кисть и предплечье. Нарушается чувствительность в зоне иннервации нерва и наиболее четко — на тыльной поверхности кисти между основными фалангами первого и второго пальцев.

Для выявления нарушения двигательной функции лучевого нерва применяют следующие пробы.

При вытянутых вперед или поднятых вверх руках обнаруживается свисание кисти.

При разведении сложенных вместе ладонями кистей пальцы больной руки не разгибаются.

Изолированное поражение лучевого нерва встречается при хронических интоксикациях свинцом, токсикозе беременных, травмах, хронической алкогольной интоксикации, периферической форме рассеянного склероза.

Локтевой нерв (п. ulnaris C₆—Th₁)—смешанный. Его двигательные волокна иннер-

вируют локтевой сгибатель запястья, обеспечивающий сгибание и отведение кисти в локтевую сторону, глубокий сгибатель пальцев мизинца, обеспечивающие сгибание четвертого и пятого пальцев, межкостные мышцы, разводящие и приводящие пальцы, мышцу, приводящую большой палец кисти, и червеобразные мышцы, обеспечивающие разгибание средних и дистальных фаланг пальцев.

Локтевой нерв выполняет следующие двигательные акты: самостоятельно сгибает и разгибает в средних и дистальных фалангах четвертый и пятый пальцы, разводит и приводит второй — пятый, приводит большой палец;

совместно со срединным нервом сгибает кисть в лучезапястном суставе и второй — пятый пальцы в основных фалангах.

Чувствительные волокна локтевого нерва иннервируют кожу локтевой поверхности кисти, пятого и частично четвертого пальцев (. 34).

При поражении локтевого нерва теряется возможность ладонного сгибания кисти, сгибания четвертого и пятого пальцев, сведения и разведения пальцев кисти и приведения большого пальца. В связи с атрофией мелких мышц кисти и переразгибания основных фаланг, сгибания средних и дистальных фаланг пальцев кисть принимает вид “когтистой лапы” (. 36). При этом невозможно согнуть четвертый и пятый пальцы во время сжатия руки в кулак, согнуть дистальную фалангу мизинца или поцарапать последним по гладкой поверхности, невозможно приведение пальцев, особенно первого — пятого пальцев. Наиболее постоянно чувствительные расстройства обнаруживаются на коже локтевой поверхности кисти, в области дистальных фаланг четвертого и пятого пальцев (автономные зоны). Кроме того, в зоне нарушения чувствительности наблюдаются порой резко выраженные вегетативные расстройства (цианоз, нарушения потоотделения, кожной температуры). Отмечается также боль каузалгического характера.

Для выявления нарушения двигательной функции локтевого нерва применяют следующие пробы.

Предлагают больному разводить и сводить второй — пятый пальцы кисти после того, как он положил ее ладонью на стол.

В таком же положении кисти предлагают больному двигать дистальной фалангой мизинца.

При попытке сжать кисть в кулак средние и дистальные фаланги четвертого и пятого пальцев не сгибаются.

Предлагают растягивать полоску бумаги, зажатую между большим и указательными пальцами. Больной не может прижать полоску бумаги большим пальцем, так как пострадала мышца, приводящая большой палец кисти, и удерживает ее согнутой концевой фалангой большого пальца за счет длинного сгибателя большого пальца кисти, иннервируемого срединным нервом (обратный тест Тинеля).

Изолированное поражение локтевого нерва наблюдается при травме, синингомиелии и боковом амиотрофическом склерозе.

Срединный нерв (п. medianus) — смешанный. Двигательные волокна иннервируют лучевой сгибатель кисти и длинную ладонную мышцу, выполняющие ладонное сгибание кисти, глубокий и поверхностный сгибатели пальцев, длинный и короткий сгибатели большого пальца кисти, обеспечивающие сгибание пальцев, особенно трех первых, круглый и квадратный пронаторы, выполняющие пронацию предплечья, короткую мышцу, отводящую большой палец, и мышцу, противопоставляющую большой палец кисти.

Благодаря этому срединный нерв самостоятельно иннервирует следующие двигательные акты: сгибание и разгибание средних и дистальных фаланг второго и третьего пальцев, сгибание дистальной фаланги большого пальца, противопоставление большого пальца остальным пальцам, пронацию предплечья; совместно с локтевым нервом — ладонное сгибание кисти, сгибание прокси-мальных и средних фаланг пальцев, за исключением большого.

Чувствительные волокна иннервируют кожу лучевой поверхности кисти, ладонную поверхность первого, второго, третьего и частично четвертого пальцев, а также кожу тыльной поверхности их дистальных фаланг.

При поражении срединного нерва (токсического, инфекционного или травматического) нарушается пронация, ладонное сгибание кисти и первых трех пальцев и разгибание дистальных фаланг второго и третьего пальцев. При этом теряется возможность сгибать первый, второй и частично третий пальцы при сжатии руки в кулак, проводить царапающие движения указательным пальцем, противопоставить большой палец остальным. Чувствительные нарушения обнаруживаются в коже ладонной поверхности кисти

и первых трех (частично четвертого) пальцев и на тыльной поверхности двух дистальных фаланг второго, третьего, частично четвертого пальцев. Кроме того, выражены атрофии мышц кисти, особенно возвышения большого пальца кожи (гладкая, блестящая, сухая), вегетативно-сосудистые нарушения (синюшность, бледность, нарушение потоотделения, ломкость ногтей, изъязвление и др.), довольно часто отмечается каузалгическая боль.

Для определения двигательных расстройств, вызванных поражением срединного нерва, применяют следующие пробы.

Предлагают больному плотно прижать кисть ладонью к столу и сделать царапающее движение указательным пальцем.

Предлагают больному сжать пальцы в кулак. При этом средние и дистальные фаланги первого, второго и частично третьего пальцев не сгибаются (“рука пророка”).

Больной удерживает полоску бумаги выпрямленным большим пальцем за счет сохранности функции локтевого нерва (прямой тест Гинеля).

Просят больного противопоставить большой палец остальным, чего он не может выполнить.

Поражение всего плечевого сплетения вызывает периферический паралич мышц руки, выпадение сухожильных и периостальных рефлексов, расстройство всех видов чувствительности в зоне иннервации сплетения, распространяющуюся по всей руке боль и (при высоких поражениях) синдром Бернара—Горнера.

Поражение надключичной части сплетения (Cs — Ce) проявляется параличом Дюшена—Эрба — нарушением функции подкрыльцового нерва, иннервирующего дельтовидную мышцу, кожно-мышечного нерва, иннервирующего двуглавую мышцу плеча и плечевую мышцу, а также частично лучевого нерва, что проявляется поражением плечелучевой мышцы и мышцы супинатора. Функция мышц предплечья и кисти сохраняется. При таком поражении боль-чой не может отвести в сторону руку и поднять ее к горизонтальной

линии или привести к лицу. Выпадает сгибательно-локтевой рефлекс (с сухожилия *m. bicipitis brachii*). Возникают резкая боль в надключичной ямке при пальпации и расстройства чувствительности на коже плечевого пояса.

Поражение подключичной части сплетения (Cv—Th[^]) вызывает паралич Дежерина—Клюмпке, который наступает в результате нарушения функций локтевого, срединного и лучевого нервов. При этом поражаются мышцы, выполняющие движения в предплечье, кисти и пальцах, но сохраняются функции мышц плечевого пояса. Сухожильные и периостальные рефлексы на руке исчезают. Обнаруживаются расстройства чувствительности по корешковому типу на коже внутренней поверхности плеча, предплечья и кисти. При пальпации в подключичной ямке возникает резкая боль, которая иррадирует по всей руке.

Поясничное сплетение (*plexus lumbalis*), образованное из передних ветвей четырех поясничных спинномозговых нервов (, VI, с. 32), расположено спереди поперечных отростков поясничных позвонков и кзади от большой поясничной мышцы. Поясничное сплетение дает начало бедренному и запирательному нервам и наружному кожному нерву бедра. При поражении поясничного сплетения наблюдается паралич мышц, иннервируемых вышеуказанными нервами. Причиной поражения часто бывают воспалительные процессы органов полости малого таза, родовые травмы, интоксикации и т. д.

Бедренный нерв (*n. femoralis, Lz — 1[^]*) — смешанный. Его двигательные волокна иннервируют подвздошно-поясничную мышцу, сгибающую бедро в тазобедренном суставе, четырехглавую мышцу бедра, сгибающую бедро и разгибающую голень, портняжную мышцу, участвующую в сгибании ноги в коленном и тазобедренном суставах. Чувствительные волокна в составе передних кожных ветвей (*rr. cutanei anteriores*) бедренного нерва иннервируют кожу передней поверхности нижних двух третей бедра и подкожного нерва (*n. saphenus*) — передне-внутренней поверхности голени.

Поражение нерва ниже паховой связки приводит к нарушению разгибания голени, выпадению коленного рефлекса, атрофии четырехглавой мышцы бедра и расстройству чувствительности в зоне иннервации подкожного нерва.

Поражение нерва выше паховой связки приводит к присоединению к описанным выше явлениям нарушения функции подвздошно-поясничной мышцы, что затрудняет ходьбу и бег (из-за невозможности приведения бедра к животу), а также расстройство чувствительности на передней поверхности бедра.

Кроме того, отмечается симптом Мацкевича (появление боли по передней поверхности бедра при сгибании голени у лежащего на животе больного) и симптом Вассермана (у лежащего на животе больного появляется боль по передней поверхности бедра при поднимании вытянутой ноги кверху).

Крестцовое сплетение (plexus sacralis) является самым мощным. Оно состоит из передних ветвей пятого поясничного и четырех

крестцовых спинномозговых нервов, волокна которых, смешиваясь между собой, образуют несколько петель, сливающихся в мощный ствол седалищного нерва (, VII, с. 32). Впереди сплетения находится грушевидная мышца, сзади — крестец. Крестцовое сплетение располагается в непосредственной близости от крестцово-подвздошного сочленения, которое нередко поражается разными патологическими процессами, распространяющимися и на само сплетение.

При поражении крестцового сплетения нарушаются функции всех нервов, начинающихся из сплетения.

Седалищный нерв (п. ischiadicus, Ls — L⁴) — смешанный, самый крупный из всех периферических нервов. Покинув полость малого таза через большое седалищное отверстие между большим вертелом и седалищным бугром, он направляется по задней поверхности бедра в подколенную ямку, где делится на большеберцовый и малоберцовый нервы. По ходу отдает веточки, иннервирующие двуглавую мышцу бедра, полусухожильную и полуперепончатую мышцы, сгибающие и вращающие внутрь голень. При высоком поражении страдает функция большеберцового и общего малоберцового нервов, что проявляется параличом стопы и пальцев, выпадением ахиллова рефлекса, анестезией в области голени и стопы. Наряду с этим теряется возможность сгибания голени. Ствол нерва содержит много вегетативных волокон, поэтому его поражение сопровождается резкой болью и вегетативными нарушениями. При травматических повреждениях боль принимает каузальгический характер.

Пальпация по ходу седалищного нерва и его ветвей, особенно в местах, слабо покрытых мягкими тканями, вызывает резкую боль, распространяющуюся вверх и вниз от места нанесения раздражения. Как и при поражении пояснично-крестцовых корешков, могут наблюдаться симптомы Нери, Дежерина, Ласега, Бехтерева.

Большеберцовый нерв (п. tibialis, Ln — Ls) — смешанный. Двигательные волокна иннервируют трехглавую мышцу голени, сгибающую стопу, длинный и короткий сгибатели стопы, длинный и короткий сгибатели большого пальца стопы, сгибающие пальцы, заднюю большеберцовую мышцу, поворачивающую стопу внутрь, а также мышцу, отводящую большой палец стопы. Чувствительные волокна в составе латерального дорсального кожного нерва (п. sc-taneus dorsalis lateralis) иннервируют кожу задней поверхности голени, а в составе латерального и медиального подошвенных нервов (пп. plantares lateralis et medialis) — подошву и пальцы.

При поражении большеберцового нерва невозможно выполнить подошвенное сгибание стопы и пальцев, а также повернуть стопу внутрь. Стопа и пальцы находятся в положении экстензии (пяточная стопа, pes calcaneus). В таких случаях больной не может приподняться на пальцах и во время ходьбы наступает на пятку. Атрофии подвергаются задняя группа мышц голени и мелкие мышцы стопы. Свод стопы углубляется. Ахиллов рефлекс не вызывается. Чувствительность нарушается на задней поверхности голени, в подошве и пальцах. Утрачено мышечно-суставное чувство в большом пальце стопы.

При исследовании двигательной функции нерва больному предлагают выполнить подошвенное сгибание стопы и стать на носок больной ноги, чего он не может сделать.

К этиологическим факторам поражения нерва в первую очередь следует отнести травматический, нередко вызывающий каузалгическую боль.

Общий малоберцовый нерв (п. peroneus communis, 1-4— Si) — смешанный, в свою очередь, делится на две конечные ветви: глубокий малоберцовый (п. peroneus profundus) и поверхностный малоберцовый (п. peroneus superficialis) нервы. Двигательные волокна имеются в обеих ветвях: глубокий малоберцовый нерв иннервирует разгибатели стопы

и разгибатели пальцев, пронизывающие стопу, поверхностный малоберцовый нерв — длинную и короткую малоберцовые мышцы, приподнимающие латеральный край стопы и отводящие ее кнаружи.

Чувствительные волокна малоберцового нерва иннервируют кожу наружной поверхности голени и дорсальной поверхности стопы.

При поражении малоберцового нерва невозможно выполнить разгибание стопы и пальцев, а также ротировать стопу кнаружи. В таких случаях стопа свисает, несколько пронирована и повернута кнутри, пальцы ее согнуты, что дает картину “конской стопы”. Больной не может стать на пятку и во время ходьбы задевает пол пальцами свисающей стопы. Во избежание этого больной высоко поднимает ногу и при опускании ее вначале касается пола носком, затем латеральным краем стопы и всей подошвой (перонеальная, “петушиная”, степпажная (stoppage) походка). Расстройства чувствительности обнаруживаются на наружной поверхности голени и дорсальной поверхности стопы. Мышечно-суставное чувство в пальцах стопы не нарушается за счет сохранившейся чувствительной функции большеберцового нерва. Ахиллов рефлекс сохраняется.

Верхний ягодичный нерв (п. gluteus superior, Ia, L₅—Si) — двигательный, иннервирует среднюю и малую ягодичную мышцы

и мышцу, натягивающую широкую фасцию. Эти мышцы отводят бедро кнаружи. При поражении нерва затрудняется отведение бедра кнаружи. При двустороннем поражении возникает “утиная” походка: во время ходьбы больной раскачивается в стороны.

Нижний ягодичный нерв (п. gluteus inferior, Lo — Sa) — двигательный, иннервирует большую ягодичную мышцу, отводящую бедро кзади и выпрямляющую туловище из согнутого положения. При поражении его затруднены движения, совершаемые этими мышцами.

Задний кожный нерв бедра (п. cutaneus femoris posterior, Si — ³) — чувствительный, иннервирует кожу нижнего отдела ягодицы и задней поверхности бедра. При поражении его нарушается чувствительность в указанных зонах.

Копчиковое сплетение (plexus coccygeus) образуется из передних ветвей пятого крестцового корешка и *копчикового нерва* (п. coccygeus, S₅—Co₁). Из сплетения исходят *заднепроходно-копчиковые нервы* (nn. apococcygei), иннервирующие мышцы и кожу промежности. Раздражение сплетения патологическим процессом (воспалением, опухолью, интоксикацией и т. д.) вызывает его невралгию (coccygodynia).

ПОРАЖЕНИЕ СПИННОГО МОЗГА

Поражение верхнего шейного отдела (C₁ — C₄) вызывает центральную тетраплегию или тетрапарез, расстройство всех видов чувствительности по проводниковому типу книзу от уровня поражения, нарушение функции мочеиспускания центрального типа (задержка, периодическое недержание мочи), нарушение дыхания из-за паралича или пареза дыхательных мышц, включая диафрагму.

Поражение нижнего шейного отдела (C₅—Th₁) сопровождается периферическим параличом верхних и центральным параличом нижних конечностей, теми же расстройствами чувствительности и мочеиспускания, что и при поражении C₁ — C₄, возможен синдром Бернара—Горнера.

Поражение верхнего грудного отдела (Th₂ — Th⁶) — функции мышц верхних конечностей не нарушены, центральная параплегия нижних конечностей, расстройство всех видов чувствительности по проводниковому типу ниже уровня поражения, упомянутые нарушения мочеиспускания

Поражение нижнего грудного отдела (Th₇ — Th₁₂). Двигательные, чувствительные расстройства мочеиспускания (как и при поражении Th₂—Th₆). Поражение на уровне сегментов Th₇—Th₉ вызывает ослабление верхних и выпадение средних и нижних брюшных рефлексов, на уровне сегментов Th₁₀ — Th₁₂ — выпадение только нижних брюшных рефлексов.

Поражение поясничного отдела (L₁ — L₅) — периферический паралич мышц бедра, центральный паралич мышц голени, выпадение коленных и повышение ахилловых рефлексов, появление патологических рефлексов (Бабинского, Оппенгейма, Россоломо и др.), расстройство чувствительности книзу от уровня поражения, нарушение мочеиспускания

Поражение конуса (S₁— S₂). Периферический паралич мышц голени и стоп, выпадение ахилловых рефлексов, расстройство всех видов чувствительности в дистальных отделах нижних конечностей и в области промежности.

Поражение мозгового конуса (S₃— S₅). Расстройство чувствительности в области промежности, нарушение функции тазовых органов по периферическому типу (истинное недержание мочи и кала), выпадение анального рефлекса.

Поражение конского хвоста Периферические параличи мышц нижних конечностей и промежности, расстройства всех видов чувствительности в области промежности и преимущественно на медиальной поверхности нижних конечностей, нарушение функции тазовых органов по периферическому типу. Характерны сильная корешковая боль и асимметрия симптомов.

Поражение половины поперечника спинного мозга Поражение половины поперечника спинного мозга клинически проявляется синдромом Броуна—Секара.

Поражение половины поперечника шейного утолщения (C₅— Th₁) вызывает периферический паралич или парез руки и центральный — ноги, а также утрату суставно-мышечной и вибрационной чувствительности ноги на стороне очага, расстройство болевой и температурной чувствительности книзу от паховой складки на стороне,

противоположной очагу, утрату брюшных рефлексов с обеих сторон, повышение коленного и ахиллова рефлексов на стороне поражения.

ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ, ПАТОЛОГИЯ, МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ

Черепные нервы аналогично спинномозговым относятся к периферическому отделу нервной системы. Чувствительные ядра мозгового ствола являются аналогами ядер задних, двигательные ядра — передних рогов спинного мозга.

Всего имеется 12 пар черепных нервов, среди которых выделяют *три чувствительных* (обонятельный, зрительный, предверно-улитковый), *шесть двигательных* (глазодвигательный, блоковой, отводящий, лицевой, добавочный, подъязычный) и *три смешанных* (тройничный, языкоглоточный, блуждающий). В составе ряда нервов (глазодвигательный, тройничный, лицевой, языкоглоточный, блуждающий) проходят вегетативные волокна. Следует отметить, что чисто двигательных нервов не существует, так как в каждом из них проходит и определенное количество чувствительных волокон (глубокой чувствительности). Строение черепных нервов напоминает строение спинномозговых. Чувствительные волокна черепных нервов являются отростками чувствительных клеток их узлов, аналогов спинномозговых узлов спинномозговых нервов, и в совокупности образуют чувствительный корешок соответствующего черепного нерва.

(аналог заднего корешка спинномозгового нерва), который заканчивается у клеток чувствительных ядер. Двигательные волокна черепных нервов являются аксонами нервных клеток двигательных ядер мозгового ствола и подобны передним корешкам спинномозговых нервов.

Клиника поражения корешков и ядер черепных и спинномозговых нервов существенно не отличается. Поражение двигательного ядра, корешка и самого двигательного черепного нерва (двигательной порции смешанного нерва) дает картину периферического паралича соответствующей мускулатуры. Поражение корешков чувствительного черепного нерва дает нарушение всех видов чувствительности, поражение его ядер — диссоциированные (расщепленные) расстройства чувствительности аналогично поражению соответственно задних корешков и ядер задних рогов спинного мозга.

Обонятельные, зрительный нервы (I, II пары)

Обонятельные нервы I (nervi olfactorii) — чувствительные. Первые нейроны обонятельного анализатора (биполярные обонятельные клетки) находятся в слизистой оболочке верхней части полости носа. Из полости носа их аксоны, объединившись в виде тонких нитей, через отверстие решетчатой кости входят в полость черепа и заканчиваются в обонятельных луковицах (bulbus olfactorius), расположенных на основании лобных долей. Здесь находятся вторые нейроны, аксоны которых в составе обонятельного тракта (tractus olfactorius) оканчиваются в первичных обонятельных центрах—trigonum olfactorium, substantia perforate anterior и septum pellucidum, где расположены третьи нейроны. Аксоны последних направляются к проекционным корковым областям обоняния, находящимся в коре парагиппокампальной извилины (извилины гиппокампа) (gyrus parahippocampalis), главным образом в ее крючке (uncus). Кроме того, третьи нейроны оканчиваются в substantia perforata anterior, septum pellucidum, tuber cinereum nucl. corporis mamillaris. Часть аксонов третьих нейронов делает перекрест в области передней спайки мозга (commissura anterior), поэтому они достигают корковых проекционных зон как своей, так и противоположной сторон, и одностороннее поражение обонятельных путей в пределах третьих нейронов, включая корковые обонятельные центры, не сопровождается расстройствами обоняния. Волокна третьих нейронов достигают корковых обонятельных зон различными путями: одна часть из них огибает corpus callosum сверху, другая — снизу, третья — проходит прямо через fascic. uncinatus в височную долю.

Одностороннее поражение обонятельных путей первых и вторых нейронов при различных заболеваниях носовой полости или при локализации патологического процесса в лобной доле и на основании мозга, в передней черепной ямке вызывает гипосмию и аносмию на стороне поражения.

Локализация патологического процесса в височных долях вызывает раздражение обонятельных путей и корковых областей. В таких случаях появляются обонятельные галлюцинации, которые нередко являются предвестником эпилептического припадка (обонятельная аура).

Исследование расстройств обоняния производится при помощи ароматических веществ: поочередно закрывают один из носовых ходов, затем к открытому носовому ходу приближают ватку, смоченную ароматическим веществом, после чего исследуемый должен распознать запах известного ему вещества. При этом не пользуются летучими веществами с резким запахом (растворы аммиака, уксусной кислоты), вызывающих раздражение рецепторных окончаний тройничного нерва, заложенных в слизистой нижних отделов носовой полости.

Зрительный нерв II (n. opticus) — чувствительный, состоит из аксонов, заложенных в сетчатке глаза ганглиозных клеток (первые нейроны), дендриты которых контактируют с рецепторными аппаратами (колбочками и палочками). Ганглиозные клетки по морфологическому строению приближаются к клеткам коры большого мозга, их аксоны не имеют слоя нейролеммоцитов (шванновской оболочки) и по строению близки нервным волокнам белого вещества мозга.

Зрительные нервы, покинув глазное яблоко, проходят через зрительные отверстия из глазницы в полость черепа к нижней поверхности головного мозга. Затем зрительные нервы сближаются между собой и впереди от турецкого седла образуют зрительный перекрест (chiasma opticum), где происходит частичный перекрест волокон обоих

зрительных нервов (волокон, идущих от медиальных половин сетчатки). Аксоны ганглиозных клеток латеральных половин сетчатки перекресту не подвергаются. После зрительного перекреста образуются зрительные пути, состоящие из аксонов ганглиозных клеток латеральной половины сетчатки одного и медиальной половины сетчатки другого глаза, т. е. одноименных половин обоих глаз. Как в зрительном пути, так и в зрительном нерве сохраняется *определенное взаиморасположение аксонов* — аксоны ганглиозных клеток от верхних отделов занимают верхнее положение, от нижних — нижнее. Зрительные пути проходят на нижней поверхности головного мозга, где, обойдя ножку большого мозга с латеральной стороны, заканчиваются в первичных зрительных центрах — подушке таламуса (pulvinar thalami optici), латеральном коленчатом теле (corpus geniculatum lateralis), верхних холмиках (colliculi craniales superior), крыше среднего мозга. В указанных образованиях таламуса, преимущественно в латеральных коленчатых телах, расположены вторые нейроны, аксоны которых проходят через задний отдел задней ножки внутренней капсулы и направляются в белое вещество, где образуют зрительную лучистость (radiatio optica), или пучок Грациоле, который, пройдя вначале височную, а затем затылочную долю головного мозга, оканчивается в коре клина (cuneus) и язычной извилины (gyrus lingualis) затылочной доли. При этом в области клина заканчиваются волокна, проводящие зрительные раздражения от верхних одноименных гомонимных квадрантов сетчатки, а в язычной извилине — от нижних и одноименных гомонимных квадрантов сетчатки обоих глаз.

Аксоны зрительных путей, заканчивающихся в верхних холмиках, являются афферентной частью рефлекторной дуги зрачкового рефлекса. Следующими звеньями этой дуги являются расположенные в верхних холмиках нейроны и их аксоны, идущие к парасимпатическим парным ядрам глазодвигательного нерва (своей и противоположной стороны) и обеспечивающие прямую и содружественную реакцию зрачка на свет с помощью эфферентной части этой дуги — вегетативных волокон, идущих в составе глазодвигательного нерва к ресничному узлу (g. ciliare), волокна клеток которого направляются к мышце, суживающей зрачок, — сфинктеру зрачка (m. sphincter pupillae).

При *полном поражении зрительного нерва* возникает полная слепота (амавроз) или понижение зрения (амблиопия), наступает утрата или ослабление прямой реакции зрачка на свет на пораженной стороне, но сохраняется его содружественная реакция на свет при освещении здорового глаза.

Частичное поражение зрительного нерва сопровождается сужением полей зрения или выпадением его отдельных участков (скотомы).

Полное поражение зрительного перекреста вызывает слепоту на оба глаза, а поражение ее отделов сопровождается одной из разновидностей гетеронимной (разноименной) гемианопсии (IX).

Поражение центральной части зрительного перекреста опухолью гипофиза или расширенной его воронкой в результате внутричерепной гипертензии вызывает нарушение проводимости только перекрещивающихся волокон, идущих от медиальных половин сетчаток обоих глаз. При этом нарушаются латеральные, или темпоральные, поля зрения (височная, или битемпоральная, гемианопсия).

При поражении латеральных частей зрительного перекреста в патологический процесс вовлекаются непорекрещенные волокна, идущие от височных половин сетчаток обоих глаз. В таких случаях выпадают медиальные поля зрения, что дает гетеронимную биназальную гемианопсию.

Гомонимные (одноименные) гемианопсии возникают при поражении зрительного тракта, таламуса, задних отделов задней ножки внутренней капсулы, зрительной лучистости и затылочной доли, когда поражаются проводящие зрительные пути от одноименных половин сетчатки обоих глаз.

Поражение зрительного пути сопровождается гомонимной гемианопсией на противоположной очагу стороне, нарушением ре

акции зрачков на свет при освещении сетчатки обоих глаз и первичной атрофией дисков зрительных нервов в результате ретроградной дегенерации аксонов ганглиозных клеток.

Поражение лучистого венца и коры затылочной доли также сопровождается гомонимной гемианопсией (обычно квадрантной), но с сохранением реакции зрачка на свет афферентная часть дуги зрачкового рефлекса не поражена.

Поражение в области шпорной борозды вызывает гомонимную гемианопсию на противоположной очагу стороне. Однако практически наблюдается обычно поражение не всей затылочной доли, а отдельных ее частей — клина или язычной извилины, что сопровождается на противоположной стороне квадрантной гемианопсией;

нижней — при поражении клина и верхней — при поражении язычной извилины.

Раздражение шпорной борозды патологическим процессом (опухоль, киста, гематома, воспалительный, сосудистый очаг) сопровождается элементарными зрительными галлюцинациями в виде фотом и фотопсий (мелькающие искры, точки, круги) в противоположных полях зрения, что нередко бывает предвестником (аурой) эпилептического припадка.

При поражении зрительного анализатора проводится исследование остроты зрения, полей зрения и глазного дна.

Остроту зрения определяют по таблицам Крюкова, Головина и Сивцева.

Поля зрения определяются периметром. Больной при закрытом одном глазе другим глазом фиксирует взгляд на одной точке. В это время со всех сторон и в разных плоскостях двигают белый круг диаметром 1—2 мм по внутренней стенке дуги периметра снаружи внутрь. Кружочек останавливают, как только больной заметил его, и делают отметку на схеме. Затем нанесенные точки соединяют линией и получают границу поля зрения.

Исследование глазного дна производится офтальмоскопом. При этом изучается состояние зрительного диска и сосудов дна глаза. С помощью офтальмоскопа обнаруживают застойный диск, неврит и атрофию зрительного нерва.

Застойный диск — набухший, увеличенный, мутный, красновато-синюшный. Границы его неопределенны, вены извиты и расширены, артерии сужены. Он выступает над уровнем окружающей его сетчатки. По ходу сосудов нередко наблюдаются кровоизлияния. Застойный диск является признаком повышенного внутричерепного давления, часто — опухоли головного мозга.

Неврит зрительного нерва характеризуется гиперемией диска, сглаженностью его границ. Он встречается при воспалительных процессах черепа.

Атрофия зрительного нерва может быть первичной и вторичной. Первичная (простая) выражается сужением сосудов и уменьшением размеров диска, который постепенно становится серым, затем белым. Наблюдается при сдавлении нерва опухолью, при спинной сухотке, интоксикациях. При вторичной (застойной) атрофии отмечаются остаточные застойные явления на глазном дне.

Нервы, иннервирующие мышцы глаза (III, IV и V пары)

Глазодвигательный нерв, III (n. oculomotorius)—двигательный. Его ядро находится в передней части покрышки среднего мозга на уровне верхних холмиков крыши среднего мозга. Это ядро состоит из пяти групп клеток, различных по строению и функции. Две группы, занимающие наиболее латеральное положение, образуют латеральное парное крупноклеточное ядро. Аксоны двигательных клеток этого ядра направляются в основном по своей и противоположной сторонам к следующим исчерченным наружным мышцам глаза: мышце, поднимающей верхнее веко (*m. levator palpebrae superioris*), верхней прямой мышце (*m. rectus superior*), двигающей глазное яблоко кверху и несколько внутрь, нижней прямой мышце (*m. rectus inferior*), двигающей глазное яблоко кнутри и книзу, медиальной прямой мышце (*m. rectus medialis*), поворачивающей глазное яблоко кнутри, и к нижней косой мышце (*m. obliquus inferior*), поворачивающей глазное яблоко кверху и кнаружи.

Между двумя частями латерального (основного) ядра находятся группы мелких вегетативных (парасимпатических) клеток—добавочное ядро, куда входит парное мелкоклеточное ядро Якубовича, которое иннервирует неисчерченную (гладкую) внутреннюю мышцу глазного яблока, суживающую зрачок (сфинктер зрачка), обеспечивая реакцию зрачка на свет и конвергенцию, и непарное мелкоклеточное ядро Перлиа, расположенное между ядрами Якубовича, которое иннервирует ресничную мышцу (*m. ciliaris*), регулирующую конфигурацию хрусталика, чем обеспечивается аккомодация, т. е. близкое видение.

Аксоны нервных клеток парного и непарного парасимпатических ядер заканчиваются в ресничном узле (*ganglion ciliare*), волокна клеток которого достигают упомянутых мышц глаза, участвуя в реализации зрачкового рефлекса.

Глазодвигательный нерв покидает средний мозг через дно меж-ножковой ямки (*fossa interpeduncularis*) у верхнего края моста и медиальной поверхности ножки мозга и выходит на нижнюю поверхность головного мозга, где проходит вместе с блоковым, отводящим и глазным (ветвью V пары) нервами через верхнюю глазничную щель, покидая полость черепа и иннервируя указанные выше пять наружных и две внутренние мышцы глаза.

Полное поражение глазодвигательного нерва вызывает:

опущение верхнего века (*ptosis*), вызванное парезом или параличом *m. levator palpebrae superioris*;

расходящееся косоглазие (*strabismus divergens*) — за счет пареза или паралича *m. rectus medialis* и преобладания функции *m. rectus lateralis* (VI нерв) — глазное яблоко повернуто кнаружи и вниз;

двоение в глазах (*diplo-ria*), наблюдающееся при поднятии верхнего века и нарастающее при движении рассматриваемого предмета в сторону другого глаза,

отсутствие конвергенции глазных яблок вследствие невозможности движений глаза кнутри и кверху;

нарушение аккомодации (вследствие паралича ресничной мышцы) — больной не может рассмотреть предмет, находящийся на близком расстоянии;

расширение зрачка (midriasis) за счет преобладания симпатической иннервации *m. dilatatoris pupillae*;

выпячивание глазного яблока из глазницы (exophthalmus) за счет пареза или паралича наружных мышц глаза при сохранении тонуса *m. orbitalis*, имеющей симпатическую иннервацию от *centrum cilio-spinale* (Cs—Th1);

отсутствие зрачкового рефлекса.

Нарушение зрачкового рефлекса объясняется поражением его рефлекторной дуги.

Освещение одного глаза вызывает прямую (сужение зрачка на стороне освещения) и содружественную (сужение зрачка противоположного глаза) зрачковые реакции.

Исследование функции глазодвигательного нерва проводится одновременно с исследованием функций блокового и отводящего нервов. При осмотре определяют симметричность глазных щелей, наличие птоза (опущения верхнего века), сходящегося или расходящегося косоглазия. Затем проверяют наличие диплопии, движений каждого глазного яблока в отдельности (кверху, книзу, кнутри и кнаружи) и совместные движения глазных яблок в этих направлениях.

Исследование зрачков сводится к определению их величины, формы, равномерности, а также прямой и содружественной реакции зрачков на свет. При исследовании прямой реакции зрачка на свет исследующий своими ладонями закрывает оба глаза исследуемого, обращенного лицом к свету, и, поочередно отнимая ладони, смотрит, как реагирует зрачок в зависимости от интенсивности его освещения. При исследовании содружественной реакции оценивают реакцию зрачка на свет в зависимости от освещенности другого глаза.

Исследование реакции зрачков на конвергенцию с аккомодацией проводится путем поочередного приближения предмета к глазам, затем отдаления его (на уровне переносицы). При приближении предмета, на котором фиксируется взор, зрачки суживаются, при отдалении — расширяются.

Утрата прямой и содружественной реакции зрачков на свет при сохранении живой их реакции на аккомодацию с конвергенцией называется синдромом *Аргайла Робертсона*, который наблюдается при спинной сухотке. При этом заболевании бывают и другие симптомы со стороны зрачков: их неравномерность (anisocoria), изменение формы. При хронической стадии эпидемического энцефалита отмечается обратный синдром Аргайла Робертсона (сохранность реакции зрачков на свет, но ослабление или утрата реакции зрачков на конвергенцию с аккомодацией).

При ядерном поражении часто поражаются лишь отдельные мышцы, что объясняется рассредоточенным расположением клеточных групп и вовлечением в процесс только отдельных из них.

Блоковой нерв, IV (п. trochlearis) — двигательный. Его ядро находится в покрышке среднего мозга на дне водопровода среднего мозга на уровне нижних холмиков. Аксоны двигательных клеток направляются дорсально, минуя водопровод среднего мозга, попадают в верхний мозговой парус, где совершают частичный перекрест. Покинув мозговой ствол позади нижних холмиков, корешок блокового нерва огибает ножку мозга по ее боковой поверхности, ложится на основание черепа, а затем вместе с глазодвигательным, отводящим и глазным нервами покидает через верхнюю глазничную

щель полости черепа и входит в полость глазницы. Здесь он иннервирует единственную мышцу — верхнюю косую мышцу, поворачивающую глазное яблоко кнаружи и вниз.

Изолированное поражение отводящего нерва бывает редко. При этом возникает сходящееся косоглазие (*strabismus convergens*) и диплопия только при взгляде вниз.

Отводящий нерв, VI (п. *abducens*) — двигательный. Его относят также и к группе нервов мостомозжечкового угла. Его ядро располагается в дне верхнего треугольника ромбовидной ямки в пределах нижней части моста, где внутреннее колено лицевого нерва, огибая это ядро, образует лицевой бугорок. Аксоны двигательных клеток ядра направляются в вентральном направлении и, пройдя через всю толщу моста, выходят из ствола мозга между нижним краем моста и пирамидами продолговатого мозга. Затем отводящий нерв ложится на нижнюю поверхность головного мозга, проходит возле пещеристого синуса и покидает полость черепа через верхнюю глазничную щель (вместе с III, IV парами и верхней ветвью V пары) и проникает в глазницу, где иннервирует прямую латеральную мышцу, при сокращении которой глазное яблоко поворачивается кнаружи. Дендриты двигательных клеток ядра контактируют с волокнами заднего продольного пучка и кор-ково-ядерного пути. При поражении V нерва возникает изолированный периферический парез или паралич прямой латеральной мышцы, проявляющийся ограничением или невозможностью дви-

жения глазного яблока кнаружи. В таких случаях возникает сходящееся косоглазие и диплопия, усиливающаяся при взгляде в сторону пораженного нерва. Диплопия доставляет больному большие неудобства. С целью избежания ее он старается держать голову повернутой в сторону, противоположную пораженной мышце, или прикрывать глаз рукой. Длительное двоение может сопровождаться головокружением, болью в области затылка и шеи в связи с вынужденным положением головы.

При ядерном поражении в патологический процесс вовлекаются и волокна лицевого нерва, огибающие ядро отводящего нерва, и волокна пирамидных путей (раздел “Альтернирующие синдромы”, с. 130).

Иннервация взора. Содружественные движения глазных яблок обусловлены синхронным сокращением мышц, иннервируемых разными нервами. Так, повороты глаз вверх или вниз с одновременным опусканием или подниманием век требуют сокращения мышц, иннервируемых двумя глазодвигательными или двумя глазодвигательными и блоковыми нервами. Поворот глазных яблок в сторону осуществляется за счет сокращения мышц, которые иннервируются соответствующим стороне отводящим нервом и противоположным глазодвигательным. Подобная синхронность возможна благодаря существованию особой иннервационной системы — заднего продольного пучка, связывающего III, IV и VI пары друг с другом и другими анализаторами. Его нисходящие волокна начинаются в ядре заднего продольного пучка (Даркшевича), расположенном под дном орального конца водопровода среднего мозга. К ним присоединяются нисходящие волокна от латерального вестибулярного ядра (Дейтерса). Оканчиваются нисходящие волокна у ядер XI нерва и клеток передних рогов шейной части спинного мозга, обеспечивая связь с движениями головы. На своем пути нисходящие волокна подходят к клеткам ядер III, IV и VI пар, осуществляя связь между ними. В других вестибулярных ядрах — верхнем и медиальном — начинаются восходящие волокна, которые связывают ядро VI нерва с той частью ядра противоположного глазодвигательного нерва, которая иннервирует медиальную прямую мышцу. Ядра заднего продольного пучка связывают между собой части ядер глазодвигательных нервов, ответственных за поворот глаз вверх и вниз. Так обеспечиваются согласованные движения глаз.

Иннервация произвольных движений глаз осуществляется корой. Волокна, связывающие корковый центр зора (задние отделы средней лобной извилины) с задним продольным пучком, проходят через передние отделы передней ножки внутренней капсулы вблизи корково-ядерного пути и направляются в покрышку среднего мозга и моста, перекрещиваясь в передних его отделах. Заканчиваются они в ядре отводящего нерва (стволовой центр зора). Волокна для вертикальных движений глаз подходят к ядру заднего продольного пучка, которое является координационным центром вертикального зора.

Поражение заднего продольного пучка или стволового центра зора вызывает нарушение сочетанных движений глаз в сторону, соответствующую поражению (парез или паралич зора). Повреждение задних отделов средней лобной извилины или путей, идущих отсюда к заднему продольному пучку, вызывает парез или паралич зора в сторону, противоположную поражению. При ирритативных процессах в коре названных отделов возникают клонико-тонические судороги глазных мышц и головы в сторону, противоположную очагу раздражения. Поражение области, в которой расположены ядра заднего продольного пучка, вызывает парез или паралич вертикального зора.

Нервы мостомозжечкового угла (V, VI, VII, VIII пары)

Черепные нервы, составляющие группу нервов мостомозжечкового угла, относятся к понтинной группе, так как покидают мозговой ствол в пределах моста, где могут поражаться патологическими процессами (опухоль, киста, арахноидит и др.), исходящими из мостомозжечкового угла, образованного мостом, мозжечком и продолговатым мозгом. Хотя в непосредственной близости к этой области находятся только преддверно-улитковый и лицевой нервы, довольно часто при указанных патологических процессах поражаются также проходящие неподалеку тройничный и отводящий нервы, которые также относят к группе нервов мостомозжечкового угла.

Тройничный нерв, V (п. trigeminus) — смешанный. Первые нейроны находятся в тройничном узле (gangl. trigemini), представляющем листок твердой мозговой оболочки и расположенном в тройничном вдавлении, представляющем собой углубление передней поверхности каменистой части височной кости.

Аксоны чувствительных клеток узла в составе чувствительного корешка тройничного нерва вступают в мост в средней трети его латеральной поверхности. Здесь корешок делится на две части. Одна его часть состоит из волокон болевой и температурной чувствительности, заканчивающихся в ядре спинномозгового пути тройничного нерва (п. tractus mesencephalicus n. trigemini), которое, проходя нижний отдел моста и весь продолговатый мозг, своим нижним концом заходит в спинной мозг. Другая часть чувствительного корешка, состоящая из волокон тактильной и суставно-мышечной чувствительности, заканчивается в главном чувствительном ядре тройничного нерва (п. sensorius principalis n. trigemini), расположенном в верхней части покрывки моста. Аксоны нервных клеток этих двух ядер (вторых нейронов) переходят на противоположную сторону и, примкнув к медиальной петле, вместе с ней заканчиваются в таламусе. Аксоны третьих нейронов, находящихся в таламусе, направляются через внутреннюю капсулу, лучистый венец в кору постцентральной извилины противоположного ядру полушария.

Дендриты чувствительных клеток узла тройничного нерва составляют три периферические ветви тройничного нерва — глазной

(п. ophthalmicus), верхнечелюстной (п. maxillaris) и нижнечелюстной (п. mandibularis) нервы.

Глазной нерв — чувствительный, покидает полость черепа через верхнюю глазничную щель (вместе с III, IV и VI парами) малого крыла клиновидной кости и обеспечивает иннервацию кожи передней волосистой части головы и лба, верхнего века, глазного яблока, спинки носа, слизистой верхней части полости носа, основной и лобной пазух, мозговых оболочек.

Верхнечелюстной нерв выходит из полости черепа через круглое отверстие большого крыла клиновидной кости и иннервирует кожу нижнего века, среднюю часть лица, верхнюю губу, верхнюю челюсть и ее зубы, десну и надкостницу, верхнечелюстную (гайморову) полость и нижнюю часть носовой полости.

Нижнечелюстной нерв — смешанный, покидает полость черепа через овальное отверстие большого крыла клиновидной кости. Его чувствительные волокна обеспечивают иннервацию нижней губы, нижней части лица, подбородка, нижнюю челюсть, ее зубы, десну и надкостницу, слизистую щек, двух передних третей языка.

Двигательные волокна нерва, представляющие собой аксоны нервных клеток расположенного в области моста двигательного ядра тройничного нерва (n. motorius n. trigemini), иннервируют жевательную, височную, латеральную и медиальную крыловидные мышцы и переднее брюшко двубрюшной мышцы. *Вкусовые волокна* являются дендритами специальных чувствительных вкусовых клеток узла коленца (ganglion geniculi) лицевого нерва, которые через конечную ветвь n. lingualis обеспечивают вкусовыми рецепторными приборами передние две трети языка. *Секреторные парасимпатические волокна* являются аксонами вегетативных клеток верхнего слюноотделительного ядра (nucl. salivatorius superior), идущими в составе промежуточного нерва (n. intermedius), затем барабанной струны (chorda tympani) и нижнечелюстного нерва к поднижнечелюстной и подъязычной слюнным железам.

В составе как крупных, так и многочисленных мелких ветвей тройничного нерва имеются вегетативные волокна, значение которых позволяет понять сложные вегетатические синдромы.

Так, к главному нерву, отдающему веточки к мозговым оболочкам, слезным железам, лобной пазухе, а также к слизистой верхней части носа и глазницы, присоединяются вегетативные волокна от ресничного узла, расположенного в глазнице.

В составе верхнечелюстного нерва и его ветвей — скулового (n. zygomaticus), подглазничного (n. infraorbitalis) и верхних альвеолярных нервов (пп. alveolares superiores) идут вегетативные волокна из крылонебного узла (gangl. pterygopalatinum), находящегося в fossa pterygoidea.

Нижнечелюстной нерв и его ветви — ушно-височный (n. auriculo-temporalis), щечный (n. buccalis) и нижний альвеолярный (n. alveolaris inferior) нервы — в своем составе имеют волокна из ушного узла (gangl. oticum), расположенного в области овального отверстия.

Кроме того, в системе тройничного нерва имеются симпатические волокна из сплетений, в основном из plexus carotico-cus, участвующих в регуляции сосудистого тонуса.

Исследование функций тройничного нерва включает проверку чувствительности в иннервируемых им областях и способности совершать жевательные движения. Для исследования чувствительности дотрагиваются иголкой, ваткой, пробирками с холодной и горячей водой к разным участкам кожи лица.

Проверяют также роговичные, конъюнктивальные, надбровные и нижнечелюстной рефлекс. С целью исследования двигательной функции тройничного нерва больного просят стиснуть зубы, затем сделать несколько жевательных движений, пожевать, ощупывая при этом, как контурируются жевательные мышцы. Следует также проверить расположение нижней челюсти при открывании рта (не отклоняется ли она в сторону).

Расстройства чувствительности на лице при поражении тройничного нерва, в зависимости от локализации патологического процесса, могут быть сегментарного или периферического типа. Сегментарный диссоциированный тип расстройств обнаруживается при поражении ядра спинномозгового пути, в результате чего при сохранности тактильной чувствительности нарушается болевая и температурная чувствительность на лице в сегментарных кольцевых зонах Зельдера. Поражение верхнего отдела ядра спинномозгового пути обуславливает подобное расстройство чувствительности в кольцевой зоне, примыкающей к ротовой щели, а нижнего отдела — в кольцевой зоне, примыкающей к теменно-ушно-подбородочной линии. Кроме

расстройств чувствительности снижаются или выпадают роговичный и конъюнктивальный рефлексы, а также рефлекс со слизистой носа и нижнечелюстной рефлексы.

Периферический тип расстройства чувствительности выявляется при поражении периферических ветвей тройничного нерва. При этом нарушаются все виды чувствительности.

Раздражение тройничного нерва или ветвей сопровождается резкой стреляющей или жгучей болью, покраснением кожи в зоне иннервации пораженной ветви.

Двигательные расстройства возникают при поражении двигательного ядра или двигательных волокон тройничного нерва и про

являются периферическим парезом или параличом жевательных мышц на стороне поражения. При одностороннем поражении во время открывания рта нижняя челюсть смещается в сторону поражения, при двустороннем — отвисает. Нижнечелюстной рефлекс снижается или исчезает.

Лицевой нерв, VIII (п. facialis) — двигательный. Имеет в своем составе и вкусовые и парасимпатические секреторные волокна, идущие в составе промежуточного нерва.

Двигательное ядро лицевого нерва расположено глубоко в нижней части моста и состоит из верхней и нижней частей. Верхняя часть, имеющая двустороннюю корковую связь за счет перекреста корково-ядерного пути, обеспечивает иннервацию мимической мускулатуры выше глазной щели, нижняя — имеет только одностороннюю корковую связь, что обуславливает при поражении последней центральный парез или паралич мышц лица ниже глазной щели на противоположной очагу стороне.

Промежуточный нерв имеет общее с языкоглоточным парасимпатическое секреторное слюноотделительное ядро (nucl. salivatorius cranialis [superior]), секреторные волокна которого вместе с лицевым нервом проходят через лицевой канал каменистой части височной кости, а затем, после образования узла колена, оставив лицевой нерв, в составе п. petrosus major присоединяются к нижнечелюстному нерву и иннервируют поднижнечелюстную и подъязычные слюнные железы.

К промежуточному нерву относится общее с языкоглоточным нервом чувствительное вкусовое ядро одиночного пути (nucl. tractus solitarii), где заканчиваются аксоны первых нейронов вкусового анализатора, находящиеся в узле колена лицевого нерва (gangl. geniculi). Дендриты этих клеток проходят в составе chorda tympani, а затем язычного нерва и его ветви — подъязычного нерва (п. sublingualis) до вкусовых рецепторных аппаратов передних двух третей языка своей стороны.

Аксоны двигательных клеток ядра лицевого нерва направляются ко дну ромбовидной ямки, где в области лицевого бугорка огибают находящееся здесь ядро отводящего нерва и, образовав внутреннее колено, принимают вентральное направление. Затем аксоны в составе корышка совместно с корешками промежуточного нерва и улитковой части VIII пары покидают ствол мозга в мостомозжечковом углу, на границе моста и продолговатого мозга и выходят в полость черепа. Подойдя к внутреннему слуховому отверстию каменистой части височной кости, лицевой и промежуточный нервы

•оставляют улитковый нерв и входят в canalis facialis. Здесь, образовав внешнее колено, покидают полость черепа через шилососце-видное отверстие.

Проходя через лицевой канал, лицевой нерв отдает такие ветви:

•большой каменистый нерв (п. petrosus major), в составе которого имеются парасимпатические волокна к слезной железе, поэтому поражение его сопровождается сухостью глаза, раздражение — гиперсекрецией слезной железы (слезотечение);
стременной нерв (п. stapedijs), покидающий лицевой канал несколько ниже большого каменистого нерва и иннервирующий стременную мышцу,

•ослабляющую натяжение барабанной перепонки, поражение его вызывает повышенное восприятие звука; барабанную струну (chorda tympani) — самую крупную ветвь, отходящую еще ниже, она состоит из дендритов чувствительных вкусовых клеток узла колена лицевого нерва, несущих афферентные вкусовые импульсы от передних двух третей языка, и аксонов вегетативных клеток слюноотделительного ядра, несущих эфферентные секреторные импульсы к поднижнечелюстной и подъязычной железам.

Поражение барабанной струны вызывает расстройство вкуса на передних двух третях языка и нарушение секреторной функции поднижнечелюстной и подъязычной слюнных желез той же стороны.

После выхода через шилососцевидное отверстие лицевой нерв делится на несколько веточек, образуя так называемую гусиную

лапку (pes anserinus), которая обеспечивает двигательными нервными волокнами почти все мышцы лица.

При исследовании лицевого нерва внимательно осматривают лицо в покое для выявления асимметрий, кожных складок, глазных щелей, уровня стояния углов рта. Затем больному предлагают закрыть поочередно каждый глаз и оба глаза вместе, поднять и нахмурить брови, показать зубы, надуть щеки, свистнуть, задуть спичку. Проверяют вкус в области передних двух третей языка.

Поражение лицевого нерва на всем его протяжении вызывает периферический паралич мышц лица. В связи с этим возникает асимметрия лица, которая довольно выражена в покое и особенно при показывании зубов (44, 45), когда угол рта не оттягивается кзади (паралич m. risorius), и возникает феномен “восклицательного знака”. На пораженной стороне отмечается сглаженность складки кожи лба и носогубной складки, глазная щель расширена, закрыть ее во время зажмуривания глаз не удастся, так как веки не смыкаются (парез m. orbicula-ris oculi), при этом глазное яблоко поворачивается кверху (феномен Белла), а через неприкрытую щель, образовавшуюся между верхним и нижним веком, видна полоска склеры (lagophthalmus), из

расширенной глазной щели возможно обильное слезотечение. Невозможно на пораженной стороне наморщить лоб, вызвать напряжение широкой мышцы шеи, становятся невозможны такие движения, как свист, поцелуй и т. п. Больной испытывает затруднение во время разговора и еды (застревание пищи между щекой и зубами). Утрачены или понижены надбровный, роговичный и конъюнктивальный рефлекс.

В зависимости от уровня поражения вышеописанную картину периферического паралича дополняют те или иные признаки поражения расположенных по соседству образований и

нервов Так, при поражении внутреннего колена лицевого нерва в стволе мозга в процесс вовлекается и ядро отводящего нерва. В таких случаях развивается клиническая картина альтернирующего синдрома Фовилля.

Поражение лицевого нерва в мостомозжечковом углу сочетается, в первую очередь, с поражением промежуточного и преддверно-улиткового нервов, затем присоединяются признаки нарушения функций тройничного и отводящего нервов. При поражении ствола лицевого нерва в пределах канала височной кости к вышеописанной картине периферического паралича присоединяются симптомы поражения его ветвей, расположенных ниже патологического очага. Поражение корково-ядерных путей, относящихся к ядрам лицевого нерва, как правило, сочетается с вовлечением в патологический процесс корково-спинномозговых (пирамидных) путей.

Центральный паралич мышц лица наступает при любой локализации патологического очага на всем протяжении корково-ядерного пути (кора, лучистый венец, внутренняя капсула, ножки мозга, мост). В таких случаях центральный парез или паралич мышц лица сочетаются с центральным гемипарезом или гемиплегией на противоположной очагу стороне. Для центрального паралича мышц лица характерно нарушение функций мышц, расположенных ниже глазной щели, имеющих одностороннюю корковую иннервацию от противоположного полушария мозга; отсутствие реакции дегенерации (перерождения) парализованных мышц; сохранение надбровных, роговичных и конъюнктивальных рефлексов, рефлекторные дуги которых замыкаются на уровне моста.

Ирритация патологическим очагом двигательной области коры, зоны формирования корково-ядерного пути при определенных

подкорковых образований может сопровождаться лицевыми гипер-кинезами в виде тонических и клонических судорог или ограниченных спазмов отдельных мышц лица.

Преддверно-улитковый нерв, VIII (п. vestibulocochlearis) — чувствительный, состоит из двух самостоятельных частей, совершенно различных по своей функции: преддверной (pars vestibularis) и улитковой (pars cochlearis).

Улитковая часть имеет прямое отношение к слуховому анализатору. Первые нейроны находятся в спиральном узле улитки (gangl. spirale cochleae). Дендриты этих клеток подходят к спиральному (кортиеvu) органу (organum spirale), где заканчиваются у его рецепторных волосковых слуховых клеток, воспринимающих колебания эндолимфы и превращающих их в нервные импульсы, а аксоны — формируют улитковую часть нерва, которая вместе с преддверной частью и лицевым нервом выходит из височной кости через внутренний слуховой проход в полость черепа. В пределах мостомозжечкового угла вступают с боковой стороны, на границе моста и продолговатого мозга, в мозговой ствол, заканчиваясь в переднем и заднем улитковых ядрах (nucll. cochleare ventralis et dorsalis), где находятся вторые нейроны, волокна которых частью делают перекрест в пределах моста и, перейдя на противоположную сторону, направляются в подкорковые слуховые центры — нижние холмики крыши среднего мозга и ядра медиальных колленчатых тел (nucll. corporis geniculatis) таламуса, а частью идут по своей стороне. К слуховым путям, образованным перекрещенными волокнами вторых нейронов, присоединяются центральные отростки клеток трапециевидного тела (corpus trapezoideum), медиального добавочного оливного ядра (nucll. olivaris accessorius medialis) и ядра латеральной петли. При этом образуется латеральная петля (lemniscus lateralis), располагающаяся снару́жи от медиальной петли и заканчивающаяся в перечисленных подкорковых слуховых центрах, где находятся третьи нейроны. Волокна последних, пройдя через заднюю треть задней

ножки внутренней капсулы и лучистый венец, заканчиваются в корковом конце слухового анализатора (в задних отделах верхней височной извилины).

Наличием *двустороннего проведения слуховых импульсов* выше улитковых ядер моста объясняется отсутствие расстройств слуха при одностороннем поражении в-юрых нейронов слухового анализатора, т. е. боковой петли, подкорковых слуховых центров, лучистого венца, коры верхней височной извилины.

Расстройства слуха вызываются односторонним поражением только первого нейрона, самого ствола улитковой части VI II нерва и ее ядер.

Раздражение корковой проекционной области слухового анализатора может сопровождаться слуховыми галлюцинациями, которые нередко бывают предвестником (аурой) генерализованного судорожного эпилептического приступа.

Исследование остроты слуха проводят с помощью шепотной и громкой речи. Шепотную речь здоровым ухом слышно на рас

стоянии 7—12 м, громкую—20 м. Более точно можно определить состояние слуха при аудиографии.

Различают следующие *расстройства слуха*: полную утрату слуха, или глухоту (anacusis), понижение слуха (hyacusis) и повышение слуха (hyperacusis).

При нарушении слуха необходимо установить, наступило ли это расстройство в результате поражения патологическим процессом звукопроводящего аппарата в среднем ухе (барабанная перепонка, слуховые косточки) или звуковоспринимающего (спиральный орган, улитковая часть VIII нерва, ядра).

Для *поражения звукопроводящего аппарата* характерны расстройство слуха на низкие тона и сохранность костной проводимости, для *поражения звуковоспринимающего аппарата* — расстройство слуха на высокие тона и потеря костной проводимости.

Для определения состояния воздушной и костной проводимости предложены методы с использованием камертона (преимущественно с частотой колебаний 128 в 1 с).

Метод Вебера заключается в том, что ножку звучащего камертона устанавливают по средней линии темени. При поражении звукопроводящего аппарата звучание камертона лучше воспринимается больным ухом, а при поражении звуковоспринимающего — здоровым.

Преддверная часть. Первые нейроны находятся в преддверном узле (pars vestibularis), расположенном на дне внутреннего слухового прохода. Дендриты клеток этого узла заканчиваются рецепторными аппаратами в полукружных каналах, а аксоны покидают височную кость через forus acusticus internus и входят в полость черепа в виде отдельного вестибулярного корешка, который, достигнув мостомозжечкового угла, проникает в ствол мозга, где делится на восходящую и нисходящую ветви, оканчивающиеся в вестибулярных ядрах (вторые нейроны) в покрывке моста, в боковых отделах IV желудочка: восходящая ветвь заканчивается в верхнем вестибулярном ядре и черве мозжечка, нисходящая — в латеральном, медиальном и нижнем вестибулярных ядрах. Вестибулярные ядра обеспечивают следующие связи:

- 1) со спинным мозгом через преддверно-спинномозговой путь, идущий от латерального вестибулярного ядра к передним рогам спинного мозга в составе передних канатиков своей стороны, и через задний продольный пучок к передним рогам шейного отдела спинного мозга противоположной стороны;
- 2) с червем мозжечка через преддверно-мозжечковый пучок, идущий в составе нижних мозжечковых ножек к противоположной и преимущественно своей стороне;
- 3) с ядрами глазодвигательных нервов через систему заднего продольного пучка;
- 4) с вегетативными образованиями ствола мозга, главным образом задним ядром блуждающего нерва и ядрами гипоталамуса;
- 5) с ретикулярной формацией, с экстрапирамидной системой, с таламусом и корой большого мозга (преддверный (статокинетический) анализатор оканчивается в коре височных долей большого мозга, по-видимому, вблизи слуховой проекционной области).

Вышеприведенные связи преддверного аппарата с другими отделами нервной системы объясняют патологию, наблюдаемую при его поражении: расстройства равновесия и координации движений (связи с мозжечком, экстрапирамидной системой, спинным мозгом), нистагм, нарушение содружественных движений глазных яблок с движениями головы (связи с ядрами глазодвигательных нервов), головокружение, рвота и другие вегетативные расстройства (связи с парасимпатическим ядром блуждающего нерва и другими вегетативными ядрами). Указанная патология может наблюдаться при поражении преддверных связей патологическими процессами на разных уровнях (внутреннее ухо, мозговой ствол, кора височных долей большого мозга).

Для исследования функции преддверной части VIII нерва проверяют нистагм, равновесие, выполнение координаторных проб и т. д. Проводят вращательную пробу (вращение исследуемого на специальном стуле), и по характеру экспериментально вызванного нистагма, вестибулоспинальных и вестибуловегетативных рефлексов судят о состоянии вестибулярной функции.

Бульбарные нервы (IX—XII)

Языкоглоточный нерв, IX (п. glossopharyngeus) — смешанный, содержит двигательные, чувствительные, вкусовые и секреторные волокна, соответственно которым имеет в дорсальной части продолговатого мозга следующие ядра:

1) двигательное двойное ядро (его передняя часть), волокна которого иннервируют глоточную мускулатуру; задняя часть ядра относится к блуждающему нерву; 2) чувствительное ядро одиночного пути, также общее с X парой ядро, в котором оканчиваются вкусовые волокна от задней трети языка, идущие в составе языкоглоточного нерва, и вкусовые волокна от передних двух третей языка, идущие в составе промежуточного нерва; кроме того, в этом ядре оканчиваются нервные волокна от малого каменистого нерва (п. petrosus minor) и волокна общей чувствительности для среднего уха и глотки; 3) парасимпатическое нижнее слюноотделительное ядро (nucl. salivatorius inferior), от которого идут нервные волокна в составе языкоглоточного нерва для околоушной железы; 4) парасимпатическое дорсальное ядро (nucl. dorsalis), являющееся продолжением одноименного ядра блуждающего нерва.

Нерв имеет два узла — gangl. superius et inferius (гомологи чувствительных спинномозговых узлов), содержащих первые нейроны, волокна которых заканчиваются в ядре одиночного пути. Эфферентные волокна языкоглоточного, а также блуждающего и промежуточного нервов выходят из мозга на дне задней латеральной борозды, между нижним оливным ядром и нижней мозжечковой ножкой, затем покидают полость черепа через яремное отверстие.

Поражение языкоглоточного нерва сопровождается двигательными расстройствами (нарушение глотания), которые слабо выра-

жены, так как нарушенная иннервация языкоглоточного нерва компенсируется за счет блуждающего нерва, чувствительными расстройствами (анестезия, гипестезия) на соответствующей половине глотки (дужка, задняя стенка, области среднего уха), вкусовыми нарушениями (агезия, гипергезия) отдельных или всех видов вкусовых ощущений на задней трети одноименной стороны языка, нарушениями выделительной функции околоушной железы (с одной стороны), которые компенсируются другими слюнными железами, поэтому обычно больной испытывает лишь незначительную сухость во рту.

Вкусовую чувствительность исследуют нанесением раздражения (кислое, сладкое, соленое, горькое) на слизистую языка тампоном, смоченным веществом определенного вкуса, или каплями из пипетки. После нанесения раздражения каждый раз необходимо полоскать рот чистой водой во избежание смешивания растворов.

Блуждающий нерв, X (п. vagus) — смешанный, содержит двигательные, чувствительные и вегетативные (парасимпатические) волокна. Имеет следующие ядра, расположенные в продолговатом мозге: двигательное двойное ядро, общее с языкоглоточным нервом; волокна X пары, начинающиеся от задней части этого ядра, иннервируют истерченные мышцы гортани, глотки, мягкого неба;

чувствительное ядро одиночного пути (общее для X и XI пар), в наружной части которого оканчиваются афферентные аксоны первых нейронов, расположенных в верхнем и нижнем узлах (ден-дриты этих клеток оканчиваются в слизистой гортани, трахеи, бронхов, сердца и пищевом канале, а также в мозговых оболочках и полости среднего

уха); парасимпатическое заднее ядро (nucl. dorsalis) дает начало эфферентным волокнам, иннервирующим неисчерченные мышцы внутренних органов (гортань, трахея, бронхи, сердце, пищевод, желудок, тонкая кишка, верхняя часть толстой кишки, печень, поджелудочная железа).

Аксоны клеток чувствительного ядра (вторых нейронов), перейдя на противоположную сторону, присоединяются к медиальной петле и заканчиваются в таламусе.

Вместе с языкоглоточным и промежуточным нервами, выйдя через яремное отверстие из полости черепа, блуждающий нерв располагается на шее между магистральными сосудами (внутренней сонной артерией и яремной веной), проникает в грудную, а затем в брюшную полость, где обеспечивает парасимпатической иннервацией внутренние органы. Различают следующие парасимпатические волокна: двигательные для неисчерченной мускулатуры внутренних органов, секреторные волокна к желудку и поджелудочной железе, волокна, замедляющие сокращения сердца и вазомоторные волокна.

Блуждающий нерв отдает ветви, в состав которых входят волокна чувствительных клеток верхнего и нижнего узлов: менин-геальная ветвь (г. meningeus), которая совместно с тенториальной ветвью (г. tentorii) глазного нерва иннервирует мозговые оболочки, ушную ветвь (г. auricularis), иннервирующую наружный слуховой проход, слуховую (евстахиеву) трубу и барабанную полость, возвратный гортанный нерв (п. laryngeus recurrens), иннервирующий гортань, в том числе голосовые связки. Последнее обстоятельство объясняет гортанно-ушной феномен (опухоль гортани сопровождается болью в наружном слуховом проходе) и то, что раздражение наружного слухового прохода вызывает кашлевой рефлекс.

Для исследования функций блуждающего нерва оценивают голос больного (нет ли носового оттенка, глухости, потери голоса);

проверяют подвижность дужек мягкого неба при произнесении больным гласных звуков; выясняют, не поперхивается ли больной при глотании, не попадает ли в нос жидкая пища; исследуют чувствительность кожи в области, иннервируемой блуждающим нервом, частоту дыхания и сердечных сокращений.

Одностороннее поражение блуждающего нерва вызывает снижение или утрату глоточного и небного рефлексов, парез мягкого неба и дужки на стороне поражения, охриплость голоса (в результате пареза или паралича голосовой связки); язычок (uvula) отклоняется в здоровую сторону.

Двустороннее частичное поражение блуждающего нерва вызывает утрату глоточного и небного рефлексов с двух сторон, гнусавый оттенок голоса, попадание в дыхательные пути принимаемой жидкой пищи, а затем выливание ее через нос во время еды в результате пареза или паралича мягкого неба. Кроме того, наступает дисфония или афония (парез или паралич голосовых связок), дисфагия — нарушение глотания (парез или паралич надгортанника) с попаданием пищи в дыхательные пути, что вызывает поперхивание, кашель, развитие аспирационной пневмонии. *Полное двустороннее поражение* вегетативных ядер или вегетативных волокон блуждающих нервов несовместимо с жизнью в результате выключения функций сердца и дыхания. *Раздражение блуждающих нервов* сопровождается нарушением сердечной (брадикардия) и легочной деятельности, диспепсическими явлениями (понос, запор, нарушение аппетита, изжога и др.).

Добавочный нерв, X—двигательный, образован аксонами двигательных нервных клеток его спинномозгового ядра, расположенного в передних рогах верхних пяти шейных сегментов серого вещества спинного мозга и двойного ядра, являющегося каудальным продолжением одноименного ядра IX и X пар.

Аксоны двух двигательных ядер выходят из вещества мозга двумя корешками. Черепные корешки (*radices craniales*) покидают вещество продолговатого мозга позади нижнего оливарного ядра.

Спинномозговые корешки (*radices spinales*) в виде 6—8 тонких корешков покидают спинной мозг на боковой его поверхности между задними и передними корешками на уровне расположения спинномозгового ядра. Корешки постепенно сливаются между собой, образуют с каждой стороны общий ствол, который через большое затылочное отверстие проникает в полость черепа, где к нему присоединяется черепной корешок. Здесь окончательно сформировавшиеся левый и правый стволы делают внутричерепной поворот и через яремные отверстия покидают полость черепа, где каждый из них, разделившись на определенные веточки, иннерви-

рует грудинно-ключично-сосцевидную мышцу и верхние пучки трапецевидной мышцы. При сокращении грудинно-ключично-сосцевидная мышца поворачивает голову в противоположную сторону, трапецевидная мышца поднимает лопатку и акромиальную часть ключицы кверху, двигает плечом вверх и кзади.

Для исследования функции добавочного нерва определяют наличие атрофии и фибриллярных подергиваний в грудино-ключично-сосцевидных и трапецевидных мышцах и силу этих мышц.

При поражении XI нерва развивается периферический паралич этих мышц: плечо опущено, лопатка смещается кнаружи, больной не может пожать плечом, поднять руку, повернуть голову в здоровую сторону.

Подъязычный нерв, XII (п. hypoglossus) — двигательный, начинается от клеток двигательного ядра, расположенного в глубине одноименного треугольника в нижней части ромбовидной ямки. Аксоны нервных клеток ядра, собравшись в несколько пучков, покидают продолговатый мозг через переднюю латеральную борозду между нижним оливальным ядром и пирамидой. Затем пучки, слившись в один ствол, выходят из полости черепа через подъязычный канал и направляются к подборочно-язычной и подъязычно-язычной мышцам своей стороны. Функцией подъязычного нерва является иннервация мышц языка.

При исследовании больному предлагают высунуть язык изо рта и следят за отклонением (девиацией) его в стороны, определяют наличие атрофии и фибриллярных подергиваний.

Поражение XII нерва вызывает паралич или парез мышц языка, сопровождающийся атрофией, истончением, складчатостью, нередко фибриллярными подергиваниями на пораженной стороне. При одностороннем поражении XII нерва особенно заметно отклонение языка в противоположную сторону при его высовывании из ротовой полости. Это объясняется тем, что подборочно-язычная мышца здоровой стороны выдвигает язык вперед сильнее, чем эта же мышца пораженной стороны.

Поражение указанного нерва с одной стороны (гемиглоссоплегия) не вызывает заметных нарушений речи, жевания, глотания и др. Двустороннее поражение XII нерва приводит к

параличу мышц языка (глоссоплегии), речевым расстройствам (анартрии, дизартрии), нарушению акта жевания и глотания.

При двустороннем поражении ядер кроме глоссоплегии наблюдаются фибриллярные подергивания и парез круговой мышцы рта, которая со временем атрофируется, губы больного истончаются, в связи с чем он испытывает затруднения при выдвижении губ вперед (свист, сосание). Объясняется это тем, что часть аксонов клеток ядра подъязычного нерва подходит к круговой мышце рта через лицевой нерв, поэтому парез или паралич ее наступает при изолированном поражении ядра подъязычного или ствола лицевого нерва.

Центральный паралич мышц языка наступает при поражении кортико-бульбарного пути. В таких случаях язык отклоняется в противоположную сторону относительно расположения патологического очага при отсутствии атрофии мышц и фибриллярных подергиваний.

БУЛЬВАРНЫЙ И ПСЕВДОБУЛЬВАРНЫЙ СИНДРОМЫ

Поражение IX, X и XII черепных нервов или их ядер вызывает **так** называемый *бульварный (периферический) паралич*. При этом отмечаются парез или паралич мышц языка, мягкого неба, голосовых связок, надгортанника, выпадение чувствительности слизистой оболочки глотки, носоглотки, гортани, трахеи с соответствующими клиническими проявлениями: нарушение глотания (дисфагия), поперхивание во время приема пищи, аспирация пищи в дыхательные пути, расстройство речи в виде дизартрии и дисфонии или полной афонии, атрофия мышц языка с фибриллярными или фасцикулярными подергиваниями, снижение или утрата глоточного и небного рефлексов, нарушения вкуса на задней трети языка, возможны вегетативные расстройства (нарушение дыхания, сердечной деятельности, перистальтики кишок).

Псевдобульварный (центральный) паралич возникает в результате двустороннего поражения корково-ядерных волокон, подходящих к двигательным ядрам IX, X и XII нервов. При одностороннем поражении корково-ядерных волокон функции этих нервов, за исключением XII пары, не нарушаются, так как их ядра обеспечены двусторонней корковой иннервацией.

Клинически Псевдобульварный паралич характеризуется в основном теми же расстройствами, что и бульварный. Но, в отличие от последнего, при псевдобульварном, как и при всяком центральном, параличе не наблюдаются атрофия, реакции перерождения и фибриллярные подергивания мышц языка. Псевдобульварный паралич сопровождается патологическими рефлексам (назолабиальный, орального автоматизма, сосательный, ладонно-подбородочный Маринеску-Радовичи и др.); нередко бывает насильственный плач и смех, обусловленные нарушением связей между корой и центральными подкорковыми узлами. В отличие от бульварного синдрома Псевдобульварный не вызывает остановки дыхания и сердечной деятельности. Он наблюдается при диффузных поражениях головного мозга сосудистого, инфекционного, интоксикационного, травматического генеза.

АЛЬТЕРНИРУЮЩИЕ СИНДРОМЫ

Наиболее характерными клиническими проявлениями одностороннего поражения мозгового ствола являются альтернирующие синдромы (alternus—чередующийся, перекрестный), заключающиеся в нарушении функции одного или нескольких черепных нервов на стороне очага по периферическому типу и центральному параличе или парезе конечностей или в проводниковых расстройствах чувствительности на противоположной очагу стороне.

Локализация очага в стволе проявляется симптомами поражения тех или иных нервов (на стороне очага).

В зависимости от уровня поражения ствола головного мозга (ножки, мост, продолговатый мозг) различают педункулярные, понтинные и бульбарные синдромы. Названы они именами описавших их ученых второй половины XIX — начала XX века.

Педункулярные альтернирующие синдромы возникают при поражении ножек мозга. К ним относятся следующие синдромы.

Синдром Вебера — на стороне очага поражение глазо-двигательного нерва, на противоположной ему стороне — гемиплегия с парезом мышц лица и языка.

Синдром Бенедикта — на стороне очага поражение глазо-двигательного нерва, хореоатетоз и интенционный тремор противоположных конечностей (поражение красного ядра и мозжечково-красноядерного пути).

Синдром Клодта — на стороне очага поражение глазо-двигательного нерва, на противоположной ему стороне мозжечково-вые расстройства в связи с вовлечением в процесс мозжечковых путей.

Синдромы Вебера, Бенедикта и Клодта чаще всего возникают при тромбозе ветвей задней мозговой артерии.

Понтинные альтернирующие синдромы возникают при поражении моста. К ним относятся чаще всего в результате тромбоза следующие синдромы.

Синдром Мийара — Гюблера (hemiplegia alterans facialis) выражается в периферическом параличе мышц лица (поражение лицевого нерва) на стороне очага и центральной гемиплегии на противоположной.

Синдром Бриссо — Сикара характеризуется спазмом мышц лица (раздражение клеток ядра лицевого нерва) на стороне поражения и центральной гемиплегией на противоположной стороне.

Синдром Фовилля (абдуцентно-фациальная альтернирующая гемиплегия) выражается периферическим параличом мышц лица (поражение лицевого нерва), сходящимся косоглазием (поражение отводящего нерва) с параличом взора в сторону очага и центральной гемиплегией, а иногда и гемианестезией (в связи с поражением медиальной петли) на противоположной очагу стороне.

Синдром Раймона — Сестана характеризуется затруднением поворота глаз или параличом взора в сторону очага, атаксией и хореоатетоидными движениями на стороне очага или

противоположной (в зависимости от того, поражены кортико-понтинные или понтocerebellарные волокна), а также гемипарезом и гемианестезией на противоположной очагу стороне.

Бульбарные альтернирующие синдромы наблюдаются при поражении продолговатого мозга. Различают следующие их виды.

Синдром Джексона (hemiplegia alternans hypoglossica) — периферический паралич мышц половины языка на стороне поражения подъязычного нерва, центральная гемиплегия или гемипарез на противоположной, чаще всего возникающие при тромбозе передней спинальной артерии.

Синдром Авеллиса — периферический паралич мягкого неба и голосовой связки (поражение блуждающего и языкоглоточного нервов) на стороне очага, центральная гемиплегия или гемипарез на противоположной. Этот синдром и синдром Шмидта наблюдаются при тромбозе ветвей позвоночной артерии.

Синдром Шмидта — к симптоматике предыдущего синдрома добавляются симптомы поражения XI и XII пар (парез или паралич грудино-ключично-сосцевидной и трапецевидной мышц, половины языка). На противоположной стороне помимо гемиплегии может иметь место гемианестезия.

Синдром Валленберга — Захарченко — паралич мягкого неба и голосовых связок (поражение nucl. ambiguus), синдром Бернара—Горнера (поражение симпатических волокон), расстройство болевой и температурной чувствительности по сегментарному типу на лице (поражение nucl. tr. spinalis n. trigemini), гемиатаксия и нистагм (поражение мозжечковых путей) на стороне очага, на противоположной стороне — гемиплегия и гемианестезия болевой и температурной чувствительности (поражение спинно-таламических путей) (альтернирующая гемианестезия), что наблюдается при ишемических инсультах в бассейне задней нижней артерии мозжечка.

Возможны *экстрацеребральные альтернирующие синдромы* без поражения ствола головного мозга, например:

синдром перекрестной гемиплегии при локализации очага в области перекреста корково-спинномозговых путей, при этом возникает паралич руки на одной стороне и ноги — на другой;

оптико-гемиплегический синдром при закупорке интра- и экстра-краниального отрезка внутренней сонной артерии; характеризуется слепотой в результате выключения глазничной артерии на этой же стороне, гемиплегией или гемипарезом на противоположной от очага стороне в результате нарушения кровообращения в бассейне •средней мозговой артерии.

Отмеченные альтернирующие синдромы могут отмечаться при опухолях, аневризмах, травмах черепа, воспалительных и паразитарных заболеваниях, но чаще всего — при нарушениях мозгового кровообращения (очаги ишемического размягчения в стволе).

СИМПТОМОКОМПЛЕКС ПОРАЖЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ЗОН КОРЫ

Лобная доля. *Поражение предцентральной извилины.* Раздражение предцентральной извилины патологическим процессом сопровождается приступами джексоновской эпилепсии, выражающимися в клонических или тонико-клонических судорогах ограниченных мышечных групп, соответствующих раздражаемому участку коры:

судороги возникают на стороне, противоположной патологическому очагу в мозге, и не сопровождаются потерей сознания. При разрушении коры предцентральной извилины наблюдаются центральные параличи на противоположной половине тела, которые носят моноплегический характер, распространяясь на руку или ногу в зависимости от места поражения предцентральной извилины.

Поражение задних отделов медиальной лобной извилины. Раздражение премоторной зоны в этой области приводит к сочетанному повороту головы и глаз в сторону, противоположную патологическому очагу. При выпадении функций коры в этой зоне наблюдается поворот головы и глаз в сторону очага.

Раздражение оперкулярной части нижней лобной извилины вызывает приступы ритмичных жевательных движений, причмокивания, облизывания и т. п.

Поражение передних отделов верхней и медиальной лобных извилин вызывает лобную атаксию, которая проявляется, главным образом, расстройствами ходьбы и стояния. Больной не удерживается в вертикальном положении и падает (астазия), а также не может ходить (абазия). При легких поражениях отмечается шаткость при ходьбе, особенно на поворотах, с тенденцией к отклонению в сторону, противоположную поврежденному полушарию.

Теменная доля. *Поражение постцентральной извилины.* Раздражение патологическим процессом постцентральной извилины приводит к появлению парестезии в участках тела, соответствующих раздражаемым областям коры. Такие локальные парестезии нередко являются аурой эпилептического припадка. При выпадении функции корковых клеток наступает утрата всех видов чувствительности на противоположной половине тела. Преимущественно страдает тактильная, вибрационная и мышечно-суставная чувствительность. В связи со строгим соматотопическим представительством в коре постцентральной извилины чувствительность нарушается в соответствующих частях тела. Корковый тип расстройства чувствительности нередко напоминает сегментарно-корешковый, локализуясь вокруг рта или в виде продольных полос на внутренней или наружной поверхности конечностей в области кистей или стоп.

Височная доля. *Поражение наружной поверхности височной доли.* При раздражении средней части верхней височной извилины, где расположен корковый конец слухового анализатора, возникают слуховые галлюцинации (шум, звон, свист и др.). Разрушение коры в этой области приводит к двустороннему снижению слуха, более выраженному на стороне, противоположной патологическому очагу.

При поражении соседних участков коры, где локализуется корковое ядро вестибулярного анализатора, могут возникать ощущение проваливания, неустойчивости, приступы головокружения, которое может носить системный характер, когда больные воспринимают движение предметов в определенном направлении (по часовой стрелке и обратно).

Поражение медиальной поверхности височной доли. Раздражение парагиппокампальной извилины, особенно ее крючка, ведет к возникновению обонятельных и вкусовых галлюцинаций. Выпадение функций коры в этих участках сопровождается снижением обоняния и вкуса с двух сторон и нарушением распознавания характера соответствующих раздражителей.

Затылочная доля. *Поражение медиальной поверхности затылочной доли в области шпорной борозды.* Раздражение коры в этой зоне может привести к появлению фотопсий в противоположных очагу половинах поля зрения. Разрушение коры в области шпорной борозды сопровождается квадрантной гемианопсией на противоположной стороне. При изолированном повреждении участков коры, расположенных в верхнем или нижнем отделе шпорной борозды, возникает соответственно нижняя или верхняя квадрантная гемианопсия.

Апраксия и агнозия

Апраксией называется нарушение способности совершать сложные произвольные целенаправленные движения — осуществлять различные практические бытовые и профессиональные двигательные навыки, выработанные в процессе жизни, несмотря на отсутствие параличей — полную сохранность мышечной силы, глубокого мышечного чувства и механизмов координации. Различают следующие виды апраксий.

Афферентная (кинестетическая) апраксия возникает при поражении задних отделов коркового ядра двигательного анализатора, что приводит к нарушению схем двигательных актов, сложного анализа двигательных импульсов, а также кинестетического синтеза движений. У больного наступает распад нужного набора движений, он не может застегнуть пуговицу, зажечь спичку, налить воду в стакан или пытается сделать это с помощью здоровой руки. Эта форма апраксий возникает чаще при поражении левого полушария и наиболее четко выявляется в противоположной, правой руке, но может наблюдаться и в левой.

Эфферентная (кинетическая), или динамическая, апраксия возникает при повреждении премоторных зон коры, т. е. вторичных полей коркового конца двигательного анализатора. Она характеризуется нарушением сложно построенных движений, навыков, возникновением двигательных perseverаций.

Конструктивная апраксия, возникающая при поражении теменно-затылочной области коры, характеризуется нарушением тех движений, которые требуют сохранности пространственной ориентировки. Больные путаются в направлении движения (идут налево, если нужно направо, и т. п.), не могут правильно одеться, путая правый и левый рукав, правый и левый ботинок, не могут сложить фигуру из ее элементов, путаются в определении положения части тела и т. п.

Для исследования праксиса больному предлагают выполнить ряд действий. Вначале он должен проделать действия с реальными

предметами (застегнуть пуговицу, причесаться, поднести ложку ко рту и т. д.), затем с воображаемыми (показать, как зажигают спичку, режут хлеб и т. п.). Следует также предложить больному выполнить ряд известных жестов (послать воздушный поцелуй, погрозить пальцем и т. п.) и манипуляций с частями собственного тела (положить правую руку на левое бедро, указательным пальцем левой руки коснуться кончика носа и т. д.).

Гностические расстройства так же, как и практические, возникают при поражении ассоциативных зон коры и волокон, связывающих их с проекционными корковыми зонами. *Агнозией* называется нарушение узнавания раздражителей, сигналов, поступающих из внешней среды. Агнозии бывают следующих видов.

Агнозия поверхностной и глубокой чувствительности наблюдается при поражении постцентральной извилины и прилежащих к ней отделов теменной доли. При этом нарушаются сложные виды чувствительности — чувство локализации, дискриминации, двумерно-пространственное или штриховое. Утрачивается возможность определять предметы на ощупь (астереогно-зия). При поражении нижних отделов доли возникает своеобразное гностическое расстройство, вошедшее в литературу под названием нарушения схемы тела. Этот синдром почти всегда связан с локализацией патологического очага в правом полушарии мозга (у праворуких). Нарушение схемы тела может проявляться в клинике по-разному. Анозогнозия — это неосознание паралича

конечностей. Больные без грубых психических дефектов не жалуются на слабость в конечностях, не замечают своего паралича, не проявляют в связи с ним ни малейшего беспокойства. Они уверяют, что могут передвигаться, двигать парализованными конечностями, но только “не хотят”. Другим видом нарушения схемы тела является аутоагнозия — неузнавание частей собственного тела. Такие больные не могут найти или показать свою руку, ногу и другие части тела. Вариантом аутоагнозии является агнозия пальцев руки, причем больные могут не узнавать не только собственные, но и пальцы других лиц. Ощущение отчужденности своих конечностей заключается в том, что больные, хотя и находят части своего тела, воспринимают их как чужие. К данной группе симптомов относится также псевдополиимелия — ощущение ложных конечностей. Чаще всего больные ощущают третью руку. Иногда у больных возникает ощущение иллюзорных движений в парализованных конечностях, ощущение изменения величины тела или его отдельных частей. Следует отметить, что все эти своеобразные симптомы нередко возникают у больных с более или менее сохранной психикой, при наличии правильной ориентировки во времени, окружающей обстановке.

Слуховая агнозия возникает при поражении височных долей. Она заключается в потере способности узнавать предметы по характерным для них звукам (часы — по тиканью, машину — по гулу мотора и т. п.). Повреждение внутренней поверхности височной доли вызывает обонятельную и вкусовую агнозию.

Зрительная агнозия может возникнуть при поражении наружной поверхности затылочной доли. Больные теряют возможность узнавать и понимать видимое, что приводит их к полной дезориентировке. Выпадение функций коры этой области приводит также к извращению цветовой восприятия, восприятию формы и размеров видимого (микро- и макрофотопсии). При раздражении этой зоны коры могут возникать зрительные галлюцинации в виде цветного света.

Одним из видов зрительной агнозии является алексия — нарушение способности читать и понимать написанное. При этом обычно расстраивается и письмо, хотя полной аграфии не наблюдается. Алексия возникает при процессах в угловой извилине.

Для выявления агнозии больному предлагают узнавать предметы по зрительным, слуховым, осязательным, обонятельным, вкусовым восприятиям, а также проверяют схему тела, т. е. способность определять положение и размеры отдельных частей своего тела, пальцев, его отношение к имеющимся в связи с болезнью нарушениям.

Расстройства речи

Речь — исключительно человеческая функция, являющаяся, с одной стороны, орудием мышления, интеллектуальной деятельности, а с другой — средством общения. Цитоархитектонические поля, связанные преимущественно с речью, присущи только коре большого мозга человека.

Параллельно развитию речи в коре большого мозга человека формировалась функциональная система, обеспечивающая сложные функции сочетания движений речевой мускулатуры, производящих звуки, слоги, слова. Для этого специализировалась часть двигательного анализатора, связанная с проекционной зоной для движений языка, губ, гортани и расположенная в заднем отделе нижней лобной извилины (*центр Брока*) в левом полушарии (у правшей).

Наряду с развитием двигательных речевых механизмов у человека шел процесс распознавания соответствующих условных звуковых сигналов — гнозия речи. Специализированная область анализа и синтеза таких сигналов концентрировалась вблизи коркового конца слухового анализатора, в заднем отделе верхней височной извилины (*центр Вернике*).

В осуществлении речевых функций принимают участие сложные функциональные системы, охватывающие большие территории коры с их связями, однако клинический опыт показывает неравнозначность отдельных участков коры в происхождении речевых расстройств.

Утрата моторной или сенсорной функции речи носит название *афазии* (от греч. *phasis* — речь). Согласно классификации различают моторную, сенсорную и семантическую афазии.

Моторная афазия может быть афферентной (кинестетической)»

эфферентной (кинетической) и лобной динамической. Афферентная возникает при повреждении нижних отделов постцентральной извилины и связана с нарушениями орального праксиса. Больной не может произвести артикуляционные движения по заданию, не может воспроизвести движения исследующего. Это приводит к замене одних артикуляций другими, к замене звуков — фонем (вместо “к” произносится “х” или “т”, вместо “л” — “н” и т. д.). Это приводит к искажению смыслового значения слов. Нередко произношение прочно усвоенных слов сохраняется, но новые и сложные в артикуляционном отношении слова больной не произносит. Речь как сложная функциональная система распадается.

Эфферентная афазия возникает при поражении центра Брока в задней части нижней лобной извилины левого полушария (у правшей). Она связана с дезорганизацией механизма внутренней речи и двигательного акта, лежащего в ее основе; характеризуется утратой двигательной программы слова. При способности произносить звуки больной не может переключаться с одного звука на другой и произносить слоги и слова. Аналогично страдает и структура предложений, из которых выпадают отдельные слова, особенно глаголы и союзы.

Лобная динамическая афазия возникает при поражении корковой зоны, расположенной впереди от центра Брока. Основным дефектом здесь является отсутствие речевой инициативы, речевая спонтанность. Больной может повторять слова, произнося их

правильно, но повторение длинных рядов слов не удается, наблюдаются персеверации, застревание на каком-либо слове.

Моторная афазия обычно сочетается с аграфией (невозможностью писать). Аграфия так же, как и моторная афазия, представляет собой один из видов апраксии. При поражении задних отделов средней лобной извилины аграфия может быть изолированным симптомом, не сочетаясь с афазией.

Сенсорная афазия представляет собой утрату способности понимать обращенную речь. Различают акустико-гностическую и акустико-мнестическую формы сенсомоторной афазии. Акустико-гностическая афазия (с нарушением фонематического слуха) возникает при поражении задних отделов верхней височной извилины (центра Вернике) и характеризуется нарушением сложных форм звукового анализа и синтеза. Больной утрачивает способность узнавать звуки и понимать слова. Моторная функция речи у таких больных сохраняется, однако, не понимая слов, больные утрачивают возможность контролировать свою речь и допускают в ней обмолвки (парафазии). В тяжелых случаях речь таких больных становится совсем непонятной, представляя собой набор слов, несвязанных между собой по смыслу (словесная крошка).

Акустико-мнестическая афазия, возникающая при поражении средних отделов височной области, заключается в забывании названий предметов. Речь таких больных существенно не изменена, однако изобилует парафазиями, персеверациями.

При сенсорной афазии страдает не только устная речь, но и связанные с нею чтение и письмо (алексия и аграфия). Контакты с такими больными в тяжелых случаях бывают чрезвычайно затруднены.

Семантическая афазия возникает при поражении височно-теменно-затылочной области и характеризуется забыванием слов и затруднениями в использовании сложных логико-грамматических структур. Больные могут свободно общаться с людьми, их речь бывает понятной, хотя и бедной именами существительными. Скрывая свой дефект, больные заменяют наименования предметов их описанием: ручка—“чтобы писать”, стакан—“чтобы пить” и т. д. Наряду с этим больные знают правильные названия предметов и при подсказке утверждают правильные ответы и отвергают неверные. Обычно достаточно бывает подсказать первый слог забытого больным слова, чтобы он правильно его закончил. При семантической афазии больные не могут уловить смыслового различия выражений, состоящих из сложных слов (например, “брат матери” и “мать брата”), не могут разобраться во взаимном расположении предметов и т. д. При такой же локализации очага наступает нарушение счета (акалькулия).

Исследование расстройств речи начинается во время собирания анамнеза, когда можно оценить спонтанную речь больного. Далее производится проверка понимания устной речи, т. е. понимания падежных отношений, отдельных слов, фраз, конструкций различной сложности. Исследуется также способность воспроизводить устную речь, отдельные слоги, слова, фразы, возможность рядовой и автоматизированной речи, поддержание разговора, рядовой счет и способность производить арифметические действия. Наряду с устной речью проверяется понимание письменной речи и чтение вслух. Для исследования письма проверяют письмо под диктовку и написание названий предметов, которые показывают больному, написание ответов на предлагаемые устно вопросы, написание истории своего заболевания.

Следует помнить, что расстройства речи могут появляться и при других поражениях нервной системы. При парезе или параличе мышц артикуляционного аппарата, в первую очередь языка, речь становится неразборчивой, невнятной (дизартрия). В тяжелых случаях речь становится невозможной (анартрия). При паркинсонизме также страдает речь, она делается маловыразительной, монотонной, затухающей. Заболевания мозжечка, сопровождающиеся атаксией, характеризуются скандированной речью. Нарушается речь у людей, потерявших в раннем детстве слух. В этих случаях развивается глухонмота, или сурдомутизм. Мутизм, т. е. немота, может быть и при истерии.

Расстройства психики

Расстройства психики могут возникать при любой локализации патологического процесса в коре большого мозга, особенно при диффузных поражениях.

Чаще всего нарушения психики встречаются при повреждении лобных долей. У больных резко снижается интеллект, суживается

круг интересов, они проявляют безразличие к соблюдению правил приличия, становятся неряшливыми, неопрятными, в поведении отмечаются черты пуэрилизма (детскости). Наряду с брадипсихией—апатией, снижением инициативы, торпидностью психических процессов, ослаблением памяти и внимания — у больных наблюдаются характерные эмоциональные нарушения — благодушие, эйфория, мория (дурашливость), склонность к плоским шуткам, а также усиление примитивных влечений (гиперфагия, гиперсексуальность). Критика к своему состоянию у больных снижена.

При двустороннем повреждении лобных долей и передних отделов мозолистого тела возникает абулия (отсутствие воли), больные становятся совершенно безразличными, безучастными.

Расстройства психики при сочетании поражений коры лобной доли с поражением корково-подкорковых связей обычно сопровождаются появлением рефлексов орального автоматизма, хватательными феноменами кисти и стоп.

При поражении медиальной поверхности полушарий, в частности старой и древней коры, относящейся к лимбической системе, развиваются резкие нарушения в эмоциональной сфере. Характерны пароксизмы страха, тревоги, эмоциональная неустойчивость, общая расторможенность, эйфории или апатии. Эмоциональные нарушения у больных сочетаются с расстройством ориентировки во времени и месте. У больных нарушается память, особенно на текущие события.

Особенности поражения правого и левого полушария

Некоторые клинические проявления органических заболеваний мозга специфичны для поражения того или другого полушария. При вовлечении в патологический процесс *левого полушария* у правшей, как правило, развиваются афатические расстройства, аграфия, акалькулия, алексия. Локализация очага в *правом полушарии* проявляется эмоциональными нарушениями (эйфорией или депрессией), галлюцинациями, амузией. Характерным признаком правополушарного очага является апракто-агностический синдром, заключающийся в не критичном отношении больного к своему состоянию, анозогнозии, нарушении схемы тела, отсутствии активной установки на выздоровление. Нередко поражения правого полушария при острых поражениях мозга (инсульты, травмы) сопровождаются так называемыми паракинезами, или автоматизированной жестикуляцией, т. е. автоматическими, бессознательными движениями гомолатеральных патологическому очагу конечностей.

ОСНОВНЫЕ ФУНКЦИИ

На основании анатомо-функциональных данных нервную систему принято делить на соматическую, или анимальную, ответственную за связь организма с внешней средой, и вегетативную, или растительную, регулирующую физиологические процессы внутренней среды организма, обеспечивая ее постоянство и адекватные реакции на воздействие внешней среды. Вегетативная нервная система ведает общими для животных и растительных организмов энергетическими, трофическими, адаптационными и защитными функциями. В аспекте эволюционной вегетологии она является сложной биосистемой, обеспечивающей условия для поддержания существования и развития организма в качестве самостоятельного индивида и приспособления его к окружающей среде.

Вегетативная нервная система функционирует “при обязательном участии экзогенных факторов, совершенно естественно включающихся в ее функциональную структуру” (Г. И. Маркелов). Она иннервирует не только внутренние органы, но и органы чувств и мышечную систему. Исследования Л. А. Орбели и его школы, учение об адаптационно-трофической роли симпатической нервной системы показали, что вегетативная и соматическая нервная система находятся в постоянном взаимодействии. В организме они настолько тесно переплетаются между собой, что разделить их порой бывает невозможно. Это видно на примере зрачковой реакции на свет. Восприятие и передача светового раздражения осуществляются соматическим (зрительным) нервом, а сужение зрачка — за счет вегетативных, парасимпатических волокон гла-зодвигательного нерва. При посредстве оптико-вегетативной системы свет оказывает через глаз свое прямое действие на вегетативные центры гипоталамуса и гипофиза (т. е. можно говорить не только о зрительной, но и фотовегетативной функции глаза).

Как было отмечено выше, анатомическим отличием строения вегетативной нервной системы является то, что нервные волокна не идут от спинного мозга или соответствующего ядра черепного нерва непосредственно к рабочему органу, как соматические, а прерываются в узлах симпатического ствола и других узлах вегетативной нервной системы. Благодаря тому, что преганглионарные волокна определенного сегмента сильно ветвятся и оканчиваются на нескольких узлах, создается диффузность реакции при раздражении одного или нескольких преганглионарных волокон.

Рефлекторные дуги симпатического отдела вегетативной нервной системы могут замыкаться как в спинном мозге, так и в указанных узлах (47).

Важным отличием вегетативной нервной системы от соматической является строение волокон. Вегетативные нервные волокна относятся к волокнам типа В и С, они тоньше соматических, покрыты тонкой миелиновой оболочкой или вовсе не имеют ее (без-миелиновые или безмякотные волокна). Проведение импульса по таким волокнам происходит значительно медленнее, чем по соматическим: в среднем 0,4—0,5 м/с по симпатическим и 10,0—20,0 м/с — по парасимпатическим. Несколько волокон может быть окружено одной неврилеммой (шванновской оболочкой), поэтому возбуждение по ним может передаваться по кабельному типу, т. е. волна возбуждения, пробегающая по одному волокну, может передаваться на волокна, находящиеся в данный момент в покое.

В результате этого к конечному пункту назначения нервного импульса приходит диффузное возбуждение по многим нервным волокнам. Допускается и прямая передача импульса через непосредственный контакт немиелинизированных волокон.

Основную биологическую функцию вегетативной нервной системы — трофоэнергетическую разделяют на гистотропную, трофическую — для поддержания определенной структуры органов и тканей и эрготропную — для развертывания их оптимальной деятельности.

Если трофотропная функция направлена на поддержание динамического постоянства внутренней среды организма (его физико-химических, биохимических, ферментативных, гуморальных и других констант), то эрготропная — на вегетативно-метаболическое обеспечение различных форм адаптивного целенаправленного поведения (умственной и физической деятельности, реализации биологических мотиваций — пищевой, половой, мотиваций страха и агрессии, адаптации к меняющимся условиям внешней среды).

Вегетативная нервная система реализует свои функции в основном следующими путями: 1) регионарным изменением сосудистого тонуса; 2) адаптационно-трофическим действием; 3) управлением функциями внутренних органов.

Как известно, на основании морфологических, а также функциональных и фармакологических особенностей вегетативную нервную систему делят на симпатическую преимущественно мобилизующуюся при реализации эрготропной функции, и парасимпатическую, более направленную на поддержание гомеостатического равновесия — трофотропной функции.

Эти два отдела вегетативной нервной системы, функционируя большей частью антагонистически, обеспечивают, как правило, *двойную иннервацию* тела.

Парасимпатический отдел вегетативной нервной системы является более древним. Он регулирует деятельность органов, ответственных за стандартные свойства внутренней среды. Симпатический отдел развивается позднее. Он изменяет стандартные условия внутренней среды и органов применительно к выполняемым ими функциям. Это приспособительное значение симпатической иннервации, изменение ею функциональной способности органов было установлено И. П. Павловым. Симпатическая нервная система тормозит анаболические процессы и активизирует катаболические, а парасимпатическая, наоборот, стимулирует анаболические и тормозит катаболические процессы.

Симпатический отдел вегетативной нервной системы широко представлен во всех органах. Поэтому процессы в различных органах и системах организма находят отражение и в симпатической нервной системе. Ее функция зависит и от центральной нервной системы, эндокринной системы, процессов, протекающих на периферии и в висцеральной сфере, а поэтому ее тонус неустойчив, по

движен, требует постоянных приспособительно-компенсаторных реакций.

Парасимпатический отдел более автономен и не находится в такой тесной зависимости от центральной нервной и эндокринной систем, как симпатический. Следует упомянуть о связанном с общебиологическим экзогенным ритмом функциональном преобладании в определенное время того или иного отдела вегетативной нервной системы, днем, например, — симпатического, ночью — парасимпатического. Вообще для функционирования вегетативной нервной системы характерны периодичность, что связывают, в частности, с сезонными изменениями питания, количеством поступающих в организм витаминов, а также световых раздражении (ввиду участия оптико-вегетативной, или фотоэнергетической, системы в периодичности большинства протекающих в организме процессов).

Изменение функций органов, иннервируемых вегетативной нервной системой, можно получить, раздражая нервные волокна этой системы, а также при действии определенных химических веществ. Одни из них (холин, ацетилхолин, физостигмин) воспроизводят парасимпатические эффекты, другие (норадреналин, меза-тон, адреналин, эфедрин) — симпатические. Вещества первой группы называются парасимпатомиметиками, а вещества второй группы — симпатомиметиками. Ацетилхолин является медиатором, выделяющимся во всех промежуточных ганглиях вегетативной нервной системы и в постганглионарных парасимпатических волокнах. В постганглионарных симпатических волокнах выделяется норадреналин, оказывающий воздействие на альфа-адренорецепторы, и адреналин, оказывающий воздействие на бета-адренорецепторы. В связи с этим парасимпатическую вегетативную нервную систему называют еще холинергической, а симпатическую — адренергической. Разные вещества оказывают влияние на различные отделы вегетативной нервной системы: никотин и тетраэтиламмоний блокируют связь между предузловыми волокнами и узлами, эрготамин парализует постганглионарные симпатические волокна, а атропин и скополамин — постганглионарные парасимпатические нервные волокна.

В осуществлении специфических функций вегетативной нервной системы большое значение имеют ее синапсы.

Функциональная специфика внутренних органов определяется получающим нервный импульс органом, т. е. химической спецификой той или иной ткани, которая реализует синаптическое возбуждение, а не специфическими особенностями тех или иных вегетативных волокон. Так, если перерезать парасимпатические волокна барабанной струны и к дистальному концу подшить диафрагмальный нерв, то после регенерации он будет функционировать, как барабанная струна.

К вегетативной функции относится, в частности, акт мочеиспускания. Спинальный центр симпатической иннервации мочевого пузыря находится в боковых рогах L₁, L₂—L₄ сегментах спинного мозга, а парасимпатической — L₂—L₄. Симпатические волокна, идущие к мочевому пузырю через нижнее подчревное сплетение и пузырные нервы, вызывают сокращение внутреннего сфинктера и расслабление m. detrusor urinae (вытеснителя мочи). Повышение тонуса симпатической нервной системы приводит к задержке мочи. Парасимпатические волокна идут к мочевому пузырю через тазовый нерв. Они расслабляют сфинктер и сокращают m. detrusor urinae. Повышение тонуса парасимпатической системы приводит к недержанию мочи. В акте мочеиспускания принимают участие мышцы передней брюшной стенки и диафрагмы. Надсегментарный контроль мочеиспускания осуществляется сложной системой, представленной в различных отделах ствола мозга, базальных узлах, лимбической системе и коре. Кортикальный центр мочеиспускания, обеспечивающий произвольный акт мочеиспускания, находится в парацентральной дольке. Эфферентные волокна к специальным центрам мочеиспускания проходят во внутренних отделах пирамидных путей. Аfferентация пузыря обеспечивается спинно-таламическими путями и задними столбами.

Вегетативная система тесно связана с эндокринными железами с одной стороны, она иннервирует железы внутренней секреции и регулирует их деятельность, с другой — гормоны, выделяемые железами внутренней секреции, оказывают регулирующее влияние на тонус вегетативной нервной системы. Поэтому правильнее говорить о единой нейрогуморальной регуляции организма. Гормон мозгового вещества надпочечников (адреналин) и гормон щитовидной железы (тиреоидин) стимулируют симпатическую вегетативную нервную систему. Гормон поджелудочной железы (инсулин), гормоны коркового вещества надпочечников, а также гормон вилочковой железы (в период роста

организма) стимулируют парасимпатический отдел. Гормоны гипофиза и половых желез оказывают стимулирующее влияние на оба отдела вегетативной нервной системы. Активность вегетативной нервной системы зависит также от концентрации в крови и тканевых жидкостях ферментов и витаминов.

С гипофизом тесно связан гипоталамус, нейросекреторные клетки которого посылают нейросекрет в заднюю долю гипофиза. В общей интеграции физиологических процессов, осуществляемой вегетативной нервной системой, особую важность представляют постоянные и реципрокные взаимосвязи между симпатической и парасимпатической системой, функции интерорецепторов (в частности сосудистых рефлексогенных зон), гуморальные вегетативные рефлексы и взаимодействие вегетативной нервной системы с эндокринной системой и соматической, особенно с ее высшим отделом — корой полушарий большого мозга.

СИМПТОМАТИКА ВЕГЕТАТИВНЫХ РАССТРОЙСТВ

Вегетативные расстройства могут проявляться в преобладании тонуса того или иного отдела вегетативной нервной системы (в симпатико- или ваготонии по Эдингеру и Гессу).

Для лиц с симпатикотонией характерны блестящие глаза с широкими зрачками, бледная сухая кожа и усиленный пилоomotor-

ный рефлекс, белый дермографизм, тахикардия, повышенное артериальное давление, тахипноэ, запор, склонность к похудению, зябкости, тревожности, повышенная работоспособность (особенно вечером), инициативность при пониженной сосредоточенности. При ваготонии характерно сужение зрачков, гипергидроз, брадикардия, понижение артериального давления, дыхательная аритмия, гиперсаливация, яркий красный дермографизм, склонность к ожирению, обмороки, боязливость, нерешительность, апатия, безынициативность, повышение работоспособности в утренние часы.

В клинике противопоставление симпатической (адренергической) и парасимпатической (холинергической) систем не оправдало себя. Чистая ваго- или симпатикотония практически почти не встречается, как правило, приходится констатировать смешанные симпатические и парасимпатические проявления (например, гипергидроз и тахипноэ, повышение артериального давления; брадикардия и белый дермографизм и другие проявления ваготонии и т.д.). В лучшем случае выявляется ваго- или симпатикотония в отдельных функциональных системах (например, адренергическое преобладание в сердечно-сосудистой и холинергическое — в пищеварительной системе), хотя в некоторых случаях можно говорить о конституционном, врожденном доминировании той или иной системы, повышении их тонуса в клинике некоторых заболеваний (ваготонии при бронхиальной астме, отеке Квинке, симпатикотонии при болезни Рейно, мигрени).

При ряде состояний оба отдела действуют не антагонистически, а синергически. Так, повышается тонус обоих отделов вегетативной нервной системы при лихорадочном состоянии, и резко понижается при шоке. При быстрой мобилизации ресурсов ведущую роль играет симпатический отдел, а при переходе к длительному напряжению — парасимпатический.

Помимо ваго- или симпатикотонии говорят об одновременном изменении (повышении или понижении) тонуса обоих отделов — амфотонии (или невротонии): гиперамфотонии, или положительной амфотонии, например в период полового созревания, и гипоамфотонии, или отрицательной амфотонии в инволюционном периоде;

о нормотонии (при равновесии обеих систем) и о дистонии (при нарушении этого равновесия).

Свидетельствующий о вегетативной дисфункции синдром веге-тососудистой дистонии может быть генерализованным или локальным, затрагивающим преимущественно какую-нибудь одну висцеральную систему, например, сердечно-сосудистую (нейроциркуляторная дистония, или нейроциркуляторная астения), пищеварительную (нейрогастральная, или нейропищеварительная, дистония), терморегуляторную (с клиническими проявлениями в виде фебрильных кризов, субфебрильной температуры тела) и др.

Вегетативным нарушениям свойственна периодичность и пароксизмальность — периодическое обострение вегетативной симптоматики в виде разнообразных вегетативно-сосудистых пароксизмов (кризов).

Симпатико-адреналовые кризы проявляются артериальной гипертонией, тахикардией, мидриазом, гипертермией, гипергликемией, болью в области грудной клетки и головы, ознобopodobным гиперкинезом, тревогой, чувством страха смерти и обычно завершаются выделением большого количества светлой мочи.

Вагоинсулярные (парасимпатические) кризы характеризуются артериальной гипотонией, гиперидрозом, желудочно-кишечными дискинезиями, головокружением, тошнотой, затруднением дыхания. Одной из разновидностей вагоинсулярного криза являются обмороки, возникающие на фоне острого малокровия мозга (в результате кровопотери, психической травмы, болевого раздражения, приступа затяжного кашля, резком вставании после ночного сна и т. д.).

Нередко кризы носят смешанный характер, когда указанные проявления сочетаются, иногда закономерно сменяя друг друга (симпатико-вагальные кризы).

Кризы могут возникать в различное время суток, у части больных они проявляются в определенное дневное либо ночное время.

При патологии гипоталамуса возможно развитие нейроэндо-криннообменных синдромов (гипоталамо-гипофизарной кахексии, несахарного диабета, синдрома Иценко—Кушинга и др.), нарушений сна и бодрствования, эмоциональной сферы и т. д.

Поражение периферических отделов вегетативной нервной системы сопровождается симпаталгиями — жгучей упорной болью с тенденцией к генерализации, периферическими сосудистыми расстройствами (побледнение, покраснение, цианоз, изменение температуры кожи, например, при болезни Рейно), смешанными ангиотрофическими нарушениями (отек Квинке).

Отмечаются также расстройства потоотделения, функций пило-моторов, внутренних органов, органов малого таза, в частности синдром нейрогенного мочевого пузыря.

Полагают, что при поражении надсегментарных отделов нервной системы возникает так называемый незаторженный пузырь (рефлекторный или гиперрефлекторный) с императивными позывами или произвольным мочеиспусканием при наличии в пузыре минимальных количеств мочи; при поражениях, затрагивающих периферическую рефлекторную дугу,— автономный (гипорефлекторный) с редкими позывами, когда мочеиспускание возникает лишь при объеме мочи, значительно превышающем нормальный уровень.

МЕТОДЫ КЛИНИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

При исследовании вегетативной нервной системы многие клинические признаки (нарушения вегетативной иннервации, сосудистых, трофических и других расстройств) выявляются уже при опросе и соматическом обследовании (изменение ширины зрачков — мидриаз при симпатикотонии или миоз при ваготонии, патологическая сухость слизистой оболочки рта и кожи или гиперсаливация и гипергидроз, бледность кожи, лабильность вазомото

ров лица, тахи- или брадикардия, сосудистая гипер- или гипотен-зия, запор или понос, понижение или повышение кислотности желудочного сока, наличие болевого синдрома, герпеса, трофических язв и др.).

О тонусе вегетативной нервной системы судят по состоянию вегетативных рефлексов. В клинике обычно исследуют соматове-гетативные, кожные вегетативные и потовые рефлексы.

К соматовегетативным рефлексам относят вегетативные рефлексы положения, основанные на некотором повышении тонуса парасимпатического отдела вегетативной нервной системы в положении лежа.

Отмечают колебания пульса и артериального давления (в норме, соответственно, на 8—12 ударов и 0,65—1,3 кПа, или 5—10 мм рт. ст.) с учащением пульса и повышением артериального давления при переходе из горизонтального положения тела в вертикальное (*ортостатический рефлекс Превеля*) или урежением пульса и снижением артериального давления при переходе из вертикального в горизонтальное положение (*клиностатический рефлекс Даниелополу*), при наклоне головы назад в положении больного стоя (*рефлекс Ортнера*) отмечается замедление пульса на 4—8 ударов, при повышении тонуса парасимпатического отдела урежение пульса более выражено.

К другой группе соматовегетативных рефлексов относятся гла-зосердечный *рефлекс Ашнера—Даньини* и подобные ему рефлексы (солярный, синокаротидный, небо-сердечный).

При вызывании глазосердечного рефлекса поочередно надавливают пальцами на боковую поверхность глаза больного в течение 20—40 с с одновременным исследованием частоты пульса и уровня артериального давления. Максимальное замедление пульса возникает на 15—30-й с и длится 20—60 с после прекращения давления. В норме число сердечных сокращений замедляется на 6—12 в 1 мин. Урежение их более чем на 16 свидетельствует о ваготонии.

Рефлекторная дуга глазосердечного рефлекса: п. ophthalmicus (ветвь п. trigemini) — тройничный узел — двигательное вегетативное ядро nucl. dorsalis п. vagi — п. vagus.

Для оценки тонуса вегетативной нервной системы по состоянию **кожных вегетативных рефлексов** чаще всего исследуют вазомоторные реакции на механические штриховые раздражения (дермографизм) и пилomotorный симпатический рефлекс.

Белый дермографизм возникает спустя 8—20 с после штрихового раздражения кожи острым предметом в виде белой полоски, которая держится в норме от 1 до 5—10 мин. Усиленный белый дермографизм свидетельствует о повышенной возбудимости вазоконстрикторов кожи, получающих симпатическую иннервацию, и указывает на

симпатикотонию сосудов кожи. Особенно четко белый дермографизм выявляется на бедрах. О симпатикотонии сосудов кожи говорит такой (подобный белому дермографизму) феномен, как симптом “белого пятна”, возникающий при давлении на кожу пальцем, если этот симптом удерживается дольше 2—3 с (после давления в течение 3 с).

Красный дермографизм возникает спустя 5—11 с (после штрихового раздражения кожи тупым предметом) в виде красной полоски, сохраняющейся от 1,5 мин до 1—2 ч.

Обычно красный дермографизм представляет собой нормальное явление. Относительное значение для заключения о преобладании возбудимости парасимпатического отдела имеет лишь очень разлитой или слишком длительный (стойкий) дермографизм.

Более убедительным для такого заключения является обнаруживаемый лишь у больных *возвышенный дермографизм*, появляющийся через 1—2 мин после штрихового раздражения отечный валик кожи.

Топико-диагностическое значение имеет *рефлекторный дермографизм*, вызываемый сильным штриховым давлением на кожу острым предметом. Через 5—30 с появляются красноватые (реже белые) пятна с неровными краями в виде полос шириной 1—6 см, сохраняющихся от 30 с до 10 мин. Этот вид дермографизма исчезает при поражениях спинного мозга в сегментах, соответствующих очагу поражения, а также при поражении периферических нервов и задних корешков, через которые выходят вазодилаторные волокна.

Вазомоторные реакции кожи могут быть вызваны не только механическими, но и психическими и термическими воздействиями, при солнечном облучении (солнечная эритема).

Существуют специальные клинические тесты для определения реакции кожи на ультрафиолетовое облучение. При симпатикотонии ультрафиолетовая эритема выражена слабо, при ваготонии — значительно (определяют по скорости ее появления, степени выраженности и длительности сохранения).

Пиломоторный (мышечно-волосковый) симпатический рефлекс, или рефлекс “гусиной” кожи Тома, возникает при механическом, термическом или электрическом раздражении кожи, а также в ответ на некоторые неприятные слуховые раздражители, при сильных эмоциях (страх, ужас). Различают общее повышение пиломоторного рефлекса и местное — при раздражении соответствующего периферического нерва патологическим процессом.

Пиломоторная реакция при вызывании рефлекса может быть местная (“гусиная” кожа появляется лишь в месте воздействия, распространяясь в сторону не более чем на 0,5 см, возникает через 2—3 с, длится 20—30 с) и рефлекторная, отличающаяся большим полем распространения.

Рефлекс “гусиной” кожи возникает вследствие выпрямления волоса при рефлекторном сокращении неисчерченной (гладкой) мышцы — *m. arrector pili*, сопровождающей (вместе с несколькими сальными железами) каждый сосочек волоса и иннервируемой пп. *pilomotorii* от ветвей симпатического нерва (наличие парасимпатической иннервации для этих мышц не установлено).

Для головы и шеи центры пиломоторной реакции находятся в сегментах Th1—Th3 спинного мозга, для верхних конечностей — в сегментах T12—Th1, для туловища — в средних грудных сегментах, а для нижних конечностей — в Th10—L2.

Поражение спинного мозга сопровождается выпадением пило-моторного рефлекса на соответствующем уровне; выше и ниже уровня поражения рефлекс сохраняется.

Потовые рефлексы исследуются различными способами: прикладыванием грелок, фармакологическими пробами (подкожным введением адреналина, пилокарпина, атропина или приемом внутрь потогонных препаратов), йодокрахмальным методом В. Л. Минора,

Для топической диагностики важно знать, что иннервацию потовых желез головы, шеи, верхней части грудной клетки осуществляют сегменты спинного мозга C5, Th1—Th5, верхних конечностей — Th4—Th5, нижних — Th10—L2.

Определенный интерес представляет исследование такого *висцеросенсорного феномена*, как гиперестезия (наряду с наличием в этих областях спонтанной боли) зон Захарьина—Геда при страдании того или иного внутреннего органа, обусловленная переключением по типу висцеросенсорного рефлекса патологического раздражения с висцеральных путей на соматические в местах их тесного соприкосновения (спинномозговые узлы, спинной мозг или мозговой ствол). Именно этим объясняется боль по внутренней поверхности левой руки при стенокардии, в области правого плечевого сплетения (с его невралгией) при заболеваниях печени и желчного пузыря, боль в мошонке при камне почки, а также наличие в соответствующих зонах Захарьина—Геда болезненных точек (Мак Бурнея, Ланца при аппендиците, Боаса—Оленковского при язве желудка, пузырьной точки при холецистите и т. д.).

В клинике вегетативной патологии достаточно широко пользуются *гидрофильной пробой Мак Клюра—Олдрича*. Ускорение рассасывания пузырька, образовавшегося после подкожного введения 0,2 мл изотонического раствора натрия хлорида (свыше 30—50 мин), свидетельствует о повышении тонуса парасимпатической, а замедление — о повышении тонуса симпатической иннервации кожи.

При исследовании функций вегетативной нервной системы пользуются также пробами для определения биологически активных веществ-катехоламинов (адреналина, норадреналина, серотонина) в моче и крови и активности холинэстеразы крови и рядом инструментальных методов (капилляроскопия, исследование электрическо-го сопротивления и температуры кожи, кожно-гальванического рефлекса, кирлиановского эффекта, исследование биологически активных точек кожи и т. д.).

В последнее время при исследовании вегетативной нервной системы все большее распространение находит функциональный подход, позволяющий охарактеризовать вегетативную реактивность, выявить гипер- или гипоактивные формы вегетативного реагирования.

ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЙ

Поражение как центральной, так и периферической нервной системы вызывает сочетанные нарушения соматических и вегетативных функций. Вегетативные расстройства составляют неотъемлемую часть семиотики каждого органического или функционального заболевания нервной системы, нередко являясь самыми первыми их предвестниками.

Вегетативные расстройства при *поражении периферических нервов* проявляются вазомоторными, трофическими расстройствами, нарушениями потоотделения, изменением кожной температуры в зоне иннервации.

Клиническая картина *поражения симпатического ствола* (симпатический трунцит, полиганглионеврит) определяется локализацией патологического очага.

Помимо обычной симптоматики (симпаталгии, резкие расстройства пиломоторной, вазомоторной, секреторной и трофической иннервации в соответствующих кожных зонах) при поражении верхних шейных узлов отмечается синдром Бернара— Горнера, при раздражении их—противоположный синдром (мид-риаз, ретракция верхнего века, экзофтальм).

При патологии звездчатого узла расстройства локализуются в руке, верхних отделах грудной клетки. При поражении верхних грудных узлов, особенно слева, кожным проявлениям сопутствуют вегетативно-висцеральные нарушения со стороны сердца, легких, а при поражении нижнегрудных и поясничных — со стороны органов брюшной полости.

Поражение спинного мозга вызывает со стороны вегетативной нервной системы самые разнообразные нарушения (трофические, вазомоторные, пиломоторные, потоотделения, функций внутренних органов, органов малого таза и т. д.), зависящие от уровня и степени повреждения сегментарного аппарата и проводящих путей, а также от характера патологического процесса (травма, опухоль, инфекции и др.).

Поперечный перерыв спинного мозга характеризуется нарушениями потоотделения, кожной температуры, исчезновением пило-моторного рефлекса и рефлекторного дермографизма в участках тела ниже патологического очага.

При сирингомиелии отмечаются тяжелые трофические расстройства вегетативно-сосудистого характера.

Поражения поясничного отдела спинного мозга приводят к трофическим расстройствам в виде пролежней, нарушениям функций тазовых и половых органов.

Патологические процессы в *мозговом стволе*, особенно в его покрывке, ретикулярной формации, продолговатом мозге могут сопровождаться тяжелыми нарушениями дыхания, вазомоторной иннервации сердца (вследствие поражения ядер блуждающего нерва).

Поражения *гипоталамуса* может вызывать целый ряд самых разнообразных гипоталамических синдромов: нейроэндокринный, вегетативно-сосудистый, вегетативно-висцеральный, нервно-мышечный, нервно-трофический, псевдоневрастенический, а также приступы гипоталамической эпилепсии, расстройства эмоций, влечений, сна и бодрствования.

При поражении коры больших полушарий, если процесс локализован в сенсомоторной коре, имеют место отчетливые вегетативные нарушения кожи, если в коре нижней поверхности лобной доли, медиальной поверхности височной доли, поясной извилины, парасагиттальной области, то наблюдаются нарушения функций внутренних органов.

При поражении парацентральной дольки могут быть расстройства мочеиспускания.

Следует отметить, что пароксизмальность, диффузность и многообразие клинических проявлений патологии вегетативной нервной системы порою значительно затрудняют ее топическую диагностику.

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Спинномозговая жидкость (*liquor cerebrospinalis*) находится в подпаутинном пространстве, желудочках и каналах головного и спинного мозга, имеющих связь с венозными и лимфатическими путями, периневральными, периваскулярными и перичеселлюлярными пространствами. Благодаря такой системе спинномозговая жидкость омывает нервные элементы. Образование, циркуляция и состав спинномозговой жидкости зависят от состояния не только ликворной системы, но и организма в целом.

Исследование спинномозговой жидкости имеет важное значение для диагностики заболеваний как головного и спинного мозга, так и его оболочек. У взрослого человека количество спинномозговой жидкости в среднем составляет 120—150 мл, полностью обновляется до 6 раз в сутки. Главную роль в *образовании спинномозговой жидкости* играют сосудистые сплетения желудочков, хотя определенное значение в ликворообразовании имеют и эпендима желудочков, мягкая мозговая оболочка, нервная ткань и глия.

Спинномозговая жидкость циркулирует во всех направлениях, в основном от желудочков к мозжечково-мозговой цистерне (48). Из боковых желудочков спинномозговая жидкость поступает через межжелудочковые отверстия в полость третьего желудочка, а затем (через водопровод среднего мозга) в полость четвертого. Отсюда через срединную (Мажанди) и боковую (Люшке) апертуры (отверстия) часть спинномозговой жидкости попадает в подпаутинное пространство головного и спинного мозга, в первую очередь в мозжечково-мозговую цистерну. Часть ее по центральному каналу спинного мозга распространяется в каудальном направлении, в расширение подпаутинного пространства в области конского хвоста. Далее спинномозговая жидкость попадает в подпаутинное пространство спинного мозга и движется вверх к головному мозгу. При этом необходимо отметить, что часть спинномозговой жидкости, просачиваясь, попадает в подпаутинное пространство спинного мозга. В подпаутинном пространстве происходит ее перемещение в виде колебательных движений. На движение цереброспинальной жидкости оказывают влияние многие факторы, в том числе дыхание, частота сердечных сокращений, движение тела, эмоциональное состояние, рабочая нагрузка и др.

Производство спинномозговой жидкости тесно связано с ее всасыванием (оттоком). Спинномозговая жидкость постоянно движется в подпаутинном пространстве и периваскулярных щелях к местам ее оттока, осуществляемого через венозную

и лимфатическую систему. Венозная система, куда спинномозговая жидкость попадает через грануляции паутинной оболочки, играет главную роль в удалении спинномозговой жидкости из подпаутинного пространства

Лимфатическая система участвует в удалении спинномозговой жидкости благодаря тому, что периферические и черепные нервы имеют периневральные лимфатические щели, которые сообщаются с субарахноидальным пространством. Через эти щели (преимущественно обонятельного, зрительного и слухового нервов) жидкость попадает в лимфатическую систему. По-видимому, определенную роль в удалении спинномозговой жидкости играют периваскулярные (адвентициальные) пространства мозгового вещества, которые аналогичны лимфатическим щелям центральной нервной системы и также имеют связь с субарахноидальным пространством

Функции спинномозговой жидкости многообразны она является амортизатором для головного и спинного мозга, предохраняющим его от механических повреждений, принимает участие в пи

тании, метаболических, обменных процессах нервной ткани, в удалении за ее пределы продуктов обмена веществ, принимает участие в защите от водно-осмотических сдвигов, в обеспечении нормального кровообращения в полости черепа, обладает, по мнению ряда исследователей, бактерицидными свойствами. В клинической невропатологии огромное значение имеет диагностическое изучение ее при различных заболеваниях нервной системы, а также возможность эндолумбального введения лекарственных веществ, минуя гематоэнцефалический барьер, как для его укрепления, так и для непосредственного воздействия на патологический процесс.

СПИННОМОЗГОВАЯ ПУНКЦИЯ

Спинномозговую пункцию применяют с диагностической и терапевтической целью. Для исследования спинномозговую жидкость обычно получают при помощи поясничной пункции, но в отдельных случаях она может быть добыта пункцией мозжечково-мозговой цистерны или боковых желудочков.

Поясничную пункцию можно производить больному в положении лежа или сидя. Чаще извлекают спинномозговую жидкость у больного в положении лежа, во избежание возможных осложнений (падение внутричерепного давления, ущемление продолговатого мозга в большой отверстии затылочной кости, попадание иглы в кость, сосудистое сплетение, нервный корешок и др.).

Наиболее удобным является положение на левом боку у самого края кровати или кушетки с подложенным под голову валиком. Помощник, стоя напротив, правой рукой пригибает голову больного к его груди, левой, захватив ноги в области подколенных ямок, приводит ноги к животу. Спина и поясница должны находиться в строго вертикальном положении. Пункцию лучше производить между III и IV или IV и V поясничными позвонками. Если по каким-нибудь причинам нельзя произвести пункцию между этими позвонками, пунктировать можно в других межпозвоночных промежутках.

Руки и кожу поясницы необходимо обработать спиртом и 10 % спиртовым раствором йода. Пункцию производят под местной анестезией новокаином или хлорэтилом. Перед самой пункцией-кожу поясницы следует протереть спиртом, чтобы убрать следы йода, попадание которого с иглой в подпаутинное пространство может быть одной из причин раздражения мозговых оболочек. Определив место пункции, при помощи пересечения линии, соединяющей верхние края подвздошных костей и линии, проходящей через остистые отростки позвонков, строго в горизонтальной плоскости с небольшим каудальным наклоном вводят стерильную специальную иглу с мандреном по дистальной фаланге большого пальца левой руки, фиксирующей кожу у места пункции.

Прохождение иглы через межостные связки и твердую мозговую оболочку сопровождается некоторым усилием, которое внезапно исчезает, как только игла попадает в подпаутинное пространство. Достоверным доказательством такого попадания является появление жидкости из отверстия иглы после извлечения мандрена. Для диагностических целей берут около 10 мл спинномозговой жидкости, истечение которой регулируется мандреном; при нормальном давлении она вытекает каплями. После пункции больного переносят или перевозят на каталке в палату, где укладывают в постель на двое-трое суток. Больному рекомендуется неподвижно лежать на животе без подушки первые два часа, затем до утра следующего дня больной должен находиться в постели, но может поворачиваться. В отдельных случаях (опухоль задней черепной ямки) приподнимают один конец койки таким образом, чтобы голова находилась несколько ниже ног.

Отмечаются следующие *осложнения поясничной пункции*.

1. Попадание иглы в кость позвонка; в этом случае иглу следует, не вынимая из тканей, несколько потянуть на себя, изменить направление и повторить попытку ее введения.
2. Истечение чистой крови из отверстий иглы свидетельствует о попадании ее в сосуд. В этом случае надо извлечь иглу и сделать пункцию в другом межпозвоночном промежутке. Если в спинномозговой жидкости имеется примесь крови (из-за повреждения сосудов во

время пункции), то по мере ее истечения из иглы спинномозговая жидкость постепенно просветляется.

3. Попадание иглы в корешок вызывает внезапную острую боль, отдающую в ногу и исчезающую при изменении направления иглы.

4. Перелом иглы вследствие неправильного манипулирования ею может привести к тяжелым последствиям.

5. После поясничной пункции, вследствие раздражения мозговых оболочек, может развиваться *постпункционный синдром с явлениями менингизма*.

Менингеальный симптомокомплекс заключается в ухудшении общего самочувствия, появлении головной боли, тошноты, рвоты, гиперестезии кожи, светобоязни, непереносимости резких звуков, вегетативно-сосудистых нарушений, нередко повышении температуры тела, спутанности сознания, а также ригидности мышц затылка, симптомов Кернига и Брудзинского.

Ригидность мышц затылка обнаруживается их сопротивлением попыткам наклонить голову к груди. При этом отмечается *верхний симптом Брудзинского* — защитное сгибание ног в коленном и тазобедренных суставах (а у детей — и рук в локтевых суставах). *Симптом Кернига* заключается в невозможности полного разгибания ноги в коленном суставе после предварительного сгибания под прямым углом в этом и тазобедренном суставах в результате резкого сопротивления сгибателей голени и болевой реакции у больного, даже если он находится в бессознательном состоянии. В то же время, если попытаться согнуть ногу больного в тазобедренном суставе при разогнутом колене, она рефлекторно сгибается в коленном суставе. Так же, как и верхний и нижний симптомы Брудзинского, симптом Кернига относят к менингеальным контрактурам.

Нижний, или контрлатеральный, симптом Брудзинского состоит

в рефлекторном произвольном сгибании больным одной ноги при сгибании исследующим его другой ноги в коленном и тазобедренном суставах.

Средний симптом Брудзинского (лобково-экстензорный) заключается в произвольном сгибании ног в коленных и тазобедренных суставах при надавливании кулаком на лобковую область больного.

Во избежание оболочечного раздражения необходимо полностью удалять остатки йода, которые могут быть занесены иглой в подпаутинное пространство, производить пункцию тонкой иглой (минимальное травмирование тканей).

К тяжелому осложнению, которое может привести к летальному исходу, относится дислокация продолговатого мозга и мозжечка с ущемлением их в большом затылочном отверстии затылочной кости в результате быстрого падения давления во внутримозговом пространстве. С целью предупреждения такого осложнения рекомендуется выпускать спинномозговую жидкость медленно, редкими каплями, регулируя ее истечение с помощью мандрена;

забор спинномозговой жидкости делать в небольшом количестве (2—3 мл); после поясничной пункции уложить больного таким образом, чтобы голова его находилась несколько ниже ног.

Поясничная пункция противопоказана при наличии воспалительных процессов (фурункулез, абсцесс, флегмона, рожа и др.) или пролежней в области поясницы и крестца, что таит в себе опасность возникновения гнойного менингита в результате заноса иглой инфекции в подпаутинное пространство спинного мозга.

С диагностической (введение контрастных веществ, исследование спинномозговой жидкости) и терапевтической (введение антибиотиков и других лекарственных веществ) целью делают еще субокципитальную и вентрикулярную пункцию.

Субокципитальная, или цистернальная, пункция производится с целью извлечения спинномозговой жидкости из мозжечково-мозговой цистерны и требует большой осторожности, так как во время продвижения иглы в цистерну возможно повреждение позвоночной артерии и жизненно важных центров мозгового ствола. Поэтому, хотя субокципитальная пункция имеет и свои положительные стороны (в частности она не сопровождается раздражением мозговых оболочек), пользоваться ею следует только в случаях, когда поясничная пункция не может быть произведена в силу определенных причин (изменения позвоночного столба, спайки подпаутинного пространства, воспалительные процессы кожи и др.).

Пункция бокового желудочка производится через трепанационное отверстие по особым показаниям только в нейрохирургическом стационаре. Лечебное значение ее заключается в срочной разгрузке желудочковой системы при вклинивании головного мозга в текториальное и большое затылочное отверстие.

Необходимость в диагностических вентрикулярных пункциях (с целью введения контрастных веществ) в настоящее время значительно снизилась благодаря возможности производить серийное ангиографическое исследование.

ИССЛЕДОВАНИЕ СПИННОМОЗГОВОЙ ЖИДКОСТИ

Давление. Измеряется при помощи специального манометра или капиллярной трубки. В нормальных условиях у человека в положении лежа давление спинномозговой жидкости в подпаутинном пространстве колеблется от 1,18 до 1,57 кПа, в положении сидя — в пределах 2,45—2,94 кПа.

При патологических состояниях давление спинномозговой жидкости может как повышаться, так и понижаться. Повышение давления обнаруживается при опухолях головного мозга, менингите, энцефалите, кистозном арахноидите и др., при определенных эмоциональных состояниях (радость, страх и пр.). Понижение давления может иногда обнаруживаться при закрытых черепно-мозговых травмах, острых инфекциях, интоксикациях.

Прозрачность. У здоровых людей спинномозговая жидкость прозрачна. При некоторых заболеваниях (менингит, опухоль и др.) ее прозрачность нарушается, что обусловлено повышением содержания дисперсных белковых примесей, увеличением количества собственных клеточных элементов, попаданием клеток крови. В связи с этим спинномозговая жидкость может быть несколько опалесцирующей (туберкулезный менингит), мутной (гнойный менингит).

Цвет. В нормальных условиях спинномозговая жидкость бесцветна. Желтоватое окрашивание (ксантохромия) ее может быть при опухолях спинного мозга, реже — при некоторых менингитах, опухолях головного мозга. Ксантохромия может быть воспалительного (менингит) и застойного (опухоль) происхождения. Она, как правило, сопровождается повышенным содержанием белка в спинномозговой жидкости за счет гемолиза эритроцитов и распада клеточных элементов. При гнойном менингите спинномозговая жидкость может приобретать зеленоватый оттенок. Кровянистая спинномозговая жидкость может быть при повреждении сосуда иглой во время пункции или при подпаутинном кровоизлиянии. При наличии геморрагической спинномозговой жидкости рекомендуется ее собрать в несколько пробирок. Если кровь попала в ликворные пути случайно, то только в первой пробирке спинномозговая жидкость будет резко окрашенной, а в последующих окрашена меньше, через некоторое время на дне пробирки образуется сгусток свернувшейся крови, над которым имеется прозрачная жидкость. При субарахноидальном кровоизлиянии спинномозговая жидкость во всех случаях будет более или менее равномерно окрашена; после отстаивания (или центрифугирования) на дне вместо сгустка выпадает осадок, над которым жидкость имеет желтый или желто-красноватый цвет.

Белок. В нормальной спинномозговой жидкости его содержание составляет 0,12—0,33 г/л. Спинномозговая жидкость большой цистерны содержит 0,1—0,2 г/л белка, желудочков— 0,12—0,2 г/л. При многих заболеваниях нервной системы количество белка повышается. Причиной этого могут быть застойные явления, воспалительные процессы, нарушения обмена. Наиболее высокая кон

центрация белка обнаруживается при опухолях головного и спинного мозга, тромбозе синусов, особенно когда к нарушению ликво-родинамики присоединяется венозный застой и создаются особенно благоприятные условия для проникновения альбуминов и глобулинов из сосудистого русла в ликворную систему. При воспалительных процессах содержание белковых веществ в спинномозговой жидкости увеличивается за счет белков экссудата и распадающихся клеточных элементов, проникших в ликворную систему в результате повышенной проницаемости стенок сосудов. Не исключена возможность

повышения количества белка в спинномозговой жидкости за счет распада нервных элементов, что имеет место при некоторых дегенеративных заболеваниях нервной системы.

Определение содержания белка в спинномозговой жидкости производится реакцией на глобулины (Нонне—Апельта). С помощью насыщенного раствора сульфата аммония на границе соприкосновения реактива со спинномозговой жидкостью образуется белковое кольцо. После стряхивания, а следовательно, смешения жидкостей получается опалесценция или помутнение различной интенсивности. Реакцию Нонне—Апельта оценивают по четырехбалльной системе: слабо положительная (+)—опалесценция слабо заметна, умеренно положительная (++)—незначительное помутнение, положительная (+++)—выраженное помутнение и резко положительная (++++)—интенсивное помутнение.

Росс-Джонс несколько модифицировал эту реакцию. Он предложил не смешивать спинномозговую жидкость с насыщенным раствором сульфата аммония, а осторожно сверху наливать ее из пипетки каплями на более концентрированный реактив. Причем спинномозговая жидкость готовится в различных степенях разведения. Через 3 мин определяется степень помутнения кольца, образовавшегося на границе жидкостей и раствора сульфата аммония. Кольцо опалесценции образуется при содержании белка в спинномозговой жидкости в концентрации 3 г/л.

Реакция Панди осаждает не только глобулины, но и все белки спинномозговой жидкости. Заключается в том, что на часовое стеклышко, которое ставится на темном фоне, наносят 10—15 капель 10 % раствора карболовой кислоты, затем одну каплю спинномозговой жидкости. Реакция отличается высокой чувствительностью и определяется по интенсивности помутнения, образовавшегося на месте соприкосновения жидкости и реактива, по истечении 3 мин.

Реакция Вайнброхта производится таким образом, что к 7 частям спинномозговой жидкости прибавляют 3 части 0,1 % раствора серебра нитрата, а затем встряхивают. При этом наступает различной степени помутнение, по которому судят о содержании белковых веществ (не только глобулинов).

Цитоз. Клеточный состав нормальной спинномозговой жидкости весьма незначительный—от $0-3 \cdot 10^6$ в 1 л до $10-10^6$ в 1 л клеток (лейкоциты, лимфоциты).

Воспалительные заболевания нервной системы сопровождаются увеличением количества Клеток (плеоцитоз спинномозговой жидкости), которые исчисляются десятками, сотнями, тысячами, даже десятками тысяч в 1 мм^3 . При этом кроме лимфоцитов появляются лейкоциты (нейтрофильные и эозинофильные), плазматические тучные и другие клетки. Изучение клеточного состава спинномозговой жидкости помогает в клинической диагностике.

Количество клеток спинномозговой жидкости определяется методом сосчитывания их в камере Фукса—Розенталя, которая имеет сетку, состоящую из 16 больших или 256 малых квадратов. Для определения количества клеточные элементы в 1 мм^3 подсчитывают общее количество их над сеткой камеры и полученное число делят на 3 (объем камеры— $3,2 \text{ мм}^3$), затем умножают на 10^6 . Обычно принято результат счета записывать дробью, например $\frac{5}{3}$ или $\frac{1}{3}$.

Окрашивание клеток производят метилвиолетом (Methylviolett 0,1, Acidi acetici 5,0, Agua destillata 10,0).

В норме цитоз равен 0—2 (т. е. не выше \wedge 3). Цитоз, превышающий норму, называют плеоцитозом.

Бактериоскопическое и бактериологическое исследование спинномозговой жидкости проводится для выявления возбудителя заболевания. Так, исследуя мазки спинномозговой жидкости больных менингитами, можно обнаружить менинго-, пневмо-, стрепто- и стафилококки и др. В фибриновой пленке, выпавшей после нескольких часов отстаивания спинномозговой жидкости, можно обнаружить микобактерию туберкулеза. Посев спинномозговой жидкости на специальных питательных средах позволяет получить чистые культуры возбудителей некоторых заболеваний нервной системы (менинго-, стрепто- и стафилококки и др.). Для выделения вирусов из спинномозговой жидкости больных имеются определенные методики с использованием специальных питательных сред и экспериментальных животных.

Иммунологические реакции спинномозговой жидкости широко используются в диагностике сифилиса нервной системы. При этом практическое значение имеют реакции Вассермана, Закса—Георги, Закса—Витебского, Кана и Мейнике. В связи с недостаточно высокой специфичностью реакции Вассермана в настоящее время используют более чувствительную реакцию — РИБТ (реакцию им-мобилизации бледных трипонем), которая особенно показана при наличии клинических данных, указывающих на сифилис, и отрицательной реакции Вассермана в крови и спинномозговой жидкости, что отмечается нередко при поздних формах сифилиса.

Для уточнения формы сифилиса нервной системы (прогрессивный паралич, сухотка спинного мозга или сифилис мозга) применяют коллоидные реакции (например, золотую реакцию Ланге), основанные на способности патологически измененной спинномозговой жидкости, в отличие от нормальной, изменять дисперсные свойства коллоидного раствора, влияя на его окраску, что отмечается графически в виде кривой. Различают следующие основные типы кривой реакции Ланге: паралитическую, табетическую, кривую сифилиса мозга, менингитическую.

Изменения химического состава спинномозговой жидкости бывают довольно показательными при некоторых заболеваниях нервной системы и могут быть использованы в клинике. Особое диагностическое и прогностическое значение имеет исследование содержания глюкозы, хлорида кальция и калия. В спинномозговой жидкости здоровых людей содержится 2,6325—4,995 ммоль/л глюкозы, т. е. приблизительно на 20 % ниже уровня глюкозы в сыворотке крови (2,775—5,55 ммоль/л) и 120—130 ммоль/л хлоридов. Уменьшение содержания глюкозы в спинномозговой жидкости отмечается при некоторых менингитах (туберкулезный, эпидемический), некоторое увеличение может быть при эпидемическом энцефалите, сахарном диабете и др. Понижение хлоридов также наблюдается при менингитах, особенно туберкулезном. Снижение уровня глюкозы и хлоридов в течение длительного времени может указывать на неблагоприятный прогноз заболевания, а постепенное повышение — на улучшение его течения. Меньшее диагностическое значение имеет исследование спинномозговой жидкости на содержание кальция и других микроэлементов.

ПАТОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Менингеальный синдром характеризуется повышением давления спинномозговой жидкости (при люмбальной пункции вытекает струей), которая может быть прозрачной при серозном менингите, опалесцирующей при туберкулезном и мутной при гнойном менингите, а также увеличением количества белка, плеоцитозом, снижением содержания глюкозы и хлоридов (туберкулезный и эпидемический менингит).

Синдром белково-клеточной диссоциации заключается в отсутствии параллелизма между повышением белка и плеоцитозом (чаще в спинномозговой жидкости обнаруживается увеличение содержания белка при нормальном или несколько повышенном цитозе). Этот синдром наблюдается при венозном застое в субарахноидальном пространстве, ликворном застое (опухолях, кистозных арахноидитах, пахименингитах и др.).

Наличие плеоцитоза при нормальном количестве белковых веществ встречается значительно реже и свидетельствует о поражении мозговых оболочек при некоторых интоксикациях (глистной, хлорметилпроизводными веществами), малярии, бруцеллезе и др.

Компрессионный синдром возникает в результате блока субарахноидального пространства спинного мозга при опухоли, кистозном арахноидите, ограниченном пахименингите, травме, остеохондрозе и спондилезе позвоночного столба, рассеянном склерозе. В таких случаях в спинномозговой жидкости обнаруживаются большое количество белка, отчетливая ксантохромия, повышение давления в начале и его снижение в конце пункции, положительные пробы Квекенштедта и Стукея—Сикара. Первая проба заключается в том, что сдавление яремных вен во время пункции в норме вызывает венозный застой и повышение внутричерепного давления, что отражается на давлении спинномозговой жидкости в подпаутинном пространстве спинного мозга, благодаря чему ускоряется ее вытекание. В случае блокады субарахноидального пространства спинного мозга сдавление яремных вен не влияет на вытекание спинномозговой жидкости. Вторая проба основана на том же принципе, только вместо яремных вен во время пункции сдавливают вены живота.

Сифилитический синдром состоит из небольшого плеоцитоза (десятки клеток), повышенного содержания белка, положительной реакции Вассермана при исследовании крови и спинномозговой жидкости, изменения коллоидной кривой. При этом плеоцитоз состоит в основном из лимфоцитов, значительно меньше из плазматических клеток, имеются лишь единичные лейкоциты. Следует отметить, что цитоз изменяется в зависимости от клинической формы нейросифилиса: при ранних формах с сосудисто-мезенхимными воспалительными процессами наблюдается увеличение количества лимфоцитов, а при поздних (спинная сухотка) с прогрессирующими дегенеративными изменениями паренхимы нервной ткани плеоцитоз бывает незначительным или отсутствует.

МЕТОДЫ НЕЙРОРЕНТГЕНОДИАГНОСТИКИ

В нейрорентгенодиагностике выделяется три основные группы методов: 1) обычная рентгенография—краниография, спондило-графия, томография (послойная рентгенография), крупнокадровая рентгенография; 2) контрастные методы, основанные на введении в полости и сосуды воздуха или контрастных йодсодержащих веществ (пневмоэнцефалография, пневмовентрикулография, пневмо-цистернография, миелография, ангиография) и 3) компьютерная томография, обладающая в 100 раз большей разрешающей способностью, чем томография.

Рентгенографию черепа (краниографию) обычно производят в боковой и прямой проекциях. В некоторых случаях, когда необходимо обратить внимание на область турецкого седла, пирамиды височной кости придаточных полостей носа или других отделов черепа, применяют прицельную краниографию.

С помощью этих методов выявляют как общие, так и местные изменения костей черепа, которые могут возникать при повышении внутричерепного давления или в силу непосредственного давления опухоли на кость.

Большое число диагностических сведений можно получить при боковой рентгенографии черепа, дающей представления о размерах черепа, его форме, толщине и структуре костей, конфигурации дуг свода и основания, состоянии швов и родничков, рельефе внутренней костной пластинки, сосудистых бороздах, турецком седле. С помощью этого снимка могут быть обнаружены дефекты костей черепа или гиперостозы, расхождения швов, инородные тела и различные известковые включения в полости черепа.

Прямая рентгенография дает представление о форме черепа, симметричности его половин, толщине костей, швах и родничках.

Большое значение имеет рентгенография и для диагноза зарращения швов (краниостеноз), расширения вен (диплоэ), разрастания грануляций паутинной оболочки — процессов, нередко обуславливающих упорную головную боль в результате нарушения ге-мо- и ликвородинамики.

Вещество мозга недоступно рентгенографии, так же как и опухоли мозга.

О наличии патологического процесса в мозге можно судить только на основании сопутствующих изменений черепа, например очагов обызвествления. Повышение внутричерепного давления, достигающее значительной степени, обуславливает усиление пальцевых вдавлений или их сглаженность, расширение сосудистых бороздок, расхождение черепных швов, истончение костей, особенно задних клиновидных отростков, турецкого седла, расширение входа в него и углубление его дна.

Рентгенография *позвоночного столба* (спондилография) производится в двух проекциях: профильной, или боковой, и фасной, или прямой. В отдельных случаях исследование дополняют снимками в косых проекциях, прицельными снимками отдельных позвонков, томографией. На спондилограммах могут определяться изменения в позвонках, их сочленениях и связочном аппарате. Иногда выявляются врожденные дефекты или изменения позвоночного столба (деформирующие спондилез и спондилоартроз, остеохондроз).

Объемные процессы в позвоночном канале, спинном мозге и оболочках вызывают видимые изменения в позвонках — истончение корней дужек с медиальных сторон, расширение позвоночного канала. Опухоли,

выходящие из позвоночного канала могут расширять межпозвоночные отверстия и вызывать деструкцию дужек.

На спондилограмме могут быть выявлены изменения характерные для метастатической опухоли позвонков и туберкулезного спондилита.

Пневмоэнцефалография — это вид контрастной рентгенографии черепа, дающий возможность судить о состоянии путей циркуляции спинномозговой жидкости. По рентгеновским снимкам сделанным с применением этого метода, можно судить о величине желудочков, их расположении, форме и состоянии субарахноидальных пространств головного мозга. Метод широко применяется при диагностике гидроцефалии, локализации объемных процессов. Воздух, введенный в конечную цистерну после люмбальной пункции (в положении сидя), поднимается в подпаутинном пространстве спинного мозга в мозжечково-мозговую цистерну, проходит через срединную и боковую апертуры IV желудочка в IV желудочек, оттуда через водопровод среднего мозга проникает в III желудочек, а затем через межжелудочковые отверстия в боковые желудочки. Тотчас же после введения воздуха производятся рентгеновские снимки черепа в двух проекциях.

На снимках видны содержащие воздух полости мозга. Можно обнаружить незаполнение одного из желудочков воздухом или смещение его в сторону в результате спаек, имеющих после воспалительного процесса. Иногда видно кистозное расширение субарахноидальных пространств, или наоборот, вследствие слипчивого процесса воздух на определенном участке не выполняет подпаутинные пространства, что позволяет диагностировать кис-тозный или слипчивый арахноидит.

Так как введение большого количества воздуха болезненно для больного (мучительная распирающая головная боль, тошнота, рвота), поясничную пункцию производят двумя иглами: из нижней иглы каплями вытекает спинномозговая жидкость, а в верхнюю вводится воздух из шприца или специального прибора.

Метод *замедленной направленной пневмоэнцефалографии* позволяет с помощью фракционного введения небольших порций воздуха и частых контрольных снимков поочередно выявлять различные отделы ликворной системы головного мозга.

Ангиография производится после искусственного контрастирования сосудов мозга малопроницаемым для рентгеновских лучей контрастным веществом (кардиотраст, диодон и др.), введенным в количестве 10—15 мл в артериальный кровоток (чаще в сонную артерию). На серии рентгеновских снимков черепа, произведенных с помощью автоматических сменников, работающих синхронно с рентгеновской трубкой, в момент прохождения контрастного вещества по сосудистому руслу получается изображение артериальных (артериограмма) и венозных (венограмма) сосудов мозга и одновременно — бассейна сонной артерии и вертебробазиллярного сосудистого бассейна.

Ангиография головного мозга имеет большое значение при диагностике опухолей полушарий мозга, области турецкого седла, аневризм, аномалий развития сосудистой системы, посттравматических подбололочечных гематом, абсцессов и других заболеваний. С помощью ангиографии можно точно определить локализацию и характер нарушения мозгового кровообращения, признаки окклюзионного поражения сосудов, выявить мешотчатую или артерио-венозную аневризму, извитость, петлистость, асимметричное отхождение сосудистых ветвей, стеноз, уровень закупорки и его распространенность, а также состояние и пути коллатерального кровообращения. На выявлении дислокации сосудов мозга и также новообразованных сосудов в опухоли или капсуле абсцесса основана ангиографическая диагностика объемных внутричерепных про

цессов. Применяемые методы ангиографического исследования можно разделить на пункционные и катетеризационные: сонную или позвоночную артерию пунктируют непосредственно или подводят к их устью катетер после пункции периферического сосуда (локтевой, плечевой, подключичной, бедренной артерий). Панангиография головы — контрастирование всех четырех магистральных сосудов — осуществляется через пункцию аорты или при подведении катетера в дугу аорты из периферических сосудов. Наиболее широкое применение получили следующие методы церебральной ангиографии: каротидная пункционная (контрастное вещество вводится по току крови или ретроградно), вертебральная пункционная, брахиальная пункционная и катетеризационная, подключичная пункционная, аксиллярная пункционная, феморальная катетеризационная.

В настоящее время ангиография является одним из ведущих методов исследования в диагностике внутримозговых опухолей, а также абсцессов мозга и гематом.

Миелография — рентгенография позвоночного столба после искусственного контрастирования его подпаутинного пространства, проводится для исследования ликворной системы спинного мозга с целью выявления блока в субарахноидальном пространстве спинного мозга при его заболеваниях (опухоль, арахноидиты).

Различают нисходящую и восходящую миелографию. При нисходящей миелографии применяется тяжелое контрастное вещество (липоидол, майодил). Оно вводится обычно путем субокципитальной пункции сидящему больному и, спускаясь вниз, останавливается над патологическим процессом, блокирующим ликворные пути (опухоль, выпавший фрагмент диска и др.).

Для восходящей миелографии чаще используется газ — кислород или обычный воздух (пневмомиелография). Вводят его после поясничной пункции. Газовый пузырь поднимается вверх и останавливается под патологическим очагом, блокирующим ликворные пути. Для восходящей миелографии используют также легкие рентгеноконтрастные вещества.

Изотопная миелография, относящаяся к методам радиоизотопной диагностики, заключается в оценке проходимости субарахноидального пространства посредством сканирования или радиометрии (количественной оценки радиоактивности) после эндолумбального введения альбумина человеческой сыворотки, меченого радиоактивным изотопом.

Компьютерная томография — принципиально новый метод нейрорентгенодиагностики, производимый с помощью ЭВМ и основанный на измерении показателей поглощения рентгеновского излучения различными по плотности тканями головы. Систему последовательного послойного сканирования головы узким пучком рентгеновских лучей соединяют с детектором, улавливающим потерю рентгеновских лучей при прохождении их через различные структуры. Рентгенография тканей производится в переднезаднем и боковом направлениях при перемещении на каждый градус (всего 180°). Количественная характеристика степени поглощения

излучения (плотностей) различными областями мозга может быть получена в условных единицах.

Высокая разрешающая способность компьютерной томографии позволяет различать в головном мозге серое и белое вещество, ткани опухолей, “видеть” желудочки и

подоболочечные пространства мозга. Метод бескровен, удобен, не имеет противопоказаний, с большой степенью достоверности позволяет быстро определить локализацию, размеры, форму и даже характер поражения головного мозга. Является перспективным методом для фундаментальных исследований мозга и целей диагностики в нейрохирургии и неврологии.

ЭЛЕКТРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Электроэнцефалография — метод регистрации электрической активности (биопотенциалов) головного мозга. Разность потенциалов, возникающая в тканях мозга, очень мала (не более 100 мкВ), и потому может быть зарегистрирована и измерена только при помощи специальной электронно-усилительной аппаратуры — электроэнцефалографов.

Электроэнцефалографические исследования, проводимые на современных многоканальных электроэнцефалографах, позволяют записывать одновременно биотоки, получаемые от многих отделов

головного мозга. Выявленные нарушения электрической активности мозга носят различный характер при тех или других патологических состояниях и нередко помогают при диагностике эпилепсии, опухолевого, сосудистого, инфекционного и других патологических процессов в головном мозге. Применение электроэнцефалографии помогает определить локализацию патологического очага, а нередко и характер заболевания.

В “спонтанной” ЭЭГ здорового взрослого человека, находящегося в состоянии бодрствования различают два вида ритмических колебаний потенциала — альфа- и бета-активность (52). Кроме того, различают тета- и дельта-активность, острые волны и пики, пароксизмальные разряды острых и медленных волн (53).

Альфа-ритм—8—13 колебаний в 1 с, амплитуда 30—100 мкв; регистрируется главным образом в затылочной области.

Бета-ритм — 14—35 колебаний в 1 с, амплитуда в 2—4 раза ниже; регистрируется главным образом в лобной области.

Дельта-ритм — 1—3,5 колебаний в 1 с.

Тета-ритм — 4—7 колебаний в 1 с.

Острые волны — колебания с периодом 100—200 мс.

Пики — колебания с периодом 20—60 мс.

Разнообразные афферентные раздражения (световые, звуковые и т. д.) — вызывают характерные изменения на ЭЭГ (депрессия альфа-ритма, феномен “усвоения ритма” при ритмической световой стимуляции и др.).

Признаками патологии на ЭЭГ покоя считаются следующие изменения:

десинхронизация активности по всем областям мозга, исчезновение или значительное уменьшение альфа-ритма и преобладание бета-активности высокой частоты и низкой амплитуды;

гиперсинхронизация активности, проявляющаяся доминированием регулярных альфа-, бета-, тета-ритмов чрезмерно высокой амплитуды;

нарушение регулярности колебаний биопотенциалов, проявляющееся наличием альфа-, бета- и тета-ритмов, неодинаковых по длительности и амплитуде, не формирующих регулярный ритм;

появление особых форм колебаний потенциалов высокой амплитуды — тета- и дельта-волн, пиков и острых волн, пароксизмальных разрядов обычно на середине или между верхней и средней третью катакrotической фазы РЭГ. Длительность анакrotической фазы РЭГ зависит от эластичности сосудистой стенки, отражающей изменения церебральной гемодинамики в подфазе быстрого изгнания крови, т. е. в период максимального растяжения артерий кровью. Ката-кrotическая фаза РЭГ отражает состояние тонуса сосудов. Длительность ее увеличивается и форма кривой становится выпуклой при возникновении затруднений оттоку крови от мозга. Длительность анакrotической фазы увеличивается, когда затрудняется приток крови. Выраженность и количество дополнительных зубцов РЭГ также отражают изменения тонуса мозговых сосудов. При повышении тонуса сосудов происходит значительное уменьшение величины дикrotического зубца и смещение его к вершине реоэнцефалограммы. При вазодилатации дикrotический зубец увеличивается, становится более выраженным, глубоким и смещается к основанию реоэнцефалографической волны. При неустойчивости сосудистого тонуса отмечается несколько дикrotических зубцов. Вершина реоэнцефалографической кривой соответствует точке наибольших изменений импеданса исследуемой области. Если изменения импеданса происходят с большой скоростью, то вершина резко заострена, например при артериовенозном соустье, когда значительное количество крови из артерии, минуя капиллярную сеть, непосредственно поступает в вену. Изменения импеданса могут быть и замедленными, например при спазме мозговых сосудов, когда вершина РЭГ приобретает форму плато.

Изменения РЭГ в склеротической фазе гипертонической болезни отличаются от таковых при общем и церебральном атеросклерозе тем, что при гипертонической болезни высшую точку РЭГ образует дикrotический зубец, превосходя вершину систолической волны, тогда как при атеросклерозе дополнительные зубцы чаще отсутствуют.

Реовазография — метод изучения сосудистой системы с использованием высокочастотного переменного тока для определения сопротивляемости участков тела. В момент притока крови сопротивление увеличивается и регистрируется кривая, совпадающая со сфигмограммой (записью пульса), но отличающаяся от последней формой. В неврологической практике часто производят реовазо-графию конечностей (при радикулите, неврите, невралгии, полиневрите и т. д.).

Эхоэнцефалография является важным методом диагностики объемных процессов головного мозга (опухоли, кисты, эпи- и суб-дуральные гематомы, абсцессы) и основан на принципе ультразвуковой локации — направленные в мозг короткие ультразвуковые импульсы отражаются от его внутренних структур и регистрируются. Эхоэнцефалограмму (ЭхоЭГ) получают с помощью эхоэнцефа-лографа, снабженного специальным пьезоэлектрическим датчиком, работающим в двойном режиме — излучателя и приемника ультразвуковых импульсов, регистрируемых после возвращения на экране осциллографа.

Волны ультразвука, распространяясь, могут отражаться, поглощаться и проходить через различные среды.

В диагностике используются следующие свойства ультразвуковых колебаний-

ультразвуковые колебания распространяются с различной скоростью в зависимости от физических свойств сред;

ультразвук, проходя через исследуемый объект, частично отражается на границе раздела сред;

сигнал может быть зарегистрирован в том случае, если отражающая поверхность образует с направлениями ультразвукового

луча угол, близкий к прямому.

Практическое значение в диагностике объемных образований полости черепа (опухоль, абсцесс, гематома, киста) имеет сигнал (М-эхо), отраженный от срединно расположенных структур (III желудочек, эпифиз, прозрачная перегородка, серп большого мозга). В норме М-эхо расположено по средней линии, отклонение его более чем на 2 мм указывает на патологию.

При менингоэнцефалите в остром периоде на ЭхоЭГ выявляются признаки внутричерепной гипертензии, обусловленной отеком мозга. В некоторых случаях может наблюдаться смещение М-эха, однако при благоприятном течении заболевания наблюдается исчезновение этого признака (56 а, б).

При интрацеребральном кровоизлиянии, помимо смещения М-эха, регистрируется сложный комплекс отраженных импульсов различной высоты. Гематомное эхо при интрацеребральном кровоизлиянии возникает в результате отражения импульсов от излившейся крови и поврежденной мозговой ткани.

Электромиография — это метод регистрации колебаний биопотенциалов мышц для оценки состояния мышц и нерводвигательного аппарата в покое, при активном расслаблении, а также при рефлекторных и произвольных движениях. С помощью электромио-графии можно выявить, связано ли изменение электрической активности с поражением мотонейрона или синаптических и надсег-ментарных структур.

Электромиографические данные широко используются для уточнения топического диагноза и объективизации патологических или восстановительных процессов. Высокая чувствительность этого метода, позволяющая выявлять субклинические поражения нервной системы, делает его особенно ценным.

В период функциональной активности нервов и мышц возникают чрезвычайно слабые (от миллионных до тысячных долей вольта), быстрые (тысячные доли секунды) и частые колебания электрического потенциала (57).

Электромиография широко применяется не только в неврологической практике, но и при изучении поражения других систем, когда возникают вторично обусловленные нарушения двигательной функции (сердечно-сосудистые, обменные, эндокринные заболевания).

При произвольном расслаблении мышц улавливаются только очень слабые (до 10—15 мкВ) и частые колебания биопотенциала. Рефлекторные изменения мышечного тонуса характеризуются незначительным увеличением амплитуд частых, быстрых и изменчивых по ритму колебаний биопотенциалов (до 50 мкВ). При произвольных сокращениях мышц регистрируются интерференционные электромиограммы (с частыми высоковольтными биопотенциалами до 2000 мкВ).

При прогрессивной мышечной дистрофии электромиограмма (ЭМГ) характеризуется снижением амплитуд биопотенциалов.

Поражение клеток переднего рога спинного мозга вызывает изменение ЭМГ в зависимости от тяжести повреждения, характера течения заболевания и стадии его (58). При парезе наблюдаются уреженные, ритмические колебания с увеличением продолжительности до 15—20 мс.

Для спастического пареза характерны следующие изменения на ЭМГ: резкое повышение амплитуд колебаний при тоническом напряжении, ослабление электрической активности при произвольном сокращении мышц; наличие уреженных колебаний, обусловленных как паретическими, так и здоровыми мышцами.

Поражение переднего корешка или периферического нерва вызывает снижение амплитуды и частоты биопотенциалов, изменение формы ЭМГ-кривой. Вялый паралич проявляется “биоэлектрическим молчанием”.

При экстрапирамидном нарушении тонуса и различных гипер-кинезах электромиограмма отражает усиление частых колебаний в “покое”, возникновение ритмических и продолжительных “залпов” колебаний.

Кожная электротермометрия, производимая с помощью электрокожного безынерционного термометра, имеет большое значение для определения термоасимметрий, наблюдаемых при односторонних поражениях периферической нервной системы (радикулиты различной локализации, невралгия тройничного нерва и т. д.) и вегетативной дисфункции. При исследовании кожной температуры необходимо учитывать, что она зависит от состояния кожных артерий (расширение их приводит к увеличению температуры, сужение—к снижению ее). Абсолютные величины температуры неодинаковы на различных участках тела (открытых и закрытых, дистальных и проксимальных). Необходимо также учитывать суточные колебания температур. Для изучения терморегуляции используется ряд функциональных проб. Наиболее распространена ручная горячая ванна, до и после которой исследуется кожная температура. К наиболее широко распространенным пробам относится терморегуляционный рефлекс Щербака. Он состоит в том, что измеряется ректальная температура, после чего производится в течение 20 мин однокамерная ручная ванна (температура 45 °С). По окончании процедуры температура измеряется в прямой кишке в течение 45 мин с интервалами через каждые 15 мин. В норме ответная реакция состоит из двух фаз — подъема температуры на 0,3—0,5 °С и возвращения к исходным показателям.

Исследование электровозбудимости нервов и мышц производится с помощью специального прибора, позволяющего применять переменный (фарадический) или постоянный (гальванический) ток и менять полюс на активном электроде. Исследуется прямая возбудимость мышц, когда раздражение наносят непосредственно на двигательную точку мышцы, и непрямая, когда раздражение наносят на двигательную точку соответствующего нерва. Осуществляют это с помощью активного электрода. Пассивный, или индифферентный, электрод помещают на поясницу или живот. В норме катодозамыкательное сокращение (КЗС) больше анодозамыкательного сокращения (АЭС). Сокращение обычно быстрое, молниеносное. Расслабление следует сразу за выключением тока. Изменение величины силы тока составляет количественную характеристику исследования. Повышение силы тока (количественное снижение возбудимости) наблюдается при центральных парезах и первичной атрофии мышц. Извращения полюсов при этом не отмечается. При резких степенях атрофии обнаруживают полную утрату

возбудимости. При вторичных (дегенеративных) атрофиях, наблюдаемых при поражении периферического нейрона, отмечается реакция перерождения, или дегенерации, проявляющаяся количественными изменениями возбудимости. Выраженные дегенеративные изменения нерва приводят к тому,

что соответствующая мышца не отвечает на переменный ток, а при раздражении постоянным током выявляется извращение полюсов (АЗС>КЗС или АЗС==КЗС). Сокращение мышцы обычно вялое, червеобразное.

При электродиагностике можно обнаружить миастеническую реакцию, проявляющуюся постепенным угасанием мышечной возбудимости. Миотоническая реакция состоит в снижении фарадической возбудимости мышцы при сохранности гальванической. Возбудимость нервов при средних величинах тока нормальная, возбудимость мышц—резко повышена. При фарадизации мышц наступает длительное сокращение, при гальванизации сокращение носит более вялый характер, держится долго после размыкания h спадает довольно медленно.

ПРОЧИЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Офтальмоскопия дает возможность выявить изменения глазного дна, которые могут наблюдаться при заболеваниях нервной системы.

Ретробульбарный неврит зрительного нерва — воспаление зрительного нерва, не распространяющееся на диск зрительного нерва. На глазном дне отмечается лишь легкая гиперемия и незначительная ступенчатость границ диска. Чаще эта патология бывает односторонней. Признаками неврита являются падение остроты и нарушение полей зрения. Наблюдается при рассеянном склерозе, оптико-хиазмальном арахноидите, энцефалитах, менингитах, нейросифилисе.

Неврит зрительного нерва — воспалительный процесс на всем протяжении зрительного нерва, включая его диск. На глазном дне отмечаются гиперемия диска, ступенчатость его границ, расширение артерий и вен, кровоизлияния и очажки некроза. Зрительные расстройства развиваются очень рано. Встречается неврит зрительного нерва при менингитах, энцефалитах, энцефало-миелитах, нейросифилисе.

Застойные диски зрительного нерва проявляются отеком невоспалительного характера. Наблюдаются при повышении внутричерепного давления, обусловленного опухолью или опухолеподобным процессом (гумма, эхинококкоз, цистоцеркоз мозга). На глазном дне обнаруживается гиперемия, отек диска с выпячиванием его в стекловидное тело. Границы диска стерты, вены сетчатки расширены, извиты, нередко наблюдаются множественные кровоизлияния в сетчатку. Зрение длительно сохраняется, но по мере прогрессирования патологического процесса застойный диск подвергается атрофии.

Атрофия зрительного нерва — офтальмоскопически отмечается побледнение диска зрительного нерва, сужение сосудов. При первичной, или простой, атрофии в результате сдавления нерва опухолью, рубцом, гуммой границы диска зрительного нерва сохраняются. При вторичной атрофии диска зрительного нерва, развивающейся после процессов, сопровождающихся невритами зрительного нерва или застойным диском, наблюдается стертость границ. Сочетание простой атрофии зрительного нерва на одном глазу с развитием застойного диска на другом (синдром Фостера—Кеннеди) развивается при опухолях (гумме, туберкуломе) нижней поверхности лобной доли мозга, а также арахноидэндотелиомах обонятельной ямки и заболеваниях мозга неопухолевого характера. Атрофия диска зрительного нерва наступает на стороне опухоли.

Изменения сосудов сетчатки чаще наблюдаются при гипертонической болезни, склерозе сосудов головного мозга. В стадии начальных изменений отмечается сужение (спазм) сосудов и штопорообразная извитость венул в парамакулярной области (симптом Гвиста). В стадии органических изменений на глазном дне выявляется склероз сосудов сетчатки с сужением их калибра и уплотнением стенок (феномен медной проволоки) вплоть до запустевания сосудов (феномен серебряной проволоки). При тяжелых формах гипертонической болезни может наблюдаться ретинопатия, при которой к описанным симптомам могут присоединяться отек, дегенеративные изменения и кровоизлияния в сетчатку.

Капилляроскопия — метод прижизненного микроскопирования капилляров неповрежденной поверхности эпителиальных и эндотелиальных покровов (кожа, слизистая оболочка, брыжейка и т. д. Капилляры (от лат. *capillaria* — волосной) — самые тонкостенные сосуды микроциркуляторного русла. Капиллярное кровообращение

осуществляет основную функцию микроциркуляторной системы — транскапиллярный обмен, т. е. обмен веществ между кровью и тканями.

Наиболее доступны для исследования капилляры кожной складки ногтевого ложа на руках и ногах. Для микроскопирования кожи необходимо предварительно нанести на нее каплю прозрачного масла или глицерина для устранения рассеивания света в складках кожи. Микроскоп (малое увеличение) или капилляроскоп (Скульского, Цейсе, Лейца) при боковом освещении обеспечивает хорошую видимость капилляров. Капилляры на всем их протяжении можно наблюдать на каждой складке ногтевого ложа, где они расположены горизонтально, параллельно поверхности кожи и легко доступны наблюдению (особенно их первый ряд). На других участках кожи человека капилляры расположены почти вертикально к ее поверхности и видны при микроскопировании в виде точек, пятен, запятых.

Капилляры первого ряда ногтевой складки здорового человека видны в форме вытянутых светло-красных петель (“дамские шпильки”), расположенных правильным рядом и имеющих одну сторону более узкую (артериальное колено), другую—более широкую (венозное колено). Место соединения колен (перегиб) называется переходным коленом, или вершиной капиллярной петли. Длина артериального колена—приблизительно 160 мкм, венозного — 220 мкм; диаметр первого—около 8—12 мкм, второго—9—15 мкм. Количество капилляров на отрезке 2 мм—16—20. Ток

крови в капиллярах непрерывный, равномерный. Фон, на котором видны петли, желтовато-розовый.

Капиллярные изменения при агниопатиях характеризуются пестротой и непостоянством изменений. Количество капилляров увеличивается, включаются почти все резервные капилляры.

При приступах болезни Рейно расширены переходное и венозное колена. Иногда (при затянувшихся приступах) отдельные капилляры увеличиваются в объеме и принимают вид лентообразной петли с замедлением кровотока, граничащим со стазом. В таких случаях в отдельных капиллярах образуются выбухания стенки вплоть до формирования аневризм, нередко являющихся причиной капиллярных кровотечений.

При аутоорганопатиях, к которым относятся артерииты и артериозы, капилляроскопическая картина меняется в зависимости от степени нарушения кровообращения: при тяжелых формах количество капилляров уменьшено, в более легких — увеличено с повышением их кровенаполнения и замедлением кровотока. Такого рода функциональная гиперемия обусловлена мобилизацией резервных капилляров; наблюдается она при гипоксии и рассматривается как компенсаторно-приспособительная реакция, возникшая в условиях нарушенного обмена под влиянием химических или физико-химических веществ.

При гипертонической болезни может наблюдаться сужение артериального колена. Уменьшение числа капилляров обычно сочетается с малым их кровенаполнением. Они удлинены, полиморфны, извиты, венозное и переходное колена слегка расширены, ток крови быстрый, прерывистый. В случаях увеличения капилляров они тоже удлинены, полиморфны, извиты, ток крови быстрый, постоянный с картиной повышенного кровенаполнения венозного колена.

Капилляроскопия у больных сахарным диабетом выявляет расширение венозного колена и особенно вершины. Количество капилляров увеличено, они полиморфны, извиты (преимущественно в области венозного колена).

Реакция капилляров, сопровождающаяся сужением или расширением их просвета, изменением кровотока и проницаемости, относится к числу регуляторных приспособлений. Этот отдел сосудистого русла отличается сравнительно независимой гемодинамикой;

так, расширение артерий и артериол может сопровождаться ускорением тока крови в капиллярах.

Артериальная осциллография — метод объективной регистрации уровня артериального давления с помощью осциллографа. Определяется максимальное, минимальное и среднее гемодинамическое давление. Кроме того, исследуется состояние тонуса артерий крупного и среднего калибра путем определения осцилляторного индекса, измеряемого в миллиметрах осцилляции на уровне среднего давления. Можно одновременно измерять давление слева и справа (двусторонним осциллографом).

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Среди заболеваний периферической нервной системы прежде всего различают невриты и невралгии. О *неврите* говорят при наличии двигательных, чувствительных и вегетативных расстройств, обусловленных патоморфологическими изменениями в нерве, сплетении или корешке. Под *невралгией* понимают симптомокомплекс, характеризующийся приступами боли, распространяющейся по ходу нерва, сплетения или корешка без видимых признаков их органического поражения, хотя тонкие современные методы исследования выявляют в них определенные гистохимические сдвиги.

В последние годы термин “неврит” все чаще заменяют термином “*нейропатия*”, так как поражение различных отделов периферической нервной системы далеко не всегда носит воспалительный характер. В частности при ишемических и токсических процессах наступает дегенерация нервных волокон; воспалительный компонент практически отсутствует.

В зависимости от локализации поражения различают неврит одного нерва (моновневрит), многих нервов (полиневрит), сплетения (плексит), спинномозговых корешков (радикулит). Такое деление распространяется и на невралгии.

В зависимости от этиологического фактора различают следующие невриты и нейропатии:

нейропатии вследствие патологических процессов в позвоночном столбе;

инфекционные невриты, обусловленные острыми (пневмония, грипп, брюшной тиф, дифтерия, дизентерия, сепсис) или хроническими (бруцеллез, сифилис, малярия, туберкулез, проказа) инфекциями;

травматические невриты, возникающие как осложнения травмы нервных стволов;

интоксикационные нейропатии, вызванные экзогенными (алкоголь, мышьяк, свинец, окись углерода, фосфорорганические и ртутные соединения, производные метана и др.) или эндогенными факторами (сахарный диабет, подагра, токсикоз беременных, гломерулонефрит, гепатит, злокачественные образования и др.);

гиповитаминозные нейропатии, которые наблюдаются при недостатке витаминов, в первую очередь тиамина;

ишемические нейропатии, сопровождающие заболевания сосу

дов конечностей (облитерирующий эндартериит, узелковый пери-артериит, флебит и др.);

простудные (холодовые) нейропатии, возникающие в результате нарушения кровообращения в нервных стволах и ослабления иммунобиологических процессов организма под влиянием охлаждения.

Избирательному и более частому поражению некоторых нервов и корешков способствуют некоторые анатомические особенности. Так, наиболее часто поражаются лицевой, тройничный и седалищный нервы и их корешки, что объясняется их прохождением через узкие костные каналы, выстланные надкостницей, богатой кровеносными сосудами. К надкостнице прилегают мозговые оболочки корешкового нерва, образующие слепой мешок, полость которого сообщается с субарахноидальным пространством и

периневральными щелями. Корешковый нерв, образованный соединившимися еще в позвоночном канале передними и задними корешками на их протяжении до спинномозгового узла, со всех сторон окружен эпидуральной клетчаткой. Отек, вызванный патологическим процессом в области костного канала, способствует развитию дисциркуляции, тем самым внутрикорешковой и вну-тристволовой гипертензии. Последняя сопровождается болью, усиливающейся в связи с повышением давления в субарахноидаль-ном пространстве и венозной системе при кашле, чиханьи, эмоциях и движениях. Важным предрасполагающим фактором для развития вторичного радикулита является остеохондроз позвоночного столба. Кроме того, в развитии дисциркуляторных явлений важную роль играют воспалительные, дистрофические и деструктивные процессы в тканях, окружающих нервные корешки и нервы. Предрасполагающими моментами к возникновению радикулитов и невритов являются простуда, охлаждение и сырость, способствующие развитию воспалительных и дистрофических процессов в области костных каналов черепа и позвоночного столба.

Патоморфология невритов характеризуется паренхиматозными и сосудистыми изменениями. В первую очередь изменяется миелиновая оболочка, которая вначале набухает, затем распадается на глыбки и зернышки жира, капельки которого красятся осмиевой кислотой в черный цвет и обнаруживаются в цитоплазме нейролеммоцитов и полибластов. Одновременно про-лиферируют нейролеммоциты и подвижные соединительноткан-ные элементы, которые, захватывая продукты распада, уносят их через периневральные щели и лимфатические сосуды. Осевые цилиндры набухают, принимают извитую форму, фрагментируются и также распадаются на глыбки и зернышки. В легких случаях процесс ограничивается только изменениями миелиновой оболочки, осевой цилиндр мало поражается или остается неповрежденным. В случае нарушения целостности осевого цилиндра часть нейролеммоцитов, образовав цитоплазматические синцитиальные тяжи, принимает участие в репаративных процессах, направленных на регенерацию нейрофибрилл и миелина.

В соединительнотканых оболочках нерва отмечается расширение сосудов, сопровождающееся экссудацией, периваскулярным отеком, инфильтрацией оболочек элементами крови, иногда кровоизлияниями.

В мышцах отмечаются дистрофические изменения отдельных мышечных волокон с дезинтеграцией цитоплазмы и пролиферацией ядер сарколеммы. В спинномозговых узлах наблюдается острое набухание и гибель отдельных ядерных клеток с выраженной реакцией элементов глии. В спинном мозге выявляются ретроградные изменения в виде дистрофии нервных клеток при легком течении неврита или радикулита и в виде атрофии отдельных нервных клеток, гипертрофии глиальных элементов и дегенерации нервных волокон при миелополирадикулоневритах.

НЕВРАЛГИЯ, НЕВРИТ

Невралгия тройничного нерва может быть первичной и вторичной. Этиологические факторы первичной невралгии (идиопатической) до конца не выяснены, придают, в частности, значение атеросклерозу и сужению костных отверстий, где проходят ветви тройничного нерва. Вторичная невралгия тройничного нерва возникает в результате гриппа, малярии, сифилиса, туберкулеза, сахарного диабета, опухоли и травмы головного мозга, церебрального арахноидита, менингита, пахименингита, ревматизма, воспалительных заболеваний околоносовых пазух и заболеваний зубов.

Приступ невралгии развивается по механизму мультинейро-нального рефлекса с вовлечением в результате длительной патологической импульсации с периферии как специфических, так и неспецифических структур мозгового ствола, подкорковых образований и коры большого мозга.

Клиника характеризуется болевыми пароксизмами, локализующимися в зоне иннервации одной какой-либо ветви тройничного нерва. Наиболее часто поражается вторая ветвь, реже — третья, еще реже — первая; нередко поражаются две ветви. Приступ длится от нескольких секунд до нескольких минут. В периодах между приступами боль не ощущается. Приступы могут повторяться несколько раз в течение суток. Иногда они следуют один за другим в течение нескольких минут и даже одного часа. Такие удлиненные приступы состоят из кратковременных, повторяющихся болевых атак. Во время приступа больные испытывают стреляющую, напоминающую удар электрическим током, мучительную боль.

Приступы возникают нередко без видимых причин, но чаще провоцируются жеванием, умыванием, смехом, колебаниями температуры воздуха, прикосновением к определенным участкам лица и слизистой оболочки рта.

Во время приступа боль распространяется на всю половину лица. На этой же половине возникают гиперемия, гипергидроз, слезотечение, выделения из носа, нередко тикообразные сокраще

ния отдельных мышц лица. Характерным признаком невралгии тройничного нерва является наличие небольших по размерам провоцирующих (“курковых”) зон (на коже лица и слизистой полости рта), прикосновение к которым вызывает очередной приступ. Между приступами определяется болезненность в точках выхода соответствующих ветвей нерва и гиперестезия (особенно болевой чувствительности). Вовлечение в процесс тройничного узла сопровождается герпетическим высыпанием в зоне иннервации, соответствующей ветви тройничного нерва (59).

У больных может развиваться навязчивый страх (постоянная боязнь приступа). Они избегают лишних движений, ходят осторожно, стараются больше молчать, боятся умываться, бриться, чистить зубы, жевать, смеяться, делать лишние движения головой.

В случаях вторичной, симптоматической, невралгии в первую очередь следует проводить лечение основного заболевания — гайморита, фронтита, этмоидита, кариеса зубов, опухоли головного мозга, базального менингита, арахноидита, арахноэнцефалита, спинной сухотки и др.

Назначают противовоспалительные и анальгезирующие средства: амидопирин, ацетилсалициловую кислоту, анальгин, индоме-тацин, бутадиион, фенацетин, реопирин

(пирабутол) и др. Показаны также биостимуляторы (стекловидное тело, плазмол и др.) и витамины группы В. В последние годы стали успешно применять противоэпилептические препараты (финлепсин, фали-лепсин, суксилеп и др.). Из физиотерапевтических методов применяют местную дарсонвализацию — ультрафиолетовое облучение соответствующей половины лица, электрофорез новокаина, пелоидотерапию (парафино-озокеритовые или грязевые аппликации) на соответствующую половину лица, иглорефлексотерапию. В тяжелых случаях прибегают к рентгенотерапии, новокаиновым и спиртовым блокадам.

Затылочная невралгия является симптомокомплексом, состоящим из признаков поражения нервов шейного сплетения (п. occipitalis major, n. occipitalis minor, n. auricularis magnus, n. transversus colli, nn. supraclaviculares).

Основным симптомом является постоянная боль в зоне иннервации чаще одного, реже нескольких указанных нервов. Наиболее часто поражается п. occipitalis major, иннервирующий затылочную область головы, реже — п. occipitalis minor, иннервирующий кожу латеральной части затылка. При вовлечении в процесс n. auricularis magnus боль воспринимается в области ушной раковины и наружного слухового прохода. Приступ боли усиливается при чиханьи и кашле, движениях головы, иногда иррадирует в над- и подключичную область, реже лицо и лопатку. Голова находится в вынужденном положении — несколько наклонена в сторону пораженного нерва. В зоне иннервации пораженных нервов отмечается гиперестезия всех видов чувствительности, а также болевые точки по ходу нервов.

В этиологии этого вида невралгии играют роль инфекция, интоксикация, изменения в шейном отделе позвоночного столба (деформирующий спондилез, спондилоартроз), туберкулезный спондилит, опухоль или псевдоопухоль шейного отдела спинного мозга и задней черепной ямки, краниоспинальная опухоль, пахименингит шейного отдела, аневризма позвоночной артерии, гипертоническая болезнь, особенно с дисгемическими расстройствами в вертебро-базиллярном сосудистом бассейне.

В связи с тем что боль при затылочной невралгии носит постоянный, а не пароксизмальный характер и часто бывает связана с патологией позвоночного столба, некоторые авторы относят этот симптом так же, как и боль при межреберной невралгии, к слеро-томной боли.

Лечение основного заболевания, применение симптоматических средств,

Межреберная невралгия проявляется постоянной болью опоясывающего характера по ходу одного или нескольких межреберных нервов. Временами эта боль усиливается, особенно при сгибании туловища, кашле, чиханьи, вдохе.

Объективно обнаруживаются гиперестезия (в основном болевой чувствительности) в зоне вовлеченного в процесс межреберного нерва и болевые точки по нижнему краю соответствующего ребра: позвоночная (место выхода пораженного нерва), боковые (место пересечения подмышечных линий с ребром) и передняя (место соединения грудины с реберными хрящами). Иногда межреберная невралгия сопровождается опоясывающим лишаем.

Межреберная невралгия, как правило, является вторичной и обусловлена следующими процессами: изменениями в грудной части позвоночного столба (деформирующий спондилез и спондилоартрит, туберкулезный спондилит), травмами ребер (трещины, переломы, периостит, мозоли), воспалительными процессами в грудной полости (плеврит,

хроническая пневмония, абсцесс легкого), сифилисом (сифилитический периостит с кариесом ребер, спинная сухотка), заболеваниями спинного мозга (опухоль, менингомиелит, сирингомиелия).

Лечение основного заболевания, применение симптоматических средств.

Неврит лицевого нерва клинически проявляется лицевой асимметрией в результате пареза или паралича мышц соответствующей половины лица. На стороне поражения нерва складки кожи лба сглажены или отсутствуют, глазная щель расширена, носо-губная складка сглажена и опущена, нижняя губа свисает. При показывании зубов или смехе рот перетягивается в здоровую сторону. При открывании рта угол его на стороне поражения более острый, чем на здоровой. При поднятии бровей кверху горизонтальные складки кожи лба не образуются, так как бровь парализованной стороны не поднимается. При закрывании глаз веки полностью не смыкаются и глазная щель на стороне поражения нерва зияет. Этот симптом получил название лагофтальма (*la-gophtalmus*). Больной не может вытянуть губы трубочкой, свистеть, целоваться. Во время еды пища застревает между парализованной щекой и зубами. Надбровный, роговичный и конъюнктивный рефлексы снижены или отсутствуют.

В зависимости от уровня поражения нерва к описанной картине присоединяются признаки нарушения вкуса в области передних двух третей языка (поражение *chorda tympani*). Наблюдаются ги-пераказис (парез *m. stapedius*), герпетическая сыпь в наружном слуховом проходе (поражение *gangl. geniculi*), повышенное слезо-выделение (вовлечение в процесс *n. petrosus major*), сухость глаза (поражение ядра *n. facialis*).

В этиологии неврита лицевого нерва основным фактором является локальное охлаждение, нередко в сочетании с инфекцией (грипп). В развитии неврита важную роль играют воспалительные процессы в среднем ухе (отит, мезотимпанит) и задней черепной ямке (арахноэнцефалит, менингоэнцефалит). Поражение лицевого нерва иногда наблюдается при травматическом переломе и трещине основания черепа, опухоли мосто-мозжечкового угла, операции по поводу гнойного процесса в связи с мастоидитом, отитом, паротитом и др.

В патогенезе неврита лицевого нерва имеют значение дисциркуляторные явления как в самом нерве, так и в окружающих его тканях, особенно в надкостнице лицевого канала, приводящие к развитию отека ствола нерва с последующим его ущемлением.

При вторичном, или симптоматическом, неврите лечение направлено на устранение этиологического фактора. Лечение первичного неврита лицевого нерва простудно-инфекционной этиологии состоит в назначении ацетилсалициловой кислоты, амидопирин, реопирин, антибиотиков, дегидратирующей терапии, витаминов группы В, антихолинэстеразных препаратов (прозерин, галан-тамин, нивалин), дибазола с первых же дней заболевания. Больным назначают массаж области лица, затылка и воротниковой зоны, вначале поверхностный, а затем средней силы, лечебную физкультуру для мышц лица (перед зеркалом) по специальному комплексу, УВЧ на сосцевидный отросток. Через 10 дней назначают диатермоэлектрофорез на лицо в виде маски с раствором йодида калия и другие физиотерапевтические процедуры. При неврите лицевого нерва показана иглорефлексотерапия.

Неврит лучевого нерва лишает больного возможности разогнуть руку в локтевом суставе, кисть — в лучезапястном, пальцы — в проксимальных фалангах, отвести большой палец и выполнить супинацию кисти, а также вызывает расстройство

чувствительности в зоне его иннервации (34). Характерным является свисание кисти (35). Поражение лучевого нерва наблюдается при травмах (бытовых, огнестрельных), особенно при переломах плеча, сдавлениях нерва во время операции, сна, пользовании костылем, интоксикациях (свинец, алкоголь, токсикоз беременных) и инфекциях (грипп, пневмония, сыпной тиф, бруцеллез и др.).

Неврит локтевого нерва чаще вызывается травмой и нередко сочетается с одновременным поражением срединного нерва. При сгибании пальцев в кулак дистальные фаланги IV—V пальцев не сгибаются, затруднено также сгибание пароксимальных фаланг, приведение мизинца к IV пальцу и большого пальца к указательному, разведение и сведение пальцев. Кисть принимает характерное “когтистое” положение в связи с тем, что проксимальные фаланги резко разогнуты, средние согнуты, большой палец и мизинец отведены (36). Расстройства чувствительности отмечаются в зоне иннервации. Неврит локтевого нерва возникает в основном в результате травмы.

Неврит срединного нерва лишает возможности больного согнуть дистальные фаланги I—II и частично III пальцев при сжимании кисти в кулак (37), противопоставить большой палец всем остальным. Нарушено сгибание кисти в лучезапястном суставе, причем кисть отклоняется кнаружи. Отмечаются трофические расстройства в области кисти, сопровождающиеся резкой болью, что объясняется содержанием большого количества симпатических волокон в нерве. Расстройства чувствительности обнаруживаются в зоне иннервации нерва.

Основным этиологическим фактором поражения нерва является травматический фактор.

Неврит седалищного нерва вызывает парез или паралич стопы и пальцев, нарушение сгибания ноги в коленном суставе, ослабление или утрату ахиллова рефлекса, нарушение поверхностных видов чувствительности по периферическому типу по задненаружной поверхности голени и на тыле стопы (корешки L^{\wedge} — L_s , Si— 83), резкая боль, трофические и вегетативные расстройства, болезненность по ходу седалищного нерва (точки Балле — в месте выхода седалищного нерва под ягодичной складкой, по задней поверхности бедра в подколенной ямке и на тыле стопы).

Большое диагностическое значение имеет определение *симптомов натяжения* нервных стволов: 1) Нери—боль в пояснице при сгибании головы больного; 2) Ласега — боль в пояснице при поднимании за пятку вытянутой ноги больного (первая фаза), при сгибании ноги в колене боль исчезает (вторая фаза); 3) Бонне —

боль в пояснице или по ходу седалищного нерва при приведении ноги; 4) Сикара — боль в подколенной ямке при сгибании или разгибании стопы; 5) Виленкина — боль по ходу седалищного нерва при сильной перкуссии ягодицы. Возможен неврит ветвей седалищного нерва: общего малоберцового и большеберцового нервов.

Неврит общего малоберцового нерва вызывает свисание стопы (pes equinus), затрудняет разгибание стопы и пальцев. Больной может становиться на пальцы, но не может становиться на пятку. Расстройства чувствительности обнаруживаются на наружной поверхности голени, тыле стопы и в области I—II пальцев.

Наиболее частой причиной повреждения общего малоберцового нерва является травма, вывих в коленном суставе, интоксикация (алкоголь, свинец, мышьяк).

Неврит большеберцового нерва затрудняет выполнение подошвенного сгибания стопы и пальцев. Стопа приподнята кверху (*pes calcaneus*). Больной может стоять на пятке, но не может становиться на пальцы. Отмечается гипотония и атрофия икроножных мышц. Ахиллов рефлекс не вызывается. Расстройства чувствительности обнаруживаются на задней поверхности голени и подошве. Имеют место жгучая боль, трофические и вегетативные нарушения.

Невриты сплетений (плекситы). *Плечевой плексит* (*plexitis brachialis*) вызывает двигательные, чувствительные, вегетативные, включая трофические, расстройства на соответствующей верхней конечности. Поражение всего сплетения бывает редко, чаще наблюдается поражение его верхнего или нижнего ствола (*truncus superior et inferior*), в связи с чем различают верхний или нижний тип периферического пареза или паралича мышц руки.

Верхний тип периферического паралича (Дюшена—Эр-ба) обусловлен поражением спинномозговых нервов $C_5 — C_6$, или верхнего ствола, обеспечивающего иннервацию мышц проксимального отдела верхней конечности, в связи с чем больной не может отвести ее от туловища и согнуть в локтевом суставе. Выпадает сгибательно-локтевой и снижается пястно-лучевой (карпорадиальный) рефлекс. Расстройства кожной чувствительности определяются по наружной поверхности плеча и предплечья, где локализуется боль, усиливающаяся при попытке отвести руку от туловища. При надавливании определяется болезненность в надключичной ямке.

Нижний тип периферического паралича (Дежерина—Клюмпке) развивается при поражении спинномозговых нервов $C_7 — Th_1$ или нижнего ствола, обеспечивающего иннервацию мелких мышц кисти, сгибателей кисти и пальцев, в связи с чем наблюдается атрофия мышц кисти и расстройство чувствительности на внутренней поверхности предплечья, а также в области кисти и пальцев. Отмечается синдром Бернара—Горнера в результате поражения симпатических волокон, идущих от цилиоспинального центра (в клетках боковых рогов сегментов $C_7 — Th_1$ спинного мозга).

Поражение всего плечевого сплетения сопровождается периферическим параличом руки и плечевого пояса, расстройством чувствительности, болью в области шеи, лопатки и руки, болезненностью при надавливании в над- и подключичной областях.

В этиологии плечевого плексита ведущее место занимают инфекции (грипп, бруцеллез, тиф, сифилис и др.), и другие заболевания (алкоголь, сахарный диабет, подагра и др.), травмы (ранение, вывих плеча).

Пояснично-крестцовый плексит (*plexitis lumbosacralis*) наблюдается при поражении нервных волокон $L_4, S_1 — S_3$, спинномозговых нервов и сопровождается вялым параличом сгибателей и разгибателей стопы, сгибателей голени, аддукторов бедра, расстройством чувствительности в зоне иннервации нервов, выходящих из сплетения, болью, отдающей в ногу, выпадением ахиллова рефлекса и вегетативными нарушениями в области стопы и голени. Поражение всего сплетения наблюдается редко.

Этиологическими факторами пояснично-крестцового плексита являются такие, как травма сплетения головкой плода во время родов, воспалительные процессы, опухоли, исходящие из тканей таза и органов брюшной полости, инфекции и интоксикации.

ПОЛИНЕВРИТ, ПОЛИНЕЙРОПАТИЯ

Полиневрит — множественное поражение периферических нервов, приводящее к двигательным, чувствительным и вегетативным нарушениям в зонах иннервации пораженных нервов: периферическим парезам верхних и нижних конечностей, расстройствам чувствительности (вначале парестезии, гиперестезии, затем гипестезии, анестезии) в дистальных отделах конечностей, болью по ходу нервных стволов, цианозу, бледности или гипергидрозу кожных покровов кистей и стоп, ломкости ногтей, выпадению волос. В зависимости от этиологии (инфекции, интоксикации, авитаминоз, ишемия нервов и др.) клиника того или иного полиневрита имеет свои особенности.

Первичный инфекционный полиневрит относится к вирусным заболеваниям нервной системы. При этой патологии воспалительный процесс развивается в периферических нервных стволах. Этот процесс обычно не бывает ограниченным и распространяется на ряд спинномозговых и черепных нервов, их корешки и в ряде случаев на некоторые структуры спинного мозга и мозгового ствола, а также на мозговые оболочки. В связи с этим полиневрит может быть обозначен как *полирадикулоневрит*, а при вовлечении мозговых оболочек центральной нервной системы — как *менингоэнцефаломиелополирадикулоневрит*, при котором преобладает поражение периферического звена нервной системы.

Клиника. Заболевание начинается общим недомоганием, слабостью в конечностях, незначительным повышением температуры тела, появлением парестезии в пальцах рук и ног, боли по ходу периферических нервов. Эти явления могут развиваться в течение

нескольких часов или дней (острое или подострое развитие заболевания). Слабость в конечностях прогрессирует до парезов и параличей. Появляется резкая боль по ходу нервных стволов и отчетливые расстройства чувствительности по полиневритическому типу. В дальнейшем развивается атрофия мышц (преимущественно кистей и стоп). В отдельных случаях поражаются черепные нервы, в первую очередь лицевой, нервы, иннервирующие мышцы глаза (III, IV и VI пары), реже нервы бульбарной группы. При распространении процесса на структуры центральной нервной системы и мозговые оболочки появляются признаки поражения спинного и головного мозга (проводниковые, двигательные и чувствительные расстройства нарушения функций тазовых органов), расстройства речи, менингеальные симптомы и т. п.). В спинномозговой жидкости обнаруживается небольшое увеличение количества белка. Заболевание длится в течение одного — трех месяцев. Восстановление функций наступает в разные сроки. Прогноз благоприятный.

В некоторых случаях первичный инфекционный полиневрит (полирадикулоневрит) протекает по восходящему типу: вначале нарушаются движения в ногах, затем в руках. К параличам конечностей присоединяются расстройства глотания и речи в связи с вовлечением нервов бульбарной группы. Этот вариант заболевания называется *восходящим параличом Ландри* по имени автора, впервые описавшего его. При таком полиневрите страдают преимущественно передние корешки и корешки двигательных черепных нервов.

Развитие бульбарного синдрома делает это заболевание опасным для жизни, так как вовлечение в процесс блуждающего нерва приводит к нарушению дыхания. В этих случаях требуется применение реанимационных мероприятий. На фоне искусственного поддержания дыхания и сердечной деятельности происходит распространение воспалительных явлений на другие двигательные черепные нервы, что приводит к

параличу жевательных, мимических и глазодвигательных мышц. Благодаря современным методам реанимации паралич Ландри может заканчиваться выздоровлением. Вначале восстанавливаются функции черепных нервов, дыхание, глотание, речь, затем проходят параличи рук, и, наконец, ног. Длительность заболевания — недели и месяцы. Известны случаи полного выздоровления больных после искусственной вентиляции легких в течение нескольких месяцев.

Нередко встречающийся *полирадикулоневрит Гийена—Барре* можно рассматривать как начальную ступень восходящего паралича Ландри. Клинической его особенностью является преимущественное поражение проксимальных отделов конечностей и вовлечение черепных нервов, особенно лицевых, вследствие чего у больных наряду с тетрапарезом развивается парез мышц лица. Заболевание характеризуется выраженной белково-клеточной диссоциацией в спинномозговой жидкости и благоприятным прогнозом; предполагается аллергическая природа этого заболевания. В клинической картине полиневрита (полирадикулоневрита) можно выделить 3 формы: 1) паралитическую, характеризующуюся преимущественным поражением двигательных нейронов и параличами конечностей; 2) бульбарную, при которой преобладает поражение бульбарных нервов; 3) атактическую, протекающую с нарушением проприоцептивной чувствительности (сенситивной атаксией).

С целью лечения применяют следующие препараты: гамма-глобулин (противокоревой или противогриппозный) по 3 мл внутримышечно через день (всего 6 приемов); интерферон по 2 г сухого препарата, растворенного в 2 мл дистиллированной воды, внутримышечно ежедневно в течение 10 дней; интерферон можно применять также эндоназально, закапывая в каждый носовой ход по 5 капель раствора через 1—2 ч, не менее 5 раз в сутки, в течение 2—3 дней; ремантадин по 0,05 г 3 раза в день в течение 5 дней; витамины группы В, антигистаминные (пипольфен, димедрол, диазолин, супрастин и др.) и антихолинэстеразные (прозе-рин, галантамин и др.) препараты.

Для уменьшения отека нервных стволов (внутристволовой гипертонии) назначаются гипертонические растворы глюкозы, магния сульфата, маннитол и мочегонные препараты. В тяжелых случаях в лечение включают кортикостероиды (гидрокортизон, пред-яизолон), которые вводят внутривенно капельно с параллельным назначением антибиотиков. Через 2—5 дней после начала заболевания начинают лечебную гимнастику и мягкий, поверхностный массаж парализованных мышц. В восстановительном и резидуальном периодах расширяют круг физиотерапевтических процедур (электрофорез калия йодида, новокаина, никотиновой кислоты или витаминов группы В, диатермия, УВЧ, ванны скипидарные, солено-хвойные, радоновые, сероводородные). Показано санаторно-курортное лечение (Хмельник, Мироновка, Белая Церковь, Цхалтубо, Пятигорск, Сочи (Мацеста) и др.).

Вторичный дифтерийный полиневрит развивается через 2—3 недели после перенесенной дифтерии зева, носа, уха, глаза или (у девочек) наружных половых органов.

Клиника. Для начала заболевания характерно избирательное поражение парасимпатических волокон черепных нервов и появление симптомов нарушения функций глазодвигательного и блуждающего нервов. Так как нарушается зрение, такие больные нередко в начале заболевания обращаются за помощью к окулисту. Затем постепенно развивается картина бульбарного паралича. При прогрессировании заболевания в процесс вовлекаются отводящий и лицевой нервы, нарастают признаки поражения сердечной мышцы.

На нижних конечностях нарушается мышечно-суставное чувство (сенситивная атаксия), снижается или выпадает ахиллов рефлекс (псевдотабес). Появляется обратный симптом Аргайла Робертсона (с. 144), может нарушаться функция фиафрагмального нерва.

Лечение. Рекомендуется внутримышечное введение антидифтерийной сыворотки от 5000 до 10 000 ЕД. Проводится симп

томатическая терапия в связи с нарушением деятельности сердца. Тепловые процедуры категорически запрещаются.

Другие вторичные полиневриты. Полиневриты могут возникать не только после дифтерии, но и после других инфекционных заболеваний — гриппа, брюшного и сыпного тифа, пневмонии, сепсиса;

обычно они возникают не сразу, а через 1—2 недели после основного заболевания. По-видимому, в их патогенезе играют роль не только инфекционные, но и аллергические факторы. Вторичные полиневриты характеризуются возникновением типичного полиневритического синдрома: боль в конечностях, расстройства чувствительности по периферическому типу, вялый парез (преимущественно дистальных отделов конечностей), вегетативно-сосудистые и вегетативно-трофические нарушения в виде похолодания, изменения окраски кожи, гипергидроза кистей и стоп или повышенной сухости кожи, местного гипертрихоза и т. д.; в тяжелых случаях — признаки поражения черепных, в том числе бульбарных, нервов.

В лечении применяют методы, направленные на борьбу с основным заболеванием, антибактериальные или противовирусные препараты, симптоматические средства.

Полинейропатия беременных, относящаяся к эндогенным поли-нейропатиям, представляет собой тяжелое осложнение беременности (каждая четвертая-пятая беременная женщина, заболевшая полинейропатией, погибает).

Заболевание возникает в результате разрушающего действия органических ядов и токсинов, вырабатываемых организмом беременной, на периферическую нервную систему в результате снижения ее сопротивляемости. Механизм такого разрушающего действия еще недостаточно изучен. Установлено, что двигательные нервные волокна обладают меньшей сопротивляемостью влиянию токсинов. Поэтому парез и паралич — самые главные и самые частые симптомы полинейропатии беременных. Чувствительные пути поражаются избирательно: вначале страдают пути таких филогенетически более поздних видов чувствительности, как чувство локализации, дискриминации, вибрации, проводники болевой и температурной чувствительности страдают нерезко и значительно позже. Заслуживает внимания избирательное раздражающее действие токсинов на парасимпатические волокна, в первую очередь блуждающего нерва, чем объясняется повышенная склонность к рвоте, иногда неукротимая рвота, расстройство функций внутренних органов, получающих парасимпатическую иннервацию.

Патоморфологические изменения аналогичны таковым и при других видах полинейропатии. Главной их особенностью является то, что поражаются преимущественно дистальные отделы нервов с поражением и дегенерацией их интрамуральных ветвей, которые, как известно, хорошо регенерируют, в результате чего наступает довольно быстрое выздоровление.

Заболевание начинается с общего недомогания, боли и слабости в конечностях, иногда судорог. К этому присоединяются бульбарные проявления — затруднение глотания, поперхивание, гнусавость голоса и др. При пальпации нервные стволы болезненны; сухожильные рефлексы снижаются, затем выпадают; понижается тонус мышц конечностей. Часто появляются пролежни с не-кротичными краями; отмечается крайне медленное заживание ран промежности при разрывах. Иногда все это происходит на фоне упорной бессоницы, бреда.

Нарушаются функции внутренних органов: тормозится секреторная функция желудка — уменьшается количество соляной кислоты, количество билирубина в крови повышается. В связи с повторной рвотой организм обезвоживается; больные теряют в весе, появляется сильная жажда, больные жалуются на сухость во рту и зеве. Отмечается тахикардия, пульс достигает 90—130 ударов в минуту. На фоне нарастающей общей слабости нередко обнаруживаются цирротические изменения в печени.

Лечение. Назначают 20 мл 40 % раствора глюкозы с 1 мл 5 % раствора тиамин хлорида и 1 мл 5 % раствора аскорбиновой кислоты (внутривенно); при рвоте—10 мл 10% раствора кальция хлорида внутривенно; при тяжелых состояниях — 5 % раствор глюкозы в клизмах и подкожно, инъекции 0,1 % раствора стрихнина нитрата (1 мл подкожно), 20% масляного раствора камфоры (1 мл подкожно), настой травы горичвета с кофеин-бензоатом натрия (inf. herbae Adonidis vernalis ex. 6,0—200,0; Coffeini nat-rio-benzoatis 1,0) по 1 столовой ложке 3 раза в день после еды.

Другие эндогенные токсические полинейропатии могут возникать в связи с болезнями поджелудочной железы, почек, печени, сопровождающихся накоплением в организме токсинов.

Клиника эндогенных токсических полинейропатии характеризуется возникновением полиневритического синдрома (с. 186). Некоторые из этих нейропатий имеют свои особенности. Так, для *диабетической полинейропатии* характерны раннее исчезновение глубоких рефлексов, особенно на нижних конечностях, и появление парестезии с гиперпатическим оттенком. В дальнейшем поражаются проводники глубокой чувствительности, что, наряду с арефлексией, создает картину псевдотабеса.

Печеночной полинейропатии свойственно раннее появление боли по ходу периферических нервов. К боли присоединяются признаки поражения спинномозговых корешков с соответствующими изменениями в рефлекторной и чувствительной сфере. Парезы возникают редко. Тяжелые полинейропатии с двигательными, чувствительными расстройствами и интенсивной болью развиваются при *болезнях почек*.

Лечение эндогенных токсических полинейропатии осуществляется по общим принципам и обязательно включает дезинтоксикационные средства (гемодез, унитиол, купренил и др.).

Ишемические полинейропатии могут возникать в результате ранения или эмболии магистральных сосудов, неправильного пользования жгутом; перевязки или прижатия магистрального сосуда во время операции.

Причинами хронических ишемических полинейропатии являются хроническое нарушение кровообращения, отмечаемое при обли-

терирующем эндартериите сосудов конечностей, узелковом артериите, атеросклерозе, хроническом тромбофлебите, варикозном расширении вен, хронической недостаточности сердца, болезни Рейно, гипертонической болезни. Неблагоприятное влияние на гемодинамику в периферических нервных стволах оказывают холодовой фактор (отморожение), сыпной или брюшной тиф, малярия, эндогенная интоксикация (сахарный диабет, токсикоз беременных и др.), что также способствует развитию ишемических нейропатий.

В основе патогенеза ишемических полинейропатии лежит гипоксия в результате нарушения кровообращения. Ишемический процесс вызывает боль по ходу нервного ствола, а боль вызывает спазм сосудов — рефлекторный ответ на возникший очаг, что в свою очередь увеличивает ишемию тканей, в том числе нервных стволов конечностей. Возникает замкнутый круг сложного нейро-сосудистого патологического процесса.

Различают гистопатологические изменения в периферических нервах при остром и хроническом нарушениях кровообращения. При остром расстройстве кровообращения нервные волокна подвергаются вторичному (валлеровскому) перерождению, при хроническом — в периферических нервах возникает картина ишемической нейропатий, с сегментарными периаксональными изменениями миелиновой оболочки при наличии пораженных нервных волокон, находящихся в стадии вторичного перерождения. Патогистологические изменения нарастают в дистальном направлении и достигают наибольшей интенсивности в мелких мышечных ветвях нервов и их концевых аппаратах. При распространении патологического процесса в проксимальном направлении говорят об ишемической *восходящей нейропатии*.

Заболевание характеризуется преходящими клиническими симптомами, обусловленными функциональным расстройством кровообращения в дистальных отделах конечностей (чаще нижних). Появляются стреляющая, жгучая боль в конечностях или парестезии, усиливающиеся под влиянием холода. Затем появляется перемежающаяся хромота, обусловленная возникновением во время ходьбы нарастающей боли в стопе или голени, исчезающей при остановке. Коленные и ахилловы рефлексы в начале заболевания сохраняются, затем один из ахилловых рефлексов начинает снижаться. Больные отмечают снижение болевой чувствительности в области голени. Обнаруживается боль по ходу нервных стволов, особенно седалищного нерва, что дает картину *симптоматического ишиаса*. Имеют место прогрессирующие вегетативно-трофические изменения, которые проявляются бледностью кожных покровов стопы, истончением кожи ее пальцев, особенно большого, глянцеvidностью и сухостью. Ногти пальцев больной стопы имеют тусклый вид. При ощупывании кожа больной стопы холоднее, чем здоровой. Отмечается исхудание мышц стопы и голени пораженной стороны. На ощупь мышцы голени дряблые. Пульс на дорсальной артерии стопы ослаблен. При совершении пораженной конечностью активных движений в ее мышцах возникает боль и чувство слабости (*симптом Гольдфлама*). Отмечается положительный симптом “белого пятна”.

Лечение проводится с учетом этиологических факторов. Рекомендуются спазмолитики (папаверина гидрохлорид, диазолин, эуфиллин, галидор, компламин, стугерон), биостимуляторы (экстракт алоэ жидкий, пелоидодистиллят, торфот, стекловидное тело, плазмол), продигозан, витамины группы В, антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамина гидробромид, оксазил), физиотерапевтические методы (массаж, лечебная физкультура).

Профилактика заключается в определении оптимальной нагрузки для нижних конечностей (немедленно прекратить ходьбу при появлении боли). Рекомендуется

бросить курить, избегать охлаждения и травмирования нижних конечностей, носить свободную и теплую обувь, не купаться в холодной воде, на ночь ежедневно делать теплые ножные ванны.

Радикулит — поражение корешков спинного мозга, клинически проявляющееся симптомокомплексом, состоящим из расстройств чувствительности по корешковому типу (боль, парестезия, гипер-стезия, анестезия), изменений сухожильных рефлексов (вначале повышение, затем снижение), пареза отдельных мышечных групп, вегетативных нарушений (цианоз, гипергидроз, гиперкератоз, кожная гипотермия и др.). Это самая частая форма поражения периферической нервной системы. Различают первичные и вторичные радикулиты. *Первичный радикулит* вызывается вирусами и обычно протекает в виде множественного поражения корешков. Причиной *вторичного радикулита* могут быть дистрофические изменения позвоночного столба (деформирующий спондилез, остеохондроз межпозвоночных дисков, спондилоартроз), экзогенные (алкоголь) и эндогенные (подагра, сахарный диабет, гломерулонефрит), интоксикации, аномалии позвоночного столба (неза-ращение дужки позвонка — spina bifida, сакрализация — срастание пятого поясничного позвонка с первым крестцовым, люмба-лизация — отделение первого крестцового позвонка от крестца), костный воспалительный процесс (спондилит, коксит, саркоилеит), заболевания спинного мозга и его оболочек (спинальный пахиме-нингит и арахноидит, спинная сухотка и др.), опухоли (спиналь-ные, мочеполового аппарата, тазовой кости), нарушение спиналь-ного кровообращения, охлаждение, травма, чрезмерные физические нагрузки на позвоночный столб.

Различают шейный, грудной, поясничный и пояснично-крестцо-вый радикулит.

Пояснично-крестцовый радикулит. В клинике отмечают радикулиты преимущественно пояснично-крестцовой локализации (L₄—L₅, S₁), что по-видимому связано с тем, что у человека, находящегося в вертикальном положении, наибольшая нагрузка приходится на нижнепоясничный отдел позвоночного столба. При пояснично-крестцовом радикулите чаще страдают корешки U-S₁.

Основным клиническим симптомом является боль в пояснично-крестцовой области, распространяющаяся в ягодицу и по ходу се'

далищного нерва, задней поверхности бедра, наружной поверхности голени и стопы. Боль резко обостряется при малейшем движении туловища, чиханьи, кашле. Нередко она иррадирует в паховую область. При осмотре поясничной области в положении больного стоя отмечается выпрямление или усиление поясничного лордоза, нередко сколиоз. Движения позвоночного столба бывают резко ограничены при наклонах, отмечается напряжение мышц, выпрямляющих позвоночный столб.

При глубокой пальпации определяется болезненность в стандартных болевых точках, соответствующих рецепторам надкостницы и соединительнотканых образований (сухожилия, связки, суставные капсулы, мышечные фасции, апоневрозы и др.). Наиболее часто выявляются следующие болевые точки: передняя поверхность нижнепоясничных дисков — передняя точка Гара (около средней линии живота, несколько ниже пупка); остистые отростки L₄—L₅ позвонков и верхняя часть срединного крестцового гребня; межостистые связки между L₄—L₅ позвонками и крестцом; точки межпозвоночных суставов, которые прощупываются латеральнее межостистых связок на расстоянии 2—3 см от них; подвздошный гребень (средняя и наружная подгребешковые точки, располагающиеся посередине подгребешковой зоны), капсула крестцово-подвздошного сочленения, которая прощупывается по линии, спускающейся вниз и кнутри от верхней и

задней подвздошной ости; большой вертел (болезненность определяется в его верхней внутренней зоне); грушевидная мышца — болезненность определяется между большим вертелом и седалищным бугром; obturatorная точка — болезненный участок определяется снаружи от седалищного бугра, между ним и нижним краем крестца; ахиллова точка Бирбраера — в месте перехода трехглавой мышцы голени в пяточное сухожилие.

Наряду с болевыми точками при пояснично-крестцовом радикулите возникает ряд *болевых феноменов*, которые определяются как симптомы натяжения, мышечно-тонические симптомы. Наиболее информативными являются симптомы Ласега, Нери, Бонне, Сикара, Виленкина (с. 184). Симптом Бехтерева (“перекрестный Ласег”) — появление или усиление поясничной боли на больной стороне при сгибании здоровой ноги в тазобедренном суставе. Симптом Дежерина — усиление интенсивности боли в поясничной области во время чиханья, кашля, эмоционального и физического напряжения.

Кожная чувствительность нарушается по корешковому типу, чаще выявляется гиперестезия по задней поверхности бедра, наружной поверхности голени, тыльной поверхности стопы и пальцев.

В начальной стадии заболевания коленные рефлексы нормальны или оживляются, ахилловы — снижаются, затем коленные рефлексы постепенно снижаются, ахилловы — выпадают. Тонус мышц ягодицы, задней части бедра и голени понижен. В отдельных случаях отмечается слабость, особенно перонеальной группы мышц.

Может страдать также *вегетативная функция*, что проявляется побледнением и посинением кожи, повышением потоотделения, похолоданием в области иннервации пораженных корешков, преимущественно на стопе. Понижение кожной температуры, связанное с поражением вегетативных волокон седалищного нерва, носит название симптома Эрбена.

Пояснично-крестцовый радикулит характеризуется длительным рецидивирующим течением с периодическими обострениями и ремиссиями. Обострения различной интенсивности возникают обычно под влиянием экзогенных факторов: переохлаждение, неловкое движение, поднятие тяжести и т. д. Ремиссии бывают обычно полными и длительными (по несколько месяцев и лет).

Лечение. При лечении необходимо учитывать этиологические факторы, клиническую форму, глубину поражения, течение, возраст больного, возможные сопутствующие заболевания. Лечение пояснично-крестцового радикулита должно быть комплексным — медикаментозным, физиотерапевтическим, ортопедическим и санаторно-курортным.

Медикаментозное лечение направлено на уменьшение боли и ускорение течения процессов регенерации в пораженных корешках. Применяют внутривенные инъекции 20—40 мл 0,5 % раствора новокаина в области боли по методу М. А. Аствацатурова (курс лечения 4—6 блокад); назначают противовоспалительные и анальгезирующие средства (анальгин, амидопирин, пираминал, пирамеин, бутадиен, реопирин, индометацин), витамины группы В, кальция пангамат, цианокобаламин, никотиновую кислоту, дегидратирующие средства (гипертонические растворы глюкозы и магния сульфата внутривенно); биогенные стимуляторы (жидкий экстракт алоэ, пелоидодистиллят, торфот, ФиБС, стекловидное тело, плазмол), антихолинэстеразные (прозерин, галантамика гидробромид, нивалин).

Физиотерапевтическое лечение применяется с целью оказания анальгезирующего, спазмолитического и противовоспалительного действия, а также ускорения удаления продуктов распада нервных волокон и улучшения течения репаративных процессов в пораженных корешках. Применяют новокаин-электрофорез на конечность продольно, диадинамотерапию (токи Бернара), ультразвуковую терапию, УВЧ-поле, ультрафиолетовое облучение, грязевые или парафиноозокеритовые аппликации, массаж.

Ортопедическое лечение в виде вытяжения позвоночного столба, проводимого при упорном радикулоневралгическом синдроме (вследствие патологии межпозвоночных дисков), за последние годы получило широкое распространение. Предложено много методов вытяжения позвоночного столба, а также много различных тракционных аппаратов и приспособлений к больничным койкам и гимнастическим стенкам. Существует ряд противопоказаний к назначению растяжения позвоночного столба (туберкулезный спондилит, остеомиелит, опухоли и метастазы). Поэтому до назначения этого метода лечения необходимо провести тщательное рентгенологическое исследование.

Хирургическое лечение больных дискогенным пояснично-крестцовым радикулитом (удаление грыжи диска, остеофита, др.) проводится только при наличии таких показаний, как непрекращающаяся в течение 5—6 месяцев боль, нарушение функций тазовых органов, парез конечностей.

Санаторно-курортное лечение показано в период восстановления и особенно в период остаточных явлений. Из курортов рекомендуют бальнеологические (Любень-Великий, Немиров, Хмельник, Мацеста, Нафталан, Черче, Цхалтубо), грязевые (Куяль-ник, Саки, Славянск, Холодная балка), парафиноозокеритовые (Синяк).

Экспертиза трудоспособности. Опыт показывает, что больные пояснично-крестцовым радикулитом находятся на амбулаторном лечении в среднем 12—14 дней. В случае отсутствия положительного эффекта лечения в течение указанного срока больных направляют в стационар для дополнительного обследования и лечения. За время пребывания больного в стационаре нужно добиваться полного исчезновения симптомов и не выписывать больных из стационара на долечивание в поликлинике. При наличии соответствующих показаний необходимо переводить больного в нейрохирургический стационар, направлять на санаторно-курортное лечение или в исключительных случаях — направлять на ВТЭК для определения группы инвалидности вследствие стойкой утраты трудоспособности. При необходимости больных следует временно или постоянно переводить на более легкую работу, что решает ВТЭК.

Радикулоганглионит. Различают первичный и вторичный, или симптоматический, радикулоганглионит. Причиной первичного радикулоганглионита является нейротропный фильтрующийся вирус, близкий к возбудителю ветряной оспы; вторичного — инфекционные заболевания (цереброспинальный менингит, пневмония, энцефалит, нейросифилис, малярия и др.), аутоинтоксикации (сахарный диабет, подагра, токсикоз беременных), иногда травма. Кроме того, к развитию заболевания могут привести интоксикации (мышьяк, ртуть, морфий, эрготин и др.) и другие факторы, снижающие резистентность нервной системы.

Воспалительный процесс при радикулоганглионите возникает в одном или нескольких спинномозговых узлах и соответствующих корешках. При первичном радикулоганглионите воспаление может распространиться на другие структуры периферической и центральной нервной системы, а также на мозговые оболочки.

Заболевание начинается обычно остро, внезапно, появлением интенсивной корешковой боли. Так как чаще всего страдают грудные ганглии и корешки, боль локализуется в области туловища и имеет опоясывающий характер. Наряду с болью может быть общее недомогание, небольшое повышение температуры тела. Через 2—3 дня на коже, соответственно распространению боли, появляются покраснение, а затем окруженные красным ободком папулы, расположенные группами. Через 1—2 дня папулы превращаются в пузырьки, заполненные серозной жидкостью. Постепенно пузырьки становятся гнойными, затем превращаются в бурые корочки, отпадающие через несколько дней. На месте высыпаний остается нестойкая пигментация.

В связи с наличием групповых высыпаний на коже, которые обозначаются в дерматологии как herpes (от лат. *herpestes* — ползучий), и расположением этих высыпаний в виде пояса на туловище (*zoster* — пояс) заболевание называют herpes zoster, или опоясывающий лишай.

В зонах высыпания в первые дни можно обнаружить гиперестезию, сменяющуюся в дальнейшем гипестезией болевой чувствительности.

При поражении шейных, поясничных и крестцовых ганглиев герпетические высыпания и боль могут локализоваться в области шеи, верхних и нижних конечностей.

Если процесс распространяется на другие отделы нервной системы и мозговые оболочки, возникают признаки поражения черепных нервов, проводниковые расстройства чувствительности и двигательные нарушения, менингеальный синдром.

Лечение. При первичном радикулоганглионите применяю γ-глобулин, интерферон, ремантадин, а также симптоматическое лечение, направленное на уменьшение боли — анальгетики и антигистаминные препараты. Назначается также ультрафиолетовое облучение области высыпаний или смазывание пузырьков 1 % спиртовым раствором бриллиантового зеленого. Можно применять мази, содержащие кортикостероиды (локакортен-виоформ, синалар и др.). При изъязвлении высыпаний рекомендуются мази с антибиотиками.

При вторичных ганглиорадикулитах рекомендуется лечение основного заболевания и симптоматические средства.

ОСОБЕННОСТИ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Известно, что для поддержания нормальной жизнедеятельности головного мозга требуется большое количество питательных веществ и кислорода. Потребность мозга в кислороде составляет 20 % по отношению к потребности в кислороде всего организма (хотя вес мозга—в среднем 1,4 кг — составляет лишь 2 % массы

тела), и по сравнению с другими органами мозг обладает повышенной чувствительностью к недостатку кислорода, а также питательных веществ. В любом состоянии организма (сон, бодрость-вование) мозг должен бесперебойно и равномерно получать кислород и питательные вещества, что осуществляется благодаря ряду особенностей кровоснабжения мозга и наличию ряда приспособительных анатомо-физиологических механизмов. У человека артерии, питающие головной мозг, образуют на его нижней поверхности круг, откуда они направляются на поверхность мозга и посылают внутрь прободающие ветви (в других органах осуществляется центрифугальное кровообращение).

В мозговых артериях, в отличие от артерий внутренних органов, отсутствуют наружная эластическая мембрана и продольные эластические волокна, что способствует большей устойчивости структуры артерий мозга, уменьшению толчков пульсовой волны.

Мозговое вещество имеет самую богатую капиллярную сеть. Ее длина в 1 мм³ коры большого мозга составляет приблизительно 1000 мм, в 1 мм³ белого вещества—220 мм. Особенно богато капиллярами серое вещество гипоталамуса. Капилляры имеют тесный контакт с мозговым веществом. Нервные клетки не только оплетаются, но и пронизываются капиллярами. В сером веществе капилляры более узки, чем в белом, что создает лучшие условия для обмена между кровью и нервной тканью. Плотность капиллярной сети в мозге пропорциональна не столько количеству нервных клеток, сколько их поверхности и интенсивности функционирования. Артерии мозга не являются конечными, между ними имеются многочисленные анастомозы — коллатерали. Коллатеральное артериальное кровоснабжение мозга осуществляется благодаря артериальному (виллизиевому) кругу большого мозга, внечерепным анастомозам, а также системам анастомозов на поверхности и внутри головного мозга.

Коллатеральное артериальное кровоснабжение головного мозга, важное для поддержания и нормального кровотока, играет особенно значительную роль в компенсации нарушений кровообращения при закупорке одной из мозговых артерий.

Головной мозг охраняется от падения артериального давления и гипоксии рядом физиологических механизмов, регулирующих как общую, так и церебральную гемодинамику, основным из которых является рефлекторный механизм с участием синокаротидной зоны, депрессора аорты и кардиоваскулярного центра в продолговатом мозге, находящегося в непосредственной связи и под влиянием гипоталамо-мезанцефальных и подкорковых сосудодвигательных центров.

На пути тока крови в мозг расположен сонный синус — расширение общей сонной артерии (в месте ее разветвления на наружную и внутреннюю сонную артерию), где расположены прессорецепторы, при возбуждении которых возникает рефлекторное замедление сердечного ритма, расширение кровеносных сосудов и падение артериального давления. Эти прессо-, а также находящиеся там хеморецепторы являются окончаниями языкоглоточного нерва. Чувствительные волокна языкоглоточного нерва достигают бульбарных центров (сосудодвигательного, сердечного и дыхательного), от которых начинается эфферентная часть рефлекторной дуги. По блуждающему нерву и

симпатическим волокнам импульсы поступают к легким, сердцу и периферическим сосудам. Повышение артериального давления в общей сонной артерии вызывает указанным путем понижение общего артериального давления. Понижение артериального давления в общей сонной артерии вызывает обратную реакцию. Аналогичные сосудистые рефлексы осуществляются с дуги аорты.

Большое значение в поддержании постоянного давления в сосудах мозга имеет такой местный приспособительный механизм, как наличие *двойной иннервации сосудов* (сосудорасширяющие и сосудосуживающие нервы).

Деятельность сосудодвигательных центров мозга связана не только с нервными, но и гуморальными влияниями: повышение уровня кислорода замедляет его.

В последние годы стало известно о существовании *системы ауторегуляции мозгового кровообращения*, осуществляющей непосредственное воздействие колебаний внутрисосудистого давления на тонус неисчерченных мышц мозговых сосудов (сокращение или расслабление их), в результате чего, несмотря на значительные колебания общего артериального давления, мозговой кровоток поддерживается на постоянном уровне.

Таким образом, мозговое кровообращение обеспечено рефлекторными механизмами, регулируемые различными уровнями нервной системы и зависящими как от раздражения рецепторов, расположенных в сосудах мозга, синокаротидной зоне и аорте, так и от состава крови.

КЛАССИФИКАЦИЯ НАРУШЕНИЙ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

При диагностике сосудистого поражения нервной системы необходимо установить: вызвавшее его заболевание (атеросклероз, гипертоническую болезнь, инфекционный или аллергический вас-кулит, патологию сердца и т. д.); характер нарушения мозгового кровообращения; локализацию его (топический диагноз) и пострадавший сосуд; клинический синдром и состояние трудоспособности.

В нашей стране наиболее распространена классификация сосудистых поражений головного мозга, предложенная (в соответствии с критериями международной классификации) Институтом неврологии АМН СССР.

Согласно этой классификации, нарушения мозгового кровообращения по своему характеру подразделяются на следующие виды.

А. Начальные (ранние) проявления недостаточности кровоснабжения мозга.

Б. Острые нарушения мозгового кровообращения:

1) преходящие нарушения мозгового кровообращения;

2) острая гипертоническая энцефалопатия;

3) мозговой инсульт: а) кровоизлияние — паренхиматозное, субарахноидальное, эпи- и субдуральное; б) инфаркт мозга.

В. Медленно прогрессирующие нарушения кровоснабжения мозга.

Г. Последствия ранее перенесенного инсульта.

Наряду с описанной классификацией существуют и другие, принятые в ряде клиник нашей страны. Так, Н. К. Боголепов выделяет два вида недостаточности мозгового кровообращения — острую и хроническую: к острой он относит пароксизмы, кризы и инсульты (геморрагический и ишемический), хроническую подразделяет на 4 стадии (компенсированную, ремиттирующую, суб-и декомпенсированную).

НАЧАЛЬНЫЕ ПРОЯВЛЕНИЯ НЕДОСТАТОЧНОСТИ КРОВΟΣНАБЖЕНИЯ МОЗГА

Начальные (ранние) проявления недостаточности кровоснабжения мозга наблюдаются при ряде заболеваний, поражающих сердечно-сосудистую систему, чаще всего при атеросклерозе и других заболеваниях, когда в патологический процесс вовлекаются мозговые сосуды (гипертоническая болезнь, сахарный диабет, ревматический васкулит).

Начальные проявления недостаточности мозгового кровообращения, или *ранние дисциркуляторные энцефалопатии* (атеросклеротическая, гипертоническая, диабетическая и др.), представляют собой компенсированную стадию латентно протекающей сосудистой патологии мозга. При повышенной потребности мозга в притоке крови (наиболее часто при напряженной умственной работе, особенно в условиях гипоксии и утомления) компенсаторные механизмы исчерпывают себя — у больных появляется головная боль, головокружение, ощущение дурноты, тяжесть в голове. Эти симптомы вынуждают прерывать работу и во время отдыха исчезают, но вновь возникают при попытке приступить к работе. Больные обычно критичны к своему состоянию. Объективное исследование не обнаруживает признаков органической патологии мозга. Психологическое исследование также не выявляет существенных отклонений от нормы. Отмечается небольшое снижение внимания и способности к запоминанию, в некоторых случаях — повышенный уровень тревожности, неуверенность в себе. При исследовании глазного дна, электрокардиограммы, реоэнцефа-лограммы отмечаются начальные признаки атеросклероза или другого сосудистого заболевания. У больных, страдающих гипертонической болезнью, обнаруживаются нерезко выраженные признаки вегетативно-сосудистой дистонии. Больные жалуются на сердцебиение, учащенный пульс, похолодание и синюшность конечностей. Эти симптомы обычно носят стойкий характер и могут приступообразно усиливаться по типу гипоталамических пароксизмов. Характерно повышение сосудистой и нервной реактивности.

Лечение. Своевременное и правильное лечение таких больных имеет особое значение, так как является одновременно и профилактикой тяжелых сосудистых заболеваний головного мозга. Важны общие мероприятия, направленные на улучшение условий труда и быта больных. Больные ранней дисциркуляторной энце-фалопатией подлежат диспансеризации с целью соответствующего трудоустройства, контроля выполнения назначенного режима труда, отдыха, питания, лечения, включая своевременное санатор-но-курортное лечение и т. п. Необходимо, чтобы больные спали в хорошо проветриваемом помещении не менее 8—9 ч в сутки, ходили пешком не менее 3—4 км ежедневно. Желателен отдых два раза в год по 2—3 недели. Отдых рекомендуется организовывать за городом, не обязательно в курортных местах, выбор места отдыха определяется наклонностями больного.

Имеет значение соблюдение режима питания. Больные не должны переедать и есть перед сном. Необходимо избегать пищи, богатой животными жирами, холестерином, солью; рекомендуется преимущественно молочно-растительная диета, отварное мясо, рыба.

Медикаментозное лечение должно быть направлено в первую очередь на лечение общего заболевания сердечно-сосудистой системы, на фоне которого развилась энцефалопатия. В начальных стадиях нарушения мозгового кровообращения показано лечение седативными и тонизирующими (бром, валериана, элениум, кофе-ин-бензоат натрия), а также сосудорасширяющими (дибазол, папаверин, никотиновая кислота, платифиллин, эуфиллин) средствами.

При пониженном артериальном давлении рекомендуются настойки женьшеня, китайского лимонника, пантокрин, аралии, левзеи, заманихи.

В профилактике и лечении ранних проявлений мозговой сосудистой недостаточности известную роль играют физиотерапевтические методы и курортные факторы. Изменение обстановки, правильный режим дня, рациональное питание, климатические и природные факторы создают благоприятные условия для нормализации нарушенных нейродинамических процессов. Для больных благоприятен мягкий и теплый климат, однако в летние месяцы не следует направлять их на южные курорты, а целесообразно рекомендовать курорты средней полосы СССР и Прибалтики. Показана бальнеотерапия, особенно прием углекислых (Кисловодск) и сероводородных ванн (Мацеста, Пятигорск), что в ряде случаев способствует нормализации повышенного артериального давления. Больным с начальными стадиями гипертонической болезни можно рекомендовать радоновые ванны (Цхалтубо). Применяется ультравысокочастотная (УВЧ) терапия области шейных симпатических узлов, сонного синуса, области солнечного сплетения; иногда диатермия этих областей, гальванизация шеи и сонного синуса с применением новокаина и брома.

Преходящие нарушения

Преходящие (транзиторные, обратимые, функционально-динамические) нарушения мозгового кровообращения представляют собой остро развивающиеся расстройства мозговых функций сосудистого генеза, которые проявляются очаговой и общемозговой симптоматикой, длящейся (по номенклатуре ВОЗ) не более одних суток. Такой срок является несколько условным. К этой категории острых нарушений мозгового кровообращения можно отнести и случаи более длительных расстройств, если функции в скором времени восстанавливаются. Однако последние встречаются относительно редко, ибо в случаях, когда очаговые симптомы удерживаются более суток, они чаще всего носят стойкий характер, так как в течение этого времени в головном мозге возникают необратимые структурные изменения. Преходящие нарушения мозгового кровообращения встречаются часто и составляют в неврологических стационарах 30—40 % всех случаев сосудистой патологии головного мозга. Чаще всего они бывают связаны с гипертонической болезнью, заболеваниями сердца, сопровождающимися нарушением общей гемодинамики, патологией магистральных сосудов головы, атеросклерозом. Значительно меньшую роль в их развитии играют васкулиты (ревматический, сифилитический) и другие заболевания.

В основе преходящих нарушений мозгового кровообращения обычно лежат *функционально-динамические процессы* (ангио-спазм, ангиопарез с вазодилатацией), сопровождающиеся ишемией головного мозга. Однако имеют место и другие механизмы, в частности микроэмболии, местная гиперемия с замедлением кровотока.

В клинике преходящих нарушений мозгового кровообращения различают общемозговые и очаговые симптомы. К общемозговым относят головную боль, головокружение, тошноту, рвоту, расстройства сознания. Очаговые симптомы выражаются в кратковременном нарушении чувствительной, двигательной и других функций. Больные часто жалуются на парестезии, распространяющиеся на одну половину лица и руку или обе гомолатеральные конечности. Может развиваться парез или паралич всей половины тела или одной конечности (верхней или нижней), дизартрия или преходящая афазия, нарушение зрения в виде гемианопсии, снижения остроты зрения до слепоты, двоение в глазах, нарушение координации движений, джексоновская эпилепсия и т. п.

Клиника преходящих нарушений мозгового кровообращения характеризуется обратимостью симптомов. Длительность их бывает различной. Е. В. Шмидт выделяет три степени выраженности приступа. Легкая степень характеризуется длительностью приступа не более 5—10 мин, средняя—длительностью более 10 мин (иногда несколько часов, но не более суток), при которой отсутствуют остаточные симптомы, и тяжелая, когда приступ длится часами, и оставляет после себя органическую микросимптоматику при отсутствии заметных для больного нарушений мозговых функций.

Повторение приступов указывает на неустойчивость компенсации. Частыми следует считать приступы, наступающие три и более раз в год. Иногда преходящие нарушения мозгового кровообращения повторяются по несколько раз в день. Такие часто наступающие транзиторные атаки особенно характерны для патологических процессов в магистральных сосудах головы.

Повторяясь через различные сроки, транзиторные нарушения мозгового кровообращения могут в конце концов привести к стойкому органическому поражению нервной системы в связи с развитием грубой структурной патологии головного мозга.

Лечение больных с преходящими нарушениями мозгового кровообращения требует соблюдения покоя. Больные нуждаются в постельном режиме на время, пока не исчезнет неврологическая симптоматика, а также на ближайшие 2—3 недели. Необходима преимущественно молочно-растительная диета. Показаны ингаляции кислорода, аскорбиновая кислота, витамины группы В. Медикаментозное лечение должно соответствовать этиологии и патогенезу заболевания в каждом конкретном случае. По показаниям назначают сердечные, тонизирующие, сосудорасширяющие средства, антикоагулянты и др.

Профилактикой преходящих нарушений мозгового кровообращения является лечение основного заболевания (гипертонической болезни, атеросклероза и др.). Часто настойчивая рациональная этиопатогенетическая терапия, соблюдение режима труда, питания, достаточное пребывание на воздухе, отказ от вредных привычек (курение, употребление спиртных напитков), диспансерное наблюдение способствуют предупреждению нарушений мозгового кровообращения.

Острая гипертоническая энцефалопатия

Это заболевание относится к поздним гипертоническим поражениям мозга и проявляется в остром диффузном расстройстве мозгового кровообращения с быстро развивающимся синдромом повышенного внутричерепного давления и менингеальным синдромом. Иногда оно возникает в транзиторной фазе гипертонической болезни, но значительно чаще проявляется в более поздних стадиях.

Большинство авторов связывают патогенез острой гипертонической энцефалопатии с генерализованным церебральным ангиоспазмом. Патоморфологические изменения выражаются в диффузном отеке головного мозга и его оболочек. Кроме того, в веществе мозга могут обнаруживаться мелкие очажки размягчения и точечные кровоизлияния.

Заболевание наблюдается обычно у лиц среднего возраста.

Начинается оно с резкого подъема артериального давления и мучительной головной боли, усиливающейся в ответ на сильные световые и звуковые раздражители. Особенно выраженным бывает регионарное повышение давления в височных артериях, которое часто оказывается асимметричным. Вскоре обычно присоединяется рвота, провоцируемая иногда поворотом головы и сопровождающаяся головокружением. Больные становятся оглушенными, с трудом вступают в контакт. Если приступ затягивается на несколько дней, появляется ригидность мышц затылка, симптомы Кернига, Брудзинского вследствие, по-видимому, отека мозговых оболочек. Грубой очаговой неврологической симптоматики не бывает. Отмечаются анизорефлексия, иногда патологические пирамидные рефлекссы, асимметрия черепно-мозговой иннервации. На глазном дне, кроме обычных для гипертонической болезни явлений ангиопатии и ретинопатии, часто появляются застойные диски зрительных нервов. Иногда во время острой гипертонической энцефалопатии наблюдаются эпилептические припадки.

Температура тела может быть нормальной или (иногда) повышенной (до 38 °С). Пульс обычно замедленный, только в очень тяжелых случаях брадикардия сменяется тахикардией, появляется аритмия, наполнение пульса становится недостаточным. Нередко возникает боль в области сердца, иногда приобретающая характер загрудинной, сжимающей стенокардической боли. Расстраивается дыхание. В благоприятно протекающих случаях одышка постепенно проходит, в случаях со смертельным исходом углубляется. В крови быстро нарастает лейкоцитоз до $15—20 \cdot 10^9$ в 1 л, при выраженной лимфопении (до 0,06—0,07). При спинномозговой пункции у больных обнаруживают повышение давления спинномозговой жидкости, увеличение количества белка (600—3300 мг/л) при нормальном цитозе (белково-клеточная диссоциация).

Длительность приступа острой гипертонической энцефалопатии обычно от одних до нескольких суток. Менингеальные симптомы и признаки повышенного внутричерепного давления постепенно проходят. В редких случаях острая гипертоническая энцефалопатия заканчивается смертью.

Лечение. Для купирования приступа острой гипертонической энцефалопатии применяют внутривенное введение эуфиллина (2,4%—10 мл), внутримышечное введение магния сульфата 25% — 10 мл), 1—2 мл 2% папаверина гидрохлорида или 2—3 мл 1% дибазола; проводят оксигенотерапию (ингаляции кислорода), ставят пиявки за уши по 4—5 штук с обеих сторон, кладут грелки к рукам и ногам. Если артериальное давление удерживается на высоком уровне (свыше 26,7/16,0 кПа, т. е. 200/120 мм рт. ст.) или обнаруживает тенденцию к повышению, рекомендуется пентамин, депрессии, аминазин.

При нарастании признаков отека головного мозга и его оболочек рекомендуется усиление дегидрационной терапии, включающей диуретики (гипотиазид, лазикс и др.).

Профилактикой острой гипертонической энцефалопатии является систематическое лечение гипертонической болезни. Большую роль в этом играет диспансеризация больных, страдающих начальными стадиями заболевания.

Церебральный инсульт

Мозговым инсультом (от лат. *in-sulfare* — прыгать, скакать) называется внезапно наступающее нарушение мозгового кровообращения, в результате которого развиваются деструктивные изменения головного мозга и появляются стойкие симптомы его органического поражения. Принято различать два вида инсульта— геморрагический (кровоизлияние в мозг) и ишемический (мозговой инфаркт, размягчение мозга).

Геморрагический инсульт

Различают parenхиматозное, субарахноидальное, суб- и эпидуральное кровоизлияния. В настоящей главе рассматриваются первые два вида кровоизлияний, так как суб- и эпидуральное кровоизлияния, обычно обусловленные травмой, излагаются в соответствующей главе.

Паренхиматозное кровоизлияние. Этиология. Причиной кровоизлияния в головной мозг чаще всего является гипертоническая болезнь (80—85% случаев). Реже кровоизлияния обуславливаются атеросклерозом, заболеваниями крови, воспалительными изменениями мозговых сосудов, интоксикацией, авитаминозами и другими причинами.

Патогенез. Кровоизлияние в мозг может наступить путем диапедеза или в результате разрыва сосуда. В обоих случаях в основе выхода крови за пределы сосудистого русла лежат функционально-динамические ангиодистонические расстройства общей и в особенности регионарной мозговой циркуляции. Основным патогенетическим фактором кровоизлияния являются артериальная гипертензия и гипертонические кризы, при которых возникают спазмы или параличи мозговых артерий и артериол. Наступающий при этом стаз в сосудах и очаговая ишемия ведут к гипоксии, нарушению местного метаболизма (в частности, к ацидозу вследствие накопления недоокисленных продуктов (молочной кислоты и др.), углекислоты), а также к изменениям содержания гистамина и других биологически активных веществ. По-видимому, немаловажную роль играют ферментативные реакции.

Обменные нарушения, возникающие в очаге ишемии, способствуют дезорганизации стенок сосудов (мелких артерий, вен и капилляров), которые в этих условиях становятся проницаемыми для плазмы и эритроцитов (60). Так возникает кровоизлияние путем диапедеза. Одновременное развитие спазма многих сосудистых ветвей в сочетании с проникновением крови в мозговое вещество может привести к образованию обширного очага кровоизлияния, а иногда и множественных геморрагических очагов.

В настоящее время экспериментально показано, что в основе гипертонического криза может быть резкое расширение артерий с увеличением мозгового кровотока, обусловленное срывом его саморегуляции при высоком артериальном давлении. В этих условиях артерии утрачивают способность к сужению и пассивно расширяются.

Под повышенным давлением кровь заполняет не только артерии, но и капилляры и вены. При этом повышается проницаемость сосудов, что приводит к диапедезу плазмы крови и эритроцитов.

В механизме возникновения диапедезной геморрагии определенное значение придается нарушению взаимосвязи между свертывающей и противосвертывающей системами крови.

В патогенезе разрыва сосудов играют роль и функционально-динамические нарушения сосудистого тонуса. Паралич стенки мелких мозговых сосудов ведет к острому нарастанию проницаемости сосудистых стенок и плазморрагии. Такое внутривенное пропитывание может вызвать острое аневризматическое расширение сосуда и разрыв структурных элементов стенки, ее эластических мембран.

Патоморфология. Очаги кровоизлияния в основном возникают в бассейне средней мозговой артерии в области внутренней капсулы и подкорковых узлов (61, а, б). По локализации различают три вида подкорково-капсулярной геморрагии: 1) медиальный —

с расположением очага кровоизлияния во внутренней капсуле и таламусе; 2) латеральный — с расположением его в скорлупе и оgrade и 3) смешанный. При медиальном и смешанном расположении геморрагического очага может иметь место прорыв крови в желудочковую систему мозга, что возможно и при других локализациях очага (в районе ликворной системы) .

Геморрагические очаги могут возникать не только в полушариях мозга, но и в мозговом стволе и мозжечке.

Размеры очагов кровоизлияния колеблются в широких пределах, от мелких до очень крупных, разрушающих почти все полушарие. В ряде случаев одновременно развивается два и более очагов. Наряду с крупным очагом кровоизлияния часто наблюдаются точечные кровоизлияния на разных расстояниях от основного очага.

Различают кровоизлияния типа гематомы и типа геморрагического пропитывания. В первом случае в геморрагическом очаге выделяют *зону гематомы*, имеющую шарообразную форму с неровными краями. Кровь в зоне гематомы напоминает студенистую массу, состоящую из сгустков и темной жидкости. По краям гематомы располагается зона геморрагической инфильтрации шириной 3—5 мм. В этой зоне вещество мозга находится в основном в состоянии некроза и содержит большое количество точечных геморрагий. За зоной геморрагической инфильтрации следует зона отека мозга, которая распространяется на прилежащую мозговую ткань тем дальше, чем больше времени прошло с момента кровоизлияния. Вследствие резкого отека мозга при кровоизлияниях имеет место дислокация мозгового ствола, повышение внутричерепного давления и расстройство венозного кровообращения.

Кровоизлияния типа *геморрагического пропитывания* не имеют четких границ и встречаются значительно реже: располагаются они обычно в таламусе или в области моста, могут быть множественными.

Клиника. В клинике кровоизлияний в мозг выделяют три периода: острый, восстановительный и резидуальный (период остаточных явлений).

Острый период характеризуется резко выраженными общемозговыми симптомами, которые порой полностью маскируют очаговую симптоматику. Поводом к кровоизлиянию обычно является физическое или эмоциональное напряжение. Заболевание начинается днем, остро, без предвестников, с апоплектиформного развития коматозного состояния, характеризующегося полной утратой сознания, отсутствием активных движений, утратой реакции на внешние раздражители и расстройством жизненно важных функций, а так же чувствительной и рефлекторной сфер.

При осмотре больного отмечается гемиплегия с низким тонусом парализованных мышц. Парализованные конечности при поднятии падают, как плети. Стопа на стороне паралича ротирована наружу. Глубокие рефлексы не вызываются. На парализованной конечности отмечается симптом Бабинского, иногда и другие пирамидные знаки. Глаза и голова повернуты в противоположную очагу сторону (“больной смотрит на очаг”), зрачки узкие или ши

рокие, не реагируют на свет, бывает анизокория с расширением зрачка на стороне очага. Носогубная складка на стороне поражения сглажена, угол рта опущен, при дыхании щека “парусит”. Резко выражены вегетативные нарушения. Лицо багрово-красное или резко бледное. Часто бывает рвота. Дыхание нарушается, может быть хриплым, периодичным,

типа Чейна—Стокса, с затрудненным вдохом или выдохом. Пройодимость бронхиального дерева нарушается в результате бульбарного поражения и аспирации рвотных масс, слизи. Пульс замедлен или учащен, напряжен. Артериальное давление высокое—от 26,7/13,3 (200/100 мм рт. ст.) до 40,0/24,0 кПа (300/180 мм рт. ст.). Отмечается непроизвольное мочеиспускание и дефекация. Уже в первые-вторые сутки может развиваться центральная гипертермия с подъемом температуры тела до 40—41 °С, на вторые-третьи сутки может развиваться пневмония (особенно часто на парализованной стороне) или отек легких. Возможны пролежни в области крестца, ягодиц, пяток. Вследствие отека мозга и его оболочек может развиваться ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского и другие менингеальные симптомы. На глазном дне появляются геморрагии (в виде полос, “лужиц”), располагающиеся преимущественно вдоль сосудов.

Особенно тяжелая клиническая картина развивается при *кровоизлияниях в желудочки мозга*, когда вегетативные симптомы бывают выражены более грубо. Вследствие дистрофических процессов в пищевом канале рвота бывает кровавой, отек легких и пневмония развиваются в более ранние сроки, чем при паренхиматозных кровоизлияниях. Гемиплегия у таких больных сочетается с двигательным беспокойством непарализованных конечностей. Насильственные движения при этом кажутся целесообразными (больные натягивают на себя одеяло, как бы отмахиваются от мух, крутят усы и т. д.). Эти движения называются автоматизированной жестикуляцией (Н. К. Боголепов). Нередко при прорыве крови в желудочки возникает горметонический синдром (от греч. *horme*—порыв, *tonos*—напряжение), который выражается в периодически повторяющихся (спонтанно или под влиянием внешних раздражителей) сильнейших тонических судорогах мышц парализованных конечностей. Развитие горметонии связывают с обширными церебральными поражениями и высвобождением бульбоспинальных автоматизмов.

Параклиническое обследование выявляет при геморрагическом инсульте ряд отклонений от нормы. В крови обнаруживается лейкоцитоз в пределах $10 \cdot 10^9$ — $20 \cdot 10^9$ в 1 л и относительная лим-фопения (0,08—0,17). В моче—низкая относительная плотность, белок, иногда эритроциты и цилиндры. При тяжелых кровоизлияниях повышается содержание глюкозы в крови до 8,88—9,99 ммоль/л. Глюкоза может появиться и в моче. Об этом следует помнить, так как обнаружение гипергликемии и гликозурии у больных геморрагическим инсультом не является достаточным основанием для диагностики сахарного диабета. Остаточный азот в крови бывает нормальным или несколько превышает норму. Спинномозговая жидкость вытекает под повышенным давлением. Через несколько часов после геморрагии в ней обнаруживаются эритроциты, количество которых зависит от близости очага кровоизлияния к ликворным путям. При сочетании паренхиматозного кровоизлияния с желудочковым или субарахноидальным спинномозговая жидкость бывает интенсивно кровянистой. В ней увеличивается содержание белка (до 1000—5000 мг/л) и клеток. Плеоцитоз исчисляется десятками или сотнями ХЮ⁶ в 1 л (лимфоцитов и нейтрофилов).

На *электроэнцефалограмме* исчезает нормальный альфа-ритм, появляются медленные волны типа тэта-и дельта-волн с высокой амплитудой. Изменения биопотенциалов носят диффузный характер, заметных локальных нарушений и даже межполу-шарной асимметрии обычно не наблюдается (62). При *рео-энцефалографии* также выявляются изменения. На стороне очага нередко бывает уменьшена амплитуда пульсаций височных артерий с высоким расположением дикротического зубца на катакроте. Закономерно определяются также изменения *эхоэнцефалограмм*:

срединное эхо бывает смещено на 6—7 мм в сторону, противоположную геморрагическому очагу. *Ангиографические изменения* при кровоизлиянии в мозг выражаются в смещении передней и средней мозговых артерий с их ветвями, деформации сифона внутренней сонной артерии и наличии бессосудистого участка в зоне распространения гематомы.

Состояние больных с кровоизлиянием в мозг бывает крайне тяжелым. Смертность составляет 80—85 % случаев. Прогноз кровоизлияний в желудочки мозга еще более тяжел, лишь в единичных случаях оперативное вмешательство спасает жизнь таким больным. Больные умирают от кровоизлияния в мозг в первые-вторые сутки заболевания вследствие разрушения, отека или сдавления жизненно важных центров мозгового ствола.

При благоприятном течении больные постепенно выходят из коматозного состояния, которое сменяется сопором (состояние глубокой оглушенности с сохранением элементов сознания и ре

акции на сильные болевые, звуковые и световые раздражители). Сознание проясняется очень медленно и по мере выхода из коматозного, а затем сопорозного состояния все более четко проявляются очаговые симптомы, которые зависят от локализации геморрагического очага. В связи с наиболее частым расположением кровоизлияния в подкорково-капсулярной области они выражаются в гемиплегии, гемианопсии, гемианестезии. К этим симптомам при поражении левого полушария присоединяются расстройства речи (афазии). Очаги кровоизлияния в правом полушарии могут вызывать апрактоагностический синдром, нарушение психики и паракинезы (последние выражены в основном в остром периоде заболевания). Гемиплегия выражается не только в параличе конечностей, но и в параличе мышц лица и языка. Страдают только мышцы лица, расположенные ниже глазной щели, и мышцы языка, иннервируемые соответственно определенной частью лицевого нерва и подъязычным нервом, а также трапециевидная мышца, которую иннервирует добавочный нерв. функция других черепных нервов при капсулярной гемиплегии не нарушается, так как они получают двустороннюю корковую иннервацию (с.123).

Постепенно, по мере уменьшения отека мозга и улучшения ге-модинамики в не пострадавших от кровоизлияния участках головного мозга, начинаются репаративные процессы. Симптоматика двигательных нарушений видоизменяется в зависимости от срока, прошедшего после инсульта. Вначале произвольные движения полностью утрачены, в дальнейшем гемиплегия переходит в геми-парез с преобладанием поражения дистальных отделов конечностей.

Восстановление движений начинается с ноги, затем руки, причем движения вначале появляются в проксимальных отделах конечностей. Спустя несколько дней после инсульта начинает восстанавливаться мышечный тонус парализованных конечностей. При этом в руке повышается тонус мышц-сгибателей, а в ноге — разгибателей, что ведет к возникновению характерной позы Вернике—Манна. Неравномерное повышение тонуса сгибательной и разгибательной мускулатуры в дальнейшем приводит к образованию сгибательных контрактур в суставах руки и разгибательных — в суставах ноги. Восстановление мышечного тонуса сочетается с повышением сухожильных и периостальных рефлексов и расширением рефлексогенных зон. В начале появляются патологические рефлексы разгибательного типа (симптомы Бабинского, Оппен-гейма, Гордона, Шефера), затем—сгибательного (Россолимо, Бехтерева, Жуковского).

В период восстановления двигательных функций появляются клонусы стопы, надколенника, кисти. Наряду с повышением рефлексов происходит и их извращение, возникают защитные рефлексы, синкинезии.

Параллельно восстановлению движений идет восстановление и других нарушенных функций — чувствительности, зрения, слуха, психической деятельности и т. д. Восстановительный период длится месяцы и годы. Постепенно интенсивность восстановления уменьшается и наступает резидуальный период.

Субарахноидальное кровоизлияние. Этиология. Причиной суб-арахноидального кровоизлияния могут быть те же заболевания, которые являются причиной паренхиматозного кровоизлияния, однако чаще всего оно возникает при наличии аневризм мозговых сосудов. Аневризмы указывают на врожденный дефект сосудов или на общие заболевания, при которых поражаются сосуды (гипертоническая болезнь, атеросклероз и т. п.). Нередко суб-арахноидальное кровоизлияние развивается в результате травмы.

Субарахноидальная геморрагия чаще всего возникает в результате разрыва аневризмы. Способствующим моментом здесь могут быть ангиодистонические нарушения, колебания артериального давления.

Локализация субарахноидального кровоизлияния зависит от места разрыва сосуда. Чаще всего она возникает при разрыве сосудов артериального круга большого мозга на нижней поверхности головного мозга (63). Макроскопически при этом обнаруживается скопление крови на базальной поверхности ножек мозга, моста, продолговатого мозга, височных долей. Реже очаг локализуется на верхнелатеральной поверхности мозга; наиболее интенсивные кровоизлияния в этих случаях прослеживаются по ходу крупных борозд.

При микроскопическом исследовании отмечается пропитывание кровью мягких мозговых оболочек, инфильтрация их лимфо- и гистиоцитами (64).

Клиника. Субарахноидальные кровоизлияния развиваются обычно внезапно, без предвестников. У больных возникает мучительная головная боль, создающая впечатление “удара по голове”. Одновременно с головной болью появляется рвота, нередко головокружение. Сознание может быть утрачено на непродолжительное время (несколько минут, реже—часов), но у многих

больных потери сознания не наступает. Психика нарушается. Может быть спутанность сознания, оглушенность, сонливость, сопор или, наоборот, резкое психомоторное возбуждение: больные кричат, поют, вскакивают с постели, теряют ориентировку в окружающей обстановке, не узнают знакомых и близких людей, высказывают бредовые идеи. Возможны эпилептиформные припадки.

Через несколько часов или на вторые сутки появляются менингеальные симптомы (с. 159). При базальной локализации кровоизлияния характерны признаки поражения черепных нервов (птоз, косоглазие, двоение в глазах, парез мимических мышц, иногда бульбарный синдром). У некоторых больных снижается зрение, на глазном дне могут быть отечность и гиперемия диска зрительного нерва, кровоизлияния в сетчатку, застойный диск. При расположении кровоизлияния на верхнелатеральной поверхности мозга преобладают признаки раздражения коры, могут быть джексоновские припадки, отведение головы и глаз в сторону, монопарезы, симптомы Бабинского, Гордона, Оппенгейма, снижение сухожильных и периостальных рефлексов.

Температура тела повышается на вторые-третьи сутки заболевания. В крови отмечается лейкоцитоз со сдвигом формулы белой крови влево, иногда бывает альбуминурия и гликозурия.

Люмбальная пункция при субарахноидальном кровоизлиянии производится с диагностической и лечебной целью. Спинномозговая жидкость вытекает под повышенным давлением и содержит значительную примесь крови. Характерен плеоцитоз, который достигает $1000-1 \text{ б}^6$ в 1 л и более.

Для течения субарахноидальных гемморрагии характерны рецидивы. Рецидивируют обычно кровоизлияния, обусловленные разрывом аневризмы. Рецидивы наступают спустя 2—4 недели после первого кровоизлияния и протекают тяжелее, нередко заканчиваясь смертельно.

Ишемический инсульт

Этиология. Ишемический инсульт (размягчение мозга, инфаркт мозга) чаще всего развивается у больных пожилого возраста, страдающих общим и церебральным атеросклерозом. Особенно большое значение имеет сочетание атеросклероза и гипертонической болезни, сахарного диабета. В молодом и среднем возрасте среди причин ишемических инсультов следует отметить заболевания, сопровождающиеся церебральным васкулитом,— сифилис, ревматизм и другие диффузные болезни соединительной ткани, а также различные заболевания сердца.

Патогенез. Ишемические инсульты развиваются вследствие недостаточного кровоснабжения какого-либо участка мозга, питаемого пострадавшим сосудом. При этом в ишемизированном участке мозга возникает отек. Своевременное и быстрое восстановление кровообращения за счет улучшения общей и церебральной гемодинамики и ликвидации агниоспазма, при наличии возможностей коллатерального кровообращения в мозге, может привести к ликвидации отека и нормализации пострадавших функций мозга. Если же явления ишемии и гипоксии длятся долго, мозговая ткань подвергается деструкции и наступает размягчение, или инфаркт, мозга.

Одним из факторов возникновения ишемического очага может быть закупорка просвета сосуда тромбом или эмболом. К тромбозу мозговых сосудов приводят деструктивные изменения сосудистых стенок (при атеросклерозе, васкулите), замедление мозгового кровотока вследствие нарушения сердечной деятельности и падения артериального давления, а также повышение свертывающих свойств крови.

Источником *эмболии* мозговых сосудов являются продукты распада атеросклеротических бляшек, локализующихся в аорте, у устья или в более дистальных отделах магистральных сосудов головы. Нередко эмболии возникают при эндокардите. Усиленное отложение фибрина на клапанах сердца и фибриноидный некроз благоприятствуют заносу в мозг мельчайших фибриноидных частиц. При внутрисердечных тромбозах отрывающиеся частички тромба также могут попадать в мозговые сосуды. Эмболии бывают воздушными, венозными и артериальными. Они возникают при операциях на венах шеи, сосудах головы, при субокципитальной пункции, родах и криминальных абортах, у больных коклюшем, бронхитом, при раздувании легких во время асфиксии новорожденных. Газовая эмболия возможна в результате накопления азота в крови, при резком повышении атмосферного давления (высотные полеты, кесонные работы). При травмах с переломами костей может наступить жировая эмболия.

Размягчения мозга, возникающие вследствие тромбоза или эмболии сосудов, называют *тромботическими* или *эмболическими*. Наряду с ними нередко встречаются так называемые *нетромботические размягчения (инфаркты)*, при которых анатомическое исследование сосудов мозга (на аутопсии или прижизненное ангиографическое) не выявляет закупорки. В происхождении нетромботических инфарктов играют роль функционально-динамические нарушения васкуляризации мозга, такие как спазм мозговых сосудов, мозговая сосудистая недостаточность. Длительные спазмы мозговых сосудов бывают, по-видимому, причиной ишемических инсультов при гипертонической болезни и ангио-дистониях.

Механизм мозговой сосудистой недостаточности заключается в несоответствии между потребностями мозга в питательных веществах, необходимых для его нормального метаболизма, и доставкой питательных веществ кровью. Мозговая сосудистая недостаточность может возникнуть при общем снижении гемодинамики (декомпенсация

сердечной деятельности, падение артериального давления при шоке, коллапсе, в результате большой кровопотери, при неумеренной гипотензивной терапии и т. п.), а также вследствие уменьшения регионарного мозгового кровотока, например в случае патологии магистральных сосудов головы. Перечисленные факторы могут вызвать развитие инфаркта мозга лишь в условиях патологии при наличии критического уровня кровоснабжения отдельных участков мозга и дефектной системы саморегуляции кровоснабжения мозга, что чаще всего бывает при атеросклерозе.

Патоморфология. Инфаркты встречаются в различных участках мозга, чаще в коре, белом веществе полушарий и подкорковых узлах (65). Размеры их бывают разными, от мелких, видимых лишь под микроскопом, до крупных, захватывающих значительную часть полушария мозга. Очаги могут быть одиночными и множественными.

Свежее размягчение мозга на секции имеет отечный вид. Впоследствии оно становится дряблым, желтоватого цвета. Некротическая ткань состоит из желтоватой кашицеобразной массы, затем постепенно в процессе репарации образуется киста. При микроскопическом исследовании очага размягчения в центре определяются некроз с полным разрушением нервных клеток, клеток глии и сосудов, по периферии — участки полиферации глии, ближе кнаружи — участок с сохраненными нервными клетками, фагоцитами и новообразованными капиллярами. Очаг некроза окружен зоной отека и глиозного вала. Репаративные процессы в очаге размягчения продолжаются несколько недель или месяцев.

Клиника. Для тромботических и нетромботических инфарктов мозга характерно постепенное развитие. У многих больных наблюдаются предвестники в виде парестезии, кратковременных парезов зрительных, речевых и других расстройств. Период предвестников может длиться в течение нескольких часов или суток. Ишемическому инсульту способствует замедление мозгового кровотока, поэтому у многих больных он может начинаться во время отдыха или сна. В этих случаях больные, проснувшись, обнаруживают значительную слабость одной или двух конечностей, перекошенность лица, онемение отдельных участков тела, нарушение глотания или другие неврологические симптомы. Если заболевание начинается в бодрствующем состоянии, нарушения мозговых функций наступают обычно не сразу. Больные ощущают, например, затруднение в произношении слов, но еще могут разговаривать. Постепенно речь становится все менее разборчивой и, наконец, может развиваться дизартрия. Нередко возникают парестезии в руке, постепенно распространяемые на лицо, туловище, ногу.

К парестезиям присоединяется мышечная слабость (вначале только руки, затем всех мышц) половины тела. Симптомы могут быть чрезвычайно разнообразными, в зависимости от локализации и размеров ишемического очага в мозге. Неврологическая симптоматика нарастает в течение от нескольких минут до суток (иногда в течение нескольких дней). Сознание обычно сохраняется или бывает нерезко нарушено (оглушение).

Несколько реже симптомы нарушения мозговых функций наступают внезапно. Апоплектиформное развитие ишемического инсульта в большинстве случаев сочетается с более выраженными общемозговыми симптомами, больные теряют сознание, может развиваться кома, эпилептиформные припадки, рвота и ряд других вегетативных расстройств.

В связи с тем что большинство ишемических инсультов наступает вследствие нарушения общей гемодинамики, у многих больных отмечаются признаки недостаточности сердца.

Тоны сердца бывают приглушены, нарушен ритм сердечных сокращений, часто отмечается мерцательная аритмия. Пульс слабого наполнения, аритмичный. При наличии патологии сонных артерий отмечается асимметрия в пульсации сонных артерий на шее и пульсации поверхностных височных артерий. Артериальное давление колеблется в широких пределах, в большинстве случаев бывает пониженным или нормальным. У больных, страдающих гипертонической болезнью, уровень его после ишемического инсульта нередко снижается.

Эмболический инсульт развивается обычно внезапно, апоплектиформно. Больные теряют сознание, однако кома не бывает столь длительной и глубокой, как при кровоизлиянии в мозг. Очаговые симптомы наиболее часто бывают связаны с повреждением внутренней капсулы и подкорковых узлов левого полушария, так как эмбол чаще всего заносится в левую среднюю мозговую артерию. У больных внезапно наступает правосторонняя гемиплегия с нарушением речи.

Очаговые симптомы при ишемических инсультах зависят от поврежденного сосудистого бассейна, т. е. от локализации и размеров ишемического очага. Наиболее часто в клинике обнаруживаются следующие синдромы.

Синдром поражения средней мозговой артерии. Полная закупорка средней мозговой артерии обуславливает обширное размягчение паренхимы головного мозга, которая снабжается этой артерией и ее ветвями. Возникает кома, развивается гемиплегия, гемианестезия, гемианопсия, парез зрения, при левостороннем очаге — афазия.

Если выключаются глубокие ветви средней мозговой артерии, очаг размягчения захватывает, главным образом, внутреннюю капсулу и подкорковые узлы, развиваются гемиплегия, центральный парез мышц лица и языка, нерезко выраженные чувствительные нарушения. Поражение левого полушария может привести к афазии.

Повреждение корковых ветвей средней мозговой артерии ведет к различным корковым синдромам: моторной или сенсорной афазии, дизартрии, явлениям брахиофациального монопареза, расстройствам чувствительности, нарушению схемы тела, астеогнозии, алексии, аграфии, акалькулии, апраксии.

Синдром поражения передней мозговой артерии выражается в развитии пареза ноги, противоположной очагу (или гемипареза с преобладанием поражения ноги), апраксии, появлении субкортикальных рефлексов и изменений психики, характерных для поражения лобной доли.

Синдром поражения задней мозговой артерии. При очагах в бассейне задней мозговой артерии основное диагностическое значение имеют зрительные расстройства — зрительная агнозия, гемианопсия с сохранением макулярного зрения, квадрантная гемианопсия. Может возникнуть таламический синдром с гиперпатией, пароксизмальной болью, расстройством чувствительности и др. При левосторонней локализации очага могут присоединяться сенсорная и семантическая афазия, алексия. Поражение ветвей задней мозговой артерии, питающих гипоталамус и ножку мозга, ведет к развитию гипоталамо-гипофизарных и мезенцефальных синдромов.

Синдромы поражения базилярной артерии переменны в связи с особенностями ее анатомического строения и уровнем закупорки сосуда. Очаги размягчения захватывают мост. Начальные симптомы тромбоза артерии выражаются в плохом самочувствии, дурноте, тошноте, рвоте, головокружении, боли в затылке, шуме в ушах и голове. Могут

быть глазодвигательные нарушения, двоение в глазах, парез взора, нарушение глотания. К этим симптомам присоединяются парезы конечностей. При остром развитии синдрома резко выражены общемозговые симптомы, глубокая кома, тетраплегия, горметония.

Синдром поражения позвоночной артерии характеризуется кратковременным нарушением сознания, головокружением, рвотой, вегетативными расстройствами, нистагмом. Он нередко сочетается с нарушением кровообращения в задней нижней мозжечковой артерии. При этом развивается синдром Валленберга—Захарчен-ко (с. 132).

Синдром поражения внутренней сонной артерии. Для этого вида патологии характерны ремиттирующие симптомы ишемии в ветвях сонной артерии, развитие гемиплегии и афазии (при очаге в левом полушарии). Нередко наблюдается офтальмогемиплеги-ческий синдром: на стороне закупоренной артерии — снижение остроты зрения вплоть до слепоты, на противоположной — геми-плегия. На стороне поражения может также возникнуть синдром Бернара—Горнера. Наблюдается асимметрия пульсации сонных артерий на шее (усиление пульсации сосуда проксимальнее закупорки) и усиление пульсации и повышение давления в поверхностной височной артерии на стороне очага.

При лабораторных исследованиях у больных ишемическим инсультом отмечаются некоторые изменения. В крови — небольшой лейкоцитоз ($9-12 \cdot 10^9$ в 1 л), лимфопения (0,15—0,2). В ряде случаев (при тромбозах мозговых сосудов) повышаются показатели свертывающей системы крови, в частности увеличивается протром-биновый индекс до 110—115 %. Изменения мочи бывают обусловлены основным заболеванием, вызвавшим инсульт. Гипергликемия и гликозурия характерны для ишемических инсультов, развившихся вследствие сахарного диабета, но иногда, при тяжелых инфарктах, могут быть вызваны нарушением мозговых функций. Спинномозговая жидкость вытекает под умеренным давлением, состав ее обычно не изменен.

На *электроэнцефалограмме* очаговые изменения в виде патологических медленных волн преобладают над общемозговыми. Для полушарных очагов размягчения характерны асимметричные нарушения биоэлектрической активности мозга (66). На *реоэнцефалограмме* обнаруживается заметное уменьшение пульсации на стороне патологического очага, что свидетельствует о худшем кровенаполнении сосудов пораженного полушария. *Эхоэнцефалография* имеет значение для дифференциальной диагностики с геморрагическим инсультом: при ишемических процессах срединное эхо не смещается или смещается незначительно, на 1—2 мм, в сторону, противоположную очагу, тогда как при геморрагических инсультах наблюдается его смещение на 6—7 мм.

Изменения церебральных *ангиограмм*, обнаруживаемые при мозговых инфарктах, являются наиболее ценными для их прижизненной диагностики. Метод ангиографии имеет значение в уточнении характера и локализации сосудистого процесса и в определении артериальной закупорки, ее уровня. При мозговых инфарктах отмечается изменение формы и ширины просвета сосудов, их четкообразность, извилистость, аневризматические выпячивания. Эти изменения зависят от степени поражения сосудистой системы мозга атеросклерозом или другим патологическим процессом. Тромботические и эмболические инфаркты характеризуются тем, что контрастное вещество не попадает в области, снабжаемые основными артериями и их ветвями. Можно увидеть “обрыв” контрастного вещества и в ряде случаев импрегнацию им тромба. Иногда незаполнение артерий контрастным веществом может быть и при артериальном спазме.

Острый период ишемического инсульта продолжается 10—15 дней. В это время может еще наблюдаться нарастание очаговой симптоматики, особенно при

неудовлетворительной деятельности сердца. В этот же период возникают и осложнения в виде пневмонии или отека легких, в виде пролежней. Мозговой инфаркт, как и кровоизлияние в мозг, нередко протекает тяжело, хотя смертность при них ниже (20—30%). Смерть наступает чаще в течение первых 10 суток. После стабилизации очаговых симптомов у больных начинается восстановительный период, который, как и при кровоизлияниях в мозг, длится месяцы и годы и сменяется периодом остаточных явлений.

Дифференциальный диагноз геморрагического и ишемического инсульта

В связи с различной лечебной тактикой при кровоизлиянии в мозг и мозговом инфаркте дифференциальный диагноз этих заболеваний имеет большое значение. Классическими признаками геморрагического инсульта являются внезапное, апоплектиформное развитие заболевания, потеря сознания и мгновенное наступление неврологических симптомов (обычно параличей). Для мозгового инфаркта характерен период предвестников, постепенное нарушение функций, сохранность сознания в начале заболевания. Однако заболевание далеко не всегда протекает по этому классическому образцу. В ряде случаев кровоизлияние вначале не сопровождается утратой сознания и неврологические симптомы нарастают в течение некоторого времени. Еще чаще бывает нетипичное течение ишемического инсульта, который может начинаться чрезвычайно остро, с мгновенной утраты и других мозговых функций. Поэтому для диагностики вида инсульта необходимо учитывать также и другие признаки.

Для кровоизлияния в мозг характерно наличие в анамнезе артериальной гипертензии с гипертоническими кризами. Ишемическому инсульту предшествуют заболевания сердца, сопровождающиеся часто нарушениями сердечного ритма, в анамнезе могут быть инфаркты миокарда.

Начало заболевания при кровоизлиянии бывает внезапным, во время активной деятельности, при эмоциональном или физическом напряжении. Инфаркт мозга начинается часто во сне или во время отдыха.

Общемозговые, менингеальные и вегетативные симптомы бывают более резко выраженными при геморрагическом.-инсульте. Присоединение к ним очаговых симптомов, признаков, свидетельствующих о смещении и сдавлении мозгового ствола (глазодвигательных расстройств, нарушений мышечного тонуса, дыхания, деятельности сердца), также чаще указывает на кровоизлияние в мозг. Высокий уровень артериального давления, удовлетворительная деятельность сердца, напряженный, нередко замедленный пульс характерны для геморрагического инсульта. Ишемический инсульт возникает обычно при нормальном или пониженном артериальном давлении, тоны сердца бывают глухими, пульс — недостаточного наполнения, часто отмечается аритмия, нередко случаи нарушения периферического кровообращения в конечностях.

Некоторое диагностическое значение имеет возраст больных:

кровоизлияние развивается у лиц среднего возраста (45—55 лет), инфаркт мозга — у более пожилых (60—70 лет).

Пользуются также лабораторными методами диагностики. Известное значение для дифференциального диагноза имеет исследование крови. Лейкоцитоз, увеличение относительного количества нейтрофилов и уменьшение лимфоцитов, т. е. повышение индекса Кребса (отношения числа нейтрофилов к числу лимфоцитов), который может достигать 6—7, характерны для кровоизлияния в мозг.

Еще большее значение имеет исследование спинномозговой жидкости, которая при кровоизлияниях бывает кровянистой. Правда, следует помнить о том, что в первые часы после инсульта или при расположении очага кровоизлияния вдали от ликворных путей она может быть бесцветной и прозрачной.

На *глазном дне* у больных с геморрагическим инсультом нередко обнаруживаются гипертоническая ангиоретинопатия, кровоизлияния в сетчатку, иногда — застойные диски, особенно на стороне геморрагического очага. При ишемическом инсульте встречаются склеротические изменения сосудов сетчатки.

Электроэнцефалография при инфаркте мозга выявляет очаг патологической активности при отсутствии изменений биопотенциалов или малой их выраженности в противоположном полушарии.

Эхоэнцефалографическое исследование обнаруживает при кровоизлиянии в мозг смещение срединного эха на 6—7 мм в сторону, противоположную очагу. Для ишемического инсульта смещение М-эха не характерно, если оно и возникает, то бывает небольшим и имеет временный характер. На *ангиограммах* при кровоизлиянии в полушарие мозга обнаруживается бессосудистая зона и смещение артериальных ветвей. При мозговых инфарктах выявляется “обрыв” контрастного вещества в магистральных или внутримозговых артериях. В связи с тем что патологически измененные ткани имеют необычные плотность и коэффициенты поглощения, последние могут быть использованы для дифференциального диагноза.

С этой целью в последние годы начали использовать компьютерную аксиальную томографию мозга (с. 165). Кровоизлияние в мозг характеризуется наличием очага повышенной плотности, коэффициент поглощения здесь составляет от 20 до 45 ед., в то время как коэффициент поглощения для белого вещества не превышает 17—18 ед. При инфарктах мозга коэффициент поглощения бывает низким, от 1,6 до 0,7 ед. условной шкалы. Зону пониженной плотности можно выявить уже к концу первых суток после начала инсульта, через 7—10 дней эта область становится более отчетливой, через 2—3 месяца показатели плотности приближаются к числовым значениям спинномозговой жидкости, что может указывать на процесс кистообразования.

Лечение

Больной с инсультом нуждается в строгом постельном режиме. Помещение, в котором он находится, должно хорошо проветриваться. Транспортировка больного в стационар показана лишь в случаях, когда инсульт произошел вне дома или в домашних условиях невозможно обеспечить уход и лечение, а также при необходимости операции. При ранней транспортировке необходима строгая осторожность. Больного следует переносить, избегая толчков, сохраняя равновесие при подъеме и спуске с лестницы.

Рациональные схемы лечения больных разработаны в ряде клиник нашей страны, в том числе в Институте неврологии АМН СССР. Согласно существующим схемам, в комплексе лечебных мероприятий выделяют *недифференцированное* и *дифференцированное лечение*. Недифференцированное лечение проводится при неуточненном характере инсульта и может быть полезно как при кровоизлиянии в мозг, так и при мозговом инфаркте в связи с наличием в обоих случаях метаболических нарушений, отека мозга, нарушений деятельности сердца, дыхания. При установлении характера инсульта на основании клинических, лабораторных и инструментальных методов исследования к недифференцированному лечению следует присоединять дифференцированное.

Недифференцированное лечение острых сердечно-сосудистых расстройств. При внезапной остановке деятельности сердца рекомендуется непрямой массаж сердца и введение в сердечную мышцу адреналина гидрохлорида (1 мл 0,1 % раствора).

При ослаблении деятельности сердца вводится внутривенно 0,05 % раствор строфантина или 0,06 % раствор коргликона по 0,2—1,0 мл на 5 % растворе глюкозы или изотоническом растворе натрия хлорида, кордиамин по 1—2 мл внутримышечно, 20 % раствор камфоры в масле или 10 % раствор сульфокамфокаи-на по 2 мл подкожно.

При резком снижении артериального давления назначается 1 % раствор мезатона 1—2 мл подкожно, внутримышечно или внутривенно, кофеин-бензоат натрия, вазопрессорные или кардиотонические смеси, содержащие норадреналин, гидрокортизон, мезатон, эфедрин, кортин, коргликон в индивидуальных дозах и различных сочетаниях. Эти смеси вводят внутривенно капельно на 5 % растворе глюкозы или изотоническом растворе натрия хлорида, или 4 % растворе натрия гидрокарбоната (250—1000 мл).

При повышенном артериальном давлении рекомендуется дибазол (1 % раствор—2—5 мл или 0,5 % раствор—4—10 мл), папаверина гидрохлорид (2% раствор—1—3 мл), магния сульфат (25% раствор—5—10 мл внутривенно или внутримышечно).

Если падение деятельности сердца сопровождается отеком легких, рекомендуется вдыхание кислорода с парами этилового спирта (30 % раствора) через аппарат Боброва или кислородный ингалятор. Больному следует придать возвышенное положение, приподнять головной конец кровати; на ноги накладывают жгуты для уменьшения объема циркулирующей крови, производят кровопускание (200—300 мл), назначают лазикс, димедрол или пипольфен;

секрет и слизь из верхних дыхательных путей удаляют с помощью электроотсоса.

Предупреждение и лечение расстройств дыхания. Для борьбы с нарушением дыхания показано систематическое отсасывание слизи изо рта и зева с помощью металлических наконечников, а также из носа и носоглотки с помощью резиновых катетеров. В полость рта следует ввести воздуховод, предотвращающий западение языка и облегчающий

дыхание, а при наличии спастического сжатия челюстей вследствие тонической судороги жевательной мускулатуры (тризма) — роторасширитель. Для предупреждения рвоты и аспирации рвотных масс в дыхательные пути вводят через нос тонкий зонд в желудок.

Положение больного необходимо менять каждые 2 ч.

Если эти мероприятия не устраняют закупорки дыхательных путей, производят трахеотомию с отсасыванием секрета и слизи из трахеи и бронхов. Показания к трахеотомии определяются совместно с реаниматологом при наличии ишемических очагов в мозговом стволе.

Лечение отека головного мозга. Парентерально назначается эуфиллин (2,4 % раствора 10 мл внутривенно или 24 % раствор 1 мл внутримышечно), 10 мл 25% раствора магния сульфата внутривенно или внутримышечно, литические смеси с антигиста-минными препаратами и новокаином. В смеси добавляют аскорбиновую кислоту (5—10 мл 5 % раствора) для уменьшения проницаемости сосудов. При невысоком артериальном давлении применяют также гидрокортизон, преднизолон, увеличивая при этом количество солей калия. Отек головного мозга можно уменьшить также с помощью глицерина, который дается внутрь (по 1 г на 1 кг массы больного) в смеси с фруктовым соком или водой. Ман-нитол применяют в основном при ишемических инсультах по 1—1,5 г/кг массы в сутки. Он вводится внутривенно, растворенным в изотоническом растворе натрия хлорида.

Поддержание нормального водно-электролитного баланса и кислотно-щелочного равновесия у больных в коматозном состоянии. Для коррекции сдвигов водно-электролитного баланса и кислотно-щелочного равновесия больному вводят г 2000—2500 мл жидкости парентерально в течение суток в 2—3 приема. Вводят 5 % раствор глюкозы, растворы, содержащие электролиты (изотонический раствор натрия хлорида, раствор Рингера—Локка), при наличии ацидоза — 4 % раствор натрия гидрокарбоната или лактата, плазмозаменители (полиглюкин, реополиглюкин). Лечение проводится под контролем показателей электролитного состава плазмы и кислотно-щелочного состояния.

Борьба с гипертермией. При повышении температуры тела до 40 °С и выше внутримышечно назначают анальгин (2—3 мл 50 % раствора) или амидопирин (5—10 мл 4 % раствора). Теплоотдача увеличивается и при растирании тела докрасна этиловым спиртом. На крупные сосуды можно класть мешки со льдом (на область сонных артерий, подмышечные и паховые области).

Питание. Если больной находится в сознании и глотание не нарушено, в первый день его можно поить сладким чаем и фруктовыми соками. Расширять диету можно начиная со второго дня, однако она должна состоять из легко усвояемых продуктов. При нарушении сознания и глотания в первые 2—3 дня больных питают только парентерально, далее вводится назогастральный зонд, через который больной получает питательные смеси.

Предупреждение осложнений. В первые же сутки после инсульта больных поворачивают в постели каждые 2 ч, ставят банки или горчичники на грудную клетку. При подозрении на пневмонию назначают антибиотики. Зубы и слизистую рта протирают тампоном, смоченным раствором борной кислоты. При задержке мочи кладут грелку на область мочевого пузыря. Если этого недостаточно, 2 раза в сутки катетеризируют мочевой пузырь. При запоре назначают клизму, которую следует повторять каждые 2—3 дня. Хорошо помогает гипертоническая клизма (200 мл воды и 200 мл 20% магния сульфата). Для профилактики пролежней следует следить за чистотой постели, протирать кожу

камфорным спиртом, под крестец подложить надувной резиновый круг, под пятки — ватные кольца. Для предупреждения контрактур конечности укладывают в положении, противоположном позе Вернике—Манна.

Дифференцированное лечение геморрагического инсульта. Укладывая больного в постель, следует придать его голове приподнятое положение и приложить к ней пузырь со льдом, а к ногам — теплые грелки (не горячие!).

В связи с тем что артериальное давление бывает при кровоизлиянии высоким, большое внимание уделяется его снижению. Если недостаточно дибазола и сульфата магния, назначают нейропле-гики (2,5% раствор аминазина—0,5—1 мл), ганглиоблокаторы (пентамин — 1 мл 5 % раствора) внутривенно капельно. Гипотен-зивная терапия должна сочетаться с дегидратационной.

Для повышения свертываемости крови применяют кальция глюконат или кальция хлорид (10—20 мл 10 % раствора внутривенно), викасол (0,5—1,0 мл 1 % раствора внутримышечно), аскорбиновую кислоту (5 мл 5 % раствора внутримышечно), желатину (20—50 мл 10 % раствора внутривенно или внутримышечно).

С целью снижения фибринолитической активности крови, что особенно важно при субарахноидальных кровоизлияниях, назначают аминокaproновую кислоту внутривенно капельно (до 100 мл 5 % раствора).

При явлениях выраженного отека мозга, менингеальных симптомах, а также с целью уточнения диагноза показана поясничная пункция. Ее следует производить с предосторожностями, не поворачивая резко больного, извлекая спинномозговую жидкость с помощью мандрена, небольшими порциями, до 5 мл. Поясничная пункция противопоказана при глубокой коме с выраженными расстройствами стволовых функций в виде нарушения дыхания и деятельности сердца.

В последние годы в практику лечения мозговых геморрагии вошли операции. Хирургическое лечение кровоизлияний в ряде случаев является методом выбора. Оно применяется лицам молодого и среднего возраста, при наличии латеральных гематом и кровоизлияний в мозжечок. Операция сводится к удалению гематомы. Коматозное состояние, нарушение жизненно важных функций, прорыв крови в желудочки мозга являются противопоказаниями к хирургическому вмешательству. В лечении субарахноидальных кровоизлияний применяются операции при обнаружении аневризм мозговых сосудов.

Дифференцированное лечение ишемического инсульта. В отличие от геморрагического инсульта больной должен быть уложен в постель горизонтально, голову можно приподнять лишь незначительно.

В комплексе лечебных мероприятий большое значение придается эуфиллину, который не только уменьшает отек головного мозга, но и благоприятно влияет на мозговую гемодинамику. Известно, что мозговые сосуды в зоне ишемии не реагируют на вазоактивные вещества или реагируют парадоксально. Эуфиллин, лишь кратковременно расширяющий сосуды головного мозга, действует главным образом как сосудосуживающий фактор. Это действие касается не пострадавших сосудистых бассейнов, из которых кровь может “перетекать” в ишемизированную зону (феномен Робин Гуда). Применение же вазодилататоров требует осторожности, так как может привести к расширению сосудов мозга вне ишемического очага и возникновению

феномена “обкрадывания”, т. е. усилению ишемизации головного мозга в пострадавшем участке. Эуфиллин вводится очень медленно в виде 2,4 % раствора по 10 мл внутривенно с 10 мл 40 % раствора глюкозы (или изотонического раствора натрия хлорида при сахарном диабете). Введение его можно повторить через 1—2 ч, а затем вводить по 1—2 раза в день в течение первых 10 дней. Введение эуфиллина в ряде случаев вызывает блестящий эффект, и уже к концу инъекции может наблюдаться восстановление речи, движений и других функций. Эффективность его действия в значительной степени связана со сроком, прошедшим после инсульта, желательно вводить его в первые минуты или часы после начала инсульта.

Применение вазодилататоров (но-шпа, никотиновая кислота, компламин, ксавин, папаверин и др.) показано в тех случаях ишемического инсульта, где патогенетическую роль играют ангио-спазмы.

В последние годы широко применяется метод гемодилюции, для чего внутривенно капельно вводят полиглюкин или реополиглюкин в количестве 800—1200 мл.

При полной уверенности в ишемическом характере инсульта и отсутствии противопоказаний (болезни почек, печени, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, злокачественные опухоли, а также высокие, свыше 26,7/13,3 кПА (200/100 мм рт. ст.) артериальное давление) могут быть применены антикоагулянты. Назначать их следует в первые-вторые сутки после инсульта под контролем состояния свертывающей системы крови (исследование времени свертываемости крови, коагулограммы и тромбозласто-граммы). При наличии закупорки мозговых сосудов тромбом или эмболом следует сочетать антикоагулянты с фибринолитическими препаратами.

Лечение антикоагулянтами начинают с гепарина (антикоагулянта прямого действия). Назначают его по 5000—10000 ЕД внутривенно, подкожно или внутримышечно 4 раза в сутки. Обязателен контроль свертываемости крови. Гепарин вводят 3—5 дней. За один-два дня до его отмены назначают антикоагулянты непрямого действия (фенилин или синкумар по 0,03 г 2—3 раза в день или пелентан, неодикумарин, дикумарин по 0,2—0,3 г 2—3 раза в день). Лечение этими антикоагулянтами проводится в течение 1—3 месяцев и дольше, под контролем протромбинового индекса, коагулограммы и тромбозластограммы.

Для тромболитической терапии применяют фибринолизин в сочетании с гепарином. Начинать лечение следует в первые часы — сутки после инсульта. Фибринолизин вводят внутривенно капельно в количестве 20000—30000 ЕД, растворяя препарат в 250—300 мл изотонического раствора натрия хлорида с добавлением 10000 ЕД гепарина. Смесь вводят один раз в сутки, затем через каждые 6 ч,

внутримышечно вводят 5000—10000 ЕД гепарина. Фибринолизин вводят в течение 2—3 дней, затем продолжают антикоагулянтную терапию по описанной выше методике.

Хирургическое лечение нарушений мозгового кровообращения ишемического характера проводится при наличии патологии магистральных сосудов — сонных и позвоночных артерий.

Последствия перенесенного инсульта

Несмотря на то, что причины, патогенез и морфологические изменения при геморрагических и ишемических инсультах бывают различными, в резидуальном периоде этих заболеваний неврологическая симптоматика оказывается тождественной. Это связано с одинаковыми морфологическими изменениями, наблюдающимися спустя несколько месяцев или лет после инсультов различного характера. Как после кровоизлияния в вещество головного мозга, так и после ишемического инсульта вокруг патологического очага развивается фиброзная соединительная ткань, образующая капсулу. Через несколько месяцев содержимое капсулы рассасывается и остается полость — киста, наполненная желтовато-коричневой жидкостью, или образуется рубец в виде пигментированной полоски.

В связи с различиями в локализации и размерах кист и рубцов, образующихся в результате перенесенного инсульта, разнообразны и неврологические симптомы и синдромы, характеризующие последствия инсульта. *Чаще всего страдает бассейн средней мозговой артерии.* При повреждении внутренней капсулы, что бывает особенно часто, у больных наблюдается нарушение движений, чувствительности и выпадение половин поля зрения на противоположной очагу стороне, Капсулярная гемиплегия (гемипарез) характеризуется повышением мышечного тонуса в сгибателях руки и разгибателях ноги (поза Вернике—Манна). На стороне паралича или пареза резко повышаются глубокие рефлексы, исчезают брюшные, появляются клонус стопы, надколенника, иногда кисти, возникают патологические рефлексы (Бабинского, Оппенгейма, Шеффера, Гордона, Жуковского, Бехтерева, Россолимо).

Нарушения чувствительности чаще всего относятся к ее поверхностным видам (болевого, температурной, тактильной), но могут быть нарушены и глубокие виды чувствительности. Нарушение мышечно-суставного чувства плохо влияет на восстановление утраченных движений и резко ухудшает движения при парезе. В таких случаях может возникать сенситивная атаксия в поврежденных конечностях и больные не могут пользоваться поврежденными конечностями без зрительного контроля.

Если патологический процесс захватывает задние отделы внутренней капсулы, присоединяется гомонимная левосторонняя или правосторонняя гемианопсия. При локализации кисты или рубца в левом полушарии у больных возникают афатические расстройства в виде тотальной или смешанной моторно-сенсорной афазии.

Локализация процесса в правом полушарии характеризуется психическими расстройствами, апракто-агностическим синдромом.

Синдромы, возникающие при повреждении других сосудистых бассейнов, были описаны выше. Следует лишь подчеркнуть, что ведущими симптомами, определяющими утрату трудоспособности больных с резидуальными явлениями инсульта, почти всегда являются нарушения движений и речи. Поэтому в лечении больных с последствиями инсульта основное внимание необходимо уделять именно этим нарушениям.

Основным условием реабилитации функций являются специальные упражнения, направленные на ликвидацию имеющегося дефекта, т. е. лечебная гимнастика. Упражнения (активные и пассивные) в специализированных кабинетах лечебной физкультуры в клиниках и поликлиниках, диспансерах, санаториях с помощью методистов, а также самостоятельные занятия в домашних условиях — с этого следует начинать лечебные рекомендации. Кроме лечебной физкультуры назначают также массаж

конечностей, двигательная функция которых пострадала. Из других физиотерапевтических методов лечения следует указать на метод программного многоканального биоэлектрического управления движениями при помощи аппарата “Миотон”, разработанного в Институте кибернетики АН УССР, диатермию в виде продольных прогреваний парализованных конечностей (она показана и при наличии контрактур), трансцеребральный электрофорез 1 % раствора калия йодида (с катода) или кальция хлорида (с анода) по Бургиньону. Через 2—3 месяца после инсульта можно назначать кислородные ванны 34—36 °С продолжительностью 10—12 мин. Бальнеотерапия особенно показана при наличии резкой мышечной гипертонии. Полезно сочетать пребывание в ванне с гимнастическими упражнениями.

Кроме того, больным назначают (по показаниям) противосклеротические средства, понижающие артериальное давление, сердечные препараты и т. д. Применяют также препараты йода и биостимуляторы для рассасывания рубцов в мозговой ткани. Широкое распространение получил препарат аминалон (гаммалон), усиливающий дыхательную активность тканей головного мозга, улучшающий утилизацию мозгом глюкозы, стимулирующий ферментные системы цикла Кребса, улучшающий кровоснабжение головного мозга. Аминалон назначается в таблетках по 0,25 г. Суточная доза его составляет 2,0—3,0 г, т. е. 8—10 таблеток. Курс лечения длится 2—3 месяца. Аминалон можно сочетать с другими видами медикаментозной терапии. Наряду с аминалоном показан пираце-там (ноотропил) — препарат, избирательно действующий на большой мозг, повышающий энергетический обмен в клетках головного мозга и улучшающий его ассоциативные функции. Назначается пирацетам по 1—2 капсулы (одна капсула содержит 400 мг препарата) 3 раза в сутки. Длительность курса лечения — 2—4 месяца.

Среди лекарственных препаратов при наличии двигательных расстройств применяется также прозерин. Он назначается подкожно в виде 0,05% раствора по 1—2 мл, на курс— 20—30 инъекций.

Показаны также витамины группы В, никотиновая и глютамино-вая кислота, АТФ.

При наличии расстройств речи лечебные рекомендации также следует начинать с упражнений. Больной должен лечиться под наблюдением логопеда, который инструктирует членов семьи больного о необходимости налаживания вербального контакта с больным, о технике отдельных упражнений для контроля качества их выполнения больным. Целенаправленное логопедическое лечение является решающим фактором в восстановительном лечении афазий.

Проводя восстановительное лечение больных с последствиями инсультов, следует помнить, что одновременно должна осуществляться и профилактика повторных острых нарушений мозгового кровообращения .

МЕДЛЕННО ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ НАРУШЕНИЯ КРОВΟΣНАБЖЕНИЯ МОЗГА (ДИСЦИРКУЛЯТОРНАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ)

Дисциркуляторная энцефалопатия — медленно прогрессирующее нарушение кровоснабжения головного мозга, развивающееся чаще всего на фоне атеросклероза, гипертонической болезни и ревматизма, иногда — на фоне сахарного диабета, сифилиса и других заболеваний, поражающих сосуды головного мозга.

Вследствие патологических изменений сосудов (закрытие просвета, сужение, аневризматическое расширение и т. п.) нарушается питание паренхимы головного мозга, в результате чего образуются множественные мелкие некротические очажки, кисты, лакуны.

Дисциркуляторная энцефалопатия нередко протекает без клинически обнаруживаемых острых нарушений мозгового кровообращения при медленном и неуклонно нарастающем сосудистом процессе в головном мозге. Хроническая мозговая сосудистая недостаточность при этом возникает и нарастает обычно незаметно, с постепенно развивающимися признаками диффузной, а затем и очаговой органической симптоматики.

Для начального периода характерен псевдоневрастенический синдром. У больных появляется раздражительность, забывчивость, рассеянность, снижение памяти на текущие события, падает трудоспособность. Позже нарушается артикуляция речи, без видимых еще парезов затрудняется ходьба, появляется неловкость в руках. Сухожильные рефлексы симметрично повышаются, обнаруживаются непостоянные патологические рефлексы. Затем появляются жалобы на нерезко выраженные расстройства функции сфинктеров, обнаруживаются монопарезы, сначала непостоянные, затем более стойкие. Парезу часто предшествует повышение мышечного тонуса. Дизартрия становится более явственной, к ней присоединяются элементы афазии. В это время уже обычно выражены хватательный рефлекс, феномен Маринеско—Радовичи, хоботковый и другие проявления орального автоматизма. Больные жалуются на затруднения при еде, частое поперхивание, захлебывание жидкой пищей. Мимика становится мало выразительной, появляется походка мелкими шажками, с явлениями про- и ретропульсии, дрожание рук, т. е. наряду с недостаточностью пирамидной системы развивается и экстрапирамидная недостаточность. В далеко зашедших случаях появляется насильственный плач и смех. Все эти явления бывают особенно ярко выраженными при хронической атеросклеротической и гипертонической энцефалопатии. В последних фазах этого заболевания психика больных характеризуется грубыми органическими нарушениями. Снижается критика к своему состоянию, нарушается способность к отвлеченному мышлению, суживается круг интересов, развивается эгоцентризм. Снижение интеллекта нарастает медленно, незаметно, исчезает способность приспосабливаться к новым условиям, ослабевает подвижность интеллектуальных процессов. Резко изменяется эмоциональная сфера, больные становятся эксплозивными, самый ничтожный повод вызывает бурную эмоциональную реакцию. Финалом течения дисциркуляторной энцефалопатии обычно бывает геморрагический или ишемический инсульт.

При этом виде патологии может наблюдаться и иной тип развития: сочетание прогрессирующей недостаточности мозгового кровообращения с инсультами (чаще ишемического характера). При благоприятном исходе инсульта утраченные функции частично восстанавливаются, однако признаки хронической мозговой сосудистой недостаточности продолжают нарастать (появление псевдобульбарного синдрома, паркинсонизма, усугубление психических расстройств).

Дисциркуляторная энцефалопатия соответствует суб- и деком-пенсированной стадии недостаточности мозгового кровообращения (по Н. К. Боголепову).

В лечении дисциркуляторной энцефалопатии применяются средства, способные приостановить развитие деструктивных процессов в мозге. Большое значение имеют витамины группы В, аскорбиновая кислота, глютаминовая кислота, сосудорасширяющие, особенно никотиновая кислота и ее препараты. Благоприятное действие оказывает АТФ. Широкое применение имеют также биостимуляторы (алоэ, плазмол, стекловидное тело и др.) и антисклеротические средства — калия йодид (2 % раствор по 1 столовой ложке 3 раза в день, запивать молоком), метионин (по 0,25 г 3 раза в день), цетамифен (по 0,25 г 3 раза в день), линетол (по 1 столовой ложке 1 раз в день утром до еды или во время еды), липокаин (по 0,3 г 2—3 раза в день), калия оротат (по 0,25 г 3 раза в день за 1 ч до еды), диоспонин (по 0,1 г 2 раза в день после еды) и др. При наличии изменений в эмоциональной сфере применяют психотроп-ные — элениум, седуксен, мепробамат, а также бром, валериану. Как и при ранних проявлениях расстройств мозгового кровообращения, очень важны соблюдение режима труда и отдыха, своевременный и достаточный сон, длительные прогулки на свежем воздухе.

Профилактикой дисциркуляторной энцефалопатии является борьба с основным заболеванием (атеросклероз, гипертоническая болезнь, т. д.).

ПРОФИЛАКТИКА НАРУШЕНИЙ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Расстройства мозгового кровообращения не только приводят к летальному исходу и обычно к инвалидности, но, даже в своих стертых, нерезко выраженных клинических проявлениях, существенно влияют на общее самочувствие, настроение и работоспособность больных. Все это делает профилактику сосудистых церебральных расстройств одной из актуальных проблем неврологии и медицины.

Профилактика сосудистых церебральных расстройств прежде всего сводится к раннему выявлению больных с сосудистыми заболеваниями и активной диспансеризацией лиц, перенесших те или иные, даже самые незначительные, формы нарушений мозгового кровообращения.

Огромное значение имеет правильное трудоустройство таких больных, обеспечивающее рациональный режим труда, что является важным фактором профилактики утомления и переутомления (облегчение условия труда, освобождение от ночных смен, командировок и т. д.), направление больных по показаниям на предупредительное стационарное лечение, санаторно-курортное лечение.

Большое значение имеют рациональный режим сна, отдыха, питания, регулярные занятия физкультурой, закаливание организма, достаточное пребывание на воздухе (туризм, рыбная ловля, сбор грибов и т. п.), борьба с ожирением, вредными привычками (курение, употребление алкогольных напитков). Трудно переоценить роль повышения нервно-психической устойчивости, “запаса прочности”, мобилизации интеллектуальных, эмоционально-волевых и творческих ресурсов личности.

Среди важных мероприятий, направленных на борьбу с сосудистыми заболеваниями, следует указать на кабинеты профилактики нарушений мозгового кровообращения при районных поликлиниках и медсанчастях заводов. В этих кабинетах проводят консультативные осмотры больных, у которых выявлены ранние признаки атеросклероза, гипертонической болезни и других заболеваний, приводящих к сосудистой церебральной патологии.

НАРУШЕНИЕ КРОВООБРАЩЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Сосудистые заболевания спинного мозга встречаются достаточно часто. Изучение их приобрело особую актуальность в связи с развитием сосудистой хирургии.

Этиология. Среди причин спинальных дисгемий значительное место принадлежит атеросклерозу, особенно при сочетании его с артериальной гипертензией и сахарным диабетом. Нередко заболевание бывает связано не столько с атеросклеротическими поражениями самих спинномозговых сосудов, сколько с наличием атеросклеротических бляшек в артериях, располагающихся вне позвоночного столба. Тяжелые поражения спинного мозга возникают иногда при наличии патологии аорты (тромбозы, коарктации). Причиной ишемических процессов в спинном мозге может быть травматизация аорты или ее ветвей при операциях на аорте или на близко к ней расположенных органах. Нарушения кровообращения могут быть также следствием воспалительных процессов в оболочках спинного мозга или эпидуральных тканях или в результате воздействия на сосуды опухолей. Очень часто спинальный ишемический процесс связан с остеохондрозом шейного и поясничного отделов позвоночного столба. При остеохондрозе передняя спинномозговая артерия может сдавливаться при выпячивании межпозвоночного диска. Еще чаще могут подвергаться сдавлению корешково-спинномозговые артерии в межпозвоночном отверстии.

Патогенез существенно не отличается от патогенеза расстройств кровообращения в головном мозге. Гематомииелиты нетравматической этиологии встречаются редко. Значительно чаще возникают ишемические процессы, связанные с прекращением кровотока в определенных участках спинного мозга. Ишемические очаги чаще развиваются на уровне шейного и поясничного утолщения (если коллатеральное кровообращение оказывается недостаточным) или в зонах смежного кровообращения (среднегрудной отдел спинного мозга), являющихся чувствительными даже к относительно небольшому уменьшению доставки крови. Непосредственной причиной ишемических нарушений спинального кровообращения являются тромбоз, эмболия сосудов или функционально-динамические процессы — ангиоспазм или ангиодилатация.

Патоморфология. Патоморфологические изменения при гематомииелите не отличаются от таковых при травматическом кровоизлиянии в вещество спинного мозга.

При инфаркте вещество спинного мозга дряблое, рисунок белого и серого вещества стерт. При микроскопическом исследовании отмечается распад ткани с появлением зернистых шаров. В отечной ткани — точечные кровоизлияния, периваскулярно располагаются скопления лейкоцитов. На периферии некротического очага — изменения нервных клеток ишемического характера, дегенерация глии. С течением времени на месте инфаркта образуется рубец или киста.

Клиника. Различают хронические и острые нарушения спинального кровообращения.

Хронические ишемические поражения спинного мозга описываются под названием *дискциркуляторной (сосудистой) миелопатии, или хронической спинальной сосудистой недостаточности*. Они характеризуются постепенным нарастанием признаков поражения передних рогов спинного мозга. При этом развиваются парезы рук и ног (с амиотрофиями, фибриллярными подергиваниями), постепенно углубляющиеся до степени параличей. В ряде случаев процесс распространяется и на мышцы языка. Заболевание напоминает хроническую форму полиомиелита или боковой амиотрофической склероз.

Наряду с переднероговой встречается форма, характеризующаяся преимущественным поражением пирамидных путей в грудном отделе спинного мозга. При этом развивается спастический нижний парапарез, затем парапарегия.

Нарушение кровообращения в системе задних спинальных артерий может вызвать синдром синингомиелии. В зависимости от локализации ишемических очагов в спинном мозге могут возникать и другие синдромы, в том числе заднестолбовой.

Острые нарушения спинального кровообращения также чаще всего бывают ишемического характера. Они могут носить преходящий или стойкий характер.

Преходящие нарушения спинального кровообращения характеризуются появлением боли и чувства онемения в области шеи и рук, слабости в конечностях, особенно верхних, при поражении верхнего сосудистого бассейна. Поражение нижнего бассейна сопровождается острой болью в поясничной области и ногах, параличом ног и нарушением функций тазовых органов.

Симптомы нарушения функций спинного мозга и корешков развиваются в течение нескольких минут или часов и быстро проходят бесследно, но могут остаться легкие изменения в рефлекторной сфере, нарушения чувствительности, удерживающиеся в течение нескольких суток и более.

Чаще всего преходящие нарушения кровообращения повторяются. Нередко эти повторения возникают при ходьбе, что является основанием для определения подобного состояния как перемежающейся спинномозговой хромоты. Преходящие нарушения спинального кровообращения предшествуют стойким.

Спинальные ишемические инсульты развиваются остро. Признакам поражения спинного мозга обычно предшествует боль в области иннервации шейных, поясничных или крестцовых корешков. У некоторых больных за несколько месяцев или лет до наступления инсульта возникали преходящие нарушения спинального кровообращения.

Симптоматика чаще всего свидетельствует о поражении средне-грудного отдела спинного мозга, т. е. зоны смежного кровообращения. Возникают параличи ног, проводниковые расстройства чувствительности на уровне сегментов T₁₁—T₁₂, нарушаются функции тазовых органов. При локализации ишемического процесса в шейном отделе наблюдаются тетрапарегия, более высокий уровень расстройств чувствительности и нарушения функций тазовых органов. Спинальный инфаркт на уровне поясничного утолщения сопровождается вялой нижней парапарегией с нарушением чувствительности в ногах и параличом сфинктеров. При любой локализации ишемического спинального инсульта резко страдает трофика тканей, что проявляется быстрым развитием пролежней в области крестца и ягодиц, на пятках, на спине.

Спинальный инсульт протекает тяжело. Развивающиеся пролежни, а также пиелостит являются источником сепсиса, который делает прогноз неблагоприятным для жизни. При благоприятном исходе заболевания остаются стойкие остаточные явления в виде нарушений функций спинного мозга.

Гематомиелия нетравматической этиологии наблюдается редко. Кровоизлияние происходит в серое вещество, в связи с чем возникают вялые параличи и диссоциированные расстройства чувствительности на уровне пораженных сегментов.

Канатики спинного мозга страдают меньше, поэтому проводниковые нарушения бывают менее выражены.

Лечение и профилактика. При хронических нарушениях спинального кровообращения применяют средства, направленные на лечение ведущего заболевания (атеросклероз, гипертоническая болезнь и др.). Больным назначают аскорбиновую кислоту, витамины группы В, никотиновую кислоту и ее препараты, калия йодид и другие противосклеротические препараты. При гипертонической болезни назначают препараты раувольфии, геми-тон, клофелин и т. п. Если причиной является остеохондроз позвоночного столба, применяют скелетное вытяжение или хирургическое лечение (удаление грыж дисков, остеофитов, расширение межпозвоночных отверстий).

При спинальном инсульте необходим строгий покой, который особенно важен при гематомииелии. Усиление коллатерального кровообращения достигается сосудорасширяющими средствами, нормализующими общий кровоток. Показано внутривенное введение эуфиллина. При повышении свертываемости крови применяют гепарин, который вводят в течение 4—5 дней, заменяя его антикоагулянтами непрямого действия (неодикумарин, синкумар, фени-лин и др.). При гематомииелии назначают коагулянты.

В восстановительном периоде инсульта применяют антихолин-эстеразные препараты (прозерин, галантамина гидробромид, нивалин), а при спастическом параличе и парезе— средства, снижающие мышечный тонус (мидокалм, балкофен, лиоресал, мелликтин). Рассасыванию некротизированной и рубцовой ткани способствуют биогенные стимуляторы.

При всех формах спинальных нарушений кровообращения показаны физические методы лечения — массаж, лечебная физкультура, электрофорез калия йодида, новокаина, витаминов, прозерина. В стадии остаточных явлений инсульта, если нет противопоказаний, рекомендуется санаторно-курортное лечение с применением грязевых аппликаций и ванн (Славянок, Евпатория, Саки, Синяк, Хмельник, Мироновка, Пятигорск и др.).

Профилактика нарушений спинального кровообращения заключается в предупреждении и лечении заболеваний, которые наиболее часто приводят к развитию этих нарушений.

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ

Нейроинфекции представляют наиболее распространенную группу органических заболеваний нервной системы. Их удельный вес в общей патологии нервной системы составляет 35—37 %.

В соответствии с этиологическим фактором нейроинфекции разделяют на *вирусные* и *бактериальные*. Возбудитель, попадая в организм, может сразу же проникнуть в нервную систему и вызвать в ней воспалительный процесс или обусловить развитие общей инфекции или очагового воспалительного процесса с последующим вовлечением в патологический процесс нервной системы. Это обстоятельство послужило основанием для разделения нейроинфекций на *первичные* (полиомиелит, эпидемический энцефалит, клещевой энцефалит и др.) и *вторичные* (туберкулезный менингит, гриппозный энцефалит и др.) заболевания нервной системы.

В организм бактерии и вирусы попадают различными путями:

воздушно-капельными, алиментарным, через поврежденную насекомыми (вирус клещевого, комариного энцефалита и др.) или животными (вирус бешенства) кожу.

Основными путями проникновения возбудителя в нервную систему являются лимфогенный (из близлежащих воспалительных очагов—отит, фронтит и т. п.), гематогенный (из отдаленных воспалительных очагов — пневмония, гепатохолецистит и др.) или периферический (вирус бешенства, опоясывающего лишая и др.).

Само по себе проникновение возбудителя в организм человека не определяет еще обязательное развитие патологического процесса. В возникновении заболевания решающую роль играют взаимосвязь микро- и макроорганизма, состояние гематоэнцефалического барьера, реактивно-защитные свойства макроорганизма. Эти факторы определяют и характер развития патологического процесса (острый, подострый, хронический).

Действие болезнетворного фактора распространяется, как правило, на всю нервную систему в целом, но в зависимости от условий общего и местного крово- и лимфообращения, реактивности отдельных нервных структур возбудитель нейроинфекции может обусловить преимущественную локализацию патологического процесса в мозговых оболочках или в веществе головного мозга, в спинном мозге или его корешках и нервах. Отсюда многообразие клинических форм нейроинфекции: менингит, энцефалит, полирадикулит, менингоэнцефалиты, энцефаломиелит и пр. Возможно развитие и менингоэнцефаломиелополирадикулоневрита.

МЕНИНГИТ

Менингитом называется воспаление мозговых оболочек. *По этиологии* менингит разделяют на вирусный и бактериальный; *по патогенезу* — на первичный и вторичный; *по патоморфологическо-му характеру процесса и составу спинномозговой жидкости* — на гнойный, серозный, серозно-фибринозный и геморрагический;

по течению — на острый, подострый и хронический.

Клиническая картина менингита независимо от этиологического фактора заболевания характеризуется рядом сходных признаков, составляющих *менингеальный синдром*.

Не исключена возможность включения в клиническую картину менингита и симптомов очагового поражения головного мозга (признаки раздражения коры большого мозга — большие эпилептические припадки, джексоновская эпилепсия, поражение черепных нервов—косоглазие, диплопия, нарушение слуха, зрения и т. п.). Решающее значение для диагностики менингита имеет исследование спинномозговой жидкости. Общим для менингита любой этиологии является повышение давления спинномозговой жидкости (до 2,9—3,9 кПа (30—40 см вод. ст.) — в положении больного лежа), высокий плеоцитоз с менее значительным увеличением количества белка (клеточно-белковая диссоциация). Если при наличии менингеального синдрома в спинномозговой жидкости отсутствует клеточная реакция, следует диагностировать не менингит, а *менингизм*. Последний может наблюдаться при острых заболеваниях, протекающих с интоксикацией организма, после поясничной пункции, введения воздуха в субарахноидальное пространство и пр.

Первичный менингит

Менингококковый эпидемический цереброспинальный менингит

является первичным гнойным воспалением оболочек головного и спинного мозга и относится к острым инфекционным заболеваниям, имеющим тенденцию к эпидемическому распространению и поражающим в основном детей до 5 лет. В настоящее время это заболевание встречается в виде спорадических случаев, тогда как ранее оно принимало характер больших эпидемий, чему способствовали скученность населения и неблагоприятные санитарно-гигиенические условия.

Возбудителем эпидемического цереброспинального менингита является грамотрицательный внутриклеточный менингококк Век-сельбаума (грамотрицательный диплококк, живущий внутри клетки), который проникает в центральную нервную систему гематогенным либо лимфогенным путем.

Патоморфология. Патологические изменения обнаруживаются в оболочках выпуклой (конвексальной) и базальной поверхностях головного мозга. Гнойный и фибринозно-гнойный экссудат покрывает головной мозг сине-зеленой шапкой. ПолинуCLEAR-ные инфильтраты вдоль сосудов проникают в вещество головного мозга. Развивается отек и гиперемия мозгового вещества. Аналогичные изменения отмечаются и в спинном мозге. При своевременно начатом лечении воспалительный процесс в оболочках стихает, экссудат подвергается полной резорбции. В запущенных случаях и при нерациональном лечении может развиваться склероз мозговых оболочек, облитерация субарахноидального пространства, заращение парного межжелудочкового отверстия (Монро), соединяющего боковые желудочки с третьим, непарного срединного отверстия четвертого желудочка (отверстия Мажанди) и парных латеральных отверстий четвертого желудочка (отверстий Люшка), соединяющих четвертый желудочек с большой цистерной мозга,— что ведет к нарушению ликвородинамики и развитию водянки головного мозга.

Клиника. Развитию болезни; 1ия предшествует короткий инкубационный период (от 1 до 4 дней). Болезнь начинается остро, потрясающим ознобом и резким повышением температуры тела до 39° — 40 °С. Появляется сильная головная боль, тошнота, рвота, помрачение сознания (аментивное возбуждение, спутанность, оглушение, сопор и даже кома). Нередко развиваются приступы тонических и клонических судорог. Резко выражены симптомы Кернига и Брудзинского, ригидность затылочных мышц. Больной лежит, запрокинув голову, ноги согнуты в коленных суставах и притянуты к впалому животу (б8). Могут появиться признаки поражения зрительного, глазодвигательного, лицевого и слухового нервов (нарушение зрения, косоглазие, диплопия, парез мышц лица, глухота). Часто в первые дни заболевания на слизистой оболочке губ и носа, на коже лица отмечаются герпетические высыпания, на коже туловища и рук—геморрагическая сыпь.

При исследовании крови наблюдается значительный лейкоцитоз до 25-10⁹ в 1 л —40-10⁹ в 1 л с нейтрофилезом и сдвигом влево, СОЭ увеличивается до 25—45 мм/ч.

Спинально-мозговая жидкость мутная, гнойная, вытекает (при люм-бальной пункции) под повышенным давлением. Плеоцитоз исчисляется в десятках тысяч клеток. В них нередко обнаруживается менингококк. Содержание белка спинномозговой жидкости увеличено до 3000 мг/л.

Длительность типичных форм менингококкового эпидемического цереброспинального менингита 2—3 недели.

Иногда встречаются атипичные формы.

Абортивные формы встречались раньше при эпидемических вспышках заболевания, а в настоящее время — при своевременном лечении менингита. Абортивные формы начинаются остро, характеризуются быстрым развитием менингеального синдрома, но, не доходя до полного развития, внезапно обрываются и заканчиваются выздоровлением.

Затяжная кахектическая форма нередко встречалась до применения антибиотиков и сульфаниламидных препаратов. Клинической особенностью ее является прогрессирующее ухудшение состояния больного, нарастающее истощение в связи с атрофией мышечной ткани, развития пролежней и флегмон. Эта симптоматика обуславливается токсическим и инфекционным воздействием на гипоталамус с последующим расстройством вегетативных и эндокринных функций. Кахексия может нарастать при значительном улучшении состава спинномозговой жидкости и слабо выраженных менингеальных симптомах.

Рецидивирующая форма до применения современных методов лечения встречалась в 15—20 % случаев. Характерной ее особенностью является рецидив болезни (в виде повышения температуры тела, усиления менингеальных симптомов, ухудшения общего самочувствия больного) на 5—7-й день после кажущегося выздоровления. Такие рецидивы болезни могут повторяться несколько раз (3—5 рецидивов на протяжении 2—3 месяцев). При каждом рецидиве плеоцитоз в спинномозговой жидкости повышается еще больше и появляются внутриклеточные менингококки.

Молниеносная форма отличается чрезвычайной остротой течения болезни — от нескольких часов до 2—3 дней. Потрясающий озноб сопровождается повышением температуры тела до 40—41 °С, рвотой, обильной петехиальной кожной сыпью. Быстро наступает коматозное состояние. Смертельный исход обуславливается острой интоксикацией вследствие быстрого распада менингококков. На вскрытии гнойный процесс в оболочках не обнаруживается. Выявляются лишь отек мозга и дегенеративные изменения в мозговой ткани. Иногда отмечаются кровоизлияния в надпочечники, что приводит к развитию коллапса со смертельным исходом.

Менингококковый сепсис, являющийся следствием гематогенного распространения инфекции и общей менингококцемии, может протекать без менингеальных симптомов и выраженных изменений в спинномозговой жидкости. В клинической картине преобладают симптомы интоксикации с множественными локальными проявлениями со стороны органов и тканей. Характерными симптомами менингококкового сепсиса является кожная геморрагическая сыпь, артрит, увеит, иридоциклит. В мазках крови, взятых в области элементов сыпи, обнаруживаются менингококки, что помогает распознаванию природы сепсиса.

Лечение. В настоящее время с первого дня болезни рекомендуется проводить комплексное лечение сульфаниламидными препаратами и антибиотиками широкого спектра. Пенициллин назначается внутримышечно из расчета 260 000—300 000 ЕД на 1 кг массы тела в сутки (в среднем 12000000—15000000 ЕД в сутки). Внутримышечное введение пенициллина можно сочетать с эндо-люмбальным (5000—30 000 ЕД в зависимости от возраста) после предварительного извлечения 10—15 мл гнойной спинномозговой жидкости с целью уменьшения внутричерепного давления и удаления токсических продуктов, содержащихся в патологической спинномозговой жидкости. Такие лечебные пункции можно проводить ежедневно в первые три дня болезни, затем трижды через день.

Кроме пенициллина можно применять морфоциклин, олеандомицин и другие антибиотики. Сульфаниламиды назначаются с максимальной дозы. Для взрослых в первый день 7 г, во второй — 6 г; третий-четвертый — по 4 г, последующие 2—3 дня по 2 г. На весь курс 25—28 г препарата (лучше всего сульфадимезина). Суточная доза для детей определяется из расчета 0,3—0,5 г/кг, ее разделяют на 4 приема. Лечение антибиотиками и сульфаниламид-ными препаратами необходимо дополнять витаминами, дегидрати-рующими (40 % раствор глюкозы — 20 мл внутривенно, 25 % раствор магния сульфата— 10 мл внутримышечно, инъекции лазикса, маннитола), противосудорожными (хлоралгидрат в клизме, фено-барбитал), дезинтоксикационными (гемодез, спленин) средствами. При нарастании интоксикации, когда появляются признаки капилляротоксикоза в виде генерализованной геморрагической сыпи и развивается шоковое состояние, показано обязательное назначение кортикостероидных гормонов: преднизолон 2—10 мг, гидрокор-тизон 10—50 мг, дексаметазон 10—30 мг/кг/сут (курс лечения — 8—16 дней). С целью повышения сопротивляемости организма применяется повторное переливание крови малыми дозами. Необходимо организовать тщательный уход за больным: обеспечить питание с высокой энергетической ценностью преимущественно жидкой пищей, следить за регулярными опорожнениями кишок и мочевого пузыря, поддерживать чистоту в палате.

Прогноз. До применения современных методов лечения менингококковый эпидемический цереброспинальный менингит у детей заканчивался в 95 % случаев смертью. В настоящее время летальность при этом заболевании составляет 1 % и ниже. Ранее встречавшиеся последствия этого заболевания в виде гидроцефа-лии, слепоты, глухонемоты (сурдомутизма) в настоящее время не развиваются в результате своевременного назначения комплексной терапии.

Профилактика. Учитывая возможность эпидемического распространения заболевания при непосредственном контакте с больным, а также через третьих лиц, соприкасавшихся с больным (бациллоносители), необходимо обеспечить изоляцию больного, поместив его в специальное отделение или в отдельную палату. Жилище и вещи больного необходимо подвергнуть дезинфекции.

Для профилактики этого заболевания большое значение имеет санитарно-просветительная работа, разъяснение значения воздушно-капельного способа передачи инфекции.

Чрезвычайно важной профилактической мерой является также повышение гигиенических условий жилища, труда и быта.

Острый лимфоцитарный хориоменингит. Возбудителем заболевания является фильтрующийся вирус, который был выделен в 1934 г. Армстронгом и Лили у больных лимфоцитарным хориоме-нингитом.

Основным источником заражения являются домашние мыши, которые выделяют вирус с носовым секретом, мочой, калом и загрязняют окружающие человека предметы. Этот вирус вызывает острое серозное воспаление мозговых оболочек с лимфоцитарной инфильтрацией и значительными изменениями сосудистых сплетений желудочков, что и обусловило название болезни—острый серозный лимфоцитарный хориоменингит.

Начало заболевания острое с повышением температуры тела до высоких цифр, головной болью, рвотой. С первого же дня обнаруживается резко выраженный менингеальный синдром. Возможно поражение III и VI пар черепных нервов. На глазном дне нередко обнаруживаются застойные диски зрительных нервов, что свидетельствует о повышении

внутричерепного давления. При люм-бальной пункции спинномозговая жидкость вытекает под давлением 2,9—3,9 кПа (30—40 см вод. ст.), прозрачная, бесцветная. Цитоз увеличивается от нескольких сотен до 1000—2000-Ю⁶ в 1 л, по составу — лимфоцитарный. Содержание белка и глюкозы не изменено или незначительно увеличено.

Течение болезни отличается обратным развитием без остаточных явлений.

Лечение. Применяются повторные разгрузочные люмбальные пункции, дегидратирующие средства (25 % раствор магния сульфата, лазикс, маннитол), антигистаминные препараты (димедрол, пипольфен, супрастин), витамины группы В, болеутоляющие.

Профилактика. Основное значение в профилактике острого лимфоцитарного хориоменингита имеет борьба с мышами, уничтожение их в жилищах человека. Так как выделения больных могут содержать вирус, необходимо их обеззараживать с помощью дезинфицирующих средств.

Вторичный менингит

Вторичный гнойный менингит развивается вследствие контактного, лимфо- или гематогенного проникновения в мозговые оболочки гноеродных бактерий (гемолитический стрептококк, стафилококк, кишечная палочка, пневмококк и др.) из первичного гнойного воспалительного очага. Таким очагом может быть острый или хронический отит, фронтит, гайморит, фурункул лица или шеи, остеомиелит, абсцесс легкого и др.

Патоморфология. Мозговые оболочки преимущественно на выпуклой поверхности больших полушарий гиперемированы, отечны, мутны. Субарахноидальное пространство заполнено гнойным экссудатом. В мозговом веществе на фоне отека периваскулярно располагаются инфильтраты, состоящие преимущественно из нейтрофилов.

Клиника. Заболевание начинается внезапно, с появления резкой головной боли и повышения температуры тела до 40 °С. При тяжелых формах могут быть потеря сознания, бред, судороги, многократная рвота. Резко выражены менингеальные симптомы: ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига и Брудзинского. Возможно поражение черепных нервов (наиболее часто III, VI, VII пар). Отмечается высокий лейкоцитоз (15—20·Ю⁹ в 1 л), резко увеличена СОЭ. Спинномозговая жидкость мутная. В связи с резким плеоцитозом становится густой и вытекает медленно, несмотря на повышенное давление. Содержание клеток в ней достигает 20000—30000·Ю⁶ в 1 л в основном за счет нейтрофилов (90—95 %). При микроскопии или бактериологическом исследовании может быть обнаружен возбудитель.

Течение и прогноз. Без лечения заболевание заканчивается летально через 1—2 недели. Иногда наблюдается молниеносное течение гнойного менингита с летальным исходом в первые 48 ч. При своевременной диагностике и проведении соответствующего лечения прогноз значительно улучшается.

Лечение направлено на ликвидацию первичного гнойного очага (хирургическим или консервативным путем), применение лекарственных средств для устранения воспалительных изменений в оболочках мозга и повышение защитных средств организма.

После определения характера возбудителя и чувствительности его к антибиотикам назначают лечение соответствующим антибиотиком в сочетании с сульфаниламидными препаратами. В больших дозах рекомендуют витамины группы **В**, аскорбиновую кислоту, дегидратирующие и общеукрепляющие средства (40 % раствор глюкозы, 25 % раствор магния сульфата, повторные переливания крови малыми дозами), при судорогах — 5 % раствор хлоралгидрата в клизме (40—50 мл). Большое значение для выздоровления имеет тщательный уход за больными, легкая, но богатая витаминами диета с высокой энергетической ценностью.

Туберкулезный менингит. Поражение мозговых оболочек туберкулезной палочкой развивается при наличии в организме очага туберкулеза в легких, костно-суставном аппарате, половых органах, почках и др.

По патогенезу, таким образом, туберкулезный менингит является вторичным и возникает вследствие гематогенного распространения возбудителя или непосредственного перехода патологического процесса на мозговые оболочки с соседних областей (туберкулезный отит, туберкулезное поражение костей черепа).

Туберкулезным менингитом заболевают чаще всего дети раннего возраста (от 1 до 4—6 лет), бывшие в контакте с больными туберкулезом. Это объясняется отсутствием у детей противотуберкулезного иммунитета. Предшествующие травмы и инфекционные заболевания, снижающие сопротивляемость организма, играют роль провоцирующих факторов в возникновении туберкулезного менингита.

Патоморфология. Патологические изменения обнаруживаются преимущественно на нижней поверхности мозга и характеризуются образованием милиарных бугорков на фоне серозно-фибриозного экссудата в мягкой мозговой оболочке. До применения специфических противотуберкулезных средств больные обычно умирали во время экссудативной фазы заболевания. В настоящее время под влиянием лечения процесс переходит в следующую, продуктивную фазу. В оболочках отмечается развитие грануляционной ткани с последующим склерозом. В сосудах головного мозга отмечаются неспецифические аллергические изменения типа пери-артериита и облитерирующего эндартериита.

Клиника. В отличие от гнойного менингита и серозного хориоменингита, туберкулезный менингит начинается постепенно, после выраженного продромального периода, который может длиться 2—3 недели. Продромальные явления выражаются общим недомоганием, потерей аппетита. Ребенок становится скучным, теряет интерес к играм, жалуется на непостоянную умеренную головную боль. Появляется субфебрильная температура.

Болезненные явления постепенно нарастают. Головная боль усиливается, становится постоянной. Проявляется “беспричинная” рвота на фоне нарастающих менингеальных симптомов.

В связи с базальной локализацией воспалительного процесса возникают признаки поражения черепных нервов, чаще III, IV и VI пар. Поражение церебральных сосудов может привести к развитию моно- и гемипарезов. Температура тела достигает 38°—39 °С. Отмечаются выраженные вегетативные расстройства: повышенная потливость, яркий красный дермографизм, артериальная гипотензия, запор.

При тяжелом течении заболевания постепенно нарушается сознание, появляются периодические судороги.

Спинномозговая жидкость вытекает под повышенным давлением, прозрачная или слегка опалесцирующая. При микроскопическом исследовании обнаруживается лимфоцитарный плеоцитоз. Незначительно повышается содержание белка (до 1000—2000 мг/л), обнаруживаются положительные реакции Панди, Нонне—Апельта. Для туберкулезного менингита характерно снижение в спинномозговой жидкости количества глюкозы (с 2,6—5 до 2—1 ммоль/л) и хлоридов (с 120—130 до 100—90 ммоль/л).

При отстаивании спинномозговой жидкости в течение нескольких часов в ней образуется нежная, тонкая, паутинообразная сеточка или пленка из фибрина, которая может иметь вид парашюта или паруса. В ней иногда удается обнаружить микобактерии туберкулеза.

В крови никаких изменений, специфических для туберкулезного менингита, не появляется. Обнаруживается повышение СОЭ до 15—20 мм/ч и умеренный лейкоцитоз ($10 \cdot 10^9$ — $13 \cdot 10^9$ в 1 л).

Течение. До применения специфических противотуберкулезных средств туберкулезный менингит в 100 % случаев заканчивался смертью через 3—4 недели от начала

заболевания. Начиная с 1948 г., когда для лечения туберкулезного менингита стали применять стрептомицин, туберкулезный менингит приобрел длительное хроническое течение, которое в большинстве случаев заканчивается выздоровлением. Возможно циклическое течение с периодами обострения и затихания патологического процесса.

Возможны осложнения в виде гемипарезов, атрофии зрительных нервов, гидроцефалии, поражения гипоталамуса, эпилептических припадков и др. Главную роль в лечении туберкулезного менингита играют такие препараты, как рифадин (0,45—0,9 г в сутки натошак), изониазид (0,3—0,5 г 3 раза в сутки), стрептомицина сульфат (0,5—1 мл внутримышечно 1 раз в сутки) и ПАСК-натрий (3 г 3—4 раза в сутки). В случаях тяжелого течения заболевания применяется субарахноидальное введение хлоркальциевого комплекса стрептомицина (0,1—0,2 г в 2 мл дважды дистиллированной воды 1 раз в сутки в течение 10—20 дней). Наряду со специфическим лечением проводят лечение дегидратирующими и десенсибилизирующими средствами, витаминами группы В, аскорбиновой, никотиновой кислотой, кортикостероидными препаратами. Огромное значение имеет уход за больными, высококачественное питание. Контрольная спинномозговая пункция производится через месяц от начала лечения.

По окончании курса стационарного лечения, который продолжается 5—7 месяцев, больных необходимо направлять в санаторий (Южный берег Крыма).

Профилактика. Общие противотуберкулезные профилактические мероприятия.

Эпидемический энцефалит

(болезнь Экономо, сонная болезнь, летаргический энцефалит, первичное негнойное воспаление головного мозга).

Возбудителем этого заболевания является фильтрующийся вирус, выделить который пока не удалось. Эпидемический энцефалит был впервые описан Экономо в 1917 г. во время эпидемии в Австрии, в СССР—А. И. Геймановичем (Харьков) и Я. М. Раймистом (Одесса) во время вспышки заболевания в 1919 г.

Патоморфология. В острой стадии заболевания в оболочках и веществе головного мозга отмечаются воспалительные изменения — гиперемия, отек, периваскулярные лимфоцитарные инфильтраты, локализующиеся, в основном, в гипоталамусе, базальных ядрах, в сером веществе вокруг водопровода среднего мозга, ядрах глазодвигательных нервов. В хронической стадии преобладает токсико-дегенеративный процесс, который резко всего выражен в черной субстанции и бледном шаре.

Клиника. Острая стадия характеризуется внезапным повышением температуры тела до 38 °С. Более высокая температура бывает вследствие поражения центров терморегуляции. Самым характерным симптомом на этой стадии заболевания является нарушение сна. В большинстве случаев наблюдается патологическая сонливость. В части случаев наблюдается бессонница или извращение формулы сна: сонливость днем, бессонница по ночам. Среди других симптомов в этот период заболевания отмечаются глазодвигательные расстройства: птоз, диплопия, анизокория, обратный синдром Аргайла Робертсона. Со стороны крови — умеренная неспецифическая воспалительная реакция; со стороны спинномозговой жидкости — незначительный лимфоцитарный плеоцитоз.

Длительность острого периода не превышает 2—3 недель, после чего в 50 % случаев наступает частичное или полное выздоровление, в 50 % — переход в хроническую стадию. Между острой и хронической стадией может быть “светлый промежуток” (в течение нескольких недель, месяцев и даже лет).

Хроническая стадия эпидемического энцефалита клинически характеризуется развитием симптомов, которые свойственны описанному Паркинсоном дрожательному параличу: повышение пластического тонуса мышц, общая скованность, амимия, брадикинезия, “поза сгибателей”, пропульсия, латеро- и ретропульсия, тихая монотонная речь, тремор конечностей и головы, гиперсаливация, “сальность” лица. Иногда наблюдаются “судороги взора”, когда глаза закатываются вверх и некоторое время остаются в таком положении. Описываются состояния парадоксальной кинезии, когда под влиянием сильных эмоций больной, долго лежавший в постели, может выбежать на улицу, танцевать и пр. В основе этих резервных возможностей моторики лежат влияния, исходящие из очага возбуждения в коре большого мозга, который возникает под влиянием эмоций. Возможны изменения психической деятельности:

безынициативность, назойливость (акайрия), прилипчивость, агрессивность. Хроническая стадия заболевания характеризуется прогрессирующим течением, наступлением инвалидности. Смерть наступает от интеркуррентных заболеваний.

В настоящее время классическая форма эпидемического энцефалита встречается редко, и проявления этого заболевания носят атипичные или abortивные, формы. Острый период проходит незамеченным или отсутствует, а хронический — характеризуется теми или иными проявлениями на фоне слабо выраженных симптомов паркинсонизма:

окулоцефалическая форма характеризуется глазодвигательными расстройствами; вестибулярная форма — головокружениями с тошнотой, рвотой, объективно обнаруживается нистагм, значительно выражены вегетативные расстройства.

Может возникнуть эпидемическая икота (в течение нескольких недель), в основе ее — миоклонические судороги диафрагмы.

Лечение. Специфических средств лечения эпидемического энцефалита в настоящее время нет. В остром периоде болезни следует назначить противовирусные препараты (интерферон, гамма-глобулин), дезоксирибонуклеазу, дегидратирующие средства (магния сульфат, лазикс, глюкоза), пиридоксин, цианокобаламин и аскорбиновую кислоту, десенсибилизирующие препараты. При паркинсонизме применяют медикаментозное, хирургическое и физиотерапевтическое лечение. Среди медикаментозных средств раньше наиболее часто употреблялись препараты белладоны (атропин в растворе 1 : 1000 по 5 капель 3 раза в день, скополамин 0,025 мг 2 раза в день), которые теперь заменяют синтетическими препаратами (тропацином, артаном, циклодолом, динезином, леводопой), суточная доза которых подбирается индивидуально в зависимости от переносимости препарата. Хороший эффект оказывает микстура, которая содержит водную вытяжку горицвета весеннего (6 г на 200 мл), натрия бромид (4 г) и скополамин (0,006 г) и назначается по 1 столовой ложке 3 раза в день. Из физиотерапевтических средств применяют теплые ванны, лечебную физкультуру. В течение последних 10—15 лет получили распространение хирургические методы лечения паркинсонизма (разрушение ядер таламуса и других подкорковых образований ультразвуком, жидким азотом, электрокоагуляцией).

Профилактика. Активная профилактика эпидемического энцефалита в настоящее время не проводится в связи с невозможностью выделить вирус — возбудитель этого заболевания. Несмотря на то что теперь наблюдаются отдельные случаи эпидемического энцефалита, необходимо помнить о том, что они таят в себе потенциальную возможность развития эпидемии. Возбудитель болезни Экономо передается воздушно-капельным путем, поэтому в каждом случае заболевания больной должен быть изолирован до исчезновения острых проявлений заболевания и своевременно госпитализирован в соответствующее лечебное учреждение. Помещение, где он находится, а также одежда его должны быть продезинфицированы.

Клещевой (весенне-летний) энцефалит

Подобно эпидемическому, является первичным воспалительным заболеванием головного мозга. Возбудителем его является фильтрующийся нейротропный вирус, природным резервуаром которого являются дикие животные (мышевидные грызуны, зайцы, ежи, лисы и пр.). В организм человека вирус попадает исключительно посредством переносчиков — иксодовых клещей, паразитирующих на этих животных. Наибольшая заболеваемость клещевым энцефалитом приходится на период биологической активности переносчика в весенние и летние месяцы. Это определяет сезонный характер заболевания (весенне-летний энцефалит).

Заболевания клещевым энцефалитом на территории Советского Союза имели место уже в далеком прошлом, главным образом среди населения глухих таежных районов Сибири и Дальнего Востока, которые в дореволюционной России были лишены медицинской помощи.

Начиная с 1934 г., на Дальний Восток направлялись научные экспедиции, которые в короткий срок изучили этиологию, пути распространения, клиническую картину, лечение и профилактику неизвестного до того заболевания. Особая заслуга в этом принадлежит А. Г. Панову, который описал это заболевание и назвал его весенне-летним энцефалитом.

Патоморфология. Обнаруживается картина воспаления преимущественно мягких мозговых оболочек, передних рогов шейного отдела спинного мозга и ядер продолговатого мозга: отек и гиперемия на фоне стаза и фибриноидного некроза стенки сосудов, периваскулярная инфильтрация лимфоидными и моноцитарными элементами, дегенерация и гибель нейронов. Менее выраженные изменения отмечаются в коре большого мозга и подкорковых узлах.

Клиника. Инкубационный период длится 7—31 день, причем чем длительнее инкубационный период, тем тяжелее протекает заболевание. Начало острое. За несколько часов до развития выраженной картины энцефалита отмечаются продромальные явления в виде общего недомогания, озноба, головной боли, тошноты. Затем отмечается острое повышение температуры тела до 39—40 °С, появление общемозговых и очаговых симптомов. В зависимости от преобладания в клинической картине заболевания тех или других патологических симптомов выделяют 5 основных клинических форм клещевого энцефалита: 1) бульбопонтинную, 2) менингоэнцефалитическую, 3) менингеальную, 4) полирадикулоневри-гическую, 5) стертую, или abortивную.

При *бульбопонтинной форме* на 2—3-й день заболевания развиваются вялые параличи лица, шеи и конечностей (чаще верхних) с гипотонией и арефлексией: голова падает на грудь, удержать ее больной не может, руки висят, как плети. Через 3—4 недели развивается атрофия парализованных мышц. В тяжелых случаях в процесс вовлекаются двигательные ядра продолговатого мозга, вследствие чего наступает паралич констрикторов глотки, мягкого неба, голосовых связок, языка; нарушается акт глотания, речь, голос, отмечается атрофия языка и фибриллярные подергивания, возможны нарушения дыхания и сердечной деятельности.

Менингоэнцефалитическая форма клещевого энцефалита протекает по типу диффузного или очагового воспаления головного мозга и характеризуется наличием в клинической картине признаков нарушения сознания, бреда, судорог, выраженных менингеальных симптомов.

Менингеальная форма протекает по типу серозного менингита с нерезко выраженными общемозговыми явлениями.

При *полирадикулоневритической форме* в клинической картине преобладают признаки поражения периферической нервной системы в виде болевого синдрома, нарушения чувствительности в ди-стальных отделах конечностей, снижения или исчезновения рефлексов и т. д.

Стертая форма протекает со слабо выраженными признаками раздражения мозговых оболочек.

Как общеинфекционный процесс, клещевой энцефалит сопровождается лейкоцитозом (до $10\text{—}15 \cdot 10^9$ в 1 л), нарастанием СОЭ до $15\text{—}20$ мм/ч. В спинномозговой жидкости лимфоцитарный плео-цитоз.

Течение. Заболевание протекает тяжело. Летальный исход в прежние годы отмечался на Дальнем Востоке до 20 %.

Период восстановления длится до нескольких месяцев. В качестве остаточных явлений наблюдаются стойкие атрофические параличи мышц шеи и плечевого пояса, а также картина *кожевни-ковской эпилепсии*, характеризующейся наличием постоянных клонических судорог в определенной группе мышц и периодически развивающимися общими судорожными эпилептическими припадками. Кожевниковская эпилепсия проявляется обычно через 2—3 месяца после острого периода менингоэнцефалитической формы клещевого энцефалита.

В некоторых случаях заболевание принимает прогрессирующее течение, когда постепенно появляются все новые и новые атрофические параличи, т. е. заболевание принимает характер хронического полиомиелита.

Лечение. В первые часы от начала заболевания рекомендуется внутримышечно вводить сыворотку переболевших этим заболеванием (50—75 мл ежедневно) или иммунную сыворотку лошадей, коз, овец (по $10^4\text{—}20$ мл) в течение 4—6 дней, рибонуклеазу по 30 мг через 4 ч в течение 10—12 дней; внутривенно 40 % раствор глюкозы — 20 мл; внутримышечно по 10 мл 25 % раствора магния сульфата (с целью уменьшения отека мозга и оболочек), повторные люмбальные пункции для снижения внутричерепной гипертензии, тиамин, пиридоксин, аскорбиновую кислоту.

В восстановительном периоде следует назначать антихолинэстеразные средства (прозерин, галантамин, нивалин в виде подкожных инъекций), стрихнин, биостимуляторы (алоэ, плазмол, ФиБС, стекловидное тело), ЛФК, массаж.

Профилактика должна проводиться в направлении борьбы с клещами на осваиваемых лесных территориях, личных мер защиты от нападения клещей, активной и пассивной иммунизации.

Профилактические мероприятия, способствующие уменьшению количества клещей в лесных массивах, заключаются в уничтожении хозяев клещей—диких животных—резервуаров вирусов энцефалита, в применении “ловчих стад”, т. е. выпаса скота на рабочих площадках в лесу с последующей обработкой различными акарицидами животных, собирающих на себе клещей. Личные меры защиты: осмотры белья и тела через каждые 2 ч пребывания в лесу, пропитывание одежды водно-мыльной эмульсией,

содержащей 5 % препарата К, или эмульсией со скипидаром и лизолом, смазывание кожи шеи и кистей камфорной, тимоловой или мятной мазью.

В связи с выделением вируса клещевого энцефалита оказалось возможным проводить профилактические прививки с помощью специфических вакцин. Вакцинация коллективов, работающих в таежных лесных районах, является обязательной. Первый раз внутримышечно вводится 3 мл специфической вакцины. Спустя 10 дней вакцина вводится повторно в количестве 6 мл.

Двухволновой вирусный менингоэнцефалит

Представляет разновидность клещевого энцефалита, выделен в качестве самостоятельной болезни в 1952 г. С. Н. Давиденковым и А. А. Смородинцевым.

Этиология. Заболевание вызывается вирусом клещевого энцефалита. Заражение происходит через укус клеща или алиментарным путем, при употреблении в пищу продуктов животных, инфицированных вирусом. В первом случае инкубационный период 8—20 дней, во втором — до 7 дней.

Клиника. Отличительной способностью двухволнового вирусного менингоэнцефалита является наличие в его клинической картине двух лихорадочных периодов. Болезнь начинается остро, ознобом и повышением температуры тела до 38—39 °С. Через 5—7 дней температура тела нормализуется или снижается до суб-фебрильной. Ремиссия продолжается около недели, после чего наблюдается второй лихорадочный период длительностью до 10 дней.

В начальной стадии заболевания отмечается головная боль, головокружение, тошнота, рвота, боль в мышцах, в пояснице, общее недомогание, запор. Обнаруживаются менингеальные симптомы, в спинномозговой жидкости лимфоцитарный плеоцитоз.

Клиническая картина второго периода более тяжелая и характеризуется признаками органического поражения нервной системы: парезы конечностей, шаткая походка, очень редко отдельные эпилептиформные припадки, психические расстройства. Характерные для клещевого энцефалита периферические параличи конечностей и бульбарный синдром почти не встречаются. Более часто наблюдаются радикулит и неврит.

Прогноз благоприятный. Летальный исход и переход в хроническую стадию не отмечаются.

Лечение и профилактика двухволнового вирусного менингоэнцефалита включают те же методы и средства, что и при клещевом энцефалите.

Лейкоэнцефалит

Относится, как и все лейкоэнцефалиты, к группе демиелинизирующих заболеваний нервной системы, патоморфологической особенностью которых является диффузный или гнездный распад миелина при относительной сохранности осевых цилиндров. Преимущественное поражение белого вещества головного мозга и определило название этого заболевания как лейкоэнцефалит.

По характеру поражения миелина различают миелинокластический и лейкодистрофический тип демиелинизирующих заболеваний. В первом случае происходит разрушение миелина, во втором — нарушается обмен миелина в связи с наследственно обусловленным ферментативным дефектом. Лейкоэнцефалит относится к миелинокластическому типу. В процессе выяснения этиологии лейкоэнцефалита возникло мнение о причастности этого заболевания к медленным инфекциям, связанным с латентным многолетним переживанием вируса в организме (вирус простого герпеса, кори и др.). Активизация его происходит под влиянием ряда факторов. При попадании в нервную систему активизировавшиеся медленные вирусы обуславливают развитие острого или хронически прогрессирующего процесса. Кроме поражения белого вещества при лейкоэнцефалите наблюдаются дистрофические изменения и в нервных клетках.

Наиболее характерная локализация процесса — базальные ядра. Поражаются ассоциативные связи между долями мозга, что определяет доминирующую роль нарушений психики в клинической картине лейкоэнцефалита.

Заболевание поражает главным образом детский возраст. Начинается медленно, обычно после какой-нибудь перенесенной инфекции. Дети становятся вялыми, постепенно у них снижается память, нарушаются высшие корковые функции (письмо, счет, праксис и др.), нарастает слабоумие. В отдельных случаях развивается шизофреноподобный синдром — негативизм, аутизм, парадоксальность эмоций.

Ранним и типичным симптомом лейкоэнцефалита являются эпилептиформные припадки с быстрым распадом личности (даже при редких и нетяжелых приступах). При лейкоэнцефалитах наблюдаются разнообразные двигательные расстройства: спастические параличи и парезы, гиперкинезы, псевдобульбарный и бульбарный синдромы.

Течение заболевания неуклонно прогрессирующее. Средняя продолжительность—1,5—2 года. Летальный исход наступает при явлениях децеребрационной ригидности, эпилептического статуса, центральных расстройств дыхания.

Различают несколько клинических форм лейкоэнцефалита. Чаще встречаются лейкоэнцефалит Ван-Богарта и лейкоэнцефалит Шильдера. Для *лейкоэнцефалита Ван-Богарта* характерны прежде всего нарастающее слабоумие, эпилептиформные припадки, экстрапирамидные симптомы. При *лейкоэнцефалите Шильдера*— чаще парезы и параличи, нарушение зрения или за счет демиелинизации волокон зрительного нерва (ретробульбарный неврит), или за счет поражения субкортикального белого вещества затылочной доли.

Для лечения лейкоэнцефалита применяют противовоспалительные, десенсибилизирующие средства, противосудорожные препараты, витамины, аминокислоты.

Гриппозный энцефалит

Среди всех инфекций грипп является наиболее частым этиологическим фактором вторичных поражений нервной системы.

В одних случаях неврологическая симптоматика развивается на фоне основного заболевания, как бы наслаиваясь на гриппозные симптомы, в других — спустя некоторое время после гриппа. Клинические формы гриппозных осложнений со стороны нервной системы чрезвычайно разнообразны: поражается и центральная и периферическая нервная система. Наиболее часто встречается гриппозный энцефалит, который обычно протекает по типу менингоэнцефалита в связи с вовлечением в патологический процесс и оболочек головного мозга.

Клиника. Основными симптомами гриппозного менингоэнцефалита являются резкая головная боль, головокружение, тошнота, рвота, симптом Кернига, ригидность затылочных мышц, двоение в глазах, птоз и другие признаки поражения черепных нервов, анизорефлексия, непостоянные патологические пирамидные знаки. Тяжелой формой гриппозного менингоэнцефалита является геморрагический энцефалит. Он развивается на фоне высокой температуры тела, характеризуется резко выраженными общемозговыми и очаговыми симптомами. Рано проявляются такие очаговые симптомы, как судороги, гемиплегия, афазия, инкоординация движений. Спинномозговая жидкость при этой форме окрашена кровью.

Патоморфология. Отмечаются гиперемия и отек вещества и оболочек мозга с мелкими диапедезными геморрагическими очагами, деструктивные изменения ганглиозных клеток и миелиновых волокон. В случаях геморрагического гриппозного энцефалита обнаруживаются мелкоочаговые и обширные кровоизлияния в вещество мозга.

Лечение. Следует назначать антибиотики (пенициллин, аурео-мицин и др.) в сочетании с дегидратирующими (25 % раствор магния сульфата, 40 % раствор глюкозы, лазикс) и десенсебилизирующими (димедрол, пипольфен) средствами, кальция глюконо-нат, рутин, аскорбиновую кислоту, тиамин хлорид, седативные вещества (бромиды, седуксен, триоксазид и др.).

Профилактика. Важным средством профилактики гриппозных неврологических осложнений является прежде всего профилактика самого гриппа, которая проводится путем противогриппозной вакцинации. Заболевший гриппом до нормализации температуры тела и исчезновения катаральных явлений должен быть освобожден от работы. Наряду с противогриппозными средствами следует применять препараты, повышающие защитные силы организма, обеспечить питание с высокой энергетической ценностью, хороший уход, проветривание помещения и пр.

Малярийный энцефалит

В СССР наиболее часто заболевание малярией отмечалось в районах Закавказья, Средней Азии, Казахстана, Северного Кавказа, Поволжья, Башкирии. В настоящее время благодаря успешной борьбе с малярией (осушивание болотистых мест, уничтожение комаров — переносчиков малярийного плазмодия) это заболевание на территории Советского Союза встречается крайне редко. Поражение нервной системы встречается при любой форме малярии: центральная нервная система чаще поражается при тропической, а периферическая — при хронической малярии.

Патогенез малярийных осложнений со стороны нервной системы характеризуется первичным поражением сосудов (стаз, облитерация просвета сосудов скоплениями малярийных плазмодиев) с последующим периваскулярным некрозом мозгового вещества с эритродиapedезом, отеком мозга и оболочек. В развитии неврологических осложнений при малярии имеют значение также изменения крови и интоксикация недоокисленными продуктами белкового обмена.

Помимо энцефалита отмечаются и другие клинические варианты малярийного поражения нервной системы: невралгии, невриты, радикулит, полирадикулоневрит, серозный менингит, энцефалит.

Клиника малярийного энцефалита характеризуется сочетанием общемозговых и очаговых симптомов: головная боль, головокружение, тошнота, рвота, моно- и гемиплегия, речевые, чувствительные, мозжечковые и стволовые расстройства. Самым тяжелым проявлением энцефалита является кома, развитию которой могут предшествовать сонливость, двигательное беспокойство, бред, эпилептиформные приступы. Артериальное давление падает, нарушается дыхание, температура тела повышается до 40—41 °С. Смертельный исход при этой форме малярийного энцефалита наблюдается в 60—80 % случаев. Диагностика малярийного энцефалита основывается на наличии у больных общих признаков малярии и обнаружении в крови малярийного плазмодия.

Лечение. Назначается акрихин или хинин (внутрь или внутримышечно) в сочетании с дегидратирующими, противосудорожными, обезболивающими и седативными средствами. Сердечные средства и дыхательные analeптики назначаются в зависимости от состояния больного (камфора при наличии судорог противопоказана).

Профилактика малярийного энцефалита сводится к осуществлению мероприятий, предупреждающих развитие малярии.

Коревой энцефалит

Частота поражений нервной системы при кори (коревой энцефалит и менингоэнцефалит) составляет 0,4—0,6 %. Причиной развития неврологических осложнений являются вирус, вызывающий это заболевание, и аллергия организма с изменением его иммунобиологической реактивности.

Пато морфологи я. Патологические изменения в головном мозге при коревом энцефалите локализуются главным образом в белом веществе и характеризуются наличием периваскулярных инфильтратов и очаговой демиелинизацией нервных волокон. Деструктивный процесс может распространяться на осевые цилиндры и ганглиозные клетки. У маленьких детей при коревой пневмонии может развиваться картина *коревой энцефалопатии* — невоспалительного поражения нервной системы, с нарушениями мозгового кровообращения, с развитием дегенеративных явлений в веществе головного мозга.

Клиника. Первые признаки поражения головного мозга при кори появляются обычно к концу стадии высыпания, когда уже нормализовалась температура тела. Внезапно наступает новый подъем температуры тела с помрачением сознания вплоть до развития коматозного состояния.

На фоне грубых общемозговых симптомов инсультообразно развиваются очаговые симптомы за счет поражения пирамидной, экстрапирамидной и мозжечковой системы, а также черепных нервов: параличи конечностей, гиперкинезы, атаксия, нистагм, потеря зрения (амавроз), поражение мимических мышц.

В спинномозговой жидкости отмечается кратковременное повышение давления и лимфоцитарный плеоцитоз.

Течение. При коревом энцефалите отмечается высокая летальность (до 25 %), после заболевания нередки остаточные явления в виде двигательных расстройств, судорожных припадков, снижения интеллекта, гипоталамического синдрома.

Лечение. Специфических средств лечения коревого энцефалита нет. Рекомендуется назначение антибиотиков, аскорбиновой кислоты, противосудорожных средств (при эпилептических припадках), массаж и ЛФК при параличах.

Профилактика. Основное значение для профилактики коревого энцефалита имеет профилактическое введение противокоревой гамма-глобулина детям, бывшим в контакте с заболевшими корью (1 мл гамма-глобулина внутримышечно 1—3 раза в день).

ОСТРЫЙ МИЕЛИТ

Острый миелит, воспаление спинного мозга, может быть первичным и вторичным. В первом случае возбудителем заболевания бывают нейротропные вирусы. Вторичный миелит развивается как осложнение пневмонии, ангины, гриппа, кори, дизентерии и других инфекционных заболеваний.

Патоморфология. Изменения мозгового вещества могут касаться одного участка спинного мозга или захватывать весь его поперечник. Иногда наблюдаются мелкоочаговые воспалительные поражения различных отделов спинного мозга. Серое вещество на разрезе теряет свой характерный вид бабочки. Микроскопически в сером и белом веществе обнаруживается периваскулярная клеточная инфильтрация, распад миелиновых оболочек и осевых цилиндров. Патологический процесс локализуется обычно в грудном или пояснично-крестцовом отделе спинного мозга.

Клиника. Заболевание чаще развивается у людей среднего возраста. Отмечается продромальный период, когда в течение одного-двух дней или даже нескольких часов наблюдается боль в спине, иррадиирующая в конечности, субфебрильная температура. Затем температура тела резко повышается. При локализации патологического процесса в грудном отделе появляются парестезии и слабость в ногах, которая, быстро прогрессируя, приводит к нижней параплегии периферического характера. С падением температуры тела и снятием торможения наблюдается восстановление, а затем повышение сухожильных рефлексов до клonusа коленных чашек и стоп, появление патологических рефлексов. Распространенность и характер параличей варьируют в зависимости от уровня поражения спинного мозга. Грубо нарушаются все виды чувствительности ниже места поражения спинного мозга, нарушаются функции тазовых органов: сначала задержка, а затем недержание мочи и кала. В течение нескольких дней развиваются трофические расстройства: пролежни на крестце, пятках, в области больших вертелов, отеки парализованных конечностей.

Спинномозговая жидкость бесцветная, иногда геморрагическая с небольшим увеличением содержания белка и клеток.

Заболевание наиболее часто протекает остро, клиническая картина достигает полного развития в течение нескольких дней. Затем через 2—3 недели наступает восстановительный период. При неполном поперечном миелите и раннем обратном развитии патологического процесса прогноз относительно благоприятный, хотя в большинстве случаев полное выздоровление не наступает:

наблюдаются остаточные явления в виде различной степени двигательных и чувствительных расстройств.

Нередко заболевание заканчивается летально; причиной смерти бывает уросепсис или сепсис в результате пролежней.

Лечение. Назначают антибиотики в сочетании с сульфаниламидными препаратами, тиамин и цианокобаламин, никотиновую кислоту. Решающее значение (с первых же часов заболевания) имеет уход за больным с целью профилактики пролежней: необходимо поворачивать больного, протирать кожу камфорным спиртом. Катетеризация мочевого пузыря должна проводиться через каждые 6—8 ч. С целью профилактики уросепсиса в мочевой пузырь вводится постоянный катетер через *sectio alta*. В восстановительном периоде применяются ЛФК, массаж, диатермия, УВЧ, грязевые и парафиновые

апликации, общие ванны в сочетании .с антихолинэстеразными препаратами (прозерин, нивалин, галан-тамин).

Острый полиомиелит

(эпидемический детский паралич, болезнь Гейне—Медина)

Острое инфекционное заболевание с локализацией патологического процесса в передних рогах спинного мозга. Наибольшее число заболеваний приходится на детей в возрасте до 5 лет. Описаны случаи заболевания полиомиелитом и среди взрослых. Полиомиелит известен с глубокой древности (IV в. до н. э.), однако природа этого заболевания долгое время оставалась неизвестной. В 1840 г. немецкий врач-ортопед Якоб Гейне описал клиническую картину полиомиелита, а шведский врач Медин в 1887 г. установил контактность этой инфекции и положил начало эпидемиологическому изучению болезни. В 1908 г. Ландштейнер и Поп-пер экспериментально воспроизвели полиомиелит, вводя в организм обезьяны эмульсию спинного мозга ребенка, умершего от полиомиелита. Отрицательные результаты бактериологических исследований дали основание отнести возбудителя этой болезни к фильтрующимся вирусам. Поворотным пунктом в изучении полиомиелита явилось получение в 1949—1951 гг. Эндерсом, Уоллером и Робинсом культуры вируса вне организма на тканях почек и яичек обезьян, на фибробластах человеческого эмбриона и на плаценте. Это открытие дало возможность изготовить вакцину против полиомиелита, создало предпосылки для лабораторной диагностики полиомиелита и разработки методов его активной профилактики.

В настоящее время изучено три иммунологически различных *типа вируса* этого заболевания: I тип — вирус Брунгильда (по имени обезьяны, от которой был выделен вирус); II тип—вирус Лансинг (по названию города в США, где был выделен этот вирус); III тип—вирус Леон (по имени умершего от полиомиелита мальчика, от которого был выделен вирус).

Вирус полиомиелита — один из самых мелких вирусов из группы энтеровирусов (средний диаметр 17—27 мкм). Вирус очень устойчив к воздействию внешней среды и долго сохраняет патогенные свойства (в молоке и молочных продуктах до трех месяцев, в воде 114 дней, в каловых массах 180 дней). В течение нескольких месяцев он выносит низкую температуру, замораживание и высушивание, но чувствителен к действию высокой температуры. Температура 55 °С инактивирует вирус в течение 6—8 мин, температура 75 °С — в течение 50 с. Вирус полностью разрушается хлорамином, хлорной известью, формалином, калия перманганатом, перекисью водорода и другими дезинфицирующими средствами.

Основную часть массы вируса полиомиелита составляют ну-клеопротеины. Очищенный вирус содержит 20—30 % рибонуклеиновой кислоты, с которой и связаны основные патогенные свойства этого возбудителя.

Эпидемиология. Источником инфекции является больной человек или вирусоноситель, выделяющий вирусы с желудочно-кишечным содержимым или со слизью носоглотки и дыхательных путей.

Передача инфекции осуществляется воздушно-капельным и фекально-оральным путем (через грязные руки, предметы обихода, продукты питания, воду). Летне-осенняя сезонность полиомиелита косвенно подтверждает значение мух в распространении заболевания. До применения массовой вакцинации полиомиелит был широко распространенным заболеванием и наблюдался во всех странах мира, особенно в США, где изучению этого заболевания было уделено особое внимание.

Крупные эпидемии полиомиелита наблюдались с 1949 по 1956 г. Благодаря активной иммунизации в 1960—1962 гг. произошло настолько резкое снижение заболеваемости полиомиелитом, что можно говорить о ликвидации его как эпидемического заболевания. Регистрируются лишь спорадические случаи с легкими и быстро проходящими двигательными расстройствами.

Патогенез. Входными воротами инфекции являются пищевой канал и носоглотка. В лимфатических образованиях кишок и задней стенки глотки вирус размножается. Отсюда он проникает в кровяное русло, где циркулирует в течение 5—7 дней. На высоте виремии вирус появляется во всех органах и тканях. В нервную ткань вирус попадает не только гематогенно, но и через периневральные щели. Именно в нервных клетках проявляется биологическая активность возбудителя, в других тканях он погибает.

Патоморфология. При полиомиелите патологический процесс локализуется преимущественно в мотонейронах ствола головного и передних рогах спинного мозга. Внедрение вируса в нервную клетку сопровождается резко выраженными изменениями гемодинамики (паралитическое расширение сосудов, отек, мелкоочечные множественные кровоизлияния) в мозговом веществе и оболочках. Обнаруживается периваскулярная клеточная инфильтрация из нейтрофилов и глиальных клеток. Основные изменения выражаются в деструкции нейронов в связи с нарушением внутриклеточного синтеза белков внедрившимся вирусом. На первых стадиях болезни в цитоплазме мотонейронов разрушается хромато-фильное вещество Ниссля, выявляемое при окраске нервной ткани основными красителями. Затем разрушается ядро; если разрушаются ядрышки клетки, репаративные процессы в нейроне невозможны. Остатки распадающихся нервных элементов удаляются макрофагами в сосудистое русло. Образующиеся дефекты нервной ткани организуются за счет пролиферативной реакции астроцитарной глии. Формирование глиального рубца заканчивается к концу третьего месяца.

Несмотря на явную нейротропность вируса, патоморфологические изменения обнаруживаются во всех внутренних органах в виде отека, точечных кровоизлияний, мелкоочагового некроза. Это свидетельствует о том, что полиомиелит является общим инфекционным заболеванием с преимущественной локализацией процесса в центральной нервной системе.

Классификация. Различают четыре формы полиомиелита: бессимптомную, abortивную, непаралитическую и паралитическую.

Бессимптомная форма полиомиелита, клинически ничем не проявляясь, характеризуется временным выделением вируса. Эта форма чрезвычайно опасна в эпидемиологическом отношении: вирусоносители могут быть источником распространения заболевания.

Abortивная форма протекает в виде кратковременного инфекционного заболевания с признаками легкого поражения верхних дыхательных путей или пищевого канала, без признаков поражения нервной системы (висцеральная форма полиомиелита).

Непаралитическая, или менингеальная, форма характеризуется поражением мозговых оболочек или спинномозговых корешков. Клинически протекает как серьезный менингит или менингоэнцефалит.

Полиомиелитный серьезный менингит начинается остро, с повышения температуры тела до 39—40°C. Температурная кривая носит двугорбный характер. Первый подъем температуры тела держится 1—3 дня, сопровождается незначительной головной болью,

насморком, кашлем, гиперемией зева или желудочно-кишечными расстройствами (запор, понос). Перед вторым подъемом температуры тела больной в течение 2—3 дней чувствует себя здоровым. Второй подъем температуры тела, длящийся 1—3 дня, совпадает с появлением менингеальных симптомов. Головная боль выражена меньше, чем при менингите другой этиологии, рвота одно- или двукратная. Больные вялы, адинамичны, сонливы.

В бесцветной, прозрачной спинномозговой жидкости обнаруживаются плеоцитоз смешанного характера, лимфоциты и нейтрофилы, причем в первые дни преобладают нейтрофилы, а через 5—6 дней лимфоциты. Количество белка умеренно увеличено, давление спинномозговой жидкости слегка повышено.

Течение менингеальной формы полиомиелита благоприятное, выздоровление без дефектов.

Паралитическая форма полиомиелита, собственно полиомиелит, встречается лишь в 2—3 % случаев, но именно эта форма заболевания в связи с тяжелыми последствиями в виде грубых двигательных расстройств превратила полиомиелит в социально-актуальную проблему.

В паралитической форме полиомиелита выделяют несколько форм: спинальную, бульбарную, понтинную, смешанную (бульбо-понтинная, бульбоспинальная и др.), редкие формы (энцефалитическая, атактическая).

Клиника. Инкубационный период длится в среднем 9—12 дней и характеризуется слабо выраженными неспецифическими признаками инфекционного заболевания: субфебрильная температура, катаральные явления со стороны верхних дыхательных путей или легкие желудочно-кишечные расстройства. Затем состояние больного нормализуется, но через 2—3 дня (латентный период) развиваются симптомы поражения нервной системы.

В течении паралитической формы полиомиелита выделяют четыре стадии: препаралитическую, паралитическую, восстановительную и резидуальную.

Для препаралитической стадии характерно внезапное повышение температуры тела до 39—40 °С. Температура тела снижается критически или постепенно. Возможен второй подъем температуры тела, который совпадает с проникновением вируса в центральную нервную систему. В этой стадии заболевания отмечают катаральные изменения со стороны верхних дыхательных путей и желудочно-кишечные расстройства, что нередко бывает причиной диагностических ошибок. Неврологические симптомы в этот период проявляются в виде гиперестезии кожи, общего гипергидроза, признаков раздражения корешков и оболочек мозга, отмечается сонливость, подавленное настроение. Препаралитическая стадия длится от нескольких часов до 1—3 суток.

За нею следует паралитическая стадия. Появление параличей обычно совпадает с повышением температуры. Иногда повышение температуры тела и появление параличей приходится на часы ночного сна, и утром больной их обнаруживает (“утренние параличи”). Параличи чаще всего бывают множественными (пара-, три-, тетраплегии при спинальной форме полиомиелита).

При бульбарной форме поражаются мышцы глотки, гортани и мягкого неба, что ведет к нарушению глотания, афонии, дизартрии. Это самая тяжелая форма полиомиелита,

которая может сопровождаться нарушением дыхания и сердечной деятельности, нередко с летальным исходом.

При понтинной форме полиомиелита чаще всего поражаются ядра лицевого нерва, что приводит к развитию паралича мышц лица.

Параличи протекают по периферическому типу и характеризуются атонией, арефлексией и атрофией, которая проявляется уже через 7—10 дней после возникновения паралича.

Паралитическая стадия длится в течение 7—10 дней и без четкой границы переходит в восстановительную.

Восстановительная стадия характеризуется появлением активных движений в парализованных мышцах. Характерна асимметричность параличей. Восстановление двигательной функции зависит от выраженности и соотношения органических и функциональных изменений в мотонейронах головного и спинного мозга и может происходить в течение нескольких лет. Наиболее интенсивно двигательная функция восстанавливается в течение первых пяти месяцев. Функции мышц восстанавливаются в одних случаях полностью, в других — частично; функции мышц, лишившихся более 70 % иннервирующих их мотонейронов, остаются глубоко нарушенными.

Резидуальная стадия, или стадия остаточных явлений, характеризуется разнообразным сочетанием параличей и парезов отдельных мышц, наличием деформаций и контрактур конечностей (69). Кости пораженных конечностей отстают в росте, истончаются, становятся порозными. На пораженных конечностях отмечаются выраженные вегетативные расстройства: цианоз, снижение кожной температуры, гипергидроз и др.

Спинальная жидкость при полиомиелите прозрачная, бесцветная, вытекает под несколько повышенным давлением. В первые 10 дней заболевания обнаруживается клеточно-белковая диссоциация (плеоцитоз до $300 \cdot 10^6$ в 1 л, преимущественно лим-

фоцитарный). Через 2—3 недели клеточно-белковая диссоциация сменяется белково-клеточной. Уровень глюкозы остается в пределах нормы. Со стороны крови при полиомиелите особых изменений не отмечается.

Лечение при остром полиомиелите должно быть комплексным, с учетом стадии и формы болезни. Назначается постельный режим, что является важной мерой профилактики параличей при этом заболевании. Больных укладывают на 2—3 недели со строгим соблюдением определенных ортопедических рекомендаций, направленных на предупреждение контрактур и деформаций конечностей.

С целью повышения иммунобиологических свойств организма больным внутримышечно вводят гамма-глобулин (1 мл/кг, но не более 20 мл, всего 3—5 инъекций).

Используется сыворотка от выздоровевших родителей и от взрослых, контактировавших с больными детьми. По методу М. А. Хазанова проводится гемотерапия: из вены отца или матери берется кровь 5—30 мл и вводится внутримышечно ребенку (всего 10—20 инъекций). Для уменьшения отека нервной ткани применяется дегидратационная терапия. С первых же дней необходимо вводить тиамин хлорид, аскорбиновую кислоту, цианокобаламин. При бульбарных формах применяются сердечные средства, дыхательные analeптики, управляемое аппаратное дыхание. С прекращением появления новых параличей назначают анти-холинэстеразные препараты, стимулирующие мионевральную

и межнейронную проводимость (дибазол, прозерин, нивалин). При соответствующих показаниях назначают антибиотики, обезболивающие средства.

В комплексном лечении полиомиелита большая роль отводится физиотерапевтическим методам. После нормализации температуры тела, стабилизации параличей и улучшения общего состояния назначают поперечную диатермию на пораженные сегменты спинного мозга, УВЧ, парафиновые аппликации, влажные укуты-вания на 30—45 мин. Для восстановления функции парализованных мышц большое значение имеет массаж, ЛФК, электростимуляция пораженных мышц.

Санаторно-курортное лечение следует применять не ранее чем через 6 месяцев и не позже чем через 3—5 лет после заболевания (Евпатория, Одесса, Анапа, Саки и др.). Применяются грязевые, серные, морские ванны. В резидуальном периоде проводится ортопедическое лечение (консервативное и оперативное).

Профилактика. При остром полиомиелите применяют два вида профилактики: санитарно-гигиенические мероприятия и активную иммунизацию.

Санитарно-гигиенические мероприятия, проводимые в очагах заболевания, направлены на предупреждение распространения заболевания. Эти мероприятия заключаются прежде всего в обязательной госпитализации заболевших в специальные отделения (не менее чем на 40 дней), а подозрительных на полиомиелит — в диагностические отделения. Подвергаются дезинфекции посуда, одежда и предметы, которые могут быть заражены выделениями больного, а также уборная, которой пользовался больной. Дети, имевшие тесный контакт с больным острым полиомиелитом, отстраняются от посещения детских учреждений сроком на 15—20 дней.

Активная иммунизация против полиомиелита начала применяться с 1953 г. с использованием вакцины, предложенной Солком. Это была вакцина из инактивированных формальдегидом всех трех типов вируса полиомиелита. Поскольку она не давала стопроцентной иммунизации против полиомиелита (даже после трехкратных инъекций), Сэбиным была предложена живая вакцина, изготовленная из ослабленных вирусов. В Советском Союзе большая работа по изучению живой вакцины проведена М. И. Чумаковым и А. А. Смородинцевым, которые подтвердили безопасность вакцины, прочность вызываемого иммунитета, большую экономичность ее изготовления и предложили пероральный метод ее применения. Живая вакцина готовится в жидком виде или в виде конфет, драже, которые дети с удовольствием принимают, что облегчает вакцинацию. Прививки проводятся трехкратно моновалентными вакцинами. Первый прием вакцины производится в конце зимы (I тип вируса), второй прием (III тип) — месяц спустя, третий прием (II тип) — еще через месяц. Второй и третий приемы можно совместить, применив дивакцину (III и II типы вируса). Через год проводится повторная вакцинация по тем же правилам.

Полиомиелитоподобные заболевания

Возбудителями полиомиелитоподобных заболеваний являются вирусы Коксаки и ЕСНО, которые вместе с возбудителями острого полиомиелита входят в группу кишечных вирусов. Некоторые из вирусов Коксаки (всего 30 типов) и ЕСНО (24 типа) обладают нейротропными свойствами и вызывают паралитические заболевания, клинически не отличающиеся от острого полиомиелита. Эти же возбудители могут быть причиной и непаралитических форм поражения нервной системы.

Клиника. Встречаются паралитические и непаралитические формы полиомиелитоподобных заболеваний.

Симптоматика *паралитических форм* полиморфна. Чаще наблюдаются двигательные расстройства за счет поражения передних рогов спинного мозга и двигательных ядер моста. Реже патология движений бывает связана с поражением корешков и периферических нервов или двигательных центров полушарий большого мозга.

В отличие от полиомиелита при полиомиелитоподобных заболеваниях развитию парезов и параличей не предшествует препа-ралитический период. Слабость в конечностях (чаще нижних) появляется на фоне нормальной температуры тела и удовлетворительного общего состояния больного. Парезы нарастают, достигая нередко степени паралича. Мышцы становятся гипотоничными, атрофичными, снижаются и исчезают сухожильные и периосталь-ные рефлексы. В случаях понтинной локализации процесса развивается периферический парез или паралич мышц лица.

Двигательные расстройства при полиомиелитоподобных заболеваниях сопровождаются мышечной болью, которая локализуется в необычных для острого полиомиелита местах (вокруг пупка, в жевательных мышцах) и носит приступообразный характер.

Состав спинномозговой жидкости при этих заболеваниях, в отличие от острого полиомиелита, как правило, остается в пределах нормы. Течение полиомиелитоподобных заболеваний доброкачественное, характеризуется быстрым (4—6 недель) обратным развитием двигательных нарушений и полным восстановлением двигательной функции, что существенно отличает их от полиомиелита.

Непаралитическая форма полиомиелитоподобных заболеваний протекает в виде острого серозного менингита с острым началом, внезапным подъемом температуры тела до 39—40 °С, резкой го-ювной болью различного характера, многократной рвотой. Обращает на себя внимание вид больного: лицо гиперемировано с белым носогубным треугольником, гиперемирована конъюнктура, инъецированы сосуды склеры, больной кричит или громко стонет от головной боли (при полиомиелитном менингите больной бледный, вялый, безучастный). Ригидность мышц затылка, симптомы Кернига, Брудзинского и другие менингеальные знаки выражены нерезко. Им сопутствует боль в мышцах, плевре, животе, нередко герпетическая ангина. На глазном дне отмечаются признаки застойных изменений, что свидетельствует о наличии у больных значительного повышения внутричерепного давления — основной причины головной боли при этом заболевании.

В спинномозговой жидкости лимфоцитарный плеоцитоз (500—1500-Ю⁶ в 1 л), резкое повышение давления. Поясничная пункция поэтому, как правило, приводит к уменьшению головной боли, что не характерно для менингита, вызываемого вирусом полиомиелита.

Течение менингита, вызываемого вирусами Коксаки и ЕСНО, доброкачественное. Лихорадочный период длится несколько дней. С нормализацией температуры тела сглаживаются и быстро исчезают менингеальные симптомы, наступает полное выздоровление.

Лечение полиомиелитоподобных заболеваний преследует цель понизить внутричерепное давление (25 % раствор магния сульфата внутримышечно, лазикс, маннитол), повысить сопротивляемость организма (5 % раствор аскорбиновой кислоты, 40 % раствор глюкозы, витамины группы В, гамма-глобулин). Обязательна госпитализация больного минимум на 3 недели.

Профилактика. Высокая контагиозность полиомиелитоподобных заболеваний диктует необходимость запрещения мероприятий, связанных со скоплением детей в регионах с неблагоприятной в отношении этих заболеваний эпидемиологической обстановкой. В яслях и других детских учреждениях в случаях выявления полиомиелитоподобных заболеваний объявляется карантин.

Рассеянный склероз

Рассеянный склероз (рассеянный склерозирующий энцефало-миелит)—одно из наиболее распространенных заболеваний головного и спинного мозга, проявляющееся демиелинизацией проводящих систем с последующим склерозированием очагов распада миелина и образованием склеротических бляшек и характеризующееся хроническим прогрессирующим течением с ремиссиями.

На долю этого заболевания приходится 3—7 % органических поражений нервной системы. Отмечается неравномерное распространение рассеянного склероза по земному шару. С севера на юг и с запада на восток частота его закономерно снижается. Так, высокая заболеваемость отмечена в северной Европе, в то время как в Японии, Китае, Южной Африке рассеянный склероз практически неизвестен. В Советском Союзе наиболее высокая заболеваемость рассеянным склерозом в Прибалтике, Белоруссии и западных областях Украины. В Сибири и республиках Средней Азии заболевание встречается редко

Этиология рассеянного склероза остается невыясненной. Ведущую роль в развитии заболевания в настоящее время придают инфекции и иммунологическим сдвигам (инфекционно-аллергическая теория). В крови и спинномозговой жидкости больных рассеянным склерозом обнаруживается подчас высокая концентрация противокоревых антител. Однако выделить вирус рассеянного склероза из спинномозговой жидкости больных или из мозга умерших пока не удалось. В последние годы возникло предположение об этиологической связи рассеянного склероза с медленными вирусами, т. е., вирусами, которые длительное время находятся в организме в латентном состоянии, а затем под влиянием каких-то неблагоприятных факторов активизируются и обуславливают развитие хронического прогрессирующего заболевания.

Патогенез. Заболевание рассматривается как нейроаллергический аутоиммунный процесс с длительным течением и образованием промежуточных антигенов, возникающих в результате жизнедеятельности вируса в измененной ткани мозга. Окончательно не решено, играет ли вирус роль пускового механизма или заболевание является медленной вирусной инфекцией с длительным переживанием вируса в нервной ткани, нарушением метаболизма нервных структур, появлением в сыворотке аутоиммунных, миелиноповреждающих аутоантител, обуславливающих течение патологического процесса по типу аутоагрессии.

Провоцирующую роль в развитии рассеянного склероза играет ряд экзо- и эндогенных факторов (беременность, переохлаждение и др.).

Патоморфология. Рассеянный склероз принадлежит к демиелинизирующим заболеваниям нервной системы, при которых основные патоморфологические изменения развиваются в белом веществе и характеризуются распадом миелиновых оболочек проводниковых систем в различных отделах головного и спинного мозга. Наиболее часто они локализуются в боковых и задних столбах спинного мозга, в области моста, мозжечке и зрительных нервах. Поражаются, главным образом, эволюционно молодые нервные структуры — пирамидные проводники, задние столбы спинного мозга, неперекрещенные волокна зрительного нерва. Миелиновая оболочка периферических нервов в большинстве своем не страдает (за исключением зрительного нерва). Патоморфологические изменения при рассеянном склерозе проходят три стадии развития.

Первая стадия — очаговый распад миелина, обнажение осевого цилиндра на фоне умеренного отека и гиперемии нервной ткани; *вторая* — очищение дефекта от продуктов распада миелина глиальными и плазматическими клетками. На протяжении этих двух стадий нарушается проводимость нервных импульсов по аксонам, что определяет развитие в клинической картине тех или иных патологических симптомов. В местах дефекта миелиновых оболочек может произойти восстановление миелина и, следовательно, проводимости нервных волокон. Этому в клинической картине заболевания соответствует исчезновение патологических симптомов или значительное снижение интенсивности их проявления (ремиссия).

Третья стадия заключается в склерозировании дефекта миелиновой оболочки за счет пролиферации глиальных элементов — астроцитов и гистиоцитов. Склеротические рубцы, или бляшки, бывают от точечных размеров до размеров поперечника спинного мозга и в зависимости от “возраста” меняют свой цвет от темно-розового до серого. С течением времени процесс распада и склероза распространяется с оболочек на осевой цилиндр, что обуславливает исчезновение ремиссий в течении заболевания и постепенное углубление патологических симптомов.

Клиника. Заболевают чаще всего лица в возрасте от 20 до 40 лет. Клиническая картина рассеянного склероза отличается чрезвычайной полиморфностью и изменчивостью патологических симптомов. Наиболее ранними признаками являются симптомы поражения пирамидных путей: исчезают филогенетически молодые кожные рефлексы (брюшные, подошвенные, кремастерные), повышаются сухожильные и периостальные рефлексы, рано появляется патологический рефлекс Бабинского (с особенно длительной экстензией большого пальца стопы), Оппенгейма, Россолимо и др. Кроме того, появляется чувство тяжести в ногах, утомляемость их при длительной ходьбе.

Позже развиваются грубые двигательные расстройства в виде спастических парезов или параличей конечностей, которые могут сочетаться с парезом глазодвигательных мышц (диплопия, птоз, косоглазие). Патология задних столбов спинного мозга проявляется нарушением вибрационной чувствительности (укорочение до 6—8 с вместо 18—24 с в норме). Наблюдаются нарушения со стороны зрительного анализатора: преходящее ощущение тумана или пелены перед глазами, снижение зрения, вплоть до амавроза, вследствие ретробульбарного неврита зрительного нерва, появление на глазном дне атрофии височных половин дисков зрительных нервов за счет преимущественного поражения их перекрещенных волокон.

Нередко наблюдаются мозжечковые расстройства: атаксия, затруднения при выполнении координационных проб, скандированная речь, нистагм, адиадохокинез. Нарушаются функции тазовых органов (задержка мочи, позже императивные позывы, недержание мочи).

Для рассеянного склероза характерны *клинические диссоциации*, когда при внешне удовлетворительном состоянии больного и отсутствии двигательных расстройств вызываются повышенные (до клонусов стоп) ахилловы рефлексы, симптом Бабинского и другие патологические рефлексы.

В зависимости от преобладающего поражения того или другого отдела нервной системы выделяют следующие *клинические формы* рассеянного склероза: церебральную (корковую, гемиплеги-ческую, псевдобульбарную, зрительную), cerebellарную, бульбарную, спинальную (пирамидную и заднестолбовую, или паретическую и атактическую) и смешанную (cerebrocerebellарную, cerebробульбарную, cereброспинальную,

церебеллобульбарную, бульбоспинальную) — с поражением периферической нервной системы.

Возможно ремиттирующее и хроническое прогрессирующее течение рассеянного склероза.

При *ремиттирующем течении* заболевания выделяют три стадии: эксацербация — стадия появления новых или возобновления уже бывших патологических симптомов; ремиссия — стадия регресса этих симптомов; стадия стационарного состояния.

При *прогрессирующем течении* наблюдаются стадия нарастания патологических симптомов и стадия стационарного состояния.

Со временем наступает глубокая инвалидизация. Смерть наступает в основном от интеркуррентного заболевания (пневмония, уро-сепсис и др.). Возможен смертельный исход в связи с формированием бляшек на ветвях блуждающего нерва.

Спинальная жидкость — без патологических изменений.

Лечение. Назначают противовоспалительные, десенсибилизирующие, стимулирующие обмен веществ, симптоматические и другие средства: антибиотики, пипольфен, димедрол, супрастин, переливание крови (по 100—150 мл 1 раз в 10 дней—4—5 раз на курс), дезоксирибонуклеазу, никотиновую кислоту, витамины группы В, прозерин, пирогенал. Назначают также ЛФК, массаж.

В ряде клиник для лечения рассеянного склероза, особенно в стадии обострения, применяют кортикостероидные гормоны (преднизолон, дексаметазон). Однако гормональная терапия сопряжена с изменением реактивности, снижением тонуса симпатoadrenalной системы. Так как в условиях хронической инфекции имеет место вторичная недостаточность иммунокомпетентной системы с истощением адаптационных механизмов организма, гормонотерапия при этом заболевании должна проводиться с определенной осторожностью.

Кафедрой нервных болезней Киевского медицинского института предложена следующая схема лечения: 1) 10 мл 40 % раствора глюкозы, 1 мл 5 % раствора тиамин хлорида и 2 мл 1 % раствора никотиновой кислоты внутривенно (в одном шприце) в течение 10 дней; 2) затем проводится лечение пирогеналом, который вводится внутримышечно в количестве 50 МПД (минимальных пирогенных доз), каждый последующий день доза пирогенала увеличивается на 50 МПД до 500 МПД (дозу подбирают индивидуально, исходя из состояния больного), всего 10—12 инъекций на курс; 3) с введением пирогенала сочетают подкожные инъекции 0,05 % раствора прозерина (начиная с 0,2 мл до 1—2 мл, ежедневно увеличивая дозу на 0,2 мл); 4) биогенные стимуляторы (алоэ, ФиБС, стекловидное тело или плазмол) в течение 20 дней;

5) цианокобаламин по 200—300 мкг внутримышечно в течение 20 дней.

Через 6—8 месяцев курс повторяют.

Острый рассеянный энцефаломиелит

Острый рассеянный энцефаломиелит (ОРЭМ) представляет собой острое инфекционно-аллергическое заболевание нервной системы, вызывающее диффузные воспалительные очаги различного размера в головном и спинном мозге. По патогенезу может быть первичным и вторичным. В первом случае острый энцефаломиелит развивается вследствие первичного внедрения в нервную систему фильтрующегося нейротропного вируса. Вторичный острый энцефаломиелит развивается на фоне гриппа, малярии, туляремии и других острых инфекций.

Патоморфология. Изменения при этом заболевании носят сосудисто-воспалительный характер. Очаги воспаления локализуются в различных участках головного и спинного мозга и поражают не только белое вещество, как при рассеянном склерозе, но и серое, а также распространяются на мозговые оболочки, задние корешки и периферические нервы. На фоне отека, гиперемии и клеточной инфильтрации различных нервных структур наблюдаются множественные микронекрозы, очаги демиелинизации. Склеротические бляшки при этом не образуются.

Клиническая картина чрезвычайно полиморфна. Заболевание начинается остро с повышения температуры тела до 38—39 °С. У больных появляются недомогание, боль в мышцах, головная боль, тошнота, рвота. Поражение головного мозга может проявиться судорожными припадками, нарушением сознания, ге-мипарезами, гемианопсией, гиперкинезами, атаксией, афазией, бульбарными, глазодвигательными и другими расстройствами.

Церебральные симптомы сочетаются с оболочечными (ригидность мышц затылка, симптомом Кернига и др.). Поражение спинного мозга приводит к развитию параплегии, проводниковым и сегментарным расстройствам чувствительности, нарушению функций тазовых органов.

Вовлечение в патологический процесс спинномозговых корешков и периферических нервов обуславливает развитие парестезии и боли.

Течение. Заболевание протекает остро, нередко с тяжелым общим состоянием больного. Через 2—3 недели наступает затихание неврологической симптоматики. Заболевание, как правило, заканчивается выздоровлением с умеренно выраженными последствиями (снижение зрения, легкая атаксия т. д.). Иногда остаются более выраженные двигательные и другие расстройства. Ремиссии, в отличие от рассеянного склероза, при остром рассеянном энцефаломиелите не наблюдаются.

Лечение. В остром периоде применяют противовоспалительные (антибиотики, салицилаты, гексаметилентетрамин), десенсибилизирующие (димедрол, пипольфен) препараты, кортикостероидные гормоны, симптоматическое лечение, тиамин хлорид, цианокобаламин, а также физиотерапию (соллюкс, ультрафиолетовое облучение, ионофорез новокаина).

В восстановительном периоде назначают прозерин, дибазол, никотиновую кислоту, алоэ, плазмол; из физиотерапевтических методов—лечебные ванны (хвойные, йодобромные и др.), парафиновые аппликации, ЛФК, массаж. В период остаточных явлений рекомендуется санаторно-курортное лечение (Пятигорск, Мацеста, Одесса и др.).

Профилактика сводится к устранению факторов, способствующих ослаблению защитных свойств организма и изменяющих его реактивность: предупреждению переохлаждения, переутомлений, воздействий вредных токсических агентов на производстве.

МЕДЛЕННЫЕ ИНФЕКЦИИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В последние годы среди инфекционных заболеваний нервной системы выделен ряд заболеваний (подострый склерозирующий панэнцефалит, болезнь Крейтцфельда—Якоба, боковой амиотро-фический склероз), вызываемых медленными вирусами, характеризующихся длительным инкубационным периодом (месяцы и годы), т. е. вирусами медленного действия, вызывающими затяжные хронические прогрессирующие заболевания.

Боковой амиотрофический склероз — хроническое прогрессирующее заболевание с неоднородной, окончательно еще не установленной этиологией (наследственно-семейная, инфекционно-вирус-ная), поражающее в основном двигательные проводящие пути.

Патоморфология. При боковом амиотрофическом склерозе основные патологоанатомические изменения локализуются в системе пирамидных путей. Поражаются мотонейроны продолговатого мозга, передние рога спинного мозга, нейроны двигательной зоны коры. Волокна пирамидных путей подвергаются демиелинизации. Распадаются осевые цилиндры. На месте распавшихся волокон развивается склероз за счет активизации клеток глии. Склерозирование особенно четко выражено по ходу пирамидных путей в боковых столбах спинного мозга. Обнаружены патоморфологические изменения и за пределами пирамидной системы — в задних столбах спинного мозга, в ножках мозжечка, в латеральной и медиальной петле, в подкорковом белом веществе. Кроме дегенеративных изменений обнаруживаются и воспалительно-сосудистые реакции в нервной системе.

Клиника. Первые признаки болезни чаще связаны с поражением мышц конечностей, а также мышц, иннервируемых бульбарными черепными нервами (языка, губ, гортани, мягкого неба, глотки). Процесс может начаться с поясничного или шейного утолщения спинного мозга или с продолговатого мозга.

Поражение мотонейронов обуславливает появление фибриллярных подергиваний мышц верхних или нижних конечностей с дегенеративной атрофией мышц и повышением их тонуса. При этом появляются патологические пирамидные знаки. Сухожильные и периостальные рефлексы вначале повышаются, а затем снижаются, т. е. появляются параличи смешанного типа. Заболевание прогрессирует, распространяясь на все большее количество двигательных клеток и пирамидных волокон. К двигательным расстройствам конечностей присоединяются парез, а затем и паралич мышц, иннервируемых IX, X, XII парами черепных нервов. За счет поражения двигательных ядер указанных черепных нервов у больных нарушается речь, глотание, фонация, сердечная деятельность, дыхание.

В некоторых случаях заболевание начинается бульбарным синдромом. Это самая тяжелая форма бокового амиотрофического склероза, которая приводит к смерти через 1,5—2 года.

Если процесс начинается с поясничного утолщения спинного мозга, течение болезни очень скоро принимает восходящий характер и затягивается до 7—8 лет. При развитии процесса с шейного утолщения заболевание принимает и восходящий и нисходящий характер, через 2—3 года присоединяется бульбарный синдром. Во всех случаях наступает смерть от поражения продолговатого мозга при явлениях асфиксии, аспирационной пневмонии или остановки сердца.

От истинного бокового амиотрофического склероза следует отличать *синдром бокового амиотрофического склероза*, который может иметь сифилитическую природу или развиваться вследствие нарушения спинального кровообращения на фоне остеохондроза или от каких-нибудь других причин. Клиническая картина при этом сходна с первичным боковым амиотрофическим склерозом, но болезнь длится дольше (до 10 и более лет), возможно периодическое улучшение состояния больного.

Лечение. Эффективных методов лечения нет. Применяются глюкоза, токоферол, иногда с тиамин хлоридом, никотиновая кислота (в больших дозах), цианокобаламин, активизирующие обмен аминокислот и способствующие регенерации миелина. Назначают антибиотики, прозерин, галантамин, аутогемотерапию, алоэ или плазмол. Из физиотерапевтических методов назначают ионо-форез цинка, ЛФК, массаж.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ РЕВМАТИЗМЕ И ДРУГИХ ДИФFUЗНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

В последнее время ревматические поражения нервной системы рассматривают как первичный, системный, поэтапно развивающийся деструктивный процесс в соединительной ткани.

Термин “коллагенозы” предложил Клемперер и Бер в 1940 г. Они, исходя из морфологических характеристик системного поражения соединительной ткани, объединили ряд заболеваний в группу коллагенозов. Позже было установлено, что в патологический процесс вовлекается преимущественно основное вещество соединительной ткани, а не коллагеновые волокна, что делает термин “коллагенозы” формально неправильным.

Этиология, Причина диффузных болезней соединительной ткани не совсем ясна. Некоторые авторы относят их к трофаневрозам, но большинство выдвигают на первый план инфекционно-аллергическую теорию.

Патогенез. Считают, что данные заболевания являются неспецифическим синдромом повышенной индивидуальной чувствительности к разнообразным факторам среды (охлаждение, гиперинсоляция, травмы, непереносимость химических веществ и др.). Согласно *иммуно-логической концепции* патогенеза при длительном воздействии иммунизирующих факторов поступающие в организм антигены стимулируют выработку и нарастание антител, что приводит к аутоксичности плазмы.

Антитела вступают в реакцию с антигенами, в результате чего вырабатываются особые вещества — киназы, нарушающие равновесие ферментных систем организма и приводящие к деструкции соединительной ткани.

Антигены, вызывающие увеличение гамма-глобулинов в крови, могут быть экзогенными, тесно связанными с *инфекцией*. Большое значение придается хронической (чаще стрептококковой) инфекции. Диффузные болезни соединительной ткани обычно возникают у лиц, имеющих очаговую вялотекущую тонзиллярную или одонтогенную инфекцию. В этих случаях заболевания возникают при выработке антител на слабые антигены. Образующиеся при их взаимодействии киназы повышают проницаемость капиллярной мембраны. Белок и вода выходят в прекапиллярные пространства, вызывают сдавление капилляров и обусловленную гипоксией деструкцию соединительной ткани.

Кроме того, данные заболевания могут возникать под влиянием длительного воздействия *токсических агентов*, например этилированного бензина и различных лекарственных веществ (суль-фаниламидов, лечебных сывороток и др.).

Патоморфология. В головном и спинном мозге при ней-роревматизме отмечается мукоидное набухание, гомогенизация, гиалиноз, частичный некроз, а также аллергические и метаболические изменения в сосудистых стенках в виде периваскулярного отека, диапедезных геморагии и лимфоидной инфильтрации. Изменение физико-химического состава крови при ревматизме (гипергиалуронидаземия) ведет к нарушению молекулярной структуры гликозаминогликанов (мукополисахаридов) и их деполимеризации, что способствует повышению проницаемости сосудистой стенки. Происходит также набухание и увеличение массы коллагеновых волокон, пролиферация клеток эндотелия, сужение просвета сосудов, ведущее к гемодинамическим расстройствам

с морфологическими изменениями в виде периваскулярного отека, диапедезных кровоизлияний, снижения тонуса сосудистой стенки.

В мягкой мозговой оболочке обнаруживается полнокровие, отек, множественные мелкие кровоизлияния, а также инфильтрация лимфоцитами и плазмócитами оболочек сосудов, проникающих в вещество мозга. Стенки сосудов набухшие, гомогенизированные, местами встречаются ангионекрозы. Обнаруживается неравномерная извитость сосудистых стенок в результате потери тонуса вен и мелких артерий. Местами встречаются измененные нервные клетки коры большого мозга, много клеток с отечной цитоплазмой и набухшими отростками, тело клетки разрыхлено. Попадают сморщенные темные нервные клетки и микроучастки клеточного запустения в отдельных участках коры большого мозга и мозжечка.

Глиальные элементы проявляют местами диффузную продуктивную реакцию в виде гиперплазии астроцитарной глии, особенно выраженную вблизи сосудов. Глиальные элементы в мозге собираются в узелки, которые обнаруживаются как в коре, так и в подкорке.

Классификация. Клинические наблюдения и патоморфологические исследования позволяют выделить определенные формы поражения нервной системы при ревматизме (малую хорею, церебральный васкулит, энцефалит, энцефаломиелит, энцефаломиелополирадикулоневрит), а также при других диффузных заболеваниях соединительной ткани — нейродерматомиозите, узелково-вом периартериите, склеродермии, системной красной волчанке и др.

Ревматическая хорея

Является наиболее распространенной формой ревматического энцефалита, поражающего в основном детей в возрасте от 6 до 15 лет. Девочки заболевают хореей значительно чаще, чем мальчики. В некоторых случаях ревматические поражения суставов или сердца предшествуют хорее, а в других—проявления неврологической симптоматики возникают первично.

Патоморфология. При ревматической хорее, так же как и при остром ревмагизме, установлено наличие узелков Ашофа—Талалаева в мышце сердца. В мозге, главным образом, обнаруживаются изменения в неостриарной системе, но в тяжелых случаях вовлекаются и другие отделы экстрапирамидной системы и кора большого мозга.

Клиника. Заболевание развивается медленно, исподволь и не сразу замечается окружающими. Ребенок начинает гримасничать, появляются насильственные подергивания в руках и ногах, которые в начале заболевания родители и учителя нередко принимают за шалости ребенка. Через несколько дней движения становятся быстрыми, некоординированными, возникает много лишних движений, затрудняющих походку, письмо, принятие пищи. Резко снижается мышечный тонус. Больной не может стоять, ходить, иногда нарушается речь и глотание. В тяжелых случаях больной ни минуты не может оставаться в спокойном состоянии — конечности разбрасываются в стороны, лицо искажается гримасами, больной причмокивает губами, вскрикивает. Сухожильные рефлексы понижены. Характерным для малой хорее является рефлекс Гордона II (при вызывании коленного рефлекса голень в течение нескольких секунд остается в положении разгибания, вызванном сокращением четырехглавой мышцы бедра).

Длительность заболевания от 1 до 3 месяцев. Болезнь может рецидивировать при обострении ревматического процесса или наличии факторов, аллергизирующих организм (беременность, переохлаждение, гиперинсоляция и др.). Иногда после перенесенной хорее в течение длительного времени могут наблюдаться гиперкинезы в ограниченной группе мышц, усиливающиеся при волнениях. Гиперкинезы нередко возникают в дистальных отделах конечностей и усиливаются при обострении ревматического процесса.

Лечение. Режим постельный. Назначают бензилпенициллин (калиевую и натриевую соли по 150000 ЕД четыре-пять раз в сутки внутримышечно) либо бициллин или экмоновоциллин, амидопирин (1—1,5 г в сутки в течение 8—10 дней), натрия салицилат по 0,5 г четыре раза в сутки, бугадион (по 0,075—0,15 г три раза в сутки). Показан кортизон (25 мг три раза в день) в сочетании с тиамин хлоридом и аскорбиновой кислотой, сложная микстура (адонизид, настойка валерианы, настойка пустырника по 5 мл, натрия бромид—3 г, вода дистиллированная — 200 мл) по одной столовой ложке три раза в день. Применяют гальванический воротник по Щербаку с кальция хлоридом, электросон.

Церебральный ревмоваскулит

Встречается преимущественно в зрелом возрасте. Поражение возможно в бассейне любой артерии мозга, однако чаще встречаются в зоне ветвей средней мозговой артерии или сосудов, васкуляризирующих мозжечок и отходящих по позвоночной артерии. Развитие дисциркуляторных явлений в большинстве случаев бывает инсультоподобным, клиническая картина отличается многообразием и транзиторностью симптомов.

Преходящие, или функционально-динамические, расстройства мозгового кровообращения, в основе которых чаще лежат не столько ангиоспазмы, сколько ишемизация ткани в районе пораженного сосуда или группы сосудов, иногда сопровождаются кратковременной потерей сознания, которое чаще бывает ненарушенным; больной впоследствии может самостоятельно рассказывать, при каких обстоятельствах происходило нарушение речи или развитие пареза. Анамнестически можно иногда установить, что, несмотря на молодой возраст больного, у него и раньше наблюдались кратковременные нарушения мозгового кровообращения.

Следствием остро развивающегося нарушения гемодинамики бывают гемипарезы, гемигипестезии и афазии (чаще в результате поражения в бассейне средней мозговой артерии). Эти явления обычно исчезают через несколько часов или носят более стойкий характер. Часто к ним присоединяются новые симптомы, вызванные распространением васкулита и вовлечением в патологический процесс новых участков мозговой ткани

У некоторых больных за несколько дней и недель до начала заболевания отмечалась ревматическая атака. При осмотре таких больных обнаруживаются явления сердечной декомпенсации, низкое артериальное давление, повышение температуры тела, увеличение СОЭ и лейкоцитоз. В случаях отсутствия очаговой симптоматики бывает нелегко дифференцировать сосудистый процесс от воспалительного.

Неврологические симптомы при поражении головного мозга в зоне васкуляризации ветвей средней мозговой артерии не всегда стойки, в анамнезе у таких больных часто отмечаются кратковременные нарушения мозгового кровообращения. Это характерно и в отношении тромбозов других ветвей наружной и внутренней сонных и позвоночной артерий. Закупорка задней мозжечковой артерии проявляется вариантами синдрома Валленберга—Захарченко.

Ревматический энцефалит

Клинически характеризуется прогрессирующим течением с органической симптоматикой, указывающей на преимущественно корковую локализацию патологического процесса. Этот термин охватывает ряд четко очерченных *неврологических форм* — нехореические ревматические гиперкинезы (ревматическая торзионная дистония), синдром паркинсонизма, гипоталамический синдром, мозговой ревматизм с эпилептиформными припадками, ревматические психозы, вегетодистонии и невротические состояния.

Таким больным нередко ставят диагноз шизофрении, маниакально-депрессивного, пресинильного, синильного психоза, атеросклероза. Обычно у таких больных со временем наступает деградация личности при бедности неврологической симптоматики. На секции обнаруживаются эндартерииты, захватывающие менингеальные и корковые сосуды, образование мелких очагов размягчения.

Ревматический геморрагический менингоэнцефалит

Является результатом очередной атаки ревматизма. Чаще наблюдается у детей и юношей. Начало заболевания нередко бурное, с высокой температурой, инсультообразное, с нарушением сознания (от оглушенности до сопорозного и коматозного состояний). Клиническая картина зависит от локализации геморрагических очагов, их величины и количества. Острому периоду заболевания может сопутствовать психомоторное возбуждение. Больные, как правило, не помнят острый период. Течение заболевания нередко осложняется эпилептиформными судорожными припадками. Рано выявляются менингеальные симптомы. Как правило, первый период заболевания характеризуется явлениями раздражения коры большого мозга и оболочек (отмечаются резкая головная боль, рвота, психомоторное возбуждение, оболочечные симптомы). В дальнейшем наступает фаза угнетения коры большого мозга. Появляется сонливость, в тяжелых случаях развивается коматозное состояние. В этот период обнаруживаются очаговые симптомы в виде моно- или гемиплегии, афазии. Спинномозговая жидкость кровянистая, цитоз $1-15 \cdot 10^9$ в 1 л.

Геморрагический менингоэнцефалит иногда осложняется суб-арахноидальным кровоизлиянием. Нередко этому предшествует чрезмерная интоксикация, активизирующая аллергические процессы.

Геморрагический менингоэнцефалит нередко приходится дифференцировать с кровоизлиянием в головной мозг, особенно если у больного наблюдается сочетание ревматического эндокардита с гипертонической болезнью.

Ревматический энцефаломиелит

Является сравнительно редкой клинической формой ревматического поражения нервной системы. В его основе лежат деструктивные изменения в стенках сосудов, мелкие очаги воспаления или некроза преимущественно в сером веществе головного мозга с вовлечением подкорковых узлов, гипоталамической области, коры и ретикулярной формации. В спинном мозге очаги встречаются в сером веществе задних рогов, поэтому его симптоматика напоминает симптоматику сирингомиелии. При поражении передних рогов обнаруживаются локальные атрофии мышц с фибриллярными подергиваниями. По разнообразию клинических симптомов напоминает и рассеянный склероз, с которым его также нужно дифференцировать.

Ревматический энцефаломиелополирадикулоневрит

Наблюдается при распространении васкулита как на центральный, так и периферический отделы нервной системы. При этом поражаются крупные нервные стволы, проходящие вблизи пораженных суставов. На первый план выступают симптомы поражения периферического звена нервной системы (радикулит, радикулоневрит), в том числе черепных нервов (лицевого, тройничного, реже — отводящего, глазодвигательного).

Гипоталамический синдром ревматической этиологии

Встречается довольно часто. Считают, что примерно в трети случаев генез гипоталамического синдрома — ревматический.

Обычно развитие гипоталамического синдрома нарастает медленно. Больные теряют бодрость, у них снижается работоспособность, пароксизмально наступает состояние общего дискомфорта, снижается самооценка, уверенность в своих силах. Отмечается тенденция к ипохондрическому развитию личности. Чаще встречаются вегетативно-сосудистая и нейроэндокринная формы.

Таким образом, поражение нервной системы при ревматизме отличается значительным полиморфизмом клинической симптоматики.

Нейродерматомиозит

Представляет своеобразное поражение соединительнотканых элементов мышечной системы и кожи.

Заболевание может начаться остро (после перенесенной ангины) или развиваться медленно. Постепенно появляется общая слабость, боль в конечностях, отечность, гиперпигментация, атрофии мышц и отдельные уплотнения подкожной клетчатки.

Различают острую и хроническую формы. При *острой форме* явления быстро нарастают, повышается температура до 39—40 °С, нарастает кахексия. При *хронической форме* постепенно нарастает слабость, появляется боль, тугоподвижность в суставах. Поражение мышц часто носит симметричный характер, они делаются плотными и болезненными при пальпации.

Тонус мышц и сухожильные рефлексы обычно понижаются. Иногда появляются отеки лица и конечностей, кожная сыпь. В подкожной клетчатке, окружающей крупные суставы, откладываются соли кальция, иногда эти уплотнения прорываются и из них вытекает белая жидкость. Могут поражаться внутренние органы (миокардит, плеврит, поражение интерстициальной ткани легких с исходом в фиброз, гепатит, нефрит и др.). Поражение нервной системы носит различный характер — возникает боль по ходу периферических нервов с выраженными симпаталгиями, иногда обнаруживаются менингеальные и энцефаломиелитические явления.

Узелковый периартериит

Представляет собой системное поражение мелких артерий и артериол разных органов. Морфологически заболевание характеризуется развитием по периферии мелких артерий узловатых утолщений.

Клиническая картина разнообразна в связи с вовлечением в процесс многих органов и систем. Чаще поражается периферическая нервная система, чем центральная. Узелковый периартериит может быть причиной геморрагического менингоэнцефалита, отека мозга, эпилептических припадков, ишемических невритов и других симптомов органического поражения нервной системы.

Склеродермия

Наблюдается в любом возрасте, женщины болеют несколько чаще, чем мужчины. Развивается болезнь медленно, постепенно. Различают три стадии заболевания — отек, индурация и атрофия. Появляется отек кожи и подкожной клетчатки в области лица, туловища и конечностей. Кожа над пораженными участками блестящая, упругая, при давлении пальцем не оставляет углублений. В стадии индурации кожа и подкожная клетчатка не берется в складку. При склерозировании кожа теряет свою исчерченность, становится тонкой, атрофичной, появляются изъязвления в дистальных фалангах. Чаще поражается кожа лица. Различают очаговую и генерализованную формы заболевания.

Системная красная волчанка

Различают острую и хроническую формы красной волчанки.

Острая форма характеризуется бледно-красными и красными отечными высыпаниями, чаще на лице, которые сливаются в пятна. Высыпания могут обнаруживаться на туловище, ягодицах, конечностях, чаще на кистях и пальцах, реже на слизистых оболочках. Они напоминают себорейную экзему или экссудативную эритему. Иногда очаги сочетаются с пузырьками и корками. Течение тяжелое с высокой температурой, септическими явлениями, общей слабостью, болью в суставах и мышцах.

Хроническая форма начинается появлением розово-красных пятен, покрытых серыми чешуйками, которые снимаются с большим трудом. В области очага кожа истончена, атрофируется. К основным симптомам красной волчанки относятся гиперемия, гиперкератоз и атрофия. К этому нередко присоединяются невралгии, полирадикулоневралгии, эпилептиформные припадки, вегетативные и неврологические реакции.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ СИФИЛИСЕ

Сифилис нервной системы обычно возникает у больных, не получавших противосифилитического лечения или лечившихся недостаточно. Под сифилисом нервной системы объединяют ряд заболеваний, связанных с проникновением в нервную систему бледной трепонемы и выражающихся в первичном (поздний, эктодермальный, или паренхиматозный, нейросифилис) или вторичном (ранний, мезодермальный, или мезенхимный, нейросифилис) поражении нервной ткани. Эти заболевания характеризуются различным патогенезом, патоморфологической анатомией и клиническими проявлениями, но имеют общую этиологию.

Этиология. Возбудителем всех форм сифилиса нервной системы является бледная трепонема (*treponema pallida*). В истории изучения нейросифилиса был период, когда его поздние формы объясняли интоксикацией, возникающей в результате сифилитического поражения печени и других органов. Однако обнаружение в 1910 г. Штрассманом бледной трепонемы в случае менингоэнцефаломиелита, а затем обнаружение трепонемы в паренхиме мозга больных прогрессирующим параличом и спинной сухоткой (Ногуши, Янель), а также экспериментальные исследования доказали, что не только ранние, но и поздние формы нейросифилиса возникают в связи с проникновением в нервную систему бледной трепонемы.

Патогенез. Поражение нервной системы при сифилисе связано с проникновением бледной трепонемы в сосуды, оболочки и вещество нервной системы. Бледная трепонема проникает в указанные ткани гематогенным и лимфогенным путем. Последний путь, по-видимому, является основным. В субарахноидальном пространстве спинного мозга бледная трепонема может обнаруживаться вскоре после первичного заражения. Она попадает сюда по периневральным щелям спинномозговых корешков из регионарных лимфатических узлов. Гематогенным путем бледная трепонема проникает в спинномозговую жидкость при повреждении гемато-энцефалического барьера.

Достигая лимфогенным путем мягких мозговых оболочек, бледная трепонема вызывает в них гиперергическое воспаление, так как оболочки к этому времени бывают уже sensibilizированы гематогенной генерализованной инфекцией. Воспаление при этом характеризуется экссудативными явлениями. В дальнейшем, по мере изменения реактивности ретикулоэндотелиальной ткани оболочек, в картине воспаления начинают преобладать пролиферативные и рубцовые процессы. Наряду с оболочками воспалительный процесс поражает и сосуды нервной системы, периневрий и эндо-неврий корешков и периферических нервов, т. е. весь мезенхимный аппарат нервной системы.

С течением времени вырабатывается местный мезенхимный иммунитет, и мезенхима теряет способность задерживать бледные трепонемы, обезвреживая их. Тогда последние проникают в паренхиму центральной нервной системы, вызывая в ней дегенеративные изменения. При этом развиваются заболевания с непосредственным поражением вещества головного и спинного мозга в отличие от ранних форм, характеризующихся поражением оболочек и сосудов нервной системы.

В патогенезе нейросифилиса большое значение имеет способность трепонем менять свои биологические свойства в отдаленные от времени первичного заражения сроки, что отчасти определяет имеющиеся различия форм поражения нервной системы в раннем и позднем периодах заболевания сифилисом.

Большое значение следует придавать также состоянию макроорганизма (конституциональные особенности, условия жизни и т. д.).

Поражение нервной системы токсическими веществами, особенно алкоголизм, вызывающий склеротические процессы в тканях и повышающий проницаемость сосудов и мягких мозговых оболочек, предрасполагают к заболеванию наиболее тяжелыми формами нейросифилиса. Травматические повреждения нервной системы могут явиться моментом, определяющим очаговую фиксацию сифилиса. Имеет значение также своевременность и полноценность лечения, проведенного при первичном заражении трепонемами.

Классификация. В связи с различными сроками возникновения поражения нервной системы, различными патогенезом и патоморфологическими изменениями, различной локализацией патологического процесса и различными клиническими проявлениями выделяют несколько форм нейросифилиса, которые могут быть отнесены к раннему или позднему периоду заболевания. Клинические формы, возникающие в течение первых 3—5 лет после заражения, относят к *раннему нейросифилису*. Общим для них является поражение тканей мезенхимного (мезодермального) происхождения — сосудов, оболочек мозга, поэтому ранний нейросифилис называют еще *менинговаскулярным*. *Поздний нейросифилис* возникает спустя 15—25 лет после первичного заражения. При нем поражается паренхима головного и спинного мозга, т. е. ткани эктодермального происхождения.

Выделяют следующие формы раннего и позднего сифилиса.

Ранний нейросифилис: сифилитический менингит, менингоэнцефалит, менингомиелит, менингоэнцефаломиелит, моно- и полиневрит, эндартериит, гумма головного и спинного мозга.

Поздний нейросифилис: спинная сухотка, прогрессивный паралич, миотрофический спинальный сифилис, спинномозговой спастический паралич Эрба (комбинированный склероз).

Диагноз нейросифилиса может быть установлен в тех случаях, когда у больного, зараженного сифилисом, обнаруживают единичные симптомы поражения нервной системы, не укладывающиеся в определенную клиническую форму, например симптом Ар-гайла Робертсона, снижение или отсутствие рефлексов на ногах, корешковые зоны чувствительных расстройств и т. п.

Наиболее частыми симптомокомплексами являются сифилитический менингит, сифилитический эндартериит, гумма головного и спинного мозга, спинная сухотка, прогрессивный паралич (последний рассматривается в учебниках психиатрии).

Сифилитический менингит

Патоморфология. При макроскопическом исследовании обнаруживается утолщение и помутнение оболочек. В случаях гуммозного менингита видны серо-красного цвета бугорки величиной с просыное зерно, рассеянные в мягкой мозговой оболочке. Изменения оболочек более выражены на нижней поверхности мозга. Гистологически в оболочках головного мозга обнаруживаются инфильтраты, состоящие из лимфоцитов и плазматических клеток. Экссудат появляется на нижней поверхности мозга в области хиазмы, затем по цистернам распространяется на всю нижнюю поверхность и боковую борозду. Наряду с диффузным воспалением оболочек могут наблюдаться милиарные гуммы (скопления лимфоидных, плазматических и гигантских клеток), располагающиеся на нижней поверхности мозга и по ходу крупных сосудов. Воспалительный процесс в оболочках нередко переходит в корешки черепных нервов и спинного мозга.

Клиника. Сифилитический менингит может протекать скрыто, в виде острого и хронического заболевания.

Скрытая форма менингита протекает без клинических проявлений или со стертой симптоматикой. Больные могут жаловаться на головную боль, головокружение, легкое нарушение зрения, слуха. Объективно при этом не выявляется признаков очагового поражения нервной системы, могут быть обнаружены лишь умеренно выраженные вегетативные расстройства. О поражении оболочек свидетельствуют изменения спинномозговой жидкости, в которой обнаруживается небольшое увеличение количества лимфоцитов и белка, положительные глобулиновые реакции, изменение реакции Ланге. Скрытый, или асимптомный, сифилитический менингит развивается в первичном и вторичном периоде сифилиса и встречается особенно часто у больных, которые не лечились или не завершили курс лечения, через год-полтора после заражения. Однако и в более поздние сроки, через 5 лет и более, исследование спинномозговой жидкости может выявить наличие скрытого менингита. Эта форма поражения мозговых оболочек легко поддается лечению при применении противосифилитической терапии.

Острая форма сифилитического менингита возникает обычно во вторичном периоде, когда трепонемы поступают в большом количестве в субарахноидальное пространство головного и спинного мозга. Заболевание начинается остро, повышается температура тела до 38 °С, появляется головная боль, головокружение, шум в ушах, светобоязнь, тошнота, рвота. На глазном дне иногда обнаруживается гиперемия или отек диска зрительного нерва. Менингеальные симптомы бывают нерезко выражены. При локализации воспалительного процесса на нижней поверхности головного мозга нарушаются функции черепных нервов, чаще всего глазодвигательных, что сопровождается птозом, двоением в глазах. Нередко наблюдается анизокория, вялость зрачковых реакций.

В спинномозговой жидкости, вытекающей под повышенным давлением, увеличивается число клеток до 200-Ю⁶ в 1 л и более, количество белка до 6000—12000 мг/л, положительны глобулиновые реакции, а также реакции Вассермана и Ланге. Под влиянием специфического лечения симптомы заболевания проходят быстро, дольше сохраняются изменения спинномозговой жидкости.

Хроническая форма сифилитического менингита развивается в третичном периоде сифилиса, через 3—5 лет после первичного заражения. Основным его симптомом является головная боль различной локализации, усиливающаяся в ночное время. Иногда головная боль сочетается с головокружением, рвотой. Менингеальные симптомы выражены обычно незначительно. Характерно поражение черепных нервов. Чаще страдает

глазодвигательный нерв, что сопровождается двоением в глазах, птозом, расходящимся косоглазием, нарушением подвижности глаза, мидриазом. Может быть обнаружен также симптом Аргайла Робертсона (с. 114). При поражении *отводящего нерва* наступает двоение в глазах и сходящееся косоглазие. Очень часто поражается зрительный нерв. На глазном дне отмечается картина неврита, или застойного диска, снижается острота зрения, суживается поле зрения. При поражении *зрительного пути* может возникнуть гемианопсия. Нередко в процесс вовлекаются *лицевой и преддверно-улитковый нервы*. Поражение последнего может иногда быть единственным симптомом заболевания. При этом возникает шум в ухе, сопровождающийся снижением слуха, вплоть до полной глухоты. Поражение преддверной части нерва сопровождается головокружением. Очень тягостным для больных бывает вовлечение в процесс *тройничного нерва*. Его поражение вызывает невралгию с приступами интенсивной лицевой боли, расстройства чувствительности в области лица, снижение роговичного рефлекса и в ряде случаев — трофический нейрокератит. При поражении *оболочек* на верхнебоковой поверхности мозга могут возникать очаговые неврологические синдромы, нередко генерализованные и джексоновские эпилептические припадки. В спинномозговой жидкости находят лимфоцитарный плеоцитоз до $300-10^6$ в 1 л и увеличение количества белка до 6000—10000 мг/л, положительные глобулиновые реакции, реакцию Вассермана.

Прогноз в целом благоприятный при применении специфического лечения, вызывающего рассасывание гуммозных образований.

Сифилитический менингоэнцефалит

Патоморфология. Наряду с характерным для сифилитического менингита утолщением и помутнением оболочек, высыпанием узелков (мелких гумм), появлением лимфоцитарной и плазмоцитарной инфильтрации характерно распространение воспалительного процесса на вещество головного мозга. Воспалительный процесс проникает в мозг по ходу сосудов.

Клиника. Сифилитический менингоэнцефалит развивается в первые 3—5 лет после заражения. Он чаще протекает остро. К головной боли, головокружению, иногда рвоте и менингеальным симптомам присоединяются признаки поражения вещества мозга. Могут возникнуть моно- и гемипарезы, расстройства речи, альтернирующие синдромы, ядерные поражения различных черепных нервов, расстройства чувствительности, координации движений и другие очаговые симптомы. В спинномозговой жидкости обнаруживают те же изменения, что и при сифилитическом менингите.

Прогноз сифилитического менингита зависит от распространенности, локализации процесса и своевременного назначения специфического лечения.

Сифилитический менингомиелит

Патоморфология. Мозговые оболочки в очаге воспаления утолщены и мутны. Гистологически в них определяется лимфоцитарная инфильтрация с примесью плазмоцитов. Инфильтраты располагаются преимущественно периваскулярно. Воспалительные изменения распространяются и на вещество спинного мозга. Больше страдает серое вещество. Наряду с воспалительными очагами обнаруживаются очаги размягчения. На месте очагов воспаления возникают соединительно-тканые и гуммозные рубцы.

Клиника. Заболевание развивается через несколько лет после заражения сифилисом. Начинается с парестезии и корешковой боли, локализующихся соответственно уровню поражения оболочек и вещества спинного мозга. К боли присоединяются расстройства рефлексов, глубокой чувствительности, что соответствует преимущественному поражению задних отделов спинного мозга. В дальнейшем может развиваться синдром поражения поперечника спинного мозга с нижним спастическим парапарезом, нарушением чувствительности и функций тазовых органов. В спинномозговой жидкости обнаруживают те же изменения, что и при менингите. При развитии спаечного процесса возможен ликвородинамический блок.

Прогноз при раннем начале специфической терапии относительно благоприятный.

Сифилитический менингоэнцефаломиелит

Патоморфология. Воспалительные изменения в оболочках и веществе головного мозга, описанные выше, одновременно поражают оболочки и вещество всей центральной нервной системы.

Клиника. Заболевание может протекать остро, по-Достро или хронически. Наряду с более или менее выраженными менингеальными симптомами отмечаются моно- и гемиплегии, поражение черепных нервов, генерализованные и джексоновские судорожные приступы, расстройства функции тазовых органов, исчезновение глубоких рефлексов на ногах. В клинике могут преобладать церебральные или спинальные симптомы. У некоторых больных они распределяются равномерно.

В спинномозговой жидкости обнаруживаются умеренные изменения, свидетельствующие о серозном воспалении, положительная реакция Вассермана.

Лечение бывает успешным при своевременной диагностике.

Сифилитический моно- и полиневрит

Патоморфология. Первичное поражение нервов при сифилисе встречается редко и проявляется развитием в нем пролиферативного воспаления или гумм. Чаще наблюдается переход воспалительного процесса с прилежащих тканей или сдавление нерва специфическими экзостозами, гуммами, аневризмами сосудов, сифилитически пораженными лимфатическими узлами, т. е. развивается вторичный неврит. Локтевой, седалищный и малоберцовый нервы поражаются чаще других.

Клиническая картина сифилитического неврита, развивающегося во вторичном периоде заболевания, не отличается от клиники неврита другой этиологии. Часто возникают невралгии тройничного, седалищного нервов, межреберная невралгия. Существование сифилитического полиневрита до настоящего времени многими авторами оспаривается. Его возникновение может быть объяснено лекарственными препаратами, содержащими ртуть и мышьяк, которые применяются в лечении различных форм сифилиса.

Сифилитический эндартериит

Патоморфология. При васкулярной форме нейросифилиса сосуды мозга (артерии и вены) страдают первично, без выраженного воспалительного процесса в мозговых оболочках. При этом наблюдаются явления эндо- и периваскулита, гуммозного артериита и флебита. Наиболее частым проявлением сосудистого поражения является облитерирующий эндартериит. При нем отмечается пролиферация эндотелия, утолщение интимы и фибринозное замещение мышечных и эластических волокон. Сосудистые стенки в области инфильтрата могут некротизироваться с образованием в этих местах тромба. Одновременно может наблюдаться фиброзное эксцентрическое разрастание внутренней оболочки. В некоторых случаях пролиферация интимы сопровождается более или менее полной облитерацией сосудистого просвета. При этом так же, как при образовании тромба, лишенное питания мозговое вещество подвергается размягчению. Кровоизлияния при сифилитическом васкулите возникают редко.

. Клиника. Заболевание начинается в первые 2—3 года после заражения сифилисом и характеризуется сочетанием общемозговых и очаговых симптомов. Вначале возникает головная боль, которая может приступообразно усиливаться, иногда сопровождаемая рвотой. К ней присоединяются нарушения памяти, снижение интеллекта. Затем появляются очаговые симптомы, зависящие от локализации сосудистого поражения. Чаще страдает бассейн средней мозговой артерии, поэтому характерно возникновение геми- или моноплегии, сопровождающейся афазией при поражении левого полушария, расстройств чувствительности по геми- или монотипу, апракто-агностического синдрома при поражении теменной доли. Афазия может быть и самостоятельным симптомом. При поражении вертебро-базилярного сосудистого бассейна возникают альтернирующие синдромы (Вебера, Бенедикта, Валленберга—Захарчен-ко, Фовилля и др.), гемианопсия, бульбарный синдром. Указанные симптомы могут развиваться остро, без потери сознания, что характерно для ишемических инсультов, обусловленных тромбозом артерий среднего и мелкого калибра. Иногда возникают коматозные формы инсульта с резко выраженными общемозговыми симптомами. Инсульту при облитерирующем эндартериите обычно предшествуют предвестники в виде преходящих очаговых неврологических расстройств. Характерна повторяемость тромботических инсультов. При этом могут вовлекаться различные сосудистые бассейны. Молодой возраст больных и отсутствие поражения клапанов сердца помогают установлению правильного этиологического диагноза. В ряде случаев, при постепенной облитерации сосудистого просвета, неврологические синдромы развиваются постепенно, в течение недель и месяцев. При этом могут наблюдаться не только парезы, расстройства чувствительности, речи, но и другие симптомы, например паркинсонизм при поражении сосудов, питающих подкорковые узлы.

Сифилитический эндартериит сосудов спинного мозга встречается редко, может протекать остро, подостро и хронически, вызывая картину менингомиелита чаще всего в грудном отделе (с соответствующими признаками поражения белого или серого вещества) или всего поперечника спинного мозга.

В диагностике сосудистых форм раннего сифилиса имеет значение молодой возраст больных, у которых отсутствуют признаки поражения клапанного аппарата сердца, наличие симптома Аргайла Робертсона. Так как поражение сосудов часто комбинируется с воспалительным процессом в оболочках головного и спинного мозга, в спинномозговой жидкости обнаруживают небольшой лимфоцитарный плеоцитоз, увеличение белка, положительные глобулиновые реакции и реакцию Ланге. Реакция Вассермана также бывает положительной в крови и спинномозговой жидкости.

Прогноз сифилитического эндартериита благоприятный при проведении специфической терапии.

Гумма головного и спинного мозга

Патоморфология. Помимо диффузного гуммозного поражения оболочек наблюдается образование ограниченных (солитарных) гуммозных узлов, которые берут начало в твердой или мягкой мозговой оболочке, прорастая в мозг и сдавливая его. Локализуются они чаще на верхнелатеральной поверхности полушарий, реже — на нижней поверхности головного мозга, еще реже — на поверхности спинного мозга. При внешнем осмотре гумма представляет собой неправильной формы опухолевидный узел размером от просяного зерна до голубиного яйца. Обычно гуммы бывают множественными. Они имеют серовато-красный цвет и мягкую студнеобразную консистенцию. С течением времени они становятся фиброзными, твердыми, распадающимися в центре.

При микроскопии в гуммах обнаруживают полиморфные клетки, иногда полибласты и фибробласты: преобладают мелкие лим-фоидные и плазматические элементы. На периферии гумм наблюдаются гигантские клетки Лангганса. Сдавливая мозговое вещество, гуммы вызывают его размягчение, некроз с последующим склерозом.

Клиника. Гумма головного мозга развивается в третичном периоде сифилиса, через 3—5 лет после заражения, и, как и другие формы третичного периода, встречается у нас в стране крайне редко. Клинически она характеризуется в первую очередь головной болью, нарастающей с течением времени. Кости черепа обычно бывают чувствительны к поколачиванию. К головной боли присоединяются другие симптомы повышенного внутричерепного давления: застойные диски зрительных нервов, брадикардия, рвота, оглушение. Гипертензионный синдром сочетается с очаговой симптоматикой. В связи с частым расположением гумм на верхнебоковой поверхности полушарий возникают джексоновские эпилептические припадки, постепенно развиваются параличи и нарушения чувствительности по монотипу. Прорастая твердую мозговую оболочку, гумма может нарушить и целостность костей черепа. При локализации гуммы на нижней поверхности мозга чаще всего подвергается сдавлению зрительный перекрест, в связи с чем возникает битемпоральная гемианопсия. Одновременно отмечаются признаки поражения и других черепных нервов.

Клинические проявления гуммы спинного мозга также зависят от ее локализации и вызывают симптомы, характерные для опухоли спинного мозга, т. е. картину неуклонного сдавления поперечника спинного мозга. Специфическая терапия при гуммах головного и спинного мозга бывает мало эффективна, поэтому приходится прибегать к хирургическому лечению.

ПОЗДНИЙ НЕЙРОСИФИЛИС - Спинная сухотка

Патоморфология. Патоморфологические изменения возникают преимущественно по ходу отростков первого чувствительного нейрона, находящегося в спинномозговых узлах. Страдают преимущественно корешки спинного мозга и их продолжение в задних рогах и задних канатиках спинного мозга. Однако патологический процесс не ограничивается указанными структурами, страдают и оболочки головного и спинного мозга, черепные и спинномозговые нервы, серое вещество спинного мозга и др. При внешнем осмотре спинной мозг представляется тонким, покрытым мутной и утолщенной, особенно на задней поверхности, мозговой оболочкой. Спинномозговые корешки тонкие, плоские. На разрезе спинного мозга отмечается сужение и сморщивание задних канатиков. В отличие от передних и боковых, они имеют серую окраску. Название “сухотка” спинного мозга соответствует тому впечатлению, которое производит “ссохшийся”, т. е. уменьшенный и уплотненный спинной мозг больного.

Микроскопически в мягкой мозговой оболочке наблюдается воспалительная реакция, выраженная сильнее в свежих случаях. В поздних стадиях в оболочках доминируют рубцовые изменения. Вслед за оболочками страдают корешки спинного мозга. В них обнаруживают картину воспаления и атрофию. Наиболее резко поражаются корешки в зоне вхождения в спинной мозг, где их сдавливает фиброзно утолщенная мягкая мозговая оболочка и разросшаяся краевая глия. При исследовании спинного мозга обнаруживают дегенерацию задних канатиков преимущественно на уровне поясничного утолщения. В тонком и клиновидном пучке происходит восходящее перерождение, наблюдаются также сосудисто-воспалительная реакция, заместительный глиоз, очаги некроза и атрофии нервных волокон. Поражаются также волокна серого вещества, которые соединяют задние и передние рога (рефлексколатерали). Иногда подвергаются атрофии клетки передних рогов.

Среди других нервных структур, подвергающихся изменениям при спинной сухотке, следует отметить черепные нервы, поражение которых в отдельных случаях выступает на первый план. Чаще других страдают зрительный, глазодвигательный, отводящий и слуховой нервы. Они, как и корешки спинного мозга, подвергаются дегенерации.

Клиника. Сухотка спинного мозга относится к поздним сифилитическим поражениям нервной системы. Первые ее признаки появляются через 10—15 лет после заражения, а иногда и позже.

Правда, описывают отдельные случаи возникновения сухотки уже через 2—3 года. Такое раннее развитие заболевания связывают с пожилым возрастом или резким ослаблением организма (алкоголизм, травмы и др.) и понижением в связи с этим иммунной реактивности. Спинной сухоткой заболевают около 1,5—2 % больных сифилисом.

Симптоматология спинной сухотки зависит от поражения различных анатомических структур нервной системы и последовательности этих поражений. В зависимости от преобладания тех или иных анатомо-клинических проявлений выделяют три стадии заболевания: невралгическую, атактическую, паралитическую.

Невралгическая стадия. Заболевание обычно начинается с корешковой боли, которая носит острый, “стреляющий”, “пронизывающий” характер. Болевые приступы бывают молниеносными, непродолжительными, длящимися всего 1—2 с. Однако такие приступы обычно повторяются, иногда беспрерывно следуя один за другим в течение часов и даже дней. Чаще всего такая боль локализуется в нижних конечностях, иногда ограничиваясь

сегментом одного корешка. Она может появляться как в одной, так и одновременно в двух конечностях. Возникает вначале в связи с изменением погоды, переохлаждением и другими внешними причинами: в поздних стадиях ее появление становится беспричинным. Нередко повторные приступы боли локализируются в новых местах, что делает ее похожей на боль ревматического происхождения. Боль объясняется ранним поражением при сухотке спинномозговых корешков, в том числе и проходящих в них симпатических волокон, и их сдавливанием измененными мозговыми оболочками.

Не менее редким симптомом начальной стадии сухотки спинного мозга являются парестезии. Больные ощущают чувство онемения, жжения, стягивания как в конечностях, так и в области туловища. Особенно характерно наличие такого стягивания на уровне сосков и ниже. У больных создается впечатление корсета. Нередко парестезии носят характер холодových, что также мучительно воспринимается больными. Гипостезия возникает чаще всего в области иннервации корешков Th5—Th6 (зона Гитцига), по медиальному краю предплечья и латеральному краю голени и стопы. В тех же участках тела может возникать и гиперестезия. При появлении расстройства чувствительности у больных исчезает болезненность при сдавлении локтевого нерва в области локтевого

•отростка (симптом Вернадского) и при сильном сжатии пяточного сухожилия (симптом Абади).

Нередким симптомом являются приступы боли во внутренних органах — табетические кризы. Последние сопровождаются нарушением функций того органа, в котором возникает боль. Наиболее типичны желудочные кризы, при которых мучительная боль в чревной области сопровождается многократной рвотой. Боль усиливается под влиянием движений, при малейшем изменении положения тела. Приступы боли повторяются многократно в течение дня, иногда затягиваясь на одну-две недели. Она может быть поводом для ошибочной диагностики язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки и даже ненужных операций.

Кризы могут проявляться болью в других органах, описана кишечная боль, сопровождающаяся поносом, а также гортанная, сердечная, мочепузырная и др. Возникает боль в связи с поражением симпатических волокон и узлов.

Довольно ранним симптомом сухотки спинного мозга являются изменения рефлексов. Глубокие рефлексы постепенно снижаются и полностью выпадают. Чаще других не вызываются коленные и ахилловы рефлексы, в поздних стадиях заболевания утрачиваются также рефлексы на верхних конечностях. Брюшные рефлексы и кремастерные при этом долго сохраняются. Патологические рефлексы Бабинского и другие не вызываются. Нарушения рефлексов бывают симметричны, но иногда наблюдается утрата одного коленного рефлекса.

Перерыв рефлекторных дуг влечет за собой снижение мышечного тонуса. Мышцы конечностей становятся дряблыми, объем активных и пассивных движений в суставах увеличивается, наблюдается “переразгибание” суставов.

Уже в первой стадии заболевания наблюдается изменение зрачков. Наиболее характерным признаком является вялость или отсутствие реакции зрачков на свет, при сохранении реакции на конвергенцию и аккомодацию (симптом Аргайла Робертсона). Несмотря на то что этот симптом не является патогномоничным признаком нейросифилиса, все же до последнего времени он не утратил своего диагностического значения при определении сифилитической природы процесса. Наряду с нарушением световой реакции зрачков

наблюдается их сужение (паралитический миоз), неравномерность (анизокория), изменение форм зрачков, которые приобретают неправильные или угловатые очертания.

У 10—15 % больных в процесс вовлекаются зрительные нервы. Вследствие ретробульбарного дегенеративного неврита развивается простая серая атрофия. У больных при этом снижается острота зрения, появляются скотомы, суживается поле зрения, нарушается цветоощущение. Первичная атрофия зрительных нервов может привести к слепоте за 1—2 года. Отмечено, что при наступлении слепоты приостанавливается развитие основного табического процесса.

Из других черепных нервов могут страдать глазодвигательные, слуховой, подъязычный.

В конце невралгической стадии нередко возникают нарушения функции тазовых органов. Половые расстройства выражаются вначале чрезмерным половым возбуждением, которое у мужчин может сопровождаться стойкой патологической эрекцией (приапизм). По мере нарастания процесса дегенерации в спинальных центрах наступает прогрессирующее снижение возбудимости вплоть до полной импотенции. Нарушения мочеиспускания начинаются с легкой задержки мочи, больному приходится тужиться для того, чтобы помочиться. Иногда задержка достигает такой степени, что мочу приходится выпускать катетером.

С течением времени задержка постепенно сменяется недержанием, моча постоянно выделяется по каплям, больной не ощущает ее прохождения через мочеиспускательный канал из-за расстройства чувствительности. Чаще всего мочепузырные расстройства выражены умеренно. Имеется склонность к запору, иногда отмечается слабость сфинктеров прямой кишки.

Атактическая стадия. Переход заболевания во вторую стадию характеризуется преобладанием в клинической картине признаков прогрессирующей спинальной атаксии. Вначале больные утрачивают способность ходить в темноте, сохранять равновесие стоя с закрытыми глазами. Днем они ходят уверенно, однако вскоре и при свете появляется шаткость, неуверенность при ходьбе. Больные начинают пользоваться палкой. Из-за шаткости они расставляют широко ноги, не чувствуя опоры под ногами, высоко поднимают стопу при каждом шаге и затем с размаху ставят ее на пол, как бы “штампуя” пятками. Становится трудно спускаться с лестницы, невозможно ходить в темноте. В этот период бывает резко выражен симптом Ромберга, описанный автором впервые у больных спинной сухоткой. Координаторные пробы (пальценосовую, пяточно-коленную) больные выполняют неловко.

Грубо нарушено мышечно-суставное чувство вначале в ногах, затем в руках. Больные утрачивают возможность узнавать положение конечностей и направление пассивных движений даже в таких крупных суставах, как коленный, тазобедренный. Может развиваться астереогноз. Атаксия, наблюдающаяся во второй стадии сухотки, обусловлена нарушением мышечно-суставного чувства в связи с дегенерацией тонкого и клиновидного пучка, а также поражением тех волокон задних корешков, которые направляются к спинномозжечковым путям.

Наряду с атаксией наблюдается прогрессирование тех симптомов, которые возникают в первой стадии заболевания, в частности зрачковых расстройств, нарушений функций тазовых органов.

Паралитическая стадия характеризуется усугублением атаксии. Последняя достигает такой степени, что больные утрачивают возможность самостоятельно передвигаться даже с помощью палки. Они теряют привычные трудовые навыки, перестают обслуживать себя. Из-за атаксии и резко выраженной мышечной гипотонии они бывают прикованы к постели.

В этой стадии возникают и трофические расстройства. Наиболее характерны костные дистрофии. Они выражаются в атрофии костной ткани, являющейся причиной частых патологических переломов. Последние возникают под влиянием несущественных травм легкого падения, неловкого движения, снятия сапога с ноги и т. п. и не вызывают боли. Резким изменениям подвергаются суставы. Суставные изменения — артропатии особенно поражают коленные суставы. Последние резко увеличиваются в объеме, достигая размеров детской головы, бывают отечны, деформированы. Их ощупывание, пассивные движения и надавливание не вызывают особой боли. При ощупывании может определяться крепитация в связи с наличием в суставе множества костных отломков. На рентгенограммах определяется остеопороз костной ткани, сочетающийся с ее разрастанием, нарушение целостности суставных отделов костей, множественные костные отломки в суставах.

Помимо костных дистрофий встречаются и другие трофические расстройства, в частности прободающая язва стопы, vitiligo—лепигментированные пятна на коже, различных очертаний и величины, окруженные гиперпигментированным участком кожи. В поздних стадиях заболевания наблюдается атрофия кожи и мышц с резким истончением подкожной жировой клетчатки и общим исхуданием, напоминающим раковую кахексию.

Психические нарушения в виде снижения памяти, бессонницы, нарастающего слабоумия возникают в тех случаях, когда у больного сухоткой спинного мозга развивается прогрессирующий паралич. Такой симптомокомплекс носит название табопаралича.

В диагностике спинной сухотки определенное значение имеет исследование спинномозговой жидкости. Она бесцветна, прозрачна, вытекает под слегка повышенным давлением. Количество белка нормально, но плеоцитоз наблюдается в большинстве случаев. Количество клеточных элементов при этом невелико, $20—30 \cdot 10^6$ в 1 л. Реакция Вассермана с небольшим количеством спинномозговой жидкости отрицательна, с большим — положительна в 80—90 %. При исследовании крови в начальной стадии заболевания реакция Вассермана положительна в 60—70 % случаев. С годами состав спинномозговой жидкости нормализуется, реакция Вассермана (при исследовании крови и спинномозговой жидкости) становится отрицательной.

Течение спинной сухотки хроническое, длительное. Болезнь продолжается в среднем 15—25 лет и более. В некоторых случаях, при развитии заболевания в пожилом возрасте или резком ослаблении организма, истощении нервной системы, спинная сухотка может протекать очень быстро. Быстро нарастают также зрительные расстройства у некоторых больных. Выделяются три наиболее-вероятных варианта течения: доброкачественный, или незавершенный, когда очень долго длится невралгическая стадия, не переходя в следующую; вариант с медленно прогрессирующими симптомами, при котором возможны даже ремиссии; “галопирующий”, с быстрым развитием атаксии и других симптомов, приводящих больного за 1—2 года к полной инвалидности. Первый вариант наиболее благоприятен для прогноза, который резко ухудшается при раннем развитии спинной сухотки и особенно у алкоголиков.

ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ НЕЙРОСИФИЛИСА

Основой диагностики нейросифилиса являются клинические данные. В типичных случаях диагностика хронического менингита, сифилитического эндартериита, спинной сухотки и других форм поражения нервной системы при сифилисе не вызывает особых затруднений. Однако нередко встречаются скрытые, атипичные формы заболевания, многие больные стараются скрыть наличие сифилиса в анамнезе, поэтому врачу нередко приходится сталкиваться с известными трудностями в постановке правильного диагноза.

Большое значение следует придавать анамнезу. Врач должен тактично и умело вступить в контакт с больным для получения правдивых анамнестических сведений. При отрицании заражения сифилисом имеет значение выяснение таких обстоятельств, как бесплодие, прерывание беременности и рождение мертвого ребенка у больной или жены больного, наличие дефектов развития у родившегося ребенка. Следует уделять также внимание последовательности развития патологических симптомов, их динамике.

Среди неврологических признаков нейросифилиса особое место занимают *изменения зрачков*. Неправильная их форма, миоз, анизокория и особенно симптом Аргайла Робертсона в неясных случаях свидетельствует о сифилитической природе процесса. Наличие простой серой атрофии зрительных нервов, поражение других черепных нервов, отсутствие коленных и ахилловых рефлексов — все это также следует учитывать при подозрении на сифилитическую этиологию заболевания.

Из лабораторных исследований основное значение имеет изучение *спинномозговой жидкости*. Почти при всех клинических формах, особенно в ранние сроки после заражения сифилисом, в спинномозговой жидкости отмечаются изменения, указывающие на серозное воспаление: небольшой плеоцитоз, состоящий преимущественно из лимфоцитов, увеличение количества белка, положительные глобулиновые реакции и специфические изменения коллоидных реакций Ланге. Во вторичном и несколько реже в третичном периоде, т. е. при раннем, реже позднем нейросифилисе, в спинномозговой жидкости бывает положительна реакция Вассермана. У меньшего числа больных она положительна и в крови. Помимо реакции Вассермана диагностическое значение имеют также осадочные реакции Кана и цитохоловая. Еще более ценна для диагностики *реакция иммобилизации бледной трепонемы* (РИБТ), особенно для выявления скрытых форм сифилиса, а также для исследования больных с колеблющимися показателями стандартных серологических реакций. *Реакция иммунофлюоресценции* (РИФ) чувствительнее РИБТ, но чаще дает неспецифические результаты. При серологической диагностике сифилиса нервной системы рекомендуется одновременная постановка реакции Вассермана, осадочных реакций Кана и цитохоловой пробы, а также РИБТ и РИФ. Положительный характер этих реакций можно рассматривать как доказательство сифилиса.

Основным методом лечения больных всеми формами нейросифилиса является *специфическая противосифилитическая терапия*, включающая применение пенициллина, висмута, мышьяка, йода. Лечение проводится согласно инструкции, утвержденной Министерством здравоохранения СССР № 06—14—4 от 10 марта 1976 г.

Специфическое лечение назначается больному после установления диагноза, подтвержденного лабораторными исследованиями, с учетом периода и формы сифилитического поражения, возраста

больного и особенностей состояния организма. Соответственно этим показателям определяется продолжительность, интенсивность терапии и ее характер. При комбинированном лечении необходимо придерживаться тактики смены препаратов в разных курсах, что позволяет предупредить привыкание бледной трепонемы к одному и тому же средству.

Наиболее распространенной методикой лечения больных сифилисом нервной системы является хронически перемежающаяся, с последовательным комбинированным применением препаратов пенициллина и висмута. У нелеченных больных первый курс лечения начинают с калия йодида (5—10 дней). Затем, чтобы избежать реакции обострения, назначают препараты висмута. После нескольких инъекций (3—4 бийохинола или 2—3 бисмоверола) назначаются препараты пенициллина, затем продолжается бийохинол или бисмоверол. Лицам пожилого возраста с поздними формами заболевания целесообразно до начала инъекций препаратов висмута и в перерывах между курсами лечения назначать препараты йода.

Примерная схема курсового лечения: 1) бийохинол по 2 мл внутримышечно через день (можно пентабисмол в той же дозировке) или бисмоверол по 1,5 мл 2 раза в течение одной недели;

2) пенициллин вводится внутримышечно каждые 3 ч в разовых дозах в зависимости от массы тела больного (при массе до 60 кг — по 50 000 ЕД, при массе от 60 до 80 кг — по 75 000 ЕД, при массе свыше 80 кг — по 100 000 ЕД); курсовая доза определяется из расчета по 170 000 ЕД на 1 кг массы тела, но не менее 10 200 000 ЕД; 3) пенициллин назначается в сочетании с постепенно нарастающими дозами пирогенала от 50 до 1000—1500 МПД;

оптимальной температурой при пиротерапии является 37,5—37,8 °С;

при отсутствии температурной реакции допустимо увеличение дозировки: бийохинол или пентабисмол по 2 мл (из расчета 40—50 мл на курс) или бисмоверол по 1,5 мл (курсовая доза 16—20 мл). В перерывах между курсами следует назначать препараты йода.

При проведении повторных курсов лечения показано более широкое использование эконовоциллина, а затем (6—8-й курсы) — бициллина. Вначале лечение проводится в количестве 4—5 курсов в год, на втором году проводится два курса, затем курсовые лечения проводятся ежегодно.

Проводя лечение висмутом, следует помнить о возможности возникновения гингивитов и стоматитов, в связи с чем назначают частые полоскания и орошения полости рта дезинфицирующими растворами и рекомендуют чистить зубы не менее 2 раз в день. Бийохинол противопоказан при атрофии зрительных нервов.

Лечение атрофии зрительных нервов начинают с витаминотерапии, затем назначают препараты висмута (бисмоверол). В первую неделю производят инъекции бисмоверола по 0,5 мл 2 раза в неделю. После 7—10 инъекций бисмоверола назначают пенициллин, который вводят по 40 000—50 000 ЕД через каждые 3 ч, не менее 12 000 000 ЕД на курс. При повторных курсах допускается эконовоциллин, бициллин не рекомендуется.

Помимо специфической терапии широко используется и *неспецифическое лечение*, зависящее от патогенеза и симптомов заболевания при раннем и позднем нейросифилисе. Во всех случаях показаны биостимуляторы (алоэ, стекловидное тело, плазмол и др.), витамины группы В, аскорбиновая кислота, никотиновая кислота, средства,

стимулирующие центральную нервную систему (пантокрин, настойки лимонника, стеркулии, заманихи, аралии, экстракт левзеи жидкий), рекомендуется лечебная физкультура.

Профилактика сифилиса осуществляется комплексно. Большое значение придается нравственно-гигиеническому воспитанию, санитарному просвещению, разъяснению опасности внебрачных половых связей. Проводится быстрая ликвидация очагов болезни путем раннего выявления, госпитализации и лечения больных; обследование лиц, имевших половой или тесный бытовой контакт с больными; профилактическое клинико-серологическое обследование работников детских учреждений, пищевых и коммунальных предприятий, водителей автотранспорта. Привлекаются к юридической ответственности больные сифилисом, уклоняющиеся от лечения.

Профилактика сифилиса нервной системы обеспечивается путем всестороннего обследования больного (исследование глазного дна, спинномозговой жидкости и т. д.) и лечения ранних проявлений заболевания; своевременной диагностики поражения сосудов для предупреждения острых нарушений мозгового кровообращения, а также исключения сифилитической этиологии у больных с невритами и другими неврологическими симптомокомплексами.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПОСЛЕ ПРОФИЛАКТИЧЕСКИХ ПРИВИВОК

Поражение нервной системы **после противооспенных прививок**. Первое описание неврологических осложнений после противооспенных прививок относится к 1897 г. (Фрейд). В начале это были единичные наблюдения, но когда противооспенная вакцинация приняла массовый характер, количество таких сообщений значительно увеличилось. В 20-х годах нашего столетия наблюдалась высокая летальность при такого рода осложнениях (30—60 %).

Патогенез. Имеются три точки зрения в отношении патогенеза поствакцинальных поражений нервной системы: 1) непосредственное воздействие на нервную систему вакцинального вируса; 2) активизация какого-то неизвестного возбудителя энцефалита; 3) аллергия макроорганизма. Последняя точка зрения в настоящее время получила наибольшее признание.

В пользу аллергической природы заболеваний нервной системы после противооспенных профилактических прививок свидетельствуют патоморфологические изменения в нервной ткани. Они проявляются, главным образом, в белом веществе головного и спинного мозга, располагаясь вокруг венных сосудов, и характеризуются демиелинизацией нервных волокон и пролиферацией клеток микроглии на фоне гиперемии и отека. На месте распавшихся нервных волокон формируются глиально-склеротические рубцы.

Клиника. Поствакцинальные поражения нервной системы могут развиваться в любом возрасте, но чаще в 6—15 лет после первой, реже — после второй вакцинации. Заболевание развивается на 9—12-й день после прививки. Начало его острое, бурное, сопровождается повышением температуры тела до 39—40 °С, ознобом, повышением СОЭ, гиперлейкоцитозом. Неврологическая симптоматика при этом позволяет выделить несколько клинических форм поствакцинальных осложнений: серозный менингит, менингоэнцефалит, энцефаломиелит, миелит.

Серозный менингит характеризуется резкой головной болью, тошнотой, рвотой, выраженными менингеальными знаками с наличием в спинномозговой жидкости лимфоцитарного плеоцитоза.

При *менингоэнцефалите*, кроме вышеуказанных симптомов, отмечаются нарушение сознания, психомоторное возбуждение, судорожные приступы, двигательные и чувствительные расстройства по гемитипу, альтернирующие синдромы и др. С распространением патологического процесса и на спинной мозг в клинической картине заболевания появляются нарушения функции тазовых органов (задержка или недержание мочи и кала).

Миелит проявляется выраженной болью опоясывающего характера (обусловленными поражением задних корешков и мозговых оболочек), проводниковыми расстройствами чувствительности, пара- и тетраплегией (в зависимости от уровня поражения спинного мозга), нарушением трофики и функций тазовых органов.

Течение неврологических осложнений после противооспенных прививок в большинстве случаев благоприятное. На протяжении нескольких дней может наступить выздоровление. Возможны остаточные явления после энцефалитической или энцефаломиелитической форм.

Поражение нервной системы после **антирабических прививок** наблюдаются у 0,15—0,5 % вакцинированных. Поражение нервной системы может развиваться после 4—7, иногда после 10—20 прививок. Причиной этих поражений некоторые авторы считают кроличий вирус “фикс”, который вводится в организм при антирабических прививках. Другие исследователи рассматривают поражение нервной системы при этом как abortивную форму бешенства, третьи — как следствие активизации неизвестной инфекции в *ор'*-организме. Наиболее распространена четвертая точка зрения, которая трактует эти осложнения как следствие алергизации организма вводимыми с вакциной антигенами.

Заболевают лица любого возраста, чаще дети первых лет жизни.

Патоморфология. Поражение нервной системы после антирабических прививок представляет собой негнойное диссеминированное воспаление нервной ткани с демиелинизацией, перивазальными некрозами и пролиферацией глии.

Клиника. Начало бурное, острое, температура тела 39—40 °С, отмечаются оглушенность, судороги. Неврологическая симптоматика укладывается в картину энцефалита, миелита, энцефаломиелита, полирадикулоневрита.

Самой тяжелой формой течения заболевания является восходящий паралич Ландри, когда процесс распространяется с периферических нервов нижних конечностей на спинной, а затем и головной мозг. При этом развивается бульбарный синдром, который может привести к смертельному исходу. Возможны случаи тяжелого поперечного миелита с грубыми остаточными явлениями (параличи, парезы, нарушение мочеиспускания).

Лечение должно включать десенсибилизирующие, дегидратирующие, противовоспалительные, симптоматические и общеукрепляющие средства: кортикостероидные гормоны (преднизолон, гидрокортизон—400—600 мг на курс); пенициллин—10000000—20 000 000 ЕД на курс или другой антибиотик; 1 % раствор димедрола по 1 мл под кожу (в течение 10 дней); кальция глюконат по 0,5 г 3 раза в день; 25 % раствор магния сульфата по 10 мл внутримышечно (в течение 10 дней); 40% раствор глюкозы по 20 мл внутривенно с 5 мл 40 % раствора гексаметилентетрамина через день (всего 10 вливаний); гамма-глобулин 9—12 доз внутримышечно через день № 3—4; витамины группы В, аскорбиновая кислота; обезболивающие (аналгин, амидопирин, фенацетин и др.);

противосудорожные (фенобарбитал, хлоралгидрат, тиопентал натрия и др.); в восстановительном периоде—физиотерапия, ЛФК, массаж, антихолинэстеразные средства (прозерин, галантамин, нивалин).

Профилактика послепрививочных поражений нервной системы заключается в тщательном врачебном осмотре перед прививкой, строгом соблюдении сроков оспопрививания и проведения других профилактических прививок после различных инфекций, строгом соблюдении техники вакцинирования. В течение всего периода введения антирабической вакцины противопоказано длительное пребывание на солнце, в парной, прием тепловых процедур, употребление алкогольных напитков.

Токсоплазмоз

Представляет собой заболевание, вызываемое токсоплазмой—простейшим, облигатным внутриклеточным паразитом. Выделяют *приобретенный* и *врожденный токсоплазмоз*.

В первом случае токсоплазмы попадают в организм человека при контакте с животным, больным токсоплазмозом (собака), или при употреблении пищевых продуктов, загрязненных выделениями больных собак, грызунов (фекалии, моча, слизь носа, слюна), в которых содержится возбудитель заболевания. Попадая в пищевой канал человека, токсоплазмы затем гематогенным путем распространяются на все органы и системы.

Врожденный токсоплазмоз развивается в результате попадания токсоплазм в организм плода с кровью матери, зараженной этими паразитами. Возбудитель, воздействуя на развивающийся плод, нарушает процесс эмбриогенеза, обуславливая возникновение пороков развития плода и уродств, иногда — внутриутробную смерть плода и выкидыш.

Пато морфологи я. Патоморфологические изменения при приобретенном токсоплазмозе изучены в экспериментах на животных. Установлено, что в центральной нервной системе развиваются явления некротического перивентрикулита, мелкие очаги некроза в субкортикальном белом веществе. В сосудах головного мозга, мягкой мозговой оболочки и хориоидальных сплетениях отмечаются признаки серозно-пролиферативного воспаления. Обнаруживаются также глазные патологоанатомические изменения (типа ретинита, хориоидита, иридоциклита) и изменения во внутренних органах (сердце, легкие, печень, селезенка).

Врожденный токсоплазмоз чаще, чем приобретенный, приводит к летальному исходу. В головном мозге умерших обнаруживаются более или менее значительные очаги обызвествления, участки размягчения мозгового вещества, полости, заполненные жидкостью. Как правило, отмечается гидроцефалия, обусловленная воспалительной и рубцовой облитерацией водопровода среднего мозга, отверстий Люшка или других участков ликворных путей. Истончение вещества полушарий мозга может достигать степени их полного исчезновения.

Обнаруживаются также результаты дизэмбриогенеза: анэнцефалия, отсутствие черепных костей, волчья пасть, заячья губа, микрофтальмия и другие дефекты развития.

Клиника приобретенного токсоплазмоза. Протекает как общее заболевание с мышечной и суставной болью, пят-нисто-папулезной сыпью, увеличением лимфатических желез, непостоянной лихорадкой. Поражение нервной системы проявляется в виде *менингоэнцефаломиеелита*: головная боль, рвота, менинге-альный синдром, моно- и гемипарезы и параличи, атаксия, нарушение функции черепных нервов. В спинномозговой жидкости невысокий лимфоцитарный плеоцитоз, в осадке иногда обнаруживаются токсоплазмы.

Течение приобретенного токсоплазмоза может быть острым, подострым и хроническим. Летальный исход возможен при энцефалите с поражением ствола при сопутствующей тяжелой пневмонии или миокардите.

Клиника врожденного токсоплазмоза характеризуется сочетанием признаков текущего воспалительного процесса в головном мозге и последствий ранее (внутриутробно) развившихся поражений головного мозга.

Особенно характерна *триада симптомов*: хореоретинит, гидроцефалия, очаги обызвествления в головном мозге. Кроме того, отмечаются менингеальные знаки, тонические и клонические судороги, парезы, параличи, олигофрения.

Неврологические симптомы могут сочетаться с пневмонией, миокардитом, гепатоспленомегалией, с выраженной желтухой. В спинномозговой жидкости отмечается лимфоцитарный плеоцитоз (до $500 \cdot 10^6$ в 1 л), ксантохромия (“канареечный” ликвор). На рентгенограмме черепа обнаруживаются обызвествления в глубоких отделах головного мозга, сосудистых сплетениях. Как и приобретенный, врожденный токсоплазмоз может протекать остро, подостро и хронически.

Диагностика токсоплазмоза основана на учете клинических данных, лабораторных исследованиях (серологическая реакция — реакция связывания комплемента с токсоплазменным антигеном и внутрикожная проба с токсоплазмином). При врожденном токсоплазмозе имеет значение акушерский анамнез матери (наличие выкидышей, мертворожденных).

Лечение состоит в повторных курсах хлорида, аминохоли-на и сульфадимезина. Длительность каждого курса 5—7 дней с интервалом 1,5—2 недели (всего 2—4 курса). Одновременно назначаются антигистаминные и дегидратирующие препараты, глютаминовая кислота, липоцеребрин.

Профилактика приобретенного токсоплазмоза заключается в тщательном соблюдении правил личной гигиены, проведении мероприятий по борьбе с грызунами и бездомными собаками.

В профилактике врожденного токсоплазмоза большое значение придается лабораторному обследованию беременных женщин с отягощенным акушерским анамнезом и своевременному применению лечения хлоридином и сульфадимезином.

Цистицеркоз

Этиология. Цистицерк представляет собой личиночную стадию (финну) ленточного глиста (*Taenia solium*), встречающегося у свиней. Яйца солитера попадают в желудок с загрязненной пищей, где под влиянием кислой среды плотная оболочка их растворяется и зародыш паразита попадает в кровь, прободая сосудистую стенку. При заносе кровью в головной мозг зародыш паразита с помощью крючьев проникает из капилляров в ткань мозга. Претерпевая здесь ряд изменений, он переходит в стадию финны, которая называется цистицерком — *Cysticercus cellulosae*. В мозге цистицерк живет 5—10 лет (до 30).

Патоморфология. Цистицерк локализуется чаще всего в коре большого мозга и в мозговых оболочках, иногда попадает в желудочки мозга (III и особенно IV), где свободно плавает в спинномозговой жидкости. Цистицерк редко бывает единичным (солитарный цистицерк), обычно встречаются множественные цистицерки, исчисляемые сотнями и тысячами. Цистицерк выглядит как пузырек, наполненный прозрачной жидкостью. На внутренней его поверхности видна головка — сколекс. Величина цистицерков колеблется от горошины до грецкого ореха.

Цистицерк оказывает на мозговую ткань механическое и токсическое воздействие. Он вызывает дегенеративные изменения в нервных элементах и реактивные воспалительные изменения в сосудах, оболочках и глиии. В результате вокруг цистицерка образуется фиброзная капсула, поверхность которой инфильтрируется эозинофилами и плазматическими клетками. Через определенное время цистицерк отмирает и обызвествляется. В сосудах мозга и оболочек часто отмечаются явления эндартериита, хронический воспалительный процесс развивается в оболочках мозга.

Клиника. Симптоматология цистицеркоза головного мозга во многом напоминает симптомы опухоли. Как и при опухоли, при цистицеркозе развивается *гипертензионный синдром* — головная боль, рвота, головокружение, застойные диски зрительных нервов. Тем не менее, есть и симптомы, отличные от тех, которые характеризуют опухоль. *Очаговые симптомы* характеризуются большей пестротой в связи с тем, что цистицеркоз чаще бывает множественным. Чаще, чем при опухолях, бывают эпилептические припадки, как генерализованные, так и очаговые. При этом джексоновские припадки отличаются полиморфизмом, начинаясь то с одних, то с других мышц. В клинической картине преобладают симптомы раздражения над симптомами выпадения. Грубые парезы, параличи развиваются редко. Очень часты психические расстройства — от псевдоневротических синдромов до тяжелых психических состояний. При цистицеркозе IV желудочка часто наблюдается *синдром Брунса*: при поворотах головы возникает сильнейшее головокружение, головная боль, рвота, брадикардия, нарушение сознания. Синдром Брунса возникает в связи с раздражением ядер блуждающего и преддверной части вестибулярного нервов, а также вследствие острой водянки при закупорке срединного отверстия IV желудочка.

Температура тела обычно нормальная. В спинномозговой жидкости — повышение давления, положительные белковые реакции, умеренный плеоцитоз и преобладают лимфоциты, но встречаются и эозинофилы. В крови отмечается эозинофилия. Характерна положительная реакция связывания комплемента с цистицеркозным антигеном в крови спинномозговой жидкости (реакция Боброва— Возной).

Для цистицеркоза головного мозга характерно ремиттирующее течение заболевания с выраженными обострениями. Колебания интенсивности симптомов связывают с движением цистицерков и их гибелью.

Течение болезни хроническое, медленное, больные нередко погибают (в эпилептическом статусе). При цистицеркозе IV желудочка возникает внезапная смерть. Благоприятно протекают единичные и немногочисленные цистицерки. После обызвествления цистицерков дальнейшее нарастание неврологических симптомов обычно прекращается.

Диагноз цистицеркоза ставится на основании наличия в клинической картине сочетанных признаков опухоли мозга и менингита, на основании преобладания синдромов раздражения над симптомами выпадения, ремиттирующего течения заболевания и приведенных выше лабораторных данных. Имеет значение ощупывание мышц и подкожно-жировой клетчатки, в которых могут быть обнаружены цистицерки. Из дополнительных методов исследования рекомендуется рентгенографический: на рентгенограммах черепа и мышц могут быть обнаружены обызвествленные цистицерки.

Лечение и профилактика. Цистицерк, расположенный в доступном месте, должен быть удален хирургическим путем. Однако операция эта паллиативного характера, так как цистицерк редко бывает одиночным. Большое значение имеют профилактика, состоящая в борьбе с глистными заболеваниями, и санитарно-гигиенические мероприятия.

Эхинококкоз

Этиология. Заболевание еще более редкое, чем цистицеркоз. Эхинококк — юная стадия (финна) небольшого ленточного глиста — *Taenia echinococcus*, живущего в кишках собак и волков. Заражение человека происходит непосредственно от собак или вследствие употребления зараженных овощей. В желудок попадают яйца, которые здесь лишаются своей оболочки. Освобождающиеся при этом зародыши через слизистую оболочку попадают в кровеносные и лимфатические сосуды и разносятся по всему организму. При проникновении зародыша в мозг развивается эхинококк.

Патоморфология. Эхинококк — пузырь с довольно толстой слоистой хитиновой оболочкой, наполненный прозрачной жидкостью, содержащей янтарную кислоту. Различают эхинококк однокамерный и многокамерный, или альвеолярный. Эхинококк вызывает в мозге реактивное воспаление, что приводит к образованию плотной капсулы, наружные слои которой инфильтрированы лимфоидными, плазматическими и эозинофильными клетками. Располагается он чаще всего в глубине полушарий. Величина эхинококка колеблется от горошины до куриного яйца. В некоторых случаях он растет наружу и, выходя на поверхность мозга, может узурировать кость.

Клиника эхинококка напоминает клинику опухоли головного мозга. При нем бывает выражен гипертензионный синдром, сочетающийся с очаговыми симптомами. Характерные изменения развиваются в костях черепа: они истончаются над эхинококком и в отдельных случаях могут разрушаться, открывая опухоли выход наружу. Эхинококковый пузырь в этих случаях прощупывается на поверхности черепа в виде плотной флюктуирующей опухоли. В крови эозинофилия. В ликворе бывают положительные белковые реакции, небольшой эозинофильный плеоцитоз, янтарная кислота.

Течение заболевания прогрессирующее.

Диагноз. Эхинококк головного мозга обычно диагностируется как опухоль. Мысль об эхинококке возникает при наличии у больного эхинококка печени или других органов. Имеют значение также эпидемиологические данные при контакте с животными. Диагностическое значение имеет эозинофилия в крови и спинномозговой жидкости. Для диагностики эхинококка пользуются реакциями Каццони и Гедина—Вейнберга. Реакция Каццони заключается во внутрикожном введении больному жидкости эхинококкового пузыря. Реакция считается положительной, если через 5—10 мин после инъекции появляется местный воспалительный инфильтрат. Реакция Гедина—Вейнберга состоит в связывании комплемента при смешении крови больного с антигеном (жидкостью эхинококкового пузыря).

Лечение и профилактика. Однокамерный эхинококк подлежит хирургическому лечению. Многокамерный эхинококк не подвергается оперативному удалению. В качестве профилактики применяются санитарно-гигиенические мероприятия и борьба с глистными заболеваниями.

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Больные опухолями головного мозга составляют около 4 % среди больных с органическими поражениями нервной системы. Опухоли головного мозга по частоте занимают пятое место среди опухолей других локализаций, уступая опухолям желудка, матки, легких и пищевода. Встречаются опухоли головного мозга в любом возрасте, однако отмечается некоторое их преобладание в пубертатном периоде и в возрасте 45—50 лет.

Происхождение опухолей головного мозга до настоящего времени не выяснено. Предполагают, что они развиваются из клеток, которые задержались на ранних стадиях своего превращения в зрелые формы. Реже опухоли возникают из зрелых клеток. В развитии опухолей головного мозга придается значение ряду эндогенных и экзогенных факторов (гормональные влияния, инфекции, травмы и др.).

Классификация. Опухоли головного мозга бывают первичными и вторичными (метастатическими), доброкачественными и злокачественными, одиночными и множественными. В клинике принято деление опухолей в зависимости от их расположения по отношению к веществу мозга. Различают опухоли вне мозговые (экстрацеребральные) и внутримозговые (интрацеребральные). Внутримозговые опухоли встречаются в полтора раза чаще, чем вне мозговые. Экстрацеребральные опухоли исходят не из самого вещества головного мозга, а из окружающих его тканей (оболочки мозга, сосуды, кости черепа).

По гистологической структуре выделяют глиомы, происходящие из глии, невриномы — опухоли черепных нервов, менингиомы, или арахноидэндотелиомы, — опухоли оболочек мозга, аденомы гипофиза, метастатические опухоли (рак, саркома) и другие более редко встречающиеся опухоли.

Основную часть опухолей головного мозга составляют *глиомы*. Это специфические опухоли головного мозга, исходящие из мозгового вещества. Чаще всего они характеризуются инфильтрирующим ростом. Размеры и консистенция их крайне разнообразны: от мелких до очень крупных, от мягкой до плотной консистенции. Глиозные опухоли могут кистозно перерождаться, иногда в них наблюдается отложение извести. Течение глиом также различно, иногда доброкачественное, иногда опухоли носят черты злокачественных новообразований.

По своим морфологическим особенностям глиомы делятся на несколько видов. Наиболее часто встречаются астроцитомы, спонгиобластомы, медуллобластомы. Астроцитомы состоят из зрелых клеток, локализуются в больших полушариях и мозжечке, обладают склонностью к образованию кист внутри опухоли. Растут они медленно и являются относительно доброкачественными. Мультиформные спонгиобластомы состоят из малодифференцированных глиозных клеток и относятся к злокачественным опухолям. Медуллобластомы состоят из медуллобластов, которые представляют собой настолько малодифференцированные клетки, что в них еще нет морфологических признаков глиозных или ганглиозных клеток. Будучи наименее зрелыми, они являются наиболее злокачественными опухолями глиомного ряда. Развиваются они в детском возрасте, почти исключительно в мозжечке.

Менингиомы. (арахноидэндотелиомы) — опухоли, исходящие из мозговых оболочек. Они состоят из клеток эндотелия и соединительной ткани. Опухоли инкапсулированные, доброкачественные. Нередко вызывают изменения в костях черепа соответственно месту

их расположения. *Невриномы* исходят из слоя нейролеммоцитов (шванновской оболочки) нерва. В полости черепа обычно располагаются в области мостомозжечкового угла. *Аденомы гипофиза* бывают трех видов: эозинофильные, базофильные, хромофобные. Иногда аденомы приобретают черты злокачественного новообразования, это *аденокарциномы*.

В нейрохирургии принята классификация опухолей головного мозга, отражающая их расположение в полости черепа, так как с ним связаны оперативные подступы к опухолям. По этой классификации различают опухоли *супратенториальные* (расположенные выше мозжечкового намета), *субтенториальные* (расположенные ниже мозжечкового намета) и *туберогипофизарные*.

Патогенез. Воздействие опухолей на головной мозг разнообразно. Некоторые из них непосредственно сдавливают головной мозг, вызывая деструкцию (менингиомы, остеомы и др.). Другие опухоли разрушают мозговое вещество, заменяя его своей тканью (глиомы, метастазы рака). Разрушение мозговой ткани обуславливает появление *очаговых симптомов*. Наряду с нарушением функции мозга в месте расположения опухоли, нарушаются функции как близко расположенных отделов мозга, так и отдаленных. Причиной этих функциональных расстройств является нарушение крово- и ликворообращения, вызванное опухолью, смещение опухолью отдельных частей мозга, а также воздействие на мозговую ткань продуктов патологического обмена опухоли. Значительную роль в нарушении функций мозга при опухолях играет *повышение внутричерепного давления*. В основе повышения внутричерепного давления лежат следующие факторы: увеличение размеров мозга за счет массы опухоли; отек и набухание мозга (отеком называют накопление жидкости в околососудистых и околочелюстных пространствах, набуханием мозга — коллоидно-химическое связывание воды с клетками мозга); избыточное накопление жидкости в желудочках мозга; застой крови в венозной системе мозга. Интенсивность повышения внутричерепного давления зависит от многих причин, в частности от локализации (близости к путям циркуляции спинномозговой жидкости), размеров, гистоструктуры опухоли.

Клиника. В клинике опухолей головного мозга выделяют три группы симптомов, общие, или общемозговые, очаговые и симптомы на расстоянии (вторично-очаговые).

Комплекс общемозговых симптомов, которые возникают при опухолях в связи с повышением внутричерепного давления, называется *гипертензионным синдромом*. К симптомам повышенного внутричерепного давления относятся: головная боль, рвота, головокружение, изменения пульса, психики, эпилептические припадки, поражения черепных нервов, изменения костей черепа, ликворосо-держущих пространств и спинномозговой жидкости, а также изменения глазного дна.

Головная боль — наиболее частый симптом опухоли головного мозга. Местная головная боль, ощущаемая в определенном отделе головы, может возникать вследствие раздражения опухолью черепных нервов (ветвей тройничного, языкоглоточного, блуждающего нервов), стенок венозных синусов, прилегающих к ним оболочек, крупных оболочечных и мозговых сосудов. Помимо местной, при опухолях головного мозга бывает и общая головная боль. Патогенез общей головной боли связывают с повышением внутричерепного давления. Общая головная боль бывает глубокой, разрывающей, распирающей, очень интенсивной. Головная боль при опухолях мозга редко бывает постоянной и прогрессивно нарастающей, чаще она возникает в виде отдельных приступов. Особенно характерно появление головной боли под утро, нередко она появляется при волнениях и особенно при физическом напряжении (при кашле, чихании,

поднятии тяжести и т. п.). Головная боль может зависеть от положения головы и тела в пространстве. *Вынужденное положение головы* при опухолях возникает рефлекторно вследствие раздражения черепных нервов и верхних шейных корешков, из-за влияния опухоли на движение спинномозговой жидкости и раздражения лабиринта.

Рвота обычно возникает легко и неожиданно, без предшествующей тошноты, особенно часто наблюдается утренняя рвота, возникающая натощак. Рвота очень часто провоцируется переменой положения головы. Большей частью рвота наступает на высоте головной боли. Патогенетически рвоту при опухолях головного мозга связывают с повышением внутричерепного давления, однако она может быть и очаговым симптомом, если опухоль локализуется субтенториально.

Головокружение проявляется в виде кажущегося вращения себя или окружающих предметов в определенном направлении (“системное” головокружение), а также в виде ощущения неустойчивости, покачивания, дурноты, внезапной слабости, потемнения в глазах, потери равновесия. Головокружение нередко сопровождается тошнотой, рвотой и бывает обычно не постоянным, а периодическим. Головокружение чаще всего бывает при опухолях, поражающих переднюю часть VIII пары или его пути в мозговом стволе и мозжечке. При полушарных опухолях оно встречается реже.

Изменения глазного дна и остроты зрения — один из наиболее важных объективных симптомов опухоли головного мозга. Изменения глазного дна проявляются в виде застоя и атрофии дисков зрительных нервов и кровоизлияний в окологидроцистальных отделах сетчатки. Возникновение застойных дисков при опухолях мозга связывают с механическим сдавлением зрительного нерва и сосудов в связи с повышенным внутричерепным давлением. В результате застоя венозной крови происходит отек и выпячивание диска зрительного нерва и окружающей его сетчатки. Возможно, в происхождении застойных дисков при опухолях мозга играют роль также явления интоксикации. Застойные диски характеризуются изменением цвета, они становятся серовато-красными, границы диска исчезают, окружающая диск отечная сетчатка становится синюшной, в ней теряются расширенные вены, диск увеличивается в размерах и выпячивается вперед. По ходу сосудов появляются кровоизлияния. Заключительной стадией застойных дисков является их вторичная (белая) атрофия.

При опухолях мозга атрофия зрительных нервов может быть и первичной, серой, если опухоли поражают зрительные нервы, зрительный перекрест или зрительные тракты.

Застойные диски бывают обычно двусторонними, но иногда встречается и асимметрия. Своеобразный феномен наблюдается при локализации опухоли на основании лобной доли: на стороне опухоли развивается первичная атрофия, с другой стороны — застойный диск (синдром Фостера—Кеннеди).

Субъективные признаки, сопровождающие застойные диски,— это кратковременное ослабление зрения в виде ощущения тумана или пелены перед глазами. При начинающейся атрофии зрительного нерва появляется стойкое снижение зрения.

Изменения психики довольно часто сопутствуют опухолям головного мозга и могут наблюдаться при опухолях любой локализации. Патогенез психических нарушений при опухолях мозга очень сложен. В ряде случаев психические расстройства бывают вызваны гипертензионным синдромом, в некоторых случаях они представляют собой очаговый симптом.

К наиболее частым психическим расстройствам при опухолях мозга относятся расстройства сознания. Они могут протекать пароксизмально, в виде приступов, но чаще развиваются постепенно, когда оглушение переходит в сопор, затем в кому, из которой больного не удастся вывести. Нарушения сознания типа оглушения наблюдаются в поздних стадиях болезни, на фоне гипертензионного синдрома. Больные не могут уследить за ходом беседы, говорят медленно, с остановками; они вялы, безучастны, молчаливы, перестают реагировать на обращенную к ним речь.

Эпилептические припадки. Выражением гипертензионного синдрома при опухолях мозга являются судорожные припадки. Они могут возникать при опухолях различной локализации (чаще опухолях височной и лобной доли). Очаговые, джексоновские припадки имеют топико-диагностическое значение.

Повреждения черепных нервов возникают при гипертензионном синдроме вследствие усиленного давления на их ядра, расположенные в области водопровода среднего мозга и на дне четвертого желудочка, из-за прижатия к костям основания черепа интрадуральных отрезков этих нервов, из-за сдавления корешков и ядер нервов в связи с выпячиванием частей мозга в отверстие мозжечкового намета, щель Биша или в большое затылочное отверстие. Особенно часто нарушается функция группы глазодвигательных и бульбарных нервов. Следует помнить, что поражение черепных нервов чаще представляет собой очаговый симптом опухоли.

Изменения пульса и дыхания наблюдаются на поздних стадиях опухоли. Они проявляются в бради- и тахикардии, нередко сменяющих друг друга. Часто встречается брадикардия, сопровождающая головную боль и рвоту. В терминальной стадии заболевания наблюдается тахикардия. Появление стойкой тахикардии, особенно вслед за брадикардией, является неблагоприятным прогностическим признаком. Изменения дыхания, как и пульса, могут выражаться в замедлении, ускорении, нарушении ритма. Нарушение дыхания, особенно его замедление, свидетельствует об угрожающе тяжелом состоянии больного.

Изменение спинномозговой жидкости. Давление спинномозговой жидкости чаще всего бывает повышенным, однако при опухолях, нарушающих сообщение между желудочками и субарахноидальным пространством, оно может понижаться. Изменение состава спинномозговой жидкости выражается в увеличении белка, обычно в 2—3 раза по сравнению с нормой. Иногда увеличивается содержание клеточных элементов за счет лимфоцитов. Опухолевые клетки обнаруживаются редко. Из других изменений спинномозговой жидкости заслуживает внимания ксантохромия.

Изменения костей черепа, обусловленные повышением внутричерепного давления, выражаются в общем истончении плоских костей черепа, в углублении пальцевых вдавлений, в расхождении швов. Помимо этого, изменяются некоторые особо чувствительные к повышению внутричерепного давления отделы черепа — спинка турецкого седла, клиновидные отростки, малые крылья основной кости, отверстия, через которые из полости черепа выходят нервы.

При опухолях возникают также местные изменения костей в непосредственном соседстве с опухолью (изъеденность, экзостозы и т. п.).

Изменение ликворосодержащих пространств мозга. При повышении внутричерепного давления меняются размеры и положение желудочков мозга и подпаутинных пространств. Эти изменения зависят от накопления спинномозговой жидкости в желудочках, массы и

расположения опухоли. При опухолях в задней черепной ямке спинномозговая жидкость накапливается в боковых и третьем желудочках. Изменения желудочков при внутрижелудочковых опухолях зависят от локализации последних. При опухолях полушарий большого мозга в первую очередь сдавливается, деформируется и смещается тот отдел одноименного бокового желудочка, в области которого развивается опухоль. Подпаутинное пространство по мере нарастания внутричерепного давления исчезает;

уменьшаются и цистерны мозга.

Очаговые симптомы при опухолях головного мозга зависят от локализации опухоли. Они отличаются чрезвычайным разнообразием.

При **опухолях лобных долей** возникает расстройство психики. Особенно характерна инертность, заторможенность психических процессов. Больные аспонтанны, безынициативны, отсутствует критика к своему состоянию, становятся неопрятными. При локализации опухоли в нижних отделах преобладают явления расторможенности, агрессивности, склонность к плоским шуткам, мория. Инертность психических процессов сочетается у больных с двигательной инертностью, возникает лобная или премоторная апраксия. Для опухолей лобных долей характерны эпилептические припадки. Нередко припадки начинаются с сочетанного поворота головы и глаз в сторону, противоположную опухоли. При локализации процесса в левом полушарии возникает моторная афазия и аграфия. На стороне, противоположной опухоли, может развиваться лобная атаксия. Парезы конечностей появляются при расположении опухоли в заднем отделе лобной доли. Характерны патологические рефлекс орального автоматизма, хватательные феномены. При базальной локализации опухоли нарушается обоняние, появляется синдром Фостера—Кеннеди.

Опухоли предцентральной извилины начинаются с джексоновских припадков. Вначале судороги ограничиваются небольшой группой мышц, соответствующих расположению опухоли. Постепенно приобретают тенденцию к распространению на соседние мышцы, а затем припадки, начинаясь с очаговых, становятся генерализованными. По мере роста опухоли судорожные припадки начинают сопровождаться слабостью мышц. Парезы вначале имеют преходящий характер, затем становятся стойкими и постепенно переходят в параличи.

Опухоли постцентральной извилины характеризуются сенсорными джексоновскими припадками, к которым постепенно присоединяются стойкие расстройства чувствительности на противоположной стороне.

Опухоли теменных долей характеризуются наличием чувствительных расстройств. В первую очередь нарушаются сложные виды чувствительности (чувство локализации, дискриминации, двумерно-пространственное чувство, стереогноз). Больные теряют ориентировку в собственных частях тела (нарушение схемы тела). Возникает теменная апраксия, больные утрачивают способность выполнять привычные действия. При поражении теменной доли левого полушария страдает чтение, письмо, счет при сохранении устной речи.

Для **опухолей височных долей** характерны эпилептические припадки. Порой при этом бывают обонятельные, вкусовые или слуховые ауры или галлюцинации. Нередко возникает височная атаксия. При поражении левой височной доли нарушаются речь (сенсорная, семантическая афазия) и связанные с нею чтение и письмо. Вследствие

воздействия опухоли на соседние участки мозга могут появиться стволовые симптомы (синдром Вебера) и признаки поражения подкорковых узлов (паркинсонизм).

Опухоли затылочных долей сопровождаются центральной гомонимной гемианопсией. При раздражении коры наступают фотопсии (ощущение мелькания искр, пятен и т. п. перед глазами). Оформленные зрительные галлюцинации бывают редко. Могут возникать метаморфозии и зрительная агнозия.

Опухоли таламуса вызывают расстройства чувствительности, гиперпатию и таламическую боль. Вследствие близости внутренней капсулы с проводящими путями нередко нарушаются функции всех анализаторов и возникают пирамидные расстройства.

При **опухолях мозгового ствола** поражаются черепные нервы. Типичны альтернирующие синдромы, которые постепенно прогрессируют по мере роста опухоли (70).

Опухоли мостомозжечкового угла. Обычно это невриномы преддверно-улиткового нерва или менингиомы. Первым симптомом опухоли бывает шум в ухе, который сопровождается снижением слуха. К поражению преддверно-улиткового нерва присоединяется парез мышц лица, нарушение чувствительности на соответствующей стороне лица. При вовлечении преддверной части VIII пары наблюдается нистагм, головокружение. По мере роста опухоли появляются мозжечковые симптомы на одноименной стороне и пирамидные на противоположной.

Для **опухолей мозжечка** основным очаговым симптомом является атаксия, дисметрия, адиадохокinez, снижение мышечного тонуса. Все эти симптомы при опухолях полушария мозжечка выражены на больной стороне, при опухолях червя бывают двусторонними. Опухоли червя сопровождаются особенно резкими нарушениями равновесия и походки. Пирамидная патология обычно выражена слабо.

Опухоли гипофиза. Аденомы гипофиза характеризуются ранним появлением битемпоральной гемианопсии, первичной атрофией зрительных нервов и увеличением размеров турецкого седла, которое может полностью разрушаться при крупных опухолях. Нередко наблюдается нарушение углеводного и водного обмена (полидипсия, полиурия). Для эозинофильной аденомы характерна акромегалия, для хромофобной — адипозогенитальная дистрофия, для базофильной — синдром Иценко—Кушинга.

Симптомы на расстоянии. Помимо первично-очаговых симптомов, обусловленных расположением опухоли и ее прямым воздействием на мозговую ткань, различают еще вторично-очаговые, или симптомы на расстоянии. К ним относятся симптомы по соседству и отдаленные.

Симптомами по соседству называются нарушения функций участков мозга или черепных нервов, располагающихся вблизи, но вне отделов мозга, непосредственно пораженных опухолью. К ним относятся, например, параличи глазодвигательного нерва при опухоли височной доли или признаки поражения продолговатого мозга при опухолях мозжечка.

Отдаленные очаговые симптомы — это нарушения функций отделов мозга или черепных нервов, значительно удаленных от места расположения опухоли. Примером отдаленных симптомов могут быть джексоновские припадки или битемпоральная гемианопсия при опухолях задней черепной ямки. Симптомы на расстоянии возникают обычно позже и выражены слабее, чем первичные.

Патогенез симптомов по соседству связывают с непосредственным давлением опухоли на соседние отделы мозга и нервы, прилегающие к опухоли, со смещением близлежащих отделов мозга, с отеком и набуханием мозговой ткани в окружности опухоли, со сдавлением артерий или вен соседних участков мозга. При злокачественных опухолях имеет значение также влияние токсических продуктов жизнедеятельности опухоли и ее тканевого распада на прилежащие отделы мозга.

В происхождении отдаленных симптомов играют роль механические факторы — повышение внутричерепного давления, смещение отделов мозга, вклинивание височной доли в щель Биша или в отверстие мозжечкового намета, вклинивание продолговатого мозга в большое затылочное отверстие.

Течение опухолей всегда прогрессирующее, но быстрота нарастания симптомов крайне различна. Зависит она и от локализации, и от структуры опухоли, и от возраста и общего состояния организма больного. Некоторые опухоли растут крайне медленно, начавшись в раннем детском возрасте, они могут развиваться в течение десятков лет. Другие же растут очень быстро и в течение нескольких месяцев после появления первых симптомов могут привести к смерти больного. Встречаются случаи бессимптомного течения опухолей мозга, когда они выявляются случайно на вскрытии.

Диагностика. Диагноз опухолей головного мозга складывается из трех моментов: установление опухолевого характера процесса; выяснение расположения опухоли (топический диагноз);

определение гистоструктуры опухоли.

Несмотря на широкое использование дополнительных методов исследования, клинический диагноз опухоли головного мозга нередко представляет трудности. В 4—5 % случаев опухолей головного мозга допускаются диагностические ошибки. Это связано с тем, что аналогичная симптоматика и течение бывают при ряде других заболеваний (абсцесс мозга, солитарный туберкул, гумма, цистицеркоз и др.). Кроме того, опухоли развиваются иногда остро, что дает повод к неправильному диагнозу воспалительного или сосудистого поражения мозга.

Топический диагноз также в ряде случаев бывает очень трудным в связи с наличием наряду с первично-очаговыми симптомами на расстоянии — по соседству и отдаленных. Для правильного определения расположения опухоли, помимо обследования больного, необходим тщательно собранный анамнез с точным установлением последовательности развития симптомов.

Распознавание гистологической структуры опухоли имеет значение для прогноза и решения вопроса о целесообразности и объеме хирургического вмешательства. Гистологический диагноз ставится на основании учета течения болезни, возраста больного, расположения опухоли.

Большое значение в диагностике опухоли имеют **вспомогательные методы исследования**: рентгеновские методы, электроэнцефалография, применение радиоактивных изотопов, эхоэнцефалография, компьютерная томография.

Обзорная рентгенография черепа (краниография). На краниограммах выявляются общие и местные изменения костей черепа. К общим изменениям относятся истончение костей свода черепа, укорочение и истончение спинки турецкого седла вплоть до полного ее

разрушения, углубление дна турецкого седла. При длительном нарастании гипертензионного синдрома может быть расширение отверстий, через которые черепные нервы покидают череп. Диффузно расширяются каналцы вен диплоэ.

Местные изменения костей черепа имеют вид локальных гиперостозов, узур, очагов обызвествления и усиленного развития борозд сосудов, участвующих в кровоснабжении опухоли. Примером местных изменений может быть расширение турецкого седла, разрушение его дна, выпрямление спинки, ее деструкция при опухолях гипофиза или расширение внутреннего слухового прохода и остеопороз пирамидки височной кости при невриноме слухового нерва.

Пневмография (пневмоэнцефалография и пневмовентрикулография). При наличии опухоли на пневмограммах изменяются положение, форма и размеры желудочков мозга и субарахноидальных пространств. Эти изменения различны в зависимости от локализации, величины, гистоструктуры и направления роста опухоли, что и помогает использовать пневмоэнцефалографию и пневмовентрикулографию для диагностики.

Ангиография. Важнейшим ангиографическим симптомом является смещение сосудов и их основных разветвлений. Диагностическое значение имеет также появление новообразованных сосудов. Ангиография помогает быстрому и точному установлению топографии опухоли и в ряде случаев позволяет судить о гистологической природе опухоли.

Электроэнцефалография. Основным характерным признаком электроэнцефалограмм при опухолях мозга считается появление медленных патологических волн. При выраженной внутричерепной гипертензии общие изменения биотоков коры преобладают над очаговыми. Доброкачественные поверхностные опухоли обуславливают изменение электрической активности в виде дельта-волн в участках коры, непосредственно прилегающих к опухоли.

Эхоэнцефалография. При опухолях, располагающихся в полушариях, срединные структуры смещаются в противоположную сторону, и, следовательно, смещается и М-эхо. Величина смещения может достигать 10 мм и более. При опухолях мозга, расположенных субтенториально, смещение М-эхо, как правило, не возникает, однако на эхоэнцефалограмме могут появиться другие, косвенные признаки опухоли, в частности признаки увеличения ширины желудочков, свидетельствующие о внутричерепной гипертензии.

Сканирование. Этот метод основан на свойстве радиоактивных изотопов, введенных в организм, концентрироваться в опухоли в большей степени, чем в окружающих тканях. Образующийся очаг повышенной радиоактивности может быть выявлен с помощью счетчиков. Использование сканирования дает возможность приблизительно в 50 % выявить опухоль и определить ее локализацию в пределах полушарий.

Компьютерная томография является очень точным методом диагностики опухолей головного мозга. Как уже отмечалось, рисунок мозга выявляется на томограмме в связи с различной плотностью белого, серого вещества, желудочков мозга. Изменения плотности мозгового вещества при наличии опухоли (участки повышенной плотности в местах фокальных кровоизлияний и участки пониженной плотности в местах некроза) позволяют увидеть опухоль на томограмме.

Лечение. Радикальным средством лечения опухолей головного мозга является ее *оперативное удаление*. Некоторые опухоли не поддаются хирургическому лечению ввиду своего расположения (опухоли мозгового ствола, таламуса) или инфильтрирующего роста и рецидивирования (медуллобластомы, множественные метастатические опухоли). В таких случаях для уменьшения внутричерепного давления показана *декомпрессионная трепанация*. Самые хорошие результаты хирургического лечения наблюдаются при арахноидэндотелиомах, невриномах слухового нерва, астроцитомах мозжечка. При некоторых опухолях эффективна *рентгенотерапия*. В последние годы в лечение опухолей головного мозга все более широко внедряется *химиотерапия*.

Целью *симптоматического лечения* опухолей головного мозга является уменьшение головной боли с помощью анальгетиков и снижение внутричерепного давления. Для понижения внутричерепной гипертензии применяют дегидратирующие средства, диуретики (40 % раствор глюкозы, 25 % магния сульфата, 10 % натрия хлорида, маннитол, мочевины, лазикс, дихлотиазид—гипотиазиды др.). По показаниям применяют также сердечные и другие симптоматические средства.

ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА

Опухоли спинного мозга встречаются реже опухолей головного мозга, но если учесть, что масса спинного мозга в 6 раз меньше массы головного мозга, то можно считать, что оба отдела центральной нервной системы одинаково предрасположены к опухолевому росту. Спинальные опухоли развиваются в любом возрасте, однако крайне редко до 10 и после 60 лет.

Классификация. Опухоли спинного мозга могут быть первичными и вторичными. *Первичные* исходят из ткани спинного мозга, его корешков и оболочек, *вторичные* — метастатические. В клинике принято деление опухолей спинного мозга на *интрамедуллярные*, которые развиваются из вещества самого мозга и располагаются внутри спинного мозга, и *экстремедуллярные*, которые образуются из оболочек, корешков, располагаясь вне спинного мозга. Экстремедуллярные опухоли в зависимости от их отношения к твердой мозговой оболочке делят на субдуральные (подоболочечные) и эпидуральные (надоболочечные). Экстремедуллярные опухоли встречаются значительно чаще, чем интрамедуллярные. Среди первичных опухолей спинного мозга наиболее частыми являются невриномы, арахноидэндотелиомы и глиомы. Невриномы происходят из клеток шванновской оболочки спинномозговых корешков. Они хорошо отграничены от окружающих тканей, легко доступны для радикального удаления. Арахноидэндотелиомы образуются из эндотелия паутинной оболочки. Как и невриномы, они доброкачественны. Глиомы составляют основную массу интрамедуллярных опухолей. В подавляющем большинстве случаев они недоступны для удаления.

Патогенез. Механизм развития симптомов при опухолях спинного мозга находится в тесной связи с расположением опухоли. Симптомы зависят от уровня локализации опухоли (шейный, грудной или другие отделы спинного мозга), от отношения опухоли к веществу спинного мозга (интра- или экстремедуллярная опухоль), от того, к какой поверхности спинного мозга (боковой, задней или передней) прилежит опухоль, от отношения опухоли к оболочкам мозга и от того, является ли опухоль доброкачественной или злокачественной. Опухоли спинного мозга оказывают непосредственное механическое воздействие на спинной мозг и спинномозговые корешки, сдавливая их. По мере давления на спинной мозг в нервных клетках и волокнах возникают вначале *функционально-динамические нарушения* в виде парабиоза с блокадой проведения по ним нервных импульсов. В дальнейшем развиваются микроструктурные изменения, которые вначале имеют обратимый характер, а затем переходят в необратимые изменения, заканчивающиеся дегенерацией клеток и волокон на уровне расположения опухоли, а также на протяжении дистального отрезка поврежденного волокна (*валлеровская дегенерация*). Помимо механического воздействия опухоли на нервную ткань имеет значение также сдавление опухолью корешковых и спинномозговых сосудов, что приводит к аноксии, набуханию и отеку нервной ткани.

Клиническая картина опухолей спинного мозга зависит от многих факторов (выше), однако есть симптомы, присущие всем опухолям спинного мозга.

Как экстремедуллярные, так и интрамедуллярные опухоли характеризуются медленным, неуклонным нарастанием картины сдавления (компрессии) спинного мозга (и поражения его поперечника или конского хвоста), обуславливающего *проводниковые расстройства*. Кроме механического фактора играет роль и ишемический, так как опухолью сдавливаются питающие спинной мозг сосуды. Уровень проводниковых расстройств зависит от расположения опухоли. Наряду с проводниковыми нарушениями возникают и *сегментарные расстройства* функций в тех зонах, которые соответствуют пораженным

сегментам серого вещества спинного мозга. Таким образом, у больных с опухолями спинного мозга постепенно нарастают двигательные, чувствительные расстройства, нарушается мочеиспускание и дефекация, в поздних стадиях заболевания развиваются пролежни.

Сдавление спинного мозга опухолью сопровождается сужением субарахноидального пространства до полного его закрытия. Наступает *блокада субарахноидального пространства*, являющаяся общим и почти специфическим симптомом опухолей спинного мозга, для выявления которой используют или контрастную рентгенографию или поясничный прокол, при котором обращают внимание на исходное давление спинномозговой жидкости и производят ликвородинамические пробы. Проба Квекенштедта заключается в следующем: во время поясничной пункции надавливают пальцами на яремные вены (в течение 10—15 с), в результате чего нарушается венозный отток от головы и давление спинномозговой жидкости повышается (определяется прибором для измерения давления спинномозговой жидкости или по скорости истечения спинномозговой жидкости из пункционной иглы). При наличии блокады субарахноидального пространства давление спинномозговой жидкости при надавливании на яремные вены не повышается.

Проба Стуккея состоит в глубоком сдавлении на уровне пупка (в течение 20—25 с) вен брюшной полости во время пункции, что также вызывает повышение давления спинномозговой жидкости в связи с затруднением оттока крови из венозной системы нижних отделов спинного мозга. При пробе Стуккея ускоряется ликвороток и в случае блокады субарахноидального пространства. Имеет значение также измерение остаточного давления спинномозговой жидкости после проб и извлечения 2—3 мл спинномозговой жидкости для анализа. При хорошей проходимости субарахноидального пространства давление спинномозговой жидкости почти не изменяется. При блокаде субарахноидального пространства оно может упасть до 0.

При опухолях спинного мозга наступают *изменения спинномозговой жидкости*. Эти изменения выражаются в белково-клеточной диссоциации и иногда в ксантохромии. Количество белка нарастает по мере развития блокады субарахноидального пространства до 300—500—800 мг/л, а иногда и более. Считают, что белок выделяется на поверхности опухоли, имеет значение также повышение проницаемости сдавленных опухолью сосудов.

Очаговые симптомы, опухолей спинного мозга вызываются повреждением опухолью спинномозговых корешков и сегментов спинного мозга на уровне ее расположения.

При локализации **опухоли в области верхних шейных сегментов** наблюдается спастическая тетраплегия, иногда в сочетании с вялым парезом мышц шеи. Боль локализуется в шее, надплечьях, ключице, расстройство чувствительности (проводникового типа) начинается с соответствующего уровня.

При **опухолях в области сегментов Cs—Cg и Th1 (шейного утолщения)** развиваются вялые параличи рук и спастические— ног. Локализация боли и уровень проводниковых расстройств чувствительности зависят от расположения опухоли. Может быть синдром Бернара—Горнера. Расстройства функции тазовых органов при опухолях шейного отдела длительное время отсутствуют, когда же появляются, то носят характер периодического недержания мочи или императивных позывов.

Опухоли грудного отдела характеризуются опоясывающей болью, проводниковыми расстройствами чувствительности, спастическими параличами нижних конечностей, расстройством мочеиспускания по центральному типу.

При локализации **опухоли в поясничном отделе** развивается корешковая боль, проводниковые расстройства чувствительности и параличи, носящие признаки как вялых (чаще), так и спастических. Рано нарушается функция тазовых органов.

При опухолях крестцовых сегментов боль локализуется в стопе, по задней поверхности бедра и в аногенитальной области, развиваются параличи мышц, сгибающих стопу, голень и бедро, расстройства чувствительности имеют вид “штанов наездника”. Рано и грубо страдают функции тазовых органов, развивается истинное недержание или задержка мочи и кала, импотенция. В крестцовой области возникают обширные пролежни.

Опухоли конского хвоста характеризуются жестокой болью в нижних конечностях и в наружных половых органах. Сравнительно рано утрачиваются рефлексы, расстройства чувствительности и параличи возникают поздно. Часто развиваются пролежни и нарушения мочеиспускания (задержка).

Течение опухолей спинного мозга прогрессирующее. Темп развития симптомов зависит от многих факторов, главным образом от злокачественного или доброкачественного характера опухоли. В развитии *экстрamedуллярных опухолей* различают три стадии.

1) Невралгическая (корешковая) стадия характеризуется усиливающейся болью, которая сопровождается парестезиями (онемение, чувство “ползания мурашек” и т. п.). В этой стадии иногда удается обнаружить корешковые расстройства чувствительности. Снижаются рефлексы, если их дуги проходят через поврежденные корешки. Следствием сдавления передних корешков могут быть парезы мышц.

2) Стадия Броуна — Секара заключается в том, что по мере роста опухоль начинает сдавливать прилежащую к ней сторону спинного мозга. Если она располагается на боковой поверхности спинного мозга, возникает картина поперечного его поражения (синдром Броуна — Секара).

3) стадия парапареза и параплегии развивается при постепенном сдавлении опухолью поперечника спинного мозга. Вследствие сдавления на уровне опухоли проводников спинного мозга возникают двусторонние нарушения двигательных и чувствительных функций тазовых органов.

Развитие *интрамедуллярных опухолей* сопровождается появлением сначала сегментарных расстройств двигательной, чувствительной и вегетативной функций. Парезы при этом имеют периферический характер, сегментарные расстройства чувствительности бывают диссоциированными (нарушается болевая и температурная чувствительность при сохранении тактильной и глубокой). В дальнейшем, в результате сдавления проводящих путей спинного мозга, развиваются спастические параличи нижележащих конечностей и проводниковые нарушения всех видов чувствительности, нарушаются функции тазовых органов, возникают пролежни.

Диагноз опухоли спинного мозга ставится на основании *клинических данных* о постепенном нарастании признаков сдавления поперечника спинного мозга. В пользу экстрamedуллярной опухоли при этом свидетельствует наличие стадии корешковой боли, сменяющейся синдромом поражения поперечника спинного мозга. О наличии

интрамедуллярной опухоли говорят сегментарные расстройства спинномозговых функций с постепенно присоединяющимися проводниковыми нарушениями.

При подозрении на опухоль обязательна *спинномозговая пункция* с ликвородинамическими пробами, которые выявляют наличие блокады подпаутинного пространства. Изменения состава спинномозговой жидкости, свидетельствующие в пользу опухоли спинного мозга, выражаются в белково-клеточной диссоциации и иногда ксантохромии.

Дополнительными методами исследования являются *рентгенографические*. На рентгенограммах позвоночного столба при опухолях спинного мозга бывают изменены корни дуг позвонков: изменяются их овальная форма и размеры, увеличивается расстояние между ними. Эти изменения наблюдаются на уровне расположения опухоли. Наряду со спондилографией для уточнения диагноза опухоли производится миелография. При введении контрастного вещества ниже или выше опухоли обнаруживается его задержка на соответствующем уровне.

Лечение. Единственным эффективным методом лечения опухоли спинного мозга является хирургический. Хирургическому лечению подлежат доброкачественные опухоли. Консервативное лечение — стационарный режим, общеукрепляющие и анальгезирующие средства — в ряде случаев может уменьшить болевой синдром и даже вызвать некоторое улучшение функций, однако такие ремиссии бывают неполными и непродолжительными, и в дальнейшем симптоматика продолжает прогрессировать.

Хирургическое лечение доброкачественных опухолей дает благоприятные результаты, у большинства больных восстанавливается трудоспособность. Прогноз хирургического вмешательства в значительной степени определяется своевременной и правильной диагностикой.

При злокачественных опухолях также делается попытка радикального удаления опухоли с последующей рентгенотерапией. Рентгенотерапия может задержать рост опухоли и вызвать уменьшение ряда невропатологических симптомов. Показанием к ее применению является также боль, не поддающаяся медикаментозному лечению.

ОПУХОЛЕПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Сходную с опухолями клиническую картину можно наблюдать при солитарном туберкулезе, кистозном арахноидите, сифилитической гумме, эхинококкозе и цистицеркозе, абсцессе мозга и других заболеваниях. Первое клиническое знакомство с больным часто не дает возможности для точного диагноза. Поэтому принято обозначать термином “внутричерепной объемный процесс” те заболевания, которые в дальнейшем диагностируются как опухоли головного мозга, цистицеркоз, абсцесс и т. д.

Абсцесс головного мозга — это ограниченный капсулой гнойный воспалительный очаг в головном мозге.

Этиология. Абсцесс мозга чаще всего развивается при наличии какого-нибудь гнойного воспалительного очага в организме, т. е., как правило, носит вторичный характер. Одной из самых частых причин абсцесса мозга является гнойный отит, менее частых — гнойное воспаление придаточных полостей носа. Кроме отогенных и риногенных абсцессов описываются травматические абсцессы, которые могут развиваться в ранний и поздний период открытых проникающих черепно-мозговых травм. Возможно развитие абсцесса и вследствие закрытой травмы головного мозга в результате проникновения в мозг инфекции из расположенных по соседству воспалительных очагов (ухо, придаточные полости носа). Источником абсцесса мозга могут быть гнойные воспалительные заболевания легких и других органов: бронхоэктатическая болезнь, абсцесс легкого, остеомиелит, гнойный периметрит и т. п. Среди возбудителей абсцесса мозга отмечаются стрептококки, стафилококки, пневмококки, кишечная палочка и микробные ассоциации (при открытой черепно-мозговой травме). Инфекция проникает в мозг путем соприкосновения или гематогенно. Высказывается предположение о возможности ее проникновения по периневральным щелям зрительного, лицевого, слухового и других черепных нервов. Абсцессы головного мозга могут быть единичными и множественными.

Пагоморфология. Абсцесс мозга характеризуется ограниченным гнойным воспалением вещества мозга с исходом в некроз. Вокруг некротического участка формируется капсула из глиальной и соединительной ткани. Если абсцесс прорывается в подпаутинное пространство или желудочковую систему, возникает картина вторичного гнойного менингита.

Клиника. Клиническая картина абсцесса головного мозга складывается из трех групп симптомов: общеинфекционных, общемозговых и очаговых.

Общеинфекционные симптомы соответствуют начальной стадии развития абсцесса и проявляются гипертермией, общей слабостью, отсутствием аппетита, появлением лейкоцитоза в крови со сдвигом формулы влево и нарастанием СОЭ. Через несколько дней состояние больного может улучшиться (латентная стадия развития абсцесса), а затем появляется общемозговая и очаговая симптоматика с новым подъемом температуры (явная стадия).

Общемозговые симптомы формируются за счет повышения внутричерепного давления вследствие отека мозга (гипертензионный синдром): головная боль, тошнота, рвота, сонливость, застойные диски зрительных нервов.

Очаговая симптоматика зависит от локализации абсцесса: мозжечковая атаксия, гемипарез, афатические расстройства и пр. Конечная стадия развития абсцесса сопровождается нарастанием гипертензионных и очаговых симптомов и может

осложниться прорывом абсцесса в подпаутинное пространство или желудочковую систему. При этом появляются озноб, резкий подъем температуры и грубые менингеальные симптомы. Возможность развития вторичного гнойного менингита в значительной степени осложняет прогноз абсцесса мозга.

Лечение единичных абсцессов мозга всегда хирургическое (при множественных абсцессах оно не показано). Рекомендуется удалять абсцесс вместе с капсулой. Это возможно при наличии хорошо сформированной капсулы. В противном случае производится вскрытие абсцесса или повторные пункции его с удалением гноя и введением в его полость антибиотиков. Наряду с оперативным лечением применяются антибиотики в комбинации с сульфаниламидными препаратами, дегидратационная терапия, анальгетики.

ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ РАЗВИТИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Группа заболеваний, в основе которых лежат врожденные дефекты развития нервной системы, включает в себя такую патологию, как аномалия Клиппеля—Фейля, характеризующуюся изолированными и множественными синостозами шейных позвонков, черепно-мозговые грыжи, краниостеноз (преждевременное закрытие черепных швов), микроцефалия (уменьшение размеров черепа и мозга, сопровождающееся умственной отсталостью), гидроцефалия и др. Нередко врожденные или конституционные аномалии создают благоприятный фон для развития — при особом стечении обстоятельств — той или иной патологии.

В этом плане особый интерес представляет такое заболевание этой группы, как синингомиелия.

СИРИНГОМИЕЛИЯ

Сирингомиелией называется хроническое заболевание нервной системы, сущность которого заключается в разрастании глии и образовании полостей в сером веществе спинного мозга. Название происходит от греч. *syngis* — полость, тростник; *myelon* — спинной мозг. Заболевание начинается разрастанием глии и образованием глиальных узлов (глиоз) в сером веществе спинного мозга с последующим образованием полостей на их месте. При переходе процесса на ствол мозга имеет место сирингобульбия.

Патоморфология. Процесс чаще всего локализуется в нижнешейных и верхнегрудных сегментах спинного мозга. В области пораженного участка в первую очередь обнаруживаются изменения мозгового вещества, но в некоторых случаях могут определяться спаечные явления со стороны оболочек в очаге поражения. Такой участок ткани имеет несколько измененный цвет, наощупь плотную консистенцию при наличии глиозного узла и мягкую — при наличии полостей. Обычно процесс начинается в центральных отделах спинного мозга, где обнаруживаются очаги, состоящие из глиозных разрастаний. В середине такого очага определяется полость, наполненная жидкостью, которая бывает разной формы, нередко шелевидной, и чаще локализуется в области задних рогов. Полость может распространяться от шейного утолщения вверх — в продолговатый мозг и вниз — в грудной и даже пояснично-крестцовые отделы. Она иногда вширь захватывает боковые, реже передние рога и соединяется с центральным каналом, в длину распространяясь на несколько сегментов. В продолговатом мозге также обнаруживаются глиозные разрастания и полости, которые нередко достигают моста. Иногда в спинном и продолговатом мозге обнаруживают очаги глиозной ткани без полостей; они имеют плотную консистенцию.

Микроскопически в некоторых случаях определяется расширение центрального канала, переходящее в полость значительных размеров (гидромиелия), которая окружена глиозными разрастаниями. Бывают изолированные полости, которые не сообщаются с центральным каналом.

Кроме полостей и щелей в отдельных случаях обнаруживаются очаги опухолевидного разрастания глии, в первую очередь в области центрального канала и задних рогов, что по длиннику спинного мозга имеет форму стержня (глиоматозная сирингомиелия). Но существуют разновидности глиоматоза в связи с этапами перехода его в полости. Глиоматозные очаги бывают разные, так как в одних случаях в них преобладают молодые глиальные элементы, в других — новообразованные глиозные волокна. Насыщенность глиальными элементами такой глиоматозной ткани бывает разная, при этом встречаются глиальные клетки различной величины, формы и зрелости. В глиоматозном очаге обнаруживается пролиферация соединительной ткани, которая пронизывает глиозный штифт или окаймляет центральный канал или полости. В поздних стадиях заболевания вокруг глиозного штифта или полостей атрофируются и гибнут не только нервные клетки задних, боковых, реже передних рогов, но и дегенерируют нервные волокна задних и боковых канатиков.

Этиология и патогенез. Этиология сирингомиелии до конца еще не выяснена. Считают, что важную роль в развитии заболевания играет дефект эмбрионального развития нервной ткани, который заключается в запоздалом смыкании зародышевых листков при образовании медуллярной трубки и неправильном формировании его шва (*дизрафия*), что во время развития организма проявляется *дизрафическим состоянием* (*status dysgraphicus*). Последнее проявляется врожденными аномалиями развития скелета (кифозы, сколиозы, кифосколиозы, грудь с воронкообразным вдавлением, косолапость, плоская стопа,

врожденные контрактуры суставов, уродства конечностей — эктомелия, амелия, фокомелия, олигодактилия, полидактилия, синдактилия и др.). Опыт показывает, что у больных сирингомиелией не всегда обнаруживаются признаки дизрафического состояния. И наоборот, у больных с дизрафическим состоянием не всегда имеет место развитие глиоматозного процесса. Поэтому status dysraphicus еще не является сирингомиелией, а лишь конституциональной аномалией, на фоне которой может развиваться сирингомиелия при условии бурного развития глиозной ткани. Причина такого роста последней не выяснена. По-видимому, у этих больных имеется какое-то предрасположение к развитию глиоза. Дизрафия является только конституциональной анатомической основой сирингомиелии, в развитии которой играют роль эндогенные и экзогенные моменты. К экзогенным факторам следует отнести в первую очередь травму, в том числе внутриматочную и родовую, а также интоксикации, к эндогенным — наследственное предрасположение. Все это имеет важное значение в развитии аномалий, в том числе дизрафии в раннем периоде эмбриогенеза. Не исключено, что сама дизрафия является пороком развития, который способствует возникновению не только дизрафического состояния, но и глиоматоза.

Клиника. В основе клинической картины сирингомиелии лежат анатомические изменения в сером веществе спинного мозга в связи с прогрессирующим развитием глиозных элементов, их последующим распадом и образованием полостей в центре глиозных очагов. Одновременно в прилегающих к ним зонам происходит гибель нервных волокон проводящих систем, что вызывает двигательные, чувствительные, вегетативные и трофические нарушения.

Чувствительные расстройства являются одним из самых характерных симптомов заболевания. В его ранних стадиях появляются различные парестезии, особенно болевые и температурные. Наряду с парестезиями больные испытывают тупую, ломящую, разлитую или неопределенного характера боль в области плеча, лопатки или шеи. Иногда больные отмечают чувство стягивания или давления в одной из половин плечевого пояса. Парестезии и боль имеют сегментарно-корешковое распределение. Обнаруживаются отчетливые сегменты болевой и температурной анестезии, гипестезии на туловище и продольные полосы на конечностях. В результате слияния таких полос образуются на туловище участки в виде “куртки” или “полукуртки”, выше и ниже их обнаруживается зона перехода — при нанесении раздражения от пораженного к здоровому участку граница расстройств чувствительности сдвигается в сторону здоровой кожи, если наносить раздражения в обратном направлении, граница сдвигается в сторону поражения. Полоса между границами и есть “зона перехода”. Характерным для сирингомиелии является диссоциированный тип расстройств чувствительности (нарушение болевой и температурной при сохранении тактильной и вибрационной чувствительности). При этом утрата каждого вида температурной чувствительности бывает разной — больной слабо различает тепло, но очень сильно ощущает холод. Могут наблюдаться дизестезии, когда тепло воспринимается как холод, и наоборот. Чувствительные расстройства чаще встречаются на верхних, чем на нижних, конечностях.

В связи с расстройством болевой и температурной чувствительности больные подвергаются ожогам, заживление которых проходит медленно при вялых грануляциях. После ожогов остаются рубцы, которые тоже являются одним из признаков сирингомиелии.

Двигательные расстройства в виде параличей или парезов относятся к постоянным симптомам клинической картины сирингомиелии. Они появляются позже, когда в процесс вовлекаются передние рога или боковые канатики. Поражение передних рогов вызывает

симптомы периферического, а боковых канатиков — центрального паралича или пареза. Наряду с этим обнаруживаются изменения в рефлекторной сфере. При типичной локализации процесса в шейном утолщении в начале заболевания сухожильные и периостальные рефлексы на верхних конечностях пораженной стороны повышаются, затем снижаются или выпадают в зависимости от локализации и распространения глиозного процесса. При гид-ромиелии или обширных очагах глиоза, локализующихся в шейном утолщении, параличи в верхних конечностях сопровождаются гипотонией и атрофией мышц, а также центральным нижним пара-парезом. В таких случаях брюшные рефлексы понижаются с одной или двух сторон, коленные и ахилловы — повышаются, появляются клонусы и патологические рефлексы (Бабинского, Россоли-мо, Оппенгейма и др.). Повышение мышечного тонуса, сухожильных и периостальных рефлексов указывает на поражение латерального спинномозгового пути.

Трофические расстройства являются частым спутником вялых парезов в верхних конечностях. При локализации процесса в шейном утолщении атрофируются чаще и сильнее мелкие мышцы кисти, затем атрофии распространяются на мышцы предплечья и плечевого пояса. Бывают случаи, когда атрофия мышц начинается от лопатки, реже — мышц туловища. При этом сухожильные рефлексы с верхних конечностей сохраняются, понижаются или отсутствуют в зависимости от локализации процесса и поражения рефлекторных дуг. Трофические изменения лежат в основе феномена симметричной седины (А. А. Ярош), являющейся ранним признаком сирингомиелии. Он заключается в поседении волос в зонах нарушенной трофики тканей, которые совпадают с сегментарными нарушениями болевой и температурной чувствительности. Наличие указанного феномена свидетельствует о патологической ирритации со стороны симпатических образований боковых рогов спинного мозга.

К тяжелым нарушениям трофики следует отнести безболезненные глубокие трещины кожи, иногда проникающие в полости межфаланговых суставов пальцев, незаживающие язвы с некрозом окружающих тканей (чаще в области дистальных фаланг пальцев). Кроме того, наблюдаются разнообразные дистрофические изменения кожи (экссудативные высыпания, фурункулы, пиодермия и др.) и подкожной клетчатки (избыточное разрастание, отечность и др.). Кожа кистей атрофируется, становится сухой, блестящей или шершавой с трещинами. Волосы ломаются или выпадают, ногти делаются матовыми и ломкими. Развиваются дистрофические изменения в костях (остеопороз), вследствие чего возникают безболезненные переломы. Дистрофический процесс при артропатиях чаще протекает по гипертрофическому типу, при котором преобладают процессы разрастания, приводящие к увеличению пальцев и кисти (хейромегалия). Гипотрофические процессы приводят к анкилозам суставов пальцев и к характерной “когтистой” форме кисти (71).

Вегетативные расстройства наблюдаются при вовлечении в процесс боковых рогов, причем чаще бывает их поражение, чем раздражение. Поражения боковых рогов шейного утолщения вызывает синдром Бернара—Горнера. Кроме того, поражение симпатических структур сопровождается вазомоторными расстройствами — акроцианозом, гипергидрозом или сухостью кожи, похолоданием конечностей. Красный стойкий разлитой или возвышенный дермографизм, который наблюдается в соответствующих сегментах, свидетельствует о нарушении симпатической иннервации сосудов.

Расстройства координации движений наступают только в далеко зашедших случаях заболевания, когда в процесс вовлекаются задние канатики, в результате чего возникают расстройства глубоких видов чувствительности.

Атипичные формы зависят от нестереотипной локализации очага. В связи с этим клинически представляют интерес две формы: бульбарная и пояснично-крестцовая.

Бульбарная или сирингобульбарная форма. Начальное развитие процесса в продолговатом мозге бывает редко. Обычно процесс распространяется из шейного утолщения на продолговатый мозг, поражая с одной или двух сторон ядра XII, XI, IX и X нервов. По мере прогрессирования болезни нарастают явления бульбарного паралича (дисфагия, дисфония, атрофия языка), затем, что бывает редко, в процесс могут вовлекаться ядра V и VIII нервов. В таких случаях к указанным выше симптомам присоединяются диссоциированные сегментарные расстройства болевой и температурной чувствительности на лице, нарушения вкуса и слуха на стороне поражения, может быть нистагм, чаще ротаторный. В связи с поражением ядра V нерва обнаруживается гипестезия роговой оболочки глаза, снижение или отсутствие корнеального рефлекса.

Пояснично-крестцовая форма сирингомиелии обусловлена локализацией глиозного очага и полости в пояснично-крестцовом отделе спинного мозга, в результате чего описанная симптоматика сирингомиелии обнаруживается в нижней части туловища и нижних конечностях. Причем атрофия мышц одной какой-либо группы сопровождается спастическими явлениями другой, повышением сухожильных рефлексов, патологическими рефлексами. При распространении процесса на крестцовый отдел спинного мозга могут быть нарушения функции тазовых органов.

Течение и прогноз. Заболевание начинается в молодом возрасте незаметно, развивается медленно, постепенно прогрессирует и переходит в хроническую стадию. В анамнезе некоторых больных имеются указания на признаки, относящиеся к status dysgraphicus, с раннего детского возраста. Обычно болезнь обнаруживается случайно, когда больной обращается к врачу по поводу боли в области плечевого пояса, атрофии мышц, безболезненной панариция или ожога, артропатии, переломов костей и др. Болезнь протекает десятилетиями с многолетними ремиссиями. Но может быть и быстрое течение заболевания с переходом процесса на продолговатый мозг и развитие бульбарного паралича. Такие случаи тают в себе опасность тяжелых осложнений с возможным летальным исходом в связи с поражением ядер IX и X нервов. Кроме того, к смерти могут привести различные другие осложнения — пролежни, пневмонии, сепсис и др. При спокойном течении заболевания больные долго сохраняют трудоспособность.

Диагноз. Наличие хронического течения заболевания, характерной клинической картины, состоящей из сегментарного, диссоциированного типов расстройства чувствительности, признаков периферического паралича или пареза верхних конечностей и центрального — в нижних, трофических и вегетативных нарушений, синдрома Бернара—Горнера дают возможность своевременно распознать сирингомиелию. Однако не всегда вышеуказанные симптомы бывают одинаково выражены. Некоторые из них вовсе не обнаруживаются. В таких случаях возникает затруднение в распознавании заболевания. Это требует дополнительных методов обследования больного и дифференциации сирингомиелии от других заболеваний. Таким дополнительным методом являются рентгенография и исследование спинномозговой жидкости. На рентгенограммах костей, особенно верхних конечностей, можно обнаружить остеопороз, деформирующий избыточный рост костной ткани, расщепление позвонков и другие врожденные аномалии. В спинномозговой жидкости обнаруживается белково-клеточная диссоциация.

Синдром сирингомиелии наблюдается при следующих заболеваниях:

гематомиелии, когда сразу после травмы симптомы, характерные для сирингомиелии, развиваются быстро, затем наступает их регресс;

хроническом полиомиелите, который хоть и сопровождается атрофией мышц в зонах иннервации передних рогов и корешков, но при этом не наблюдаются расстройства чувствительности и вегетативные нарушения;

неврите плечевого сплетения, который, как и сирингомиелия, сопровождается вялым параличом руки или рук с атрофией мышц и расстройствами чувствительности. Но если сирингомиелии свойственно прогрессирующее течение, диссоциированный тип расстройства чувствительности на верхних конечностях, туловище, иногда лице, спастические явления в нижних конечностях, то это не отмечается при неврите;

интрамедуллярной опухоли, отличающейся от сирингомиелии по течению и развитию заболевания (выраженные признаки компрессии спинного мозга при незначительных трофических и вегетативных нарушениях, которые отчетливо выступают при сирингомиелии) ;

проказе (*lepra peruvosa*), когда отмечаются двигательные, чувствительные и трофические расстройства на верхних конечностях, но без признаков центрального паралича на нижних конечностях и диссоциированного сегментарного типа расстройства чувствительности, вместо него обнаруживаются анестетические пятна, характерные для проказы; кроме того, при проказе в слизи носа может быть обнаружена палочка Ганзена;

амиотрофическом боковом склерозе, который иногда очень напоминает сирингомиелию бульбарными расстройствами и атрофия-ми мышц кистей, но, в отличие от сирингомиелии, при нем отсутствуют расстройства чувствительности;

амиотрофическом спинальном сифилисе (диссоциированные расстройства чувствительности, атрофия мышц преимущественно нижних конечностей, центральный нижний парапарез; соответствующие положительные серологические реакции и симптом Аргайла Робертсона все же отличают его от сирингомиелии;

миелодисплазии, представляющей собой, в отличие от сирингомиелии, устойчивое состояние без признаков развития заболевания.

Лечение. Самым распространенным методом лечения сирингомиелии является рентгенотерапия, которая основана на том, *что* рентгеновские лучи задерживают пролиферацию глиальных элементов и тем самым прогрессируют процесс. Однако не все случаи сирингомиелии подлежат такому лечению. Благоприятный эффект рентгенотерапия дает лишь в начальных стадиях заболевания, когда бурная пролиферация глиальных элементов сопровождается быстрым нарастанием клинических симптомов. В таких случаях после рентгенотерапии уменьшается выраженность расстройств чувствительности и трофических нарушений.

В далеко зашедших стадиях заболевания, приведшего к глубоким и необратимым структурным изменениям тканей, рентгенотерапия мало эффективна.

В последние годы для лечения сирингомиелии применяют радиоактивный фосфор (P_{32}), обладающий бета-излучением, и радиоактивный йод (I_{131}), который обладает бета- и гамма-излучением. Терапевтическое действие радиоактивного фосфора и радиоактивного йода основано на повышенной чувствительности к излучению быстро растущих

глиальных элементов. Поэтому, накапливаясь в последних, радиоактивный фосфор и радиоактивный йод своим излучением вызывают задержку их роста или разрушение.

При симптоматическом лечении назначают массаж конечностей и поясничного пояса, ионофорез с калия йодидом на пораженные участки спинного мозга, курсы прозеринотерапии, сочетающиеся с введением витаминов группы В. При наличии остеоартралгий, радикулитов, невралгической боли показаны биогенные стимуляторы (алоэ, ФиБС, стекловидное тело).

ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия — хронически протекающее заболевание мозга, характеризующееся периодически возникающими судорожными припадками на фоне выключенного или измененного сознания, а также нарушениями чувствительных, эмоциональных и вегетативных функций и в большинстве случаев тенденцией к постоянному своеобразному снижению личности и интеллекта. Различают генуинную эпилепсию, а также височную, джексо-новскую, кожевниковскую, диэнцефальную, миоклонус-эпилепсию, симптоматическую.

Генуинная эпилепсия. Этиология. Причина заболевания еще не вполне ясна, но наиболее обоснованным является мнение, что эпилепсия возникает в результате взаимодействия двух факторов — повышенной судорожной готовности и ряда разрешающих экзогенных факторов. Под повышенной судорожной готовностью понимают особенности течения обменных процессов, которые характеризуются большой вариабельностью различных видов обмена. Однако более подробное изучение врожденной предрасположенности к заболеванию эпилепсией показало, что одним этим фактором нельзя объяснить причину болезни. Наблюдения свидетельствуют, что из однойцовых близнецов, обладающих одинаковыми наследственными свойствами, только один болел эпилепсией. Повидимому, кроме судорожной предрасположенности имеются еще другие факторы, способствующие развитию заболевания.

Относительно проблемы механизма и путей распространения эпилептической активности существует мнение, что пути генерализации эпилептической активности имеют главным образом вертикальное направление. Очаг, возникший в корковых нейронах, распространяется кортикофугально и, возбуждив ретикулярную формацию ствола, генерализуется диффузно и синхронно на оба полушария мозга, и затем по ретикулярно-спинномозговому пути направляется к гамма-эфферентной системе мотонейронов спинного мозга.

В настоящее время в патогенезе эпилепсии большое внимание уделяют значению внутриклеточного и внеклеточного градиентов ионов калия. Синаптическая бомбардировка нейронов приводит к их деполяризации и выделению ионов калия. Если этот процесс не приостанавливается гомеостатическим механизмом, он заканчивается деполяризационной инактивацией мембранного потенциала нейронов. Изменение коркового потенциала коррелирует с изменением концентрации внеклеточного калия. Тогда уровень постоянного потенциала должен оказаться решающим фактором для генерирования эпилептической активности.

Особое значение в патофизиологическом и клиническом аспектах приобретает вопрос о возникновении вторичных, в частности “зеркальных”, эпилептических очагов. “Бомбардировка” нейронов из первичного эпилептического очага может вызвать в одном или нескольких пунктах головного мозга вторичные очаги судорожной активности. Вначале они обычно возникают в симметричном участке коры другого полушария, создавая “зеркальный очаг”. В дальнейшем под влиянием импульсации из первичного судорожного очага развивается дезорганизация мозга и формируются вторичные и третичные эпилептогенные очаги. Согласно изложенной концепции, синаптическая передача возбуждения является одним из важнейших факторов прогрессирования процесса, обуславливающего как полиморфизм припадков, так и выраженность психопатологических феноменов.

Патоморфология. У больных эпилепсией часто обнаруживается довольно большая масса мозга, что связано с задержкой воды, и повышенная плотность мозговой ткани вследствие усиленного разрастания глиальных элементов. Иногда наблюдается гибель отдельных нейронов в коре мозга и полушариях мозжечка, а также склероз клеток парагиппокампальной извилины.

Клиника. Эпилептические припадки наиболее часто проявляются в одной из трех форм. Различают большой эпилептический припадок (*grand mal*), малый судорожный припадок (*petit mal*) и психопилептический эквивалент.

Большой эпилептический припадок возникает внезапно во время работы, игры, состязаний у здоровых на вид людей. Приблизительно в 50 % случаев у больных бывают предвестники эпилептического припадка в виде ауры (от греч. *aiga* — ветерок, дуновение).

Аура может быть самой разнообразной в зависимости от того, в каком участке мозга локализуется так называемая эпилептогенная зона. Различают сенсорные, моторные, вегетативные и психические ауры. Из различных видов *сенсорных аур* наиболее часто встречаются обонятельные, зрительные, слуховые и вкусовые. Больной перед началом припадка может испытывать ощущение какого-то запаха, иногда необычного по своему характеру. Обонятельная аура может комбинироваться с ощущением вкуса (горечь, привкус металла). Зрительная аура может носить разнообразный характер — происходит сужение поля зрения, искажение формы предметов, их величины (макро- и микропсии). Иногда появляются зрительные галлюцинации в виде вспышек молнии, искр или более оформленные галлюцинации — появление человеческого лица или фигуры, пейзажа. Слуховая аура заключается в восприятии особого звука, крика или звучания мелодии. Моторная аура проявляется каким-либо стереотипным движением (головы, шеи, конечности, глаз), иногда носящего сложный характер (выбивание чечетки).

Очень разнообразны *вегетативные ауры*: кардиальная (неприятные ощущения в области сердца), эпигастральная и абдоминальная ауры (неприятные ощущения в области брюшной полости), иногда сопровождающиеся тошнотой и усиленной перистальтикой. Могут быть позывы к мочеиспусканию или дефекации, одностороннее похолодание конечностей.

Особого внимания заслуживает *психическая аура*: ощущение страха, тоски или, наоборот, необъяснимый прилив радости и счастья. Иногда возникает чувство, что данная обстановка незнакома больному, что он ее никогда не видел (симптом никогда не виденного—*jamais vu*), или, наоборот, все кажется когда-то пережитым, знакомым (симптом уже виденного—*deja vu*). Аура обычно переходит в большой эпилептический припадок.

Больной внезапно теряет сознание, падает как подкошенный (иногда при этом получая значительные телесные повреждения). Возникают тонические судороги, лицо искажено, голова и глаза часто повернуты в сторону. Челюсти судорожно сжаты, происходит судорожное сокращение голосовой щели, в результате чего возникает громкий, бессмысленный крик. Происходит резкое тоническое сокращение мышц всего тела. В связи с тоническим сокращением мышц дыхание останавливается. Лицо вначале бледнеет, затем синее, вздуваются шейные вены, лицо становится отечным. Зрачки расширены и не реагируют на свет. Эта первая *тоническая фаза* большого эпилептического припадка продолжается в течение нескольких секунд и сменяется *фазой клонических судорог*.

Во время второй фазы дыхание восстанавливается, становится шумным и хриплым, исчезает цианоз. В мышцах лица, туловища и конечностей возникают быстрые произвольные сокращения отдельных мышц, изо рта выделяется пенная слюна, часто окрашенная кровью, вследствие прикуса языка или слизистой ротовой полости. Расслабляются сфинктеры и нередко возникают произвольное мочеиспускание и дефекация.

Фаза клонических судорог длится 2—3 мин и переходит в третью фазу припадка — *сопорозное состояние*, которое может продолжаться несколько часов и напоминает обычный сон, отличаясь от последнего глубиной коркового торможения. По окончании припадка в течение 12 дней больной испытывает общую слабость, разбитость, головную боль. По окончании сна больные не помнят о припадке.

Иногда судорожные припадки следуют один за другим в быстром ритме, когда больной не успевает прийти в сознание — *эпилептическое состояние* (status epilepticus), которое может длиться от нескольких часов до суток. Если не удастся купировать эпилептический статус в течение значительного времени, то длительность судорожных пароксизмов уменьшается, судороги принимают почти исключительно тонический характер, коматозное состояние углубляется. Гипотония мышц сменяется атонией, гипорефлексия — арефлексией, в межпароксизмальных фазах появляются подергивания мышц типа фасцикулярных. Цианоз нередко исчезает, кожа становится розовой, что связано со значительным возрастанием насыщения кислородом венозной крови. Судороги полностью прекращаются, глазные щели полуоткрыты, взор безучастный, зрачки широкие. В таком состоянии может наступить смерть больного.

Прогноз при эпилептическом статусе всегда является серьезным и становится угрожающим, если появляются симптомы острого набухания мозга, сердечно-сосудистой недостаточности и отека легких. Некоторые больные не сразу приходят в себя, а находятся в состоянии амбулаторного автоматизма. В это время они ничего не помнят, передвигаются с места на место, автоматически выполняют разные двигательные акты, говорят или издадут звуки, находясь в отдельных случаях под действием галлюцинаций.

Малый эпилептический припадок проявляется кратковременной потерей сознания. Больной не падает, а продолжает сидеть или стоять в зависимости от того, в каком положении его застал приступ. Лицо обычно бледнеет, взгляд устремляется вдаль, зрачки расширяются и не реагируют на свет. Иногда возникает произвольное подергивание в мышцах или поворот головы в сторону. Припадок длится от нескольких секунд до полминуты. Во время припадка больной внезапно прекращает работу или разговор — абсанс (от франц. *absens* — отсутствие), но сразу же возобновляет по окончании припадка, не замечая, что с ним произошло, такие приступы в течение долгого времени не замечаются окружающими.

Психические эквиваленты заключаются в возникновении внезапно и быстро проходящих психических нарушений разной длительности. Такие состояния являются своеобразными эквивалентами судорожных приступов. Больной с сумеречным состоянием сознания выполняет нередко действия, опасные как для окружающих, так и для самого больного, с последующей полной амнезией.

Поведению больных генуинной эпилепсией нередко свойственны некоторые странности. На фоне ровного спокойного состояния больного внезапно возникают ничем не мотивированные отклонения в поведении и эмоциональном состоянии; вежливость сменяется грубостью, тактичность — бесцеремонностью, обходительность —

оскорблением и т. д. Такие больные бывают слащавы, излишне педантичны, порою дисфоричны.

Джексоновская, или парциальная, эпилепсия характеризуется приступами клонических судорог, возникающих в определенных группах мышц и распространяющихся в известной последовательности, соответствующей расположению двигательных центров в прецентральной извилине. Приступ парциальной эпилепсии протекает без потери сознания. Иногда после припадка отмечается временный парез конечности, в которой наблюдались судороги. Периодически судорожные сокращения распространяются на большое количество мышц и на высоте приступа больной теряет сознание, т. е. возникает большой эпилептический припадок.

Иногда приступ джексоновской эпилепсии носит чувствительный характер и проявляется локальными парестезиями (“чувствительный Джексон”).

При неврологическом обследовании этих больных обычно обнаруживаются симптомы органического поражения головного мозга, связанные с поражением прецентральной или постцентральной извилины.

Припадки могут вызываться опухолью, абсцессом, кистой, ци-стицеркозом, сифилисом, туберкулезом, арахноидитом (развившимся после менингоэнцефалита или травмы).

Кожевниковская эпилепсия, описанная в 1894 г. основоположником отечественной невропатологии А. Я. Кожевниковым, характеризуется постоянными клоническими судорогами в определенной группе мышц.

Постоянный характер судорожных сокращений отличает эту форму от джексоновской эпилепсии, где судорожные сокращения возникают эпизодически. Судороги обычно локализуются в одной конечности, чаще в руке. Для кожевниковской эпилепсии также характерен периодический переход постоянных судорог в общий эпилептический припадок.

Установлено, что такого рода судороги чаще всего являются следствием перенесенного клещевого энцефалита. Однако этот синдром может быть обусловлен и другими заболеваниями — сифилисом, цистицеркозом.

Существует еще одна своеобразная форма эпилепсии — **миоклонус-эпилепсия** (болезнь Унферрихта—Лундборга) — наследственное, аутосомно-рецессивное заболевание, которое обычно начинается в детстве. Клинически проявляется мозжечковыми и экстрапирамидными расстройствами и периодически возникающими приступами больших эпилептических судорожных припадков. Мио-клонии появляются при активных движениях больных и отсутствуют при покое. Приступы эпилепсии возникают без предвестников. Заболевание медленно прогрессирует, сопровождается снижением интеллекта. Эпилепсию необходимо дифференцировать с истерией, уреимией и эклампсией. В отличие от эпилептических приступов, истерический припадок всегда связан с предшествующими волнениями. Он не сопровождается полной потерей сознания, реакция зрачков на свет сохраняется, нет прикуса языка и непроизвольного мочеиспускания. Во время припадка больной часто плачет, /стонет, иногда наблюдается своеобразное изгибание туловища — “истерическая дуга”, когда больной касается кровати только затылком и пятками. Припадок носит более продолжительный характер, не отличается закономерностью в появлении тонических и клонических судорог, сон после припадка обычно не наступает.

Причиной **симптоматической эпилепсии** нередко являются менингиты и энцефалиты различной этиологии. Судорожные припадки могут возникать в результате ревматического и малярийного поражения нервной системы, детских инфекций, сифилиса, туберкулеза, цистицеркоза, эндогенных и экзогенных интоксикаций. Из экзогенных особое значение имеют: алкоголь, барбитураты, углекислый газ, бензол, камфора, коразол, ртуть; эндогенных — гипогликемия, гипергликемия, поражение почек, печени, надпочечников, уремия, эклампсия.

Алкогольная эпилепсия возникает на почве хронического алкоголизма. Эпилептические припадки протекают на фоне глубоких изменений вегетативной нервной системы, что проявляется вазомоторными расстройствами в конечностях и лице (синюшность, гипергидроз, одутловатость лица и др.), дрожанием пальцев рук, век, языка, иногда головы. Кроме того, у таких больных отмечаются изменения внутренних органов (цирроз печени, миокардит, миокардиодистрофия, хронический гастрит и т. п.) и сосудов головного мозга (склероз).

Выделяют **свинцовую эпилепсию** при хроническом отравлении свинцом. Обычно свинцовая интоксикация наслаивается на уже пораженный сосудистым процессом головной мозг (склероз, сифилитический или ревматический эндартериит). Характерно прогрессирование заболевания, которое сопровождается головной болью, головокружениями, ослаблением интеллекта, расстройством памяти и оечи, развитием депрессии.

Посттравматическая эпилепсия, наблюдаемая у больных, перенесших травму головы, чаще характеризуется припадками по типу джексоновской эпилепсии. К приступам присоединяются психические нарушения, проявляющиеся в неустойчивости характера и настроения, ослаблении памяти и критики, прогрессирующей дементности.

Эпилепсия симптоматическая может быть вызвана и сосудистыми расстройствами, например, при эмболии, внутримозговых и субарахноидальных кровоизлияниях. Особо выделяется **поздняя эпилепсия** (epilepsia tarda), возникающая в преклонном возрасте и имеющая в своей основе атеросклеротические изменения сосудов.

Чтобы дифференцировать генуинную эпилепсию от симптоматической, большое значение имеют данные исследования ЭЭГ, РЭГ, эхо-, ангио- и пневмоэнцефалографии, данные лабораторного исследования.

Лечение эпилепсии должно быть длительным и комплексным. Необходимо подобрать такую дозировку и сочетание медикаментов, которое при длительном применении привело бы к прекращению или снижению частоты припадков. Одновременно с медикаментозной терапией больные должны соблюдать диету, бедную хлоридами, исключить алкоголь, кофе. Противопоказана также гиперинсоляция. Противосудорожную терапию надо проводить длительное время и даже после того, как частота приступов уменьшается или они исчезают. Дозировку медикаментозных средств надо уменьшать постепенно.

Особенно широкое применение получили следующие препараты: фенобарбитал, бромиды, дифенин, триметин, гексамидин, хло-ракон, хлоралгидрат[^]пропазин, [^]миназин, натрия оксibuтират, магния сульфат, глютаминовая кислота и др.

Средняя суточная доза фенобарбитала 0,1—0,2 г. Его назначают внутрь в порошках или таблетках по 0,03—0,05 г. -Фенобар[^] битал обладает не только противосудорожными. но

и снотворным, 'успокаивающим, спазмолитическим действием. Кроме "того, фенобарбитал ^иливает эффект анальгетиков. При длительном применении фенобарбитала иногда может наблюдаться общая слабость, сонливость, атаксия, гипотония, запор, снижение памяти.

Препараты **брома** (соли натрия, калия, аммония) усиливают процессы торможения в коре головного мозга, но почти не оказывают влияния на центры продолговатого мозга. Применяют бромиды внутрь в порошках по 0,1—1 г 3—4 раза в сутки после еды, а также в микстурах и внутривенно по 5—10 мл 5—10 % и 20 % растворов. Во время лечения бромиды могут возникнуть явления бромизма: кожная сыпь, ринит, бронхит, конъюнктивит, общая слабость, сонливость, атаксия, брадикардия, ослабление памяти, зрения, слуха. Бромиды хорошо действуют при больших эпилептических припадках. Их можно комбинировать с фенобарбиталом.

Дифенин избирательно угнетает двигательные центры головного мозга, оказывает слабое успокаивающее и снотворное действие.

Хороший эффект наблюдается при больших судорожных припадках. Применяют его в таблетках внутрь после еды по 0,2—0,25 г 3 раза в день. Средняя суточная доза 0,8 г.

При малых эпилептических припадках назначают триметин по 0,1—0,3 г 3 раза в сутки. Его можно комбинировать с фенобарби-талом. Хороший эффект дает карбамазепин в таблетках по 0,2 г (1—4 раза в сутки), а также фалилепсин по 0,1 г в сочетании с транквилизаторами (диазепам 0,005 г, хлордиазепоксид 0,005 г, нитразепам 0,01 г).

При бессудорожных формах эпилепсии назначают также фин-лепсин по 1 таблетке 3 раза в день.

Гексамедин отличается хорошим противосудорожным эффектом и отсутствием снотворного действия. Применяют при больших эпилептических припадках. Начинают лечение с дозы 0,05 г, постепенно ее увеличивают до 0,5 г. Назначается 2—3 раза в сутки. Высшая разовая доза внутрь 0,75 г, суточная — 2г.

Хлоракон назначается внутрь по 0,5 г 4 раза в сутки. В случае необходимости дозы увеличивают до 4—6 г в сутки. Обладает про-тивосудорожными свойствами, почти не оказывает успокаивающего и снотворного влияния на организм. Часто комбинируют с фено-барбиталом.

Хлоралгидрат оказывает противосудорожное, спазмолитическое, анальгезирующее действие. Назначают внутрь по 0,2—1 г в капсулах, ректально—с обволакивающими средствами (клизмы из 50—100 мл 3—4 % раствора хлоралгидрата с таким же количеством молока или 5 % раствором крахмала), чтобы избежать раздражения слизистой оболочки прямой кишки.

Аминазин и пропазин оказывают нейроплегическое действие. Блокируя поступление импульсов по коллатералям от сенсорных путей в ретикулярную формацию ствола мозга, уменьшают ее активизирующее действие на кору головного мозга. Назначают внутрь по 0,025—0,05 г 2—3 раза в день, внутримышечно по 5 мл 0,5 % раствора, внутривенно 1—2 мл 2,5 % раствора с добавлением 10 мл 40 % раствора глюкозы или изотонического раствора натрия хлорида.

Снижает число и тяжесть припадков суксилеп, лечение которым рекомендуется начинать с 1—2 капсул в день, медленно повышая дозу до 4 капсул ежедневно.

Особого внимания требует *терапия эпилептического статуса*.

В первую очередь применяются массивные дозы противо--судорожных средств, дегидратационная терапия, уменьшающая отек и набухание мозга, оболочек, а также симптоматическая терапия.

При непрекращающихся судорогах вводится внутривенно 2— 10 мл 10 % (или соответственно большее количество 5 %, 2,5 %) раствора гексенала. Иногда выраженный эффект наблюдается при применении натрия оксибутирата (10 мл 2 % раствора внутривенно медленно).

С целью дегидратации вводится внутривенно 10 мл 10 % раствора кальция хлорида или 50 мл 40 % раствора глюкозы.

Рекомендуется также вводить 25 % раствор магния сульфата по 10 мл внутримышечно или внутривенно до 4 раз в сутки.

Хороший противосудорожный эффект дает седуксен. Начальная доза для взрослых 10 мг внутривенно. При необходимости указанная доза может быть повторена через час.

Полезна люмбальная пункция с извлечением 10—20 мл спинномозговой жидкости и иногда с последующим введением воздуха. Каждые 3—4 часа вводится подкожно кофеин для улучшения сердечной деятельности.

Для коррекции метаболического ацидоза применяют внутривенное капельное введение стерильного 4 % раствора натрия гидрокарбоната (200—300 мл).

Переливание плазмы (1 г сухого вещества на 1 кг массы) повышает содержание альбуминов в сыворотке крови и оказывает дегидратирующее действие.

Для борьбы с внутриклеточной асфиксией и стимуляции анабо-лических процессов применяют трасилол. Чтобы достичь стабильных результатов, необходимо 1—2 раза в сутки внутривенно капельно вводить 25000—50000 ЕД трасилола на 300—500 мл изотонического раствора натрия хлорида или 5 % раствора глюкозы.

В настоящее время применяется хирургическое лечение (в сочетании с медикаментозной терапией) посттравматической и поствоспалительной очаговой или генерализованной эпилепсии, обусловленной оболочечно-мозговыми сращениями, субарахноидальными и корковыми кистами. При оперативных вмешательствах производят разъединение оболочечно-мозговых сращений, вскрытие и опорожнение субарахноидальных и корковых кист. Стереотаксические операции и электролиз с помощью вживления электродов позволяют прервать пути распространения судорожных разрядов. Этот вид операции проводят в тех случаях, когда, по мере нарастания длительности и тяжести заболевания, постепенно формируются новые устойчивые патологические связи и возникают новые очаги эпилептической активности в различных отделах и на разных уровнях центральной нервной системы. При этом устанавливаются определенные, иногда достаточно четко выявленные, пути распространения патологических импульсов.

Санаторно-курортное лечение эпилепсии не показано.

Профилактика эпилепсии заключается в правильной организации родовспоможения, борьбе с детскими инфекциями и травматизмом, а также борьбе с интоксикациями (алкоголизм), с производственными, уличными и бытовыми травмами. Следует уделять большое внимание трудоустройству больных, страдающих эпилепсией, при этом учитывая частоту припадков и время их появления. Редкие ночные припадки мало ограничивают трудоспособность больных, но этим больным следует запретить работу в ночное время. При дневных приступах с потерей сознания запрещается работать на высоте, у огня, в горячих цехах, на движущихся механизмах, транспорте, в охране, работа с промышленными ядами и связанная с материальной ответственностью. При частых припадках и снижении интеллекта больные получают вторую группу инвалидности.

При полной неспособности к труду и необходимости постоянного ухода назначается первая группа инвалидности.

ТРАВМЫ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Травмы нервной системы довольно часто встречаются в условиях мирного времени, в период военных действий они приобретают массовый характер.

В мирное время очень часто встречаются бытовые, транспортные и производственные травмы.

Травму нервной системы нельзя рассматривать как местное повреждение, вызванное механическим воздействием, ее определяют как общее заболевание нервной системы.

Механическая травма как сверхсильный раздражитель является источником в цепи последующих нарушений, характеризующих не только общее заболевание нервной системы, но и всего организма. Еще Н. И. Пирогов писал, “что травма поражает организм больного гораздо больше и глубже, чем это тебе представляют”.

В остром периоде травмы возникают диффузные изменения нервных клеток, синапсов, нарушается сосудистая регуляция, что приводит к отеку и набуханию мозга. Иногда присоединяется инфекция, вызывающая в свою очередь ряд осложнений.

Классификация. Травматические поражения головного и спинного мозга принято делить на *закрытые*, при которых целостность кожи не нарушена, и *открытые*, сопровождающиеся нарушением целостности кожи. Открытые повреждения мозга в свою очередь делятся на *проникающие* и *непроникающие* ранения, в зависимости от повреждения твердой мозговой оболочки. При сохранности твердой мозговой оболочки заболевание, как правило, протекает асептически, при повреждении последней, особенно в боевой обстановке, инфицирование почти неизбежно.

Травмы головного мозга

К закрытой травме головного мозга относятся сотрясение (*commotio cerebri*), ушиб (*contusio cerebri*), сдавление головного мозга (*compressio cerebri*), нередко обусловленное переломами костей свода или основания черепа и травматическими внутричерепными кровоизлияниями.

Сотрясение головного мозга наступает при ударе каким-либо предметом по голове, при ударе головой о твердый предмет или при воздушной контузии от пролетающего и разорвавшегося вблизи снаряда. Кроме того, черепно-мозговая травма может произойти в результате непрямого повреждения в момент внезапного прекращения движения тела (при падении на ноги или в положении сидя) либо при внезапно возникшем движении.

Сотрясение мозга вызывает нарушение его функций без грубых структурных изменений нервной ткани. Возникают главным образом динамические нарушения процессов возбуждения и торможения в коре, подкорке и стволе мозга, угнетается функция ретикулярной формации, нарушается сосудистый тонус, следствием чего являются спазмы или расширения сосудов, увеличение проницаемости сосудистых стенок, отек и набухание мозговой ткани. Клинически симптоматику сотрясения головного мозга можно разделить на три периода: первый — бессознательное состояние; второй — двигательная заторможенность; третий — невротические явления.

Бессознательное состояние длится в зависимости от тяжести травмы от нескольких минут до нескольких дней. По длительности потери сознания различают 3 степени сотрясения головного мозга:

- 1) легкая—случаи с кратковременным нарушением сознания и рвотой; больной обычно быстро поправляется;
- 2) средняя — случаи с длительной потерей сознания (несколько часов) и замедлением пульса; по возвращении сознания отмечается более или менее длительная ретроградная амнезия (больные не помнят событий, предшествующих травме).
- 3) тяжелая — сопровождается глубоким и длительным коматозным состоянием, нарушением сфинктеров, понижением или отсутствием рефлексов.

Во *втором периоде* больной вял, аспонтанен, настроение подавленное.

В *третьем периоде* выражены невротические явления — больные эмоционально неустойчивы, отмечается быстрая утомляемость, снижение работоспособности, плохой сон, ухудшение памяти, выраженность вазомоторных явлений (потливость, зябкость, лабильность сердечной деятельности).

В появлении вегетативных расстройств основную роль играет раздражение вегетативных образований, заложенных в стенках третьего и четвертого желудочков, обусловленное перемещением спинномозговой жидкости в момент травмы.

При сотрясении мозга в коре развивается охранительное торможение, которое распространяется также на подкорковые образования. Важную роль в развитии процессов торможения коры играет угнетение функции ретикулярной формации головного мозга. Торможение проходит постепенно и сначала исчезает в подкорке, благодаря чему подкорковая деятельность временно освобождается от влияния коры. Это проявляется

повышенной эмоциональной лабильностью и нарушением вазомоторной регуляции. После сотрясения головного мозга может быть длительная головная боль из-за перенесенной сосудистой или ликворной гипертензии.

Ушиб, или **контузия головного мозга**, в отличие от сотрясения головного мозга, при котором отмечаются лишь общемозговые симптомы, сопровождается очаговой симптоматикой. Повреждение мозговой ткани может происходить как на месте удара, в силу прогибания кости, так и по типу противоудара, когда мозг как бы отбрасывается и ударяется о противоположную стенку черепа. При ушибе на первый план выступает корковая, часто довольно грубая симптоматика, характер которой зависит от локализации очага поражения. Возможны речевые нарушения, парезы, выпадения чувствительности. Наряду с корковыми нарушениями могут быть симптомы, указывающие на поражение экстрапирамидной системы.

Ушиб головного мозга иногда сочетается с *переломом костей свода черепа*, нередко сопровождающегося кровотечением из ди-плаэтических вен или оболочечных сосудов и требующего хирургического вмешательства.

Переломы основания черепа довольно легко диагностируются и лечатся обычно консервативно. Возникают они большей частью при массивной травме. Одним из основных симптомов является кровотечение из ушей, носа, полости рта. Иногда кровь разжижена вытекающей спинномозговой жидкостью.

При поражениях в области передней черепной ямки часто появляются кровоподтеки в области кожи век—“очки”, характерно также поражение ряда черепных нервов. Особенно часто страдают лицевой, преддверно-улитковый и отводящий нервы.

Сдавление вещества мозга вызывается костными осколками черепа, но чаще гематомами, образованными вследствие внутричерепных кровотечений.

Кровотечения при закрытой травме черепа делятся на эпидуральные, субдуральные, субарахноидальные, внутримозговые, или паренхиматозные, и желудочковые.

Наибольшее значение среди этих кровоизлияний имеют эпидуральные, субдуральные и субарахноидальные. *Эпидуральная гематома* возникает между твердой мозговой оболочкой и костями черепа. Кровь поступает из поврежденных вен, расположенных на наружной поверхности твердой мозговой оболочки. Характерным является то, что после травмы наступает бессознательное состояние и могут обнаруживаться другие признаки сотрясения головного мозга, затем сознание проясняется, появляется светлый промежуток, в течение которого больной чувствует себя более или менее удовлетворительно. Светлый промежуток продолжается несколько часов, а в редких случаях даже один-два дня. К ранним и почти постоянным признакам эпидуральной гематомы относится развитие монопарезов. Чаще всего наблюдается парез верхней конечности. Иногда развивается гемипарез, но с преобладанием поражения одной конечности.

Спинномозговая жидкость бесцветна или слегка окрашена в янтарно-желтоватый цвет, но эритроциты обычно при исследовании отсутствуют. На стороне эпидуральной гематомы отмечается расширение зрачка. Иногда обнаруживаются застойные диски.

Субдуральная гематома образуется между твердой и паутинной оболочками, кровотечение происходит в результате разрыва или отрыва мозговых вен, впадающих в

синусы в месте их выхода за пределы паутинной оболочки, в результате образуются пластинча

тые гематомы, расположенные над паутинной оболочкой. Обычно в таких гематомах свертывание крови не наступает. Они медленно увеличиваются в размерах и начинают сдавливать мозг, вызывая его смещение, часто с вклиниванием продолговатого мозга в большое затылочное отверстие, что при отсутствии своевременного оперативного вмешательства приводит к смерти. Менингеальный синдром обнаруживается почти во всех случаях субдуральных гематом. При этом наблюдается диссоциация менингеальных симптомов, заключающаяся в отсутствии симптома Кернига при выраженной ригидности мышц. Эта своеобразная диссоциация менингеальных симптомов объясняется тем, что кровоизлияние дислоцирует мозг, вызывая раздражение оболочек нижней поверхности головного мозга. Часто наблюдаются джексоновские эпилептические припадки, гемипарезы, нарушения чувствительности на стороне, противоположной локализации гематомы, и расширение зрачка на стороне гематомы. Наличие крови в спинномозговой жидкости (20—30 эритроцитов) относится к особенно часто встречающимся признакам субдуральной гематомы.

Субдуральная гематома возникает обычно через несколько часов, а иногда даже через день после травмы. Общемозговые явления, вызванные травмой, проходят, больной приступает к работе и вдруг появляется головная боль, рвота, брадикардия, сонливость, анизокория.

При *субарахноидальном кровоизлиянии* светлого промежутка нет, больной испытывает острую головную боль, называемую “кинжальной”, появляется психомоторное возбуждение, быстро нарастают менингеальные явления; спинномозговая жидкость кровянистая — “цвета мясных помоев”, содержит большое количество свежих и выщелоченных эритроцитов.

Паренхиматозное и внутрижелудочковое кровоизлияние по клиническим проявлениям напоминают инсульты.

Открытые травмы черепа делятся на проникающие и непроникающие. По характеру они могут быть слепые и сквозные. Проникающие ранения делятся на касательные, когда раневой канал проходит по дуге хорды, близко к поверхности черепа и как бы вспахивает кости и мозговую ткань: входное и выходное отверстия расположены близко друг от друга; сегментарные ранения, при которых ранящий предмет проходит через вещество мозга на значительную глубину и образует диаметральные ранения; при этом ось раневого канала совпадает с поперечным или продольным диаметром черепа. Механизм действия открытой травмы заключается в значительном повреждении сосудов, образовании отека и присоединении инфекции. Различают два периода в протекании открытой черепно-мозговой травмы: острый период, в течение которого преобладают общемозговые явления, и резидуальный период с превалированием очаговых явлений.

Проникающие черепно-мозговые ранения в остром периоде характеризуются первичным посттравматическим шоком. Сознание отсутствует, ослаблена сердечная и дыхательная деятельность, нарушены функции сфинктеров, отсутствуют рефлексy, иногда больной возбужден.

Локальные выпадения маскируются общемозговыми симптомами. Общемозговые симптомы связаны с нарушением кровообращения, отеком и набуханием мозга, а также присоединением и генерализацией раневой инфекции. На третьей неделе очаг

инкапсулируется и начинают четко вырисовываться очаговые симптомы. Важно учитывать степень нарушения сознания и связывать нарушения сознания с определенным уровнем поражения головного мозга.

Н. И. Гращенко выделяет пять степеней нарушения сознания.

I степень—больной слабо ориентирован в окружающей обстановке, недостаточно оценивает ситуацию, но на конкретно поставленные вопросы может ответить довольно правильно.

II степень—больной не понимает вопроса, но самостоятельно произносит отдельные слова или фразы, переживая случившееся.

III степень—больной не отвечает на вопросы и спонтанно ничего не говорит, но при нанесении болевых раздражении возникают словесные ответы.

При этих нарушениях сознания происходит большее или меньшее расстройство корковых функций анализатора. Если ответы возникают только на болевые раздражения, то это свидетельствует о сохранности функций таламуса.

При IV степени потери сознания выключается также и верхний стволовой уровень, сохраняется только функция продолговатого мозга. У больного сохранено лишь дыхание, каких-либо реакций на окружающее нет.

V степень нарушения сознания сочетается с расстройствами сердечной и дыхательной деятельности. Это часто предагональное состояние, которое указывает на нарушение центров продолговатого мозга. Это самая тяжелая степень нарушения функций продолговатого мозга.

I, II и III степени нарушения мозговой деятельности не являются противопоказанием к оперативному вмешательству.

Что касается IV и особенно V степени нарушения сознания, то они являются прямым противопоказанием к хирургическим манипуляциям. Для оценки тяжести нарушения деятельности головного мозга, глубины потери сознания проверяют снижение или отсутствие зрачкового, корнеального и глоточного рефлексов. Отсутствие этих рефлексов свидетельствует об угнетении стволовых структур, в том числе ретикулярной формации.

Травмы спинного мозга

Различают следующие формы травматических поражений спинного мозга: сотрясение, ушиб, сдавление спинного мозга, кровоизлияние в вещество мозга и его оболочки, частичный или полный анатомический перерыв спинного мозга.

Сотрясение спинного мозга представляет наиболее легкую форму травматического поражения спинного мозга.

Нарушение функций спинного мозга носит динамический характер. В результате резкого раздражения, вызванного травмой, нервные волокна временно утрачивают способность проводить нервные импульсы. В момент получения травмы пострадавший испытывает парестезии и слабость в ногах. В тяжелых случаях сотрясения спинного мозга активные движения могут полностью утрачиваться. Возможны кратковременные нарушения функций сфинктеров, ослабление или утрата коленных и ахилловых рефлексов, легкие нарушения чувствительности. Давление спинномозговой жидкости может быть повышено, но состав ее обычно не нарушен.

В легких случаях все нарушения со стороны нервной системы исчезают через 2—3 дня, в более тяжелых двигательные, чувствительные и рефлекторные явления проходят через 1,5—2 недели.

Ушиб спинного мозга может вызвать ограниченное или полное поперечное размозжение спинного мозга.

При полном перерыве спинного мозга концы его обычно разделяются на 1—2. Выше и ниже повреждения отмечаются различных размеров кровоизлияния. В момент повреждения спинного мозга возникает характерное ощущение отрыва нижележащей части тела. Ощущение отрыва бывает настолько реальным, что пострадавший в первый момент не верит своим глазам, видя нижнюю часть тела на месте.

Вследствие полного отрыва спинного мозга утрачиваются все проводниковые функции — наступает паралич, анестезия, нарушение сфинктеров. Восстановление функций не происходит. Быстро развиваются атрофические нарушения — тяжелые пролежни на крестце, ягодицах, пятках, появляются циститы, пиелонефриты, приводящие к смерти больного.

При частичном нарушении целостности спинного мозга утраченные функции начинают постепенно восстанавливаться. Если на рентгеновском снимке установлено сдавление вещества спинного мозга костными обломками позвоночного столба, необходимо оперативное вмешательство.

Кровоизлияние — гематомия является более тяжелым поражением спинного мозга и наступает в результате разрыва обычно уже измененных сосудов (на почве артериосклероза, ревматизма, сифилиса, заболевания крови и др.). Поэтому травма может быть дополнительным, вызывающим разрыв сосудов фактором. Обычно происходит кровоизлияние в серое вещество спинного мозга, реже, при массивных травмах, имеет место диффузное пропитывание и белого вещества. Тогда возникает поражение всего поперечника спинного мозга.

Наиболее часто кровоизлияние происходит в области шейного или поясничного утолщения. Гематомиелия возникает обычно при падении с высоты, после неудачного прыжка с вышки или ныряния в обмелевших водоемах.

Наиболее часто разрываются сосуды в области центрального канала и заднего рога. Излившаяся кровь пропитывает вещество спинного мозга на протяжении 3—4 и более сегментов, разрушая и сдавливая нервные клетки. Вблизи основного очага в результате пердиapedеза образуются многочисленные петехии. Постепенно кровь рассасывается, но при обширных кровоизлияниях возникает *гематомиелическая полость*.

Симптомокомплекс гематомиелии начинается с того, что в момент травмы возникает боль, но, как правило, непродолжительная и неинтенсивная. Двигательные нарушения развиваются молниеносно и в течение нескольких минут могут дойти до полного паралича. Одновременно нарушается чувствительность и возникают сфинктерные расстройства. В мышцах, которые иннервируются пораженными сегментами, развиваются вялый паралич и диссоциированные нарушения чувствительности.

Книзу от пораженного участка возникает паралич. Так, при гематомиелии в шейном отделе наблюдается квадриплегия — периферический паралич рук и центральный — ног.

По мере рассасывания излившейся крови начинают восстанавливаться проводниковые расстройства, сегментарные нарушения обычно полностью не восстанавливаются.

Кровоизлияния в оболочки спинного мозга называют **гематоррахисом**. Они возникают при закрытых травмах либо при ранениях крупных артериальных стволов, когда кровь изливается в субдуральное и эпидуральное пространство. Симптомокомплекс гематоррахиса характеризуется наличием менингеальных явлений и симптомов корешкового раздражения — резкая боль, парестезии, гиперестезии, судороги мышц, пораженных конечностей и туловища. Затем могут присоединяться миелические признаки в виде парезов, параличей и расстройства функций тазовых органов. В первые часы после травмы иногда трудно отличить гематомиелию от гематоррахиса. Поэтому оболочечное кровоизлияние приходится подтверждать поясничным проколом. В таких случаях спинномозговая жидкость вытекает под давлением и содержит большое количество эритроцитов. Заболевание обычно заканчивается выздоровлением, но иногда происходит организация кровяных сгустков, разрастается соединительная ткань и возникает сдавление спинного мозга и корешков вследствие развившегося арахноидита.

Осложнения черепно-мозговых травм

Осложнения черепно-мозговой травмы могут быть ранние и поздние. К *ранним* относятся травматический менингит, менинго-энцефалит, абсцесс, травматические пролапс и протрузия мозга, внутричерепные и внутримозговые кровотечения. К *поздним*— травматические арахноидиты или арахноэнцефалиты, паркинсонизм, окклюзионная гидроцефалия, эпилепсия, неврозы.

Травматический менингит, в основном гнойный, является тяжелым и частым осложнением проникающих ранений черепа и головного мозга. В его развитии большое значение имеет несвоевременная и недостаточно радикальная хирургическая обработка раны. Менингит может быть вызван разнообразной бактериальной флорой, чаще кокковой, реже анаэробной или смешанной. Клиническая симптоматология, изменения спинномозговой жидкости, течение и лечение те же, что и при вторичных гнойных менингитах.

Энцефалит чаще возникает как осложнение осколочного ранения. В воспалительном процессе при энцефалите участвуют и мозговые оболочки. Возникновение энцефалита и тяжесть течения зависят от сроков хирургической обработки раны головного мозга. Обычно начинается и распространяется воспалительный процесс по ходу раневого канала, примерно через 1—2 недели после ранения.

При закрытой черепно-мозговой травме энцефалит может развиваться в размозженном участке мозга вследствие распространения гематогенным и лимфогенным путем гнойной инфекции из имеющихся в организме гнойных очагов (хронический тонзиллит, гайморит, фарингит, отит, гепатохолестит и др.). По времени развития такие энцефалиты бывают более поздними.

Абсцесс головного мозга при закрытой черепно-мозговой травме возникает в остром периоде при наличии входных ворот для инфекции в виде перелома основания черепа, воздухоносных полостей и особенно при наличии воспалительных процессов в среднем ухе и околоносовых пазухах носа.

Абсцесс формируется при незарубцевавшейся мозговой ране в течение примерно трех месяцев после ранения, чаще в течение первых одного-полутора месяцев.

Выделяют и поздние абсцессы, наблюдающиеся чаще, чем ранние, и возникающие примерно через три и более месяца от момента ранения. Если в развитии ранних абсцессов имеет значение кокковая и анаэробная инфекция, то при поздних абсцессах микрофлора состоит в основном только из стрепто- и стафилок-коков.

Клинически поздние абсцессы, если они развиваются медленно, трудно отличить от посттравматической кисты мозга. Последняя отмечается более мягким течением и отсутствием ярких проявлений инфекционного процесса (изменения крови и спинномозговой жидкости, повышения температуры). Симптомы внутричерепной гипертензии при кисте мозга могут быть выражены даже резче, чем при абсцессе.

Пролапс (выбухание) и **протрузия** (истечение) головного мозга в дефект черепа при проникающем ранении и наблюдающаяся в раннем периоде незначительная кратковременная ликворея (истечение спинномозговой жидкости) могут иметь положительное значение. При протрузии выделяется из раны размозженный, инфицированный мозговой детрит, а в случае пролапса выпирающий в дефект черепа мозг

изолирует от инфекции субарахноидальное пространство. Однако при прогрессировании инфекционного процесса в ране, развитии энцефалита, абсцесса и других осложнений пролапс и протрузия могут нарастать и принимать хроническое течение.

Внутричерепная гематома обычно возникает при переломах и трещинах костей черепа. Клиническую картину эпидуральных, суб-дуральных кровоизлияний определяет синдром повышения внутричерепного давления, зависящий от компрессии головного мозга излившейся кровью.

Внутри мозговые, или паренхиматозные, кровоизлияния возникают обычно внезапно и развиваются по типу мозгового инсульта. Нередко внутричерепные и внутримозговые кровоизлияния развиваются тогда, когда больной начинает вставать с постели. Особенно часто это происходит у пожилых людей при имеющихся уже атеросклеротических изменениях стенок сосудов. Кроме того, ранний подъем больного с постели, ведущий к напряжению, может способствовать внутричерепному или внутримозговому кровоизлиянию. Объясняется это тем, что закрытая черепная травма может вызвать частичный надрыв стенки сосуда, который закрывается тромбом. При физическом напряжении такой тромб может выпасть и привести к внутримозговому кровотечению.

Травматический арахноидит и арахноэнцефалит как поздние осложнения черепно-мозговой травмы развиваются в более тяжелых случаях в результате субпиальных кровоизлияний, травматических некрозов и поступления крови и продуктов распада в суб-арахноидальное пространство. Возникают воспалительные явления паутинной и сосудистой оболочек.

Нередко они могут распространяться на поверхностные отделы коры и вызывать энцефалит. Происходит сращение паутинной оболочки с сосудистой и твердой мозговыми оболочками, расширяются субарахноидальные щели. Сращения затрудняют ликворообращение в субарахноидальном пространстве, образуют арахноидальные кистоидные полости.

Хронический продуктивный арахноидит распространяется по латеральной и особенно по нижней поверхности головного мозга. В процесс могут быть вовлечены нервы нижней поверхности головного мозга.

Клинически арахноидиты проявляются диффузной, упорной головной болью. В редких случаях появляются нарушения ликвороциркуляции.

Разлитой хронический продуктивный воспалительный процесс, протекающий по типу перивентрикулярного арахноэнцефалита, сопровождается резким утолщением и помутнением паутинной оболочки и ее срастанием с твердой мозговой оболочкой, а также значительным утолщением мягкой мозговой оболочки и ее срастанием с мозгом. На поверхности желудочков могут быть утолщения и помутнения эпендимы. Эти явления в наиболее узких местах оттока спинномозговой жидкости могут вести к стенозу, нарушению ликвородинамики и развитию симптомокомплекса окклюзионной гидроцефалии.

В клинической картине окклюзионной гидроцефалии на первый план выступает синдром повышенного внутричерепного давления с наличием головной боли, на высоте которой нередко возникают рвота, застойные диски зрительных нервов, повышение ликворного давления в субарахноидальном люмбальном пространстве и в полостях желудочков мозга.

При окклюзии на уровне задней черепной ямки выявляются симптомы поражения IV желудочка, мозжечковые и мозжечково-вестибулярные симптомы. Наиболее характерным является наличие стволового нистагма, нарушение статики, походки, координации движений в конечностях.

Эпилепсия занимает важное место среди поздних посттравматических осложнений. Эпилептические припадки возникают на фоне локальной и стойкой общемозговой симптоматики. Наибольшее значение в проявлении эпилептического синдрома имеет локальный фактор. Особенно часто возникает посттравматическая эпилепсия при повреждениях двигательной зоны коры или близлежащих ее отделов. Фиксация внимания на ведущем значении коркового очага в генезе посттравматических судорожных припадков привела к выводу о хирургическом устранении раздражающего кору мозга очага (обезвешенные или кистозно перерожденные гематомы, оболочечно-мозговые сращения, инородные тела).

Эпилептические припадки могут возникать и в первые дни после ранения в результате раздражения коры инородными телами, сгустками крови или рано развившимся гнойным очагом. Эпизодические припадки бывают в острой или подострой стадии закрытой травмы, и если в дальнейшем эти припадки не повторяются, они не дают основания для диагноза травматической эпилепсии.

В некоторых случаях черепно-мозговой травмы, когда возникают кровоизлияния в подкорковые узлы, может развиваться паркинсонизм. В отличие от паркинсонизма при эпидемическом энцефалите, посттравматический паркинсонизм не имеет острого периода с нарушением сна. При травматической форме паркинсонизма часто поражается одна половина тела и отмечается менее прогрессирующее течение.

Поздние невротические реакции, наблюдаемые после закрытой черепно-мозговой травмы, проявляются изменчивостью настроения, склонностью к демонстративному и установочному поведению и аггравации болезненного состояния, больные стараются быть в центре внимания, навязчиво и многократно рассказывают о своих переживаниях.

Лечение

Больные с закрытыми черепно-мозговыми травмами даже при легких формах должны находиться на постельном режиме от 5 до 10 дней. Необходимо добиваться нормализации сосудисто-рефлекторных, ликвородинамических, нейродинамических и других расстройств при черепно-мозговой травме. К обычным условиям жизни больной должен приходить постепенно, соблюдая щадящий режим. К работе можно приступить через 3—4 недели, если не возникают стойкие осложнения.

В легких случаях острого периода черепно-мозговой травмы можно ограничиться только назначением покоя и симптоматическими лекарствами. При головной боли применяют анальгезирующие препараты (анальгин, седалгин, амидопирин, фенацетин, пенталгин), при рвоте—атропин, платифиллин, аэрон, беллатаминал, беллоид, белласпон, аминазин.

Для снижения внутричерепного и внутримозгового давления, обусловленного отеком и набуханием мозга, применяют дегидратационную терапию введением гипертонических растворов. Чаще применяют 40% раствор глюкозы — 20—40 мл внутривенно, 10% раствор натрия хлорида—10 мл внутривенно, 25% раствор магния сульфата — 10 мл внутримышечно или внутривенно, 10 % раствор кальция глюконата— 10 мл внутримышечно или внутривенно. Кроме того, целесообразно назначать маннитол или мочевину по 0,5—1 г на 1 кг массы тела. Вводят внутривенно капельно 10 % или 20 % раствор, асептически приготовленный перед употреблением на изотоническом растворе натрия хлорида (0,9 %) или 5—10 % растворе глюкозы.

Мощная дегидратация также достигается введением диуретических препаратов (дихлотиазид—гипотиазид, лазикс). Диуретические препараты лучше назначать в сочетании с препаратами калия (калия оротат, калия хлорид). Наряду с дегидратационной терапией показана диета, бедная хлоридами, но богатая солями калия. Рекомендуется до 10 дней, а в некоторых случаях и дольше, суточное количество жидкости ограничивать до 600 мл. Не рекомендуется крепкий чай, кофе, какао, шоколад. Можно разрешить прием тощего мяса, яиц, рыбы, творога, риса.

У некоторых больных на фоне травмы черепа развивается снижение внутричерепного давления — гипотензия. В таких случаях необходимо исключить дегидратационные средства и применить средства, вызывающие гидремию, т. е. усиление тока жидкости из крови в ткани, уменьшая концентрацию солей в крови и снижая осмотическое давление. Этого можно достичь внутривенным введением изотонического раствора натрия хлорида — 400 или 500 мл внутривенно, 5 % раствора глюкозы — 400 или 500 мл внутривенно. Рекомендуется также обильное питье. Однако гипотонические растворы надо вводить осторожно, когда нет тяжелых стволых симптомов и нет данных, указывающих на возможность отека

мозга.

Если двигательное беспокойство нарастает и не является симптомом компрессии головного мозга, то необходимо применение седативных средств. Наиболее употребительными являются производные барбитуровой кислоты (фенобарбитал 0,1—0,2 мг 1—2 раза в день, барбамил 0,1—0,2 мг 1—2 раза в день). Снотворное действие этих веществ усиливается при одновременном приеме анальгетиков. Хороший эффект при речевом и двигательном возбуждении оказывает аминазин. Разовая доза аминазина составляет 25—50 мг. При внутривенном введении разовая доза аминазина не должна

превышать 50 мг, вводить следует медленно и на 10— 20 мл 40 % раствора глюкозы. Можно применять также тазепам, хлордиазепоксид, мепротан, финлепсин.

При поздних осложнениях в виде невроза показана общеукрепляющая терапия (витаминотерапия, бромиды, гидротерапия, физиотерапия), а также санаторно-курортное лечение (Одесса-Куяльник, Евпатория, Славянок, Бердянск, Пятигорск и др.) или пребывание в доме отдыха с использованием морских и речных купаний, воздушных ванн, гелиотерапии, лечебной физкультуры, утренней гимнастики, бега, игры в теннис, волейбол и др.

Остаточные явления травмы черепа, проявляющиеся церебральными арахноидитами, требуют упорного и длительного медикаментозного лечения (стекловидное тело, ФибС, алоэ, лидаза, бийохинол, седативные и дегидратационные средства) в сочетании с физиотерапией.

Травматическую эпилепсию, сопровождающуюся судорожными припадками с потерей сознания, необходимо лечить постоянно, без перерыва в течение нескольких месяцев (3—4) противосудорожными и седативными лекарственными веществами. В некоторых случаях послетравматические эпилептические припадки лечат хирургическим путем. При этом соответствующее внимание должно быть уделено определению зоны эпилептического поражения, обусловленного Рубцовым, рубцово-атрофическим или ликвородинамическим изменением.

При травмах спинного мозга необходим постельный режим, дегидратация. При гематомииелии и гематоррахисе в первые дни применяются кровоостанавливающие (викасол, кальция глюконат, кальция хлорид), анальгезирующие и дегидратационные средства. Для ускорения восстановления двигательных и чувствительных функций, а также функции сфинктеров применяется дибазол, прозерин. В позднем периоде применяются рассасывающиеся средства, ионофорез с йодом, грязевые аппликации. При стойких задержках мочеиспускания во избежание длительной катетеризации рекомендуется наложение надлобкового пузырного свища.

При сдавлении спинного мозга отломками позвонков показано оперативное вмешательство.

В случаях повреждения периферических нервов необходима своевременная и правильная обработка раны, а также иммобилизация конечности в функциональном положении.

Для восстановления функции нерва имеет значение течение раневого процесса, общее состояние организма и его реактивность. Назначаются антибиотики, сульфаниламидные препараты, витамины, прозерин, дибазол. Если через 2—3 месяца признаков восстановления проводимости нерва не наблюдается, прибегают к ревизии нерва. Операция может ограничиться только невролизом, т. е. освобождают нерв от спаек или иссекают рубцовую ткань из ствола нерва и сшивают его концы.

С первых же дней необходимо применять вначале пассивную, а затем в пределах возможностей и активную гимнастику.

Необходимо обращать внимание на возможность образования контрактур, ретракций и тугоподвижности в суставах.

Рекомендуется также продольная гальванизация, а также для предупреждения образования грубых рубцов — поперечная йод-гальванизация или парафиновые аппликации.

Из медикаментозных средств показаны кальция глицерофосфат, прозерин, нивалин, дибазол, тиамин хлорид, пиридоксин хлорид, цианокобаламин, пангамовая кислота. В восстановительном периоде положительное действие оказывают радоновые, сероводородные ванны. Если консервативное лечение неэффективно, показаны ортопедические мероприятия.

Своевременная диагностика и правильное сочетание консервативных и хирургических методов лечения обеспечивают благоприятный исход травм периферической нервной системы и возвращение пострадавшим трудоспособности.

Профилактика травм черепа и периферической нервной системы сводится в первую очередь к строгому выполнению правил безопасности на производстве, строительстве, шахтах, транспорте. Ни в коем случае нельзя допускать к работе лиц в состоянии алкогольного опьянения, а также страдающих судорожными приступами с потерей сознания. На производстве обязательно должны использоваться спецодежда, пристегивающие ремни, противоударные устройства, подушки, шлемы и т. д. Необходимо инструктирование врачом персонала о правилах техники безопасности и мероприятиях первой помощи при несчастных случаях. В цехах, автомашинах, на строительных объектах должны быть аптечки с перевязочным и иммобилизующим материалом, а также с медикаментами, включающими адреналин, лобелин, цититон, прозерин.

ТРАВМЫ ПЕРИФЕРИЧЕСКИХ НЕРВОВ

Различают производственные травмы периферических нервов, бытовые и травмы военного времени. Чаще поражаются нервы верхних конечностей—лучевой, локтевой и срединный, реже нервы нижних конечностей — седалищный и малоберцовый, что обусловлено анатомическими взаимоотношениями с окружающими их тканями. Различают закрытые и открытые повреждения.

Закрытые повреждения периферического звена нервной системы верхних конечностей наблюдаются у новорожденных в результате родовых травм и акушерских манипуляций во время родов, когда прижимается плечевое сплетение, что клинически проявляется верхним параличом типа Эрба. Последний может наблюдаться также при переломах ключицы в связи с травмированием плечевого сплетения.

Нижний паралич типа Клюбке—Дежерина может быть результатом повреждения плечевого сплетения головкой плечевой кости при вывихах плеча и неумелого его вправления. При этом часто травмируется подкрыльцовый нерв. Растяжение плечевого сплетения иногда наблюдается при поднятии тяжести, непроизвольном захватывании предметов руками во время падения с высоты и т. д.

Периферические параличи верхних конечностей возникают от сдавления нервов руки жгутом, во время хирургических операций, прижатия их во время крепкого сна, особенно в состоянии опьянения. Кроме того, возможно сдавление плечевого сплетения и нервов верхней конечности опухолью, гематомами, аневризмой, костными отломками и костной мозолью при переломах, рубцами после нагноительных процессов.

Открытые повреждения нервов, кроме огнестрельных ранений, могут быть вызваны режущими (нож, жесть, стекло и др.) и колющими (игла, шило, гвоздь и др.) предметами. Такие повреждения нервов сопровождаются одновременным повреждением кожи, мышц, сухожилий, костей, суставов, что осложняет течение их восстановительных процессов. Глубокие открытые повреждения нервных стволов вызываются производственными травмами, сопровождающимися размозжением окружающих их тканей, кровотечением, развитием гнойной инфекции в ране. Все это оказывает неблагоприятное влияние на течение регенеративных процессов в поврежденном нерве.

Патоморфология. Глубина патоморфологических изменений в травмированном нерве зависит от многих факторов, в первую очередь от силы удара, формы и вида травмирующего предмета.

Экспериментально установлено, что патоморфологические изменения обнаруживаются как в травматической зоне, так и в участках, расположенных выше и ниже места нанесения травмы.

В травматической зоне происходят надрывы и разрывы нервных пучков и их оболочек, что ведет к кровоизлияниям и гибели нервных и соединительных элементов с последующим их рассасыванием. На месте погибших элементов и кровоизлияний развивается соединительная ткань, из которой затем образуются внутривольные рубцы. Последние бывают значительных размеров, если травма осложняется инфекцией. Внутривольные рубцы вызывают раздрацию нервных элементов, нарушают микроциркуляцию в нерве, тем самым способствуют развитию в нем внутривольной гипертензии и отечных явлений, клинически проявляющихся болью.

Ниже места травмы (периферических отеков) обнаруживается реакция валлеровского перерождения с распадом нервных волокон.

Выше травматической зоны—в центральной отрезке нерва, его узлах и соответствующих сегментах спинного мозга — наступают ретроградные патоморфологические изменения.

Различают следующие формы травматических поражений периферического нерва: сотрясение, ушиб, сдавление, растяжение, разрыв и ранение.

Сотрясение (commotio) нерва является закрытой и самой легкой формой, которая сопровождается блокированием функции нерва от 2 до 3 недель. Сотрясение возникает не от прямого воздействия травмы на нерв, а от удара осколком, пули или тупого предмета по окружающим его мягким тканям. При этом оболочки нерва не страдают, но при окраске по методу Марки обнаруживается увеличение количества эльцгольцевских телец. Эта форма обратима, заканчивается полным восстановлением функции пораженного нерва.

Ушиб (contusio) нерва сопровождается гибелью отдельных пучков нервных волокон, изменениями соединительнотканых оболочек, иногда внутривольными кровоизлияниями. Хотя часть нервных волокон подвергается валлеровскому перерождению, анатомическая целостность нерва сохраняется. Характерным признаком ушиба нерва является острая боль по ходу нервного ствола, особенно в его травматической зоне. Сильная боль отмечается при ушибе срединного, седалищного и большеберцового нервов, так как они в своем составе имеют много вегетативных волокон. Нарушается электровозбудимость, появляются признаки реакции дегенерации и расстройства чувствительности (парестезии, гиперестезии, гипестезии, анестезии). Иногда гиперестезия переходит в гиперпатию или болевую парестезию. Ушиб нерва вызывает в зоне его иннервации вазомоторные расстройства в виде бледности, сухости или акроцианоза и гипергидроза, так как поражаются не все нервные волокна, часть из них сохраняет рефлекторную деятельность.

Сдавление (compressio) нерва сопровождается глубокими гистопатологическими изменениями нервных волокон.. Оно может проявляться в виде острого или хронического процесса.

Острое сдавление нервного ствола может вызываться неправильно наложенным жгутом или твердой повязкой, гематомой, костными или металлическими осколками. Смещение осколка, кроме сдавления, создает угрозу ранения нервного ствола.

Хроническое сдавление нервного ствола вызывается избыточным разрастанием соединительной ткани, при котором нерв как бы впаивается в рубец. Способствует формированию соединительнотканых разрастаний раневая инфекция, остеомиелит и одновременное ранение сосудов нерва.

Растяжение (distorsio) нерва практически встречается редко. При этом обнаруживается гибель отдельных пучков или их нервных волокон. В результате повреждения сосудов оболочек нерва возникают внутривольные гематомы с последующей их организацией. В остром периоде возникает боль по ходу нерва и чувство парестезии в зоне его иннервации. В последующем боль может иметь каузалгический характер.

Ранение (laesio) нерва может вызывать частичное или полное нарушение анатомической целостности. При частичных ранениях крупных нервных стволов, богатых симпатическими волокнами (срединный, седалищный нервы), может возникать каузалгия,

которая проявляется жгучей и мучительной болью в дистальных отделах раненных конечностей. Каузалгия развивается не сразу после ранения, а в более позднем периоде, что объясняется раздражением симпатических волокон невриномой или соединительно-тканым рубцом, образовавшимся в зоне ранения нерва. Каузалгическая боль усиливается при движении конечности, ее охлаждении, поглаживании или дотрагивании к ней одежды, эмоциях и т. д. При этом не обнаруживается расстройств обычных видов чувствительности. М. И. Аствацатуров считает, что каузалгия является своеобразным видом симпаталгии, в основе которой лежит перераздражение таламуса импульсами, поступающими из периферии от невромы или рубца. Поэтому удаление последних оперативным путем часто не устраняет каузалгической боли.

При полном ранении утрачиваются все функции нерва. В периферическом отрезке нервные волокна подвергаются валлеровскому перерождению и распаду. Восстановление функции поврежденного нерва зависит от его анатомо-физиологических особенностей и глубины поражения. Двигательные нарушения проявляются признаками периферического паралича. Расстройства чувствительности обнаруживаются в зоне иннервации поврежденного нерва. Вегетатив-но-сосудистые расстройства проявляются бледностью или цианозом, гипергидрозом либо ангидрозом кожи. К трофическим нарушениям следует отнести истончение, шелушение и изъязвление кожи. Трофические язвы, как правило, возникают в дистальных отделах конечностей, особенно в области большого пальца и пятки.

Лечение проводится в зависимости от вида травматического повреждения нервного ствола. Сотрясение, ушиб, сдавление и растяжение нерва лечат консервативно. Ранения и сдавления нервных стволов, сопровождающиеся нарушением анатомической целостности, подлежат хирургическому лечению. Прежде чем избрать тот или иной метод лечения, нужно определить место и вид травматического поражения нерва.

Консервативное лечение должно быть направлено на ускорение течения процессов дегенерации и регенерации в поврежденном нерве. С этой целью применяют: 1) анальгетирующие, противовоспалительные и противомикробные средства; 2) витаминные препараты группы В, особенно тиамин хлорид, пангамовую кислоту вместе с никотиновой кислотой; 3) стимуляторы нервной системы (стрихнин, алоэ, ФиБС, плазмол и др.); 4) антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин, нивалин); 5) физиотерапевтические методы с учетом показаний и противопоказаний. б) бальнеотерапию после исчезновения острых явлений травмы нерва.

Хирургическое лечение заключается в проведении операции нейроррафии, невролиза или нейроэктомии. Нейроррафия, или сшивание нервных стволов, заключается в том, что при помощи швов, наложенных на эпиневрий центрального и периферического. отрезков поврежденного нерва, они сшиваются конец в конец. Такой шов применяется во время первичной обработки раны и при наличии данных полного анатомического перерыва нерва и называется ранним, или первичным, швом. Наличие тяжелой раневой инфекции является противопоказанием к наложению такого шва, и он накладывается только после затухания инфекционного процесса в ране, поэтому называется поздним, или вторичным, швом.

Невролиз — операция, которая заключается в иссечении соединительнотканых рубцов и освобождении из них нерва.

При наличии центральной невралгии она иссекается, затем производится нейроррафия. Невролиз показан при сдавлении или раздражении рубцом нерва и при каузалгической боли.

Нейроэктомия, или иссечение нерва, производится в остром периоде травмы во время обработки раны с целью удаления разможенного участка нерва и наложения первичного шва на отрезки нерва. В позднем периоде показанием к нейроэктомии является центральная невралгия, сопровождающаяся резкой и мучительной болью, не поддающейся консервативному лечению.

Течение и прогноз зависят от степени и вида травматического повреждения нервного ствола. Восстановление функции при сотрясении и легкой степени ушиба нерва начинает отмечаться уже через несколько недель. Вначале затухает боль по ходу нерва, затем восстанавливается чувствительность и в последнюю очередь — двигательные нарушения. Восстановление функции нерва зависит от течения регенеративных процессов, которые тесно связаны с процессами дегенерации. Медленное и длительное течение последних может задерживать восстановление функции нерва. Поэтому лечение, направленное на улучшение течения этих процессов, может сделать прогноз более благоприятным.

ВИБРАЦИОННАЯ БОЛЕЗНЬ

Вибрационная болезнь — это профессиональное заболевание, развивающееся под влиянием воздействия на человеческий организм вибрации, т. е. механического колебания материальных точек или тел. Это заболевание встречается обычно у бурильщиков, обрубщиков, клепальщиков, формовщиков, заточников, шлифовщиц и рабочих других специальностей, связанных с применением вращающихся пневматических и электрических инструментов (вибраторов), отбойных молотков и пр.

Большинство этих инструментов приходится держать руками или ногами, а пальцы кистей и свод стоп являются как раз наиболее чувствительными к вибрации. При частоте вибрации более 35 колебаний в 1 с развивается местная вибрационная болезнь,

При воздействии на организм общей вибрации, как это бывает в транспорте, в ткацких и швейных цехах, когда человек перемещается вместе с объектом, может развиваться общая вибрационная болезнь.

Сроки развития вибрационной болезни зависят от индивидуальной чувствительности к вибрации — от 6—9 месяцев до нескольких лет от начала контакта с вибрацией.

В основе патогенеза вибрационной болезни лежит процесс парабиоза, развивающийся в различных участках нервной системы. Прежде всего повреждающему действию вибрации подвергаются рецепторы кистей или стоп (в зависимости от характера работы). С рецепторов патологический процесс распространяется на периферические нервы, принимает восходящий характер. При длительном воздействии вибрации парабиотические изменения развиваются в межпозвоночных узлах, в спинальных и корковых вибрационных центрах вибрации. Отсюда патологический процесс иррадирует и на сосудодвигательные центры, что приводит к развитию ангиодистонических явлений в клинической картине вибрационной болезни.

Местная вибрационная болезнь. В клинической картине локальной вибрационной болезни различают ряд субъективных и объективных симптомов. Субъективные признаки проявляются в виде парестезии и боли в кистях, зябкости, онемения конечностей, побеления пальцев при сжатии их в кулак или на холоде, неприятных ощущений в области сердца.

Объективные признаки: отечность и цианоз пальцев и кистей, понижение кожной температуры в этих участках, утолщение и ороговелость кожи с плохо заживающими трещинами, ломкость и нарушение роста ногтей, атрофия мелких мышц кистей, контрактура IV—V пальцев, нарушение потоотделения (гипергидроз, ангидроз).

При капилляроскопии обнаруживаются длительные спазмы сосудов, что и причиняет сильную боль.

Имеют место грубые расстройства болевой и вибрационной чувствительности по периферическому или сегментарному типу вследствие поражения периферических нервов и сегментарного аппарата спинного мозга.

При рентгенографическом исследовании отмечается наличие остеопороза кистей, деформирующих явлений в костно-суставном аппарате конечностей и позвоночного столба. При длительном воздействии местной вибрации появляются нарушения моторной

функции пищевого канала, тремор пальцев, повышенная возбудимость мышц, головная боль, головокружение.

Таким образом, клиника местной вибрационной болезни может оформиться в виде синдрома Рейно с выраженными сосудистыми расстройствами в дистальных отделах конечностей, в виде полине-вритического и миелополиневритического синдрома.

Лечение. С появлением признаков вибрационной болезни больной должен быть отстранен временно или постоянно от работы, связанной с вибрирующими механизмами.

Больному назначают курс физиотерапии, включающий диатермию области шейных симпатических узлов, ультрафиолетовое облучение воротниковой зоны, диатермогальванизацию верхних конечностей, двухкамерные гидрогальванические ванны, массаж; дарсонвализацию рук.

Применяют медикаментозные средства: ганглиоблокаторы (па-хикарпин, гексоний и др.), тиамин хлорид, цианокобаламин, аскорбиновую кислоту. Санаторно-курортное лечение в условиях Пятигорска, Мацесты.

Профилактика. С целью профилактики местной вибрационной болезни рекомендуется во время работы с вибрирующими инструментами использовать виброгасители, теплые рукавицы, после работы — теплые ванны для рук и душ (температура воды 35—39 °С). Необходимо проводить профилактические медицинские осмотры рабочих соответствующих предприятий один раз в год.

Общая вибрационная болезнь может развиваться у лиц, работающих на транспорте, в ткацких и швейных цехах, вследствие длительного воздействия общей вибрации на организм.

Клиническая картина общей вибрационной болезни характеризуется более или менее выраженными функциональными расстройствами нервной системы в виде астено-вегетативного синдрома. Это проявляется головной болью, головокружениями, раздражительностью, эмоциональной неустойчивостью, нарушением сна, разбитостью, понижением работоспособности, лабильностью артериального давления, повышенной потливостью, сердцебиениями, болью в пояснице.

Лечение. Назначают общеукрепляющие и седативные средства: 40 % раствор глюкозы по 20 мл внутривенно с тиамин хлоридом и аскорбиновой кислотой, АТФ, беллоид или белласпон, <5>ромиды, седуксен, элениум. Физиотерапевтические методы: кислородные или соляно-хвойные ванны, гальванизация шейных симпатических узлов, эндоназальный ионофорез с димедролом. Санаторно-курортное лечение в санаториях общего типа.

Профилактика общей вибрационной болезни должна проводиться в направлении устранения общей вибрации, что достигается путем улучшения конструкции станков, предотвращения передачи вибрации полу, почве, перекрытию. Станки следует устанавливать на подставке с хорошей виброизоляцией. **ВИБРАЦИОННАЯ БОЛЕЗНЬ**

Вибрационная болезнь — это профессиональное заболевание, развивающееся под влиянием воздействия на человеческий организм вибрации, т. е. механического колебания материальных точек или тел. Это заболевание встречается обычно у бурильщиков, обрубщиков, клепальщиков, формовщиков, заточников, шлифовщиц и рабочих других

специальностей, связанных с применением вращающихся пневматических и электрических инструментов (вибраторов), отбойных молотков и пр.

Большинство этих инструментов приходится держать руками или ногами, а пальцы кистей и свод стоп являются как раз наиболее чувствительными к вибрации. При частоте вибрации более 35 колебаний в 1 с развивается местная вибрационная болезнь,

При воздействии на организм общей вибрации, как это бывает в транспорте, в ткацких и швейных цехах, когда человек перемещается вместе с объектом, может развиваться общая вибрационная болезнь.

Сроки развития вибрационной болезни зависят от индивидуальной чувствительности к вибрации — от 6—9 месяцев до нескольких лет от начала контакта с вибрацией.

В основе патогенеза вибрационной болезни лежит процесс парабиоза, развивающийся в различных участках нервной системы. Прежде всего повреждающему действию вибрации подвергаются рецепторы кистей или стоп (в зависимости от характера работы). С рецепторов патологический процесс распространяется на периферические нервы, принимает восходящий характер. При длительном воздействии вибрации парабиотические изменения развиваются в межпозвоночных узлах, в спинальных и корковых вибрационных центрах вибрации. Отсюда патологический процесс иррадирует и на сосудодвигательные центры, что приводит к развитию ангиодистонических явлений в клинической картине вибрационной болезни.

Местная вибрационная болезнь. В клинической картине локальной вибрационной болезни различают ряд субъективных и объективных симптомов. Субъективные признаки проявляются в виде парестезии и боли в кистях, зябкости, онемения конечностей, побеления пальцев при сжатии их в кулак или на холоде, неприятных ощущений в области сердца.

Объективные признаки: отечность и цианоз пальцев и кистей, понижение кожной температуры в этих участках, утолщение и ороговелость кожи с плохо заживающими трещинами, ломкость и нарушение роста ногтей, атрофия мелких мышц кистей, контрактура IV—V пальцев, нарушение потоотделения (гипергидроз, ангидроз).

При капилляроскопии обнаруживаются длительные спазмы сосудов, что и причиняет сильную боль.

Имеют место грубые расстройства болевой и вибрационной чувствительности по периферическому или сегментарному типу вследствие поражения периферических нервов и сегментарного аппарата спинного мозга.

При рентгенографическом исследовании отмечается наличие остеопороза кистей, деформирующих явлений в костно-суставном аппарате конечностей и позвоночного столба. При длительном воздействии местной вибрации появляются нарушения моторной функции пищевого канала, тремор пальцев, повышенная возбудимость мышц, головная боль, головокружение.

Таким образом, клиника местной вибрационной болезни может оформиться в виде синдрома Рейно с выраженными сосудистыми расстройствами в дистальных отделах конечностей, в виде полиневритического и миелополиневритического синдрома.

Лечение. С появлением признаков вибрационной болезни больной должен быть отстранен временно или постоянно от работы, связанной с вибрирующими механизмами.

Больному назначают курс физиотерапии, включающий диатермию области шейных симпатических узлов, ультрафиолетовое облучение воротниковой зоны, диатермогальванизацию верхних конечностей, двухкамерные гидрогальванические ванны, массаж; дарсонвализацию рук.

Применяют медикаментозные средства: ганглиоблокаторы (пахикарпин, гексоний и др.), тиамин хлорид, цианокобаламин, аскорбиновую кислоту. Санаторно-курортное лечение в условиях Пятигорска, Мацесты.

Профилактика. С целью профилактики местной вибрационной болезни рекомендуется во время работы с вибрирующими инструментами использовать виброгасители, теплые рукавицы, после работы — теплые ванны для рук и душ (температура воды 35—39 °С). Необходимо проводить профилактические медицинские осмотры рабочих соответствующих предприятий один раз в год.

Общая вибрационная болезнь может развиваться у лиц, работающих на транспорте, в ткацких и швейных цехах, вследствие длительного воздействия общей вибрации на организм.

Клиническая картина общей вибрационной болезни характеризуется более или менее выраженными функциональными расстройствами нервной системы в виде астено-вегетативного синдрома. Это проявляется головной болью, головокружениями, раздражительностью, эмоциональной неустойчивостью, нарушением сна, разбитостью, понижением работоспособности, лабильностью артериального давления, повышенной потливостью, сердцебиениями, болью в пояснице.

Лечение. Назначают общеукрепляющие и седативные средства: 40 % раствор глюкозы по 20 мл внутривенно с тиамин хлоридом и аскорбиновой кислотой, АТФ, беллоид или белласпон, бромиды, седуксен, элениум. Физиотерапевтические методы: кислородные или соляно-хвойные ванны, гальванизация шейных симпатических узлов, эндоназальный ионофорез с димедролом. Санаторно-курортное лечение в санаториях общего типа.

Профилактика общей вибрационной болезни должна проводиться в направлении устранения общей вибрации, что достигается путем улучшения конструкции станков, предотвращения передачи вибрации полу, почве, перекрытию. Станки следует устанавливать на подставке с хорошей виброизоляцией.

КЕССОННАЯ БОЛЕЗНЬ

Кессонная (декомпрессионная) болезнь — патологическое состояние организма, которое может развиваться у лиц, работающих в условиях повышенного атмосферного давления, в период перехода к нормальному давлению без соблюдения соответствующих санитарно-технических правил.

Целый ряд работ по сооружению мостов, портов, гидроэлектростанций, фундаментов для тяжелого оборудования в водонасыщенных грунтах, по разработке новых угольных и рудных месторождений проводится под сжатым воздухом в кессонах. По мере опускания кессона давление в нем увеличивается для того, чтобы уравнивать давление возрастающего столба воды или водонасыщенного грунта над рабочим местом. На каждые 10 м глубины давление увеличивается на 1 атм.

Согласно нашему трудовому законодательству, давление сжатого воздуха в кессонах не должно превышать 4 дополнительные атмосферы, что соответствует глубине воды или грунта примерно 40 м. Пребывание под повышенным давлением состоит из трех периодов:

- 1) период повышения давления (шлюзование, или компрессия);
- 2) период нахождения под наибольшим давлением (период работы в кессоне);
- 3) период снижения давления (вышлюзование, или декомпрессия).

С точки зрения профпатологии наиболее опасными являются 1-й и 3-й периоды. В 1-м периоде может развиваться патологический процесс во внутреннем и среднем ухе, в 3-м — кессонная болезнь.

Патогенез. Как только человек переходит к дыханию сжатым воздухом, в крови и тканях его организма происходит растворение азота, содержащегося в альвеолярном воздухе, до тех пор, пока в тканях и крови уровень азота не достигнет того давления, под которым этот газ находится во вдыхаемом воздухе.

Установлено, что человеческое тело массой 70 кг способно растворить 1 л азота на каждую дополнительную атмосферу.

В период декомпрессии, т. е. в период перехода из зоны повышенного давления к нормальному, по мере снижения давления азота во вдыхаемом воздухе происходит выделение азота, растворенного в тканях организма, через кровь и легкие.

Через легочные альвеолы в 1 мин может диффундировать около 150 мл азота. Для беспрепятственного удаления из организма освобождающегося газа необходимо переход от повышенного давления к нормальному производить постепенно. Если же переход осуществляется быстро, создается резкая разница между нормальным давлением азота в окружающей среде и парциальным напряжением азота, растворенного в тканях организма.

Вследствие этого происходит бурное выделение растворенного азота в кровь и жидкости тканей с образованием пузырьков. В легких азот не успевает выделяться в альвеолы, и через малый круг кровообращения пузырьки этого газа проникают в артерии большого круга. Газовая эмболия сопровождается проходящим спазмом артерий, престазмом и

стазом. Таким образом, нарушается питание тканей и органов, создается гипоксия, к которой наиболее чувствительна нервная система.

На дистальных частях аэроэмбола могут выпадать клетки крови и фибрин. Это может впоследствии привести к образованию аэротромба. Поэтому кессонная болезнь может протекать остро и хронически, в первом случае обуславливаясь аэроэмболией, во втором — аэротромбозом.

Клиника. М. И. Якобсон по тяжести клинической картины все случаи кессонной болезни делит на 4 формы: легкую, средней тяжести, тяжелую и летальную.

Легкая форма характеризуется наличием боли в костях, мышцах, суставах, нервах, развитие которой связано с явлением асфиксии эмболизированного участка ткани, что приводит к раздражению чувствительных нервных окончаний, а также к давлению пузырьков газа на нервные окончания в тканях. Остеалгии, миалгии, артралгии и невралгии могут сопровождаться кожным зудом вследствие закупорки газовыми пузырьками потовых и сальных желез и мраморисценцией кожи вследствие аэроэмболии кожных вен.

Кессонная болезнь *средней тяжести* характеризуется поражением вестибулярного аппарата, органов пищеварения и зрения.

В клиническую картину этой формы входят следующие симптомы:

головная боль, головокружение, тошнота, рвота, резкая бледность, гипергидроз. Все они составляют синдром Меньераи развиваются вследствие аэроэмболий лабиринтных сосудов с образованием периваскулярных геморрагии.

Расстройства пищевого канала в виде боли в животе, напряжения передней брюшной стенки, рвоты, поноса возникают вследствие скопления газа в кишках и сосудах брыжейки.

Глазные симптомы проявляются преходящими спазмами ретинальных артерий. В момент спазма диск зрительного нерва становится белым.

Тяжелая форма кессонной болезни характеризуется быстрым развитием признаков поражения белого вещества спинного мозга, чаще всего на уровне среднегрудного отдела.

Белое вещество спинного мозга растворяет большое количество азота благодаря богатому содержанию миелина, в состав которого входит значительное количество жироподобных веществ, лучше" других поглощающих азот. На уровне среднегрудных сегментов спинной мозг хуже всего васкуляризован (критическая зона), что объясняет наибольшую ранимость этого отдела спинного мозга при кессонной болезни. После короткого скрытого периода развивается спастическая нижняя параплегия, проводниковый тип чувствительных расстройств, нарушение функции тазовых органов.

Поражение головного мозга наблюдается редко благодаря хорошо развитой сосудистой сети. Иногда наблюдаются головная боль, рвота, гемиплегия, гемипарез, афазия, психозы. Церебральные симптомы носят обычно преходящий характер.

Летальная форма кессонной болезни может развиваться на почве тотальной блокады легочного кровообращения, острой недостаточности сердца или на почве блокады кровообращения в жизненно важных центрах продолговатого мозга.

Лечение. Основным видом лечения кессонной болезни является возвращение больного в условия повышенного давления с тем, чтобы газовые пузырьки в крови вновь растворились, и назначение средств, улучшающих сердечную деятельность. Лечебная рекомпрессия производится в специальной рекомпрессионной камере или лечебном шлюзе. В связи с переходом газа в раствор просвет сосудов освобождается для нормального кровообращения в пострадавших участках ткани, что ведет к исчезновению патологических симптомов. Рекомпрессию следует проводить при исходном давлении в течение 1—1,5 ч. Дереконпрессия должна проводиться медленно (на каждую 0,1 атм 10 мин).

Назначаются физиотерапевтические методы: водяные или суховоздушные ванны, соллюкс, диатермия. Среди лекарственных средств — обезболивающие, эуфиллин, папаверин, дибазол, платифиллин, фенobarбитал, глюкоза, сердечные.

Профилактика кессонной болезни заключается в соблюдении норм рабочего времени в кессонах и правильной организации декомпрессии.

Рабочее время по мере увеличения давления должно быть короче. Декомпрессию следует производить в оптимальных для сердечно-сосудистой системы условиях. Температура окружающего воздуха при выходе из шлюза должна быть в пределах 18—22 °С во избежание спазма или расширения сосудов. При выходе из кессона полагается принять душ с температурой воды 37—38 °С.

Во время обеденного перерыва рекомендуется горячий сладкий чай. В профилактике кессонной болезни большое значение имеет правильный отбор лиц на эти работы врачебной комиссией в составе невропатолога, оториноларинголога и терапевта.

Противопоказаниями к работе в кессонах являются заболевания легких, сердечно-сосудистой системы, болезни крови, заболевания органов пищеварения, значительное развитие подкожной жировой клетчатки, органические заболевания нервной системы.

Рабочие кессонов подвергаются диспансеризации: осмотрам один раз в неделю (терапевтом или оториноларингологом).

РАДИАЦИОННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Существует ряд промышленных предприятий и медицинских учреждений, на которых работающие подвергаются воздействию ионизирующей радиации (альфа-, бета-, гамма- и рентген излучения, нейтроны): рентгенологические медицинские и производственные кабинеты, лечебные кабинеты с применением источников рентгеновских и гамма-лучей, радоновые водолечебницы, рудники по добыче радиоактивных руд, предприятия по изготовлению светящихся красок, ядерные реакторы и энергетические установки.

Длительный контакт с источником радиоактивных излучений при недостаточном контроле за состоянием защитных приспособлений на рабочем месте, а также за состоянием индивидуальных средств защиты при отсутствии дозиметрического контроля может вызвать развитие профессиональной хронической лучевой болезни. На протяжении почти 50 лет господствовало мнение о резистентности нервной системы к радиоактивным излучениям.

Советскими учеными экспериментально доказано, что нервная система достаточно чувствительна к ионизирующему излучению и при его воздействии претерпевает не только функциональные, но и структурные изменения. Последние обнаруживаются в вегетативных центрах промежуточного мозга, в стволовых и спинальных центрах и характеризуются развитием миелиновой дегенерации, распадом нуклеиновых соединений в ядре и цитоплазме нервных клеток. Как теперь установлено, патология нервной системы возникает вследствие гемо- и ликвородинамических расстройств, эндокринных и прочих нарушений, а также в результате прямого влияния ионизирующей радиации на структурные образования головного и спинного мозга.

Клиника. Клиническая картина радиационных поражений нервной системы складывается из признаков функциональных расстройств вегетативной нервной системы и органического поражения центральных и периферических нервных образований.

На ранней стадии лучевой болезни неврологическая симптоматика проявляется в виде вегетативно-астенического синдрома, которому свойственны: головная боль, головокружения, общая слабость, быстрая утомляемость, ослабление памяти, раздражительность, нарушение сна, вазомоторные расстройства с неустойчивостью артериального давления. Вегетативно-сосудистые нарушения сочетаются с эндокринными расстройствами (нарушение менструального цикла, сексуальная слабость) и невротическими реакциями.

С течением времени к функциональным нарушениям присоединяются признаки органического поражения головного и спинного мозга, черепных и периферических нервов. Развивается картина, напоминающая клинику рассеянного энцефаломиелита. При исследовании больного обнаруживают слабость конвергенции, нистагм, отклонение языка, понижение глоточного рефлекса, болезненность по ходу периферических нервов, слабость глотания и гипотрофию мышц в дистальных отделах конечностей, нарушение поверхностной чувствительности по дистальному, проводниковому или сегментарному типу, снижение сухожильных рефлексов, атаксические и дискоординационные расстройства.

Неврологическая патология, как правило, сопровождается признаками угнетения гемопоэза в виде лейкопении (количество лейкоцитов ниже $4 \cdot 10^9$ в 1 л), лимфопении ($0,16—0,18$), тромбоцитопении (количество тромбоцитов ниже $150 \cdot 10^9$ в 1 л), ретикулоцитоза (количество ретикулоцитов выше 0,01), а также признаками нарушения

функции пищевого канала, печени, почек, других внутренних органов (боль в животе, ахилия, понос, рвота, повышение остаточного азота крови и др.). Так как радиационные поражения нервной системы не отличаются какими-либо специфическими признаками, диагностика лучевых поражений нервной системы основана на тщательном собирании профессионального анамнеза с уточнением данных о стаже работы с источниками ионизирующих излучений, на ознакомлении с условиями труда обследуемого, с подробными дозиметрическими данными.

Лечение. Состоит из терапевтического комплекса:

1) общеукрепляющие мероприятия—пребывание на воздухе, полноценное питание с высокой энергетической ценностью, насыщенное витаминами, ЛФК;

2) тонизирующие средства (натрия бромид с кофеином, фитин, кальция глицерофосфат, липоцерезбрин, пантокрин, китайский лимонник, женьшень);

3) средства, стимулирующие кроветворение (при лейкопении натрия нуклеинат подкожно или внутрь, тезан внутримышечно или внутрь, фолиевая кислота; при анемии — цианокобаламин, переливание крови);

4) симптоматические средства (антигеморрагические—аскорбиновая кислота, рутин, викасол, витамины группы В, сердечные

и др.);

5) противовоспалительные средства при наличии гнойных осложнений.

Профилактика. Важными мероприятиями по профилактике хронической лучевой болезни являются периодические медицинские осмотры работающих в условиях ионизирующей радиации один раз в 3, 6, 12 месяцев в зависимости от характера производства. В профилактике хронической лучевой болезни решающее значение имеет обеспечение защитными приспособлениями рабочих мест, использование средств индивидуальной защиты, контрольная дозиметрия рабочих мест и индивидуальная дозиметрия.

Профилактическое значение имеет и тщательный медицинский отбор лиц на работу с источниками ионизирующих излучений. Противопоказаниями для такой работы являются болезни крови, геморрагический диатез, органические заболевания центральной и периферической нервной системы, заболевания пищеварительной системы, почек и др.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ЭЛЕКТРИЧЕСКИМ ТОКОМ

Электротравмы составляют 2—2,5 % среди всех травматических повреждений, однако большой процент смертности и инвалидности при поражении электрическим током ставит их на одно из первых мест по значимости. Электротравма — это почти всегда следствие нарушений правил техники безопасности на производстве или неумения пользоваться электроприборами в быту. Поражение атмосферным электричеством наблюдается в связи с нахождением во время грозы вблизи от металлических конструкций, под деревьями, т. е. около высоких предметов, которые как бы ориентируют путь тока молнии. Производственные и бытовые поражения электричеством происходят, главным образом, под действием токов напряжения от 127 до 380 В.

Эти поражения током дают чаще смертельные исходы в связи с тем, что вызывают фибрилляцию желудочков сердца, в то время как токи высокого напряжения вызывают большие ожоги. Ввиду хорошей электропроводимости нервной ткани сильнее всего в человеческом организме поражается нервная система.

Тяжесть поражения зависит от силы и напряжения тока, продолжительности его воздействия и состояния организма во время электротравмы. Утомление, опьянение, повышенная влажность кожи усиливают действие электрического тока.

Клиника. В зависимости от характера клинических симптомов и интенсивности их проявления выделяют четыре степени электротравмы.

Первая степень характеризуется развитием судорожных сокращений мышц без потери сознания. Все больные в таких случаях отмечают ощущение напряжения и скованности мышц, затруднение дыхания из-за сокращения дыхательной мускулатуры.

Вторая степень характеризуется судорожным сокращением мышц и потерей сознания.

Третья степень проявляется потерей сознания, нарушением сердечно-сосудистой деятельности и дыхания.

Четвертая степень — клиническая смерть.

Поражение нервной системы, как правило, обнаруживается непосредственно после электротравмы, но иногда признаки поражения нервной системы появляются спустя некоторое время.

Обычно человек, подвергшийся электротравме, теряет сознание, наступает полное выключение двигательной, чувствительной и рефлекторной функции, т. е. развивается состояние шока. Во время падения возможен ушиб головы. Поэтому картина часто усугубляется коммоционно-контузионными признаками. Если пострадавших удастся вывести из шокового состояния, то со стороны нервной системы у них обнаруживаются самые разнообразные поражения — электротравматический энцефаломиелоз, для которого характерна диффузность, множественность симптоматики — нарушения психики, мозжечковые симптомы, параличи конечностей, нарушение черепно-мозговой иннервации, расстройства чувствительности, функций тазовых органов и др.

В некоторых случаях патологический процесс бывает более ограниченным и характеризуется моносимптомами — гемиплегией, поражением зрительных нервов и др. Нередко после электротравмы развиваются эпилептиформные припадки, протекающие по

типу общих или локальных приступов. Наряду с поражением центральной нервной системы отмечается поражение периферических нервов. Нередки функциональные нарушения со стороны вегетативной нервной системы: лабильность вазомоторов лица, приливы крови к лицу, акроцианоз, гипергидроз, местные отеки, сердцебиение, головокружение, головная боль. Эти явления обычно сопровождаются жалобами на повышенную раздражительность, эмоциональную возбудимость, утомляемость и т. п.

Функциональные нарушения центральной нервной системы у лиц, перенесших электротравму, остаются на длительное время, что приводит к полной или частичной утрате работоспособности. У пострадавших снижается память, внимание, появляется рассеянность. Как показали клинические наблюдения, электрический ток способствует обострению хронического патологического процесса или развитию нового заболевания. Электрический ток больше, чем другие травмирующие факторы, обладает способностью вызывать нарушения во всех системах организма в момент его воздействия. Поэтому в первые часы и даже ближайшие дни после электротравмы трудно определить дальнейшее течение и исход болезни.

Нередко тяжелая электротравма заканчивается смертью, механизм которой сводится к трем моментам: угнетению функций продолговатого мозга, фибрилляции желудочков сердца, вызванного непосредственным прохождением электрического тока через сердце, тетаническому спазму дыхательных мышц.

Патоморфология. При гистологическом исследовании нервной системы погибших после электротравмы обнаруживаются отек мягкой оболочки головного мозга, сужение сосудов, вазопарезы, точечные геморрагии, выпотевание плазмы, разрывы сосудистых стенок, набухание, тигролиз, деформация и сморщивание ядер, разрушение отростков нервных клеток, местами нейронафагия и гибель клеток.

В зависимости от длительности воздействия и силы электрического тока в нервной ткани происходят вначале функционально-динамические сдвиги, которые могут приводить к стойким структурным изменениям.

Патогенез электротравмы в настоящее время представляют следующим образом. В первую очередь электрический ток поражает вегетативную нервную систему. Вследствие этого развиваются вазомоторные расстройства, приводящие к вторичным изменениям нервной ткани,—ишемии, некрозу. Кроме того, электрический ток оказывает и прямое влияние на нервную ткань, вызывая ультрамолекулярное сотрясение цитоплазмы, смещение ионов. В результате возникают биопотенциалы повреждения, которые являются причиной дальнейшего повреждения нервной ткани и формирования различных патофизиологических изменений. Электрический ток оказывает на нервную систему свое патологическое действие и рефлекторным путем.

Лечение. *Первую помощь* при электротравме следует оказывать немедленно. Пораженный обычно бывает в состоянии клинической смерти: у него не определяется дыхание и пульс, тоны сердца не прослушиваются, артериальное давление измерить не

удается.

Человек, пораженный током ниже 380 В, почти всегда фиксируется к токоведущей части и сам не может от нее освободиться вследствие тетанического сокращения мышц кистей и потери сознания. Поэтому прежде всего необходимо освободить пострадавшего от действия электрического тока. Для этого здравпункты предприятий должны иметь

диэлектрические галоши, боты, резиновые коврики, перчатки, щипцы-плоскогубцы с изолированными рукоятками и другие приспособления. После освобождения пострадавшего от действия электрического тока необходимо тотчас приступить к реанимационным мероприятиям.

Кроме искусственной вентиляции легких производят непрямой массаж сердца, дефибрилляцию сердца, пропуская через сердце разряд напряжением 4000—4500 В продолжительностью в 0,01 с, внутриартериальное переливание крови (100—150 мл) и внутри-сердечное введение 0,1 % раствора адреналина, внутривенное введение 40 % раствора глюкозы, а при остром развитии отека легких—10% раствора кальция хлорида. Вследствие тетанического напряжения мышц возможны тяжелые переломы костей, разрывы связок и сухожилий, поэтому могут понадобиться гипсовые повязки. Независимо от тяжести электротравмы — постельный режим в течение не менее трех дней для предупреждения осложнений; известны случаи летального исхода спустя несколько дней после электротравмы.

Для уменьшения боли в мышцах рекомендуются теплые ванны, применяют 5 % раствор хлоралгидрата в клизме (40—50 мл) при возбуждении, кислород, сердечные средства, спазмолитики (при повышении артериального давления), дегидратационную терапию, спинномозговую пункцию (для понижения внутричерепного давления), снотворные средства, витаминотерапию, гидротерапию, беллоид (белласпон, беллатаминал).

У некоторых больных после электротравмы долго наблюдаются функциональные расстройства нервной или сердечно-сосудистой системы — эмоциональная лабильность, раздражительность, плохой сон, утомляемость, могут развиваться шизофреноподобная симптоматика, эпилепсия, обостряться хронические болезни или возникать сердечно-сосудистые нарушения.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ТОКАМИ ВЫСОКОЙ, УЛЬТРАВЫСОКОЙ И СВЕРХВЫСОКОЙ ЧАСТОТ

Воздействию токов радиоволнового диапазона высокой, ультравысокой и сверхвысокой частот (ВЧ, УВЧ, СВЧ) подвергаются лица, работающие на предприятиях электровакуумной промышленности, где производят электронные лампы, электронно-лучевые трубки, а также работники физиотерапевтических кабинетов, где используются аппараты для лечения электрическим полем ВЧ, УВЧ и СВЧ. Источниками радиочастотных излучений являются ин-дукторы, батареи конденсаторов, настроечные контуры. Вокруг этих приборов часть энергии может рассеиваться, обуславливая возникновение электромагнитного поля. Даже при малом напряжении электромагнитного поля радиочастотных излучений длительное и систематическое пребывание в нем не безразлично для человека.

Под воздействием токов ВЧ, УВЧ и СВЧ вначале возникают функциональные сдвиги в различных органах и системах организма. В последующем возможно развитие и органических изменений. Степень этих изменений определяется не только интенсивностью воздействия электромагнитного поля, но и индивидуальными особенностями реактивности организма.

Патогенез. Под влиянием токов ВЧ, УВЧ и СВЧ в тканях возникает эндогенное тепло, обусловленное физико-химическими процессами, сущность которых заключается в перемещении ионов в тканевых жидкостях и внутри клеток, что приводит к возникновению токов поляризации, проводимости, смещения. Колебательные действия токов радиоволновых частот обуславливают увеличение дисперсности тканевых белков. Длительное воздействие этих токов даже при малой интенсивности приводит к развитию в нервной ткани морфологических изменений.

Патоморфология. Начальные признаки патоморфологических изменений обнаруживаются прежде всего в поверхностных и глубоких рецепторах, а также на уровне синаптических связей между корковыми нейронами. При малом напряжении электромагнитного поля ВЧ, УВЧ и СВЧ эти изменения носят обратимый характер. При длительном воздействии на организм радиоволновых излучений даже малой интенсивности, как и при непродолжительном воздействии токов высокого напряжения, обнаруживаются сосудистые расстройства и дистрофические изменения в вегетативной нервной системе, преимущественно в парасимпатической.

Клиника характеризуется вегетативно-сосудистыми расстройствами. В неврологическом статусе при этом отмечается общий и локальный гипергидроз, “мраморность” и цианоз дистальных отделов конечностей, патологический дермографизм, нарушение терморегуляции (субфебрильная температура). Пульс чаще замедлен, артериальное давление лабильно, но преимущественно понижено, кожная температура на кистях имеет тенденцию к понижению до 31—30°C. Таким образом, в клинической картине заболевания преобладают признаки функциональных сдвигов со стороны парасимпатической части нервной системы. Возможно развитие вегетативно-сосудистых пароксизмов гипоталамического генеза (приступы головной боли, бледность лица, общий гипергидроз, ознобopodobное дрожание, страх смерти, адинамия, полиурия). Сосудодвигательные расстройства сопровождаются астеническими симптомами: раздражительность, плаксивость, повышенная утомляемость, ухудшение памяти. Возможно развитие гипногагических и элементарных зрительных галлюцинаций, сенестопатий, боязни закрытых помещений, высоты и других психопатических проявлений.

Лечение. При легкой степени заболевания рекомендуется амбулаторное лечение. Применяются 40 % раствор глюкозы 20 мл с витаминами (тиамин, пиридоксин, аскорбиновая кислота), бромиды с кофеином в микстуре, глютаминовая кислота по 0,5 г 3—4 раза в день, дуплекс 1 мл подкожно, снотворные, а также соля-но-хвойные ванны и другие физиотерапевтические методы.

При отчетливых признаках заболевания рекомендуется стационарное или санаторно-курортное лечение. При стойких изменениях со стороны нервной системы необходим перевод больного на другую работу.

Профилактика. Поскольку в реакциях организма на радиоволновые излучения многое зависит от преморбидного фона, особое значение имеет детальное и всестороннее медицинское обследование лиц, принимаемых на работу с источниками радиочастотных излучений.

Необходимы периодические диспансерные осмотры лиц, подвергающихся систематическому воздействию электромагнитных полей ВЧ, УВЧ и СВЧ. Необходим тщательный контроль за напряжением электромагнитных полей на рабочих местах и проведение мероприятий по его снижению: общее или побочное экранирование ВЧ-, УВЧ- СВЧ-установок, оборудование эффективных систем вентиляции и кондиционирования воздуха.

ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА

Экзогенными нейроинтоксикациями называются стойкие или преходящие нарушения функций нервной системы, возникающие в результате воздействия на организм ядовитых химических веществ.

Экзогенные нейроинтоксикации, развивающиеся вследствие воздействия на организм промышленных ядов при условии недостаточного соблюдения санитарно-гигиенических и санитарно-технических требований, называются профессиональными.

Различают острые, подострые и хронические нейроинтоксикации. *Острыми* называются нейроинтоксикации, развивающиеся в результате однократного воздействия на организм токсической дозы яда; *подострыми* — те, которые возникают в условиях повторного воздействия яда в течение короткого времени; *хроническими* — обуславливающиеся 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, а также индивидуальной чувствительностью к яду в зависимости от реактивности организма.

Одно и то же вещество в парообразном состоянии может быть более токсичным, чем в жидком; твердые вещества тем токсичнее, чем меньше размер их частиц.

Для токсического влияния различных ядов требуются неодинаковое время действия и разные концентрации. Некоторые яды (свинец, ртуть, марганец и др.) в промышленных условиях не вызывают острых отравлений, поскольку дозы этих веществ, могущие вызвать острое отравление, очень велики и на промышленных предприятиях практически не применяются. Другие же яды (угарный газ, синильная кислота, сероводород и др.) в значительно меньших концентрациях могут вызвать определенную степень острой интоксикации.

Ядохимикаты, находящиеся в малых дозах в сфере обитания человека, приводят к развитию хронических нейроинтоксикации вследствие функциональных изменений в нервной системе или накоплению самого яда в организме, т. е. в результате функциональной или материальной кумуляции. Функциональная кумуляция преобладает при интоксикации, главным образом, наркотическими ядами, материальная — при интоксикации металлами.

В промышленных условиях наиболее частыми путями проникновения ядов в организм являются верхние дыхательные пути и кожа.

Циркулируя в организме, яды частично обезвреживаются в печени, почках и пищевом канале, слюнными и потовыми железами, у кормящих матерей — в молочных железах. В ряде случаев органы, в которых яды обезвреживаются, могут поражаться ими с развитием токсического гепатита, гломерулонефрита и др.

Патогенез. Существует ряд теорий, объясняющих воздействие ядов на нервную систему.

Некоторые яды поражают нервную систему вследствие высокого коэффициента растворения в липоидах, которыми богата нервная ткань (Овертон и Майер). По мнению

П. Е. Снесарева, главную роль в развитии нейроинтоксикации играет изменение тонуса сосудов головного мозга преимущественно в сторону гипотензии. Это обуславливает гипоксию мозговой ткани, определяющую возникновение различных патологических симптомов в клинической картине нейроинтоксикации.

Экспериментально доказано, что механизм действия ряда ядохимикатов (мышьяк, ртуть и некоторые другие металлы) связан с блокирующим влиянием этих ядов на сульфгидрильные группы ферментных систем. Будучи ингибиторами ферментов, яды вызывают грубые изменения в обменных тканевых процессах, что и определяет развитие соответствующих патологических клинических синдромов.

Патоморфология. При нейроинтоксикациях изменения обнаруживаются в глии, сосудах, волокнах и клетках нервной ткани.

В отличие от инфекционных заболеваний нервной системы пато-морфологические изменения при нейроинтоксикациях характеризуются преимущественным появлением дистрофических признаков. Воспалительная реакция выражена слабо.

В случаях острой нейроинтоксикации отмечаются полнокровие, отек головного мозга и оболочек с точечными гемorragиями, 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. В белом веществе отмечается де' миелинизация, набухание миелиновой оболочки нервных волокон. В глии—явления нейронофагии, набухание ядер глиальных клеток, гиперплазия клеток микроглии. В сосудах—стазы, тромбы, периваскулярные гемorragии и умеренно выраженные клеточные инфильтраты.

Клиника. 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, обуславливающие развитие органических нарушений в центральной и периферической нервной системе. Клинически при этом определяется токсическая энцефалопатия, рассеянная форма поражения в виде энцефаломиелополирадикулонейропатии или токсическая полинейропатия.

Для *токсической энцефалопатии* характерно развитие гипота-ламического синдрома, паркинсонизма, эпилептического синдрома, психических расстройств (бред, галлюцинации, психомоторное возбуждение и др.). При вовлечении в патологический процесс и спинного мозга к перечисленным симптомам присоединяются сег-ментарные расстройства чувствительности, нарушение функций тазовых органов и другие нарушения. 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.

Диагностика. В связи с тем что клиническая картина нейроинтоксикаций не отличается какими-либо патогномичными признаками, для диагностики их особое значение имеет профессиональный анамнез, учет санитарно-гигиенических условий труда больного при наличии токсических веществ во внешней среде, определение концентрации ядов в воздухе рабочего помещения.

В некоторых случаях решающее значение для диагностики имеют лабораторные исследования. Например, для диагностики отравления свинцом имеет значение определение копропорфирурии, базофильной зернистости в цитоплазме эритроцитов, ретикуло-цитоза; лейкопения характерна для отравления бензолом. В период выделения ядов из организма в моче могут быть обнаружены мышьяк, марганец, ртуть, свинец и другие металлы.

Лечение. 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. Особенно эффективными в этом отношении являются такие вещества, как 2, 3-димеркаптопропанол (БАЛ), унитиол, сукцимер, которые используются в качестве антидотов при отравлении ртутью, мышьяком, свинцом. Эти антидоты содержат тиоловые группы, которые связывают тяжелые металлы, способствуя выделению их из организма и освобождая ферментные системы от ядов.

Используются также особые вещества — комплексообразователи, к числу которых относится кальций-динатриевая соль уксусной кислоты. Эти вещества образуют прочную комплексную связь с тяжелыми металлами, обезвреживают их действие и способствуют выделению их из организма.

При острых отравлениях такими веществами, как угарный газ, метиловый спирт и некоторые другие, в качестве дезинтоксикационных мер можно применять обменные переливания крови, т. е. замещение крови реципиента, содержащей ядовитые вещества, нормальной кровью донора. Кровопускания с последующими переливаниями крови не только уменьшают концентрацию яда в крови пострадавшего, но и оказывают стимулирующее действие на организм и повышают его защитные свойства.

При острых отравлениях барбитуратами, ртутью, мышьяком, антифризом, метиловым и этиловым спиртами хороший эффект оказывает ранний гемодиализ с помощью аппарата “искусственная почка”.

Если входными воротами яда в организм явился пищевой канал, необходимо сразу же обеспечить механическое удаление токсина промыванием желудка водой, 3 % раствором натрия гидрокарбоната или 0,05 % раствором калия перманганата; применяют также соответствующие антидоты. Так как острые нейроинтоксикации сопровождаются нарушением жизненно важных функций, применяются симптоматические средства для нормализации дыхания и сердечной деятельности (искусственная вентиляция легких, лобелин, цититон, камфора, кордиамин, кофеин, кислород, карбоген и др.).

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.), дисметрии печени.

Для восстановления двигательной и чувствительной функции нервной системы следует применять лечебную физкультуру, массаж, антихолинэстеразные препараты (прозерин, нивалин, галантамин), санаторно-курортное лечение (Пятигорск, Сочи-Мацеста и др.).

Профилактика. Общие принципы профилактики профессиональных нейроинтоксикации заключаются в проведении санитарно-технических мероприятий, направленных на оздоровление производственной среды на предприятиях, где применяются ядовитые вещества. К числу таких мероприятий относятся усовершенствование вентиляции, герметизации вредных звеньев производственного процесса и другие. Очень важно осуществлять постоянный санитарно-гигиенический контроль за содержанием токсических веществ в воздухе таких предприятий, не допуская превышения норм, предусмотренных трудовым законодательством.

В профилактике производственных нейроинтоксикации большую роль играет соблюдение рабочими правил техники безопасности и личной гигиены. Необходим строгий медицинский контроль лиц, поступающих на работу на такие предприятия. Предупреждению производственных нейроинтоксикации способствует также организация систематических медицинских осмотров.

При выявлении начальных признаков нейроинтоксикации необходимо своевременное проведение лечебно-профилактических мероприятий. После этого возможен возврат на прежнюю работу. В случае неполного выздоровления необходим переход на работу, исключая контакт с ядовитыми веществами.

В Советском Союзе из года в год улучшаются условия труда и санитарное состояние на промышленных предприятиях, осуществляется радикальная реконструкция технологических процессов, что значительно снизило профессиональную заболеваемость.

ОТРАВЛЕНИЕ РТУТЬЮ

Отравление ртутью (меркуриализм) встречается среди рабочих ртутных рудников и заводов, на предприятиях по изготовлению ртутных измерительных приборов (термометры, манометры), кварцевых ламп, рентгеновских трубок, ртутных лечебных препаратов, содержащих ртуть ядохимикатов для борьбы с сельскохозяйственными вредителями.

Ртуть, являясь жидким металлом, легко испаряется при комнатной температуре и в виде паров проникает в организм через верхние дыхательные пути. Экспериментально установлено, что концентрация ртути в мозге при вдыхании ее паров в 10 раз выше, чем при внутривенном введении такого же количества ртути. При случайном попадании в пищевой канал жидкая ртуть выделяется из организма, не причиняя ему никакого вреда.

Острое отравление ртутью встречается крайне редко (при взрыве гремучей ртути, при чистке котлов и печей на ртутных заводах) .

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 вегетативной 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, вегетативные расстройства сочетаются с бредом, галлюцинациями, депрессией, эпилептическими припадками, снижением интеллекта.

Возможно развитие ртутных полинейропатий с преимущественным поражением локтевого нерва на фоне полинейропатического синдрома.

Эксперименты показали, что ртуть угнетает механизмы митоза. По наблюдениям японских авторов, у матерей, которые во время беременности ели рыбу, загрязненную ртутными соединениями, рождались дети с поражением центральной нервной системы — у них отмечались умственная отсталость, энцефалопатия с параличами и судорогами.

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 тиамин хлорида 1 мл, седативные и снотворные средства, диатермия печени, гальванизация шейных симпатических узлов, сероводородные ванны, массаж, лечебная физкультура, антихолинэстеразные и другие средства.

Профилактика. Для профилактики ртутных отравлений практическое значение имеют периодические медицинские осмотры (1—2 раза в год) лиц, работающих в контакте с ртутью. В осмотрах должны участвовать терапевт, невропатолог и стоматолог. Большое значение в профилактике имеет санация полости рта. Во время работы рекомендуется полоскать рот раствором калия перманганата. При обнаружении ртути в моче применяются методы, стимулирующие выведение ртути из организма. Для повышения сопротивляемости организма лица, работающие с ртутью, пользуются специальным дополнительным питанием, более продолжительным отпуском. Им рекомендуются систематический прием тиамина, аскорбиновой кислоты, занятия спортом.

Особо важное значение в профилактике ртутных отравлений имеет повышение культуры труда, борьба с опасностью загрязнения ртутью рабочих помещений.

ОТРАВЛЕНИЕ СВИНЦОМ

Отравление свинцом (сатурнизм) встречается на свинцовых рудниках, на предприятиях, где производится выплавка свинца, изготовление свинцовых белил, аккумуляторов, пуль, дроби, на полиграфических и некоторых других производствах. Отравление происходит посредством вдыхания свинцовой пыли или паров. Возможны бытовые отравления свинцом при употреблении варенья или маринадов, хранящихся в глиняной посуде, покрытой свинцовой глазурью. Отравление свинцом на производствах носит обычно хронический характер.

Свинец циркулирует в крови в виде коллоидов фосфата и альбумината, депонируется в костях, печени, почках и в меньшей степени в селезенке и головном мозге.

Циркулируя в организме, свинец раздражает интерорецепторы внутренних органов, сосудов, костного мозга. Возникающий поток неадекватных центростремительных импульсов обуславливает развитие в коре головного мозга застойных очагов возбуждения, нарушение нормальных корково-подкорковых взаимосвязей, корковых регуляторных влияний на вегетативные центры гипоталамуса. Нарастание ирритативного процесса может вызвать срыв компенсаторных приспособлений организма с развитием своеобразного вегетативного криза, именуемого свинцовой коликой, для которой характерны 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 переходящие 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, гипер-гидроз, малая изменчивость пульса при функциональных нагрузках.

О *свинцовой энцефалопатии* говорят, когда на смену функциональным расстройствам нервной системы приходят органические изменения.

Клиническая картина энцефалопатии состоит из симптомов, свидетельствующих о диффузном поражении головного мозга:

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. Описаны свинцовые психозы как одна из форм свинцовой энцефалопатии. Клиническая картина в этих случаях сходна с

симптоматикой психозов другой этиологии — белой горячкой, шизофренией, прогрессирующим параличом.

Свинцовые полинейропатии характеризуются преимущественным поражением двигательных волокон периферических нервов с развитием параличей периферического типа (свинцовые параличи). Дежерин выделяет пять клинических синдромов свинцового паралича: антибрахиальный, брахиальный, арандюшенновский, перонеальный, генерализованный с вовлечением мышц, иннервируемых черепными нервами.

Антибрахиальный тип паралича наиболее характерен для хронического отравления свинцом. Парализуется прежде всего -общий разгибатель пальцев, затем наступает паралич остальных разгибателей пальцев и кисти: кисть свисает под прямым углом, пальцы согнуты, постепенно нарастают атрофии парализованных мышц, исчезают сухожильные и надкостничные рефлексy.

Брахиальный тип паралича (тип Дюшенна—Эрба) характеризуется наиболее значительным поражением дельтовидной мышцы с вовлечением в процесс над- и подлопаточных мышц.

Арандюшенновский тип свинцового паралича характеризуется поражением мелких мышц кистей, тенара и гипотенара с развитием вынужденного положения кисти (“обезьянья кисть”).

Перонеальный тип наблюдается преимущественно у детей;

при этом парализуется перонеальная группа мышц, в результате чего затрудняется тыльное разгибание и отведение стопы кнаружи.

При генерализованной форме свинцовых параличей, кроме мышц конечностей, поражаются мышцы гортани, лица, глазодвигательные и другие мышцы, иннервируемые черепными нервами. При тяжелых, подостро развивающихся отравлениях свинцом встречаются смешанные формы полинейропатии, когда наряду с параличами возникает интенсивная боль в конечностях и нарушается чувствительность по полиневритическому типу. Синдром чувствительной полинейропатии наиболее часто встречается при латентно текущем и умеренно выраженном отравлении свинцом и характеризуется болью в конечностях, гипестезией в дистальных отделах конечностей, болезненностью нервных стволов при пальпации. Чувствительные расстройства могут сочетаться с вегетативными в виде снижения кожной температуры, цианоза, гипер-гидроза в области кистей и стоп.

Неврологические патологические синдромы развиваются на фоне расстройств кроветворения: снижается количество эритроцитов (до 3 млн.) и содержание гемоглобина, повышается количество ретикулоцитов, в эритроцитах отмечается базофильная зернистость. Базофильнозернистые эритроциты неустойчивы, легко разрушаются, что и объясняет малокровие и порфиринурию при свинцовом отравлении.

Острые отравления, наблюдающиеся обычно в быту, протекают тяжело, с развитием коматозного состояния, судорожных приступов. По выходе из комы у больных наблюдаются галлюцинаторная спутанность, пирамидные двигательные расстройства, общие или джексоновские эпилептические припадки.

Общепринятой является следующая классификация свинцовых отравлений, утвержденная МЗ СССР:

1. Носительство свинца (при наличии свинца в моче и отсутствии симптомов отравления).

2. Легкое свинцовое отравление: а) состояния, сопровождающиеся отдельными, нерезко выраженными симптомами интоксикации (появление базофильнозернистых эритроцитов в крови и порфиринурия), наличие каймы на деснах при нормальном уровне гемоглобина; б) нерезко выраженный астенический синдром.

3. Свинцовые отравления средней тяжести: а) анемия (гемоглобин ниже 60 % — до 50 %); б) нерезко выраженная свинцовая колика; в) токсический гепатит; г) астеновегетативный синдром;

д) чувствительная форма полинейропатии.

4. Тяжелое свинцовое отравление: а) анемия (гемоглобин ниже 50%); б) свинцовая колика (выраженная форма); в) энцефалопатия; г) свинцовые параличи.

Лечение. При острых отравлениях используются комплексо-образователи, среди которых наиболее эффективны тетагин и пен-тагин при внутривенном введении (6 г препарата на курс лечения в виде 5 % раствора). Применяются также средства, стимулирующие кроветворение: препараты железа, камполон, цианокобаламин, аскорбиновая кислота.

Для уменьшения боли при колике рекомендуются теплые ванны, 0,1 % раствор атропина сульфата, 10 % раствор натрия бромида, 0,5 % раствор новокаина, молочная диета.

Для уменьшения вегетативно-астенических явлений можно применять внутривенно глюкозу с тиаминем и аскорбиновой кислотой, бром, кофеин, хвойные ванны, гальванический воротник. При энцефалопатиях назначают дегидратирующие средства (25 % раствор магния сульфата, 2,4 % раствор эуфиллина, 40 % раствор глюкозы); при полинейропатиях — тиамин, антихолинэстеразные средства, четырехкамерные ванны, массаж, лечебную физкультуру.

Для выведения свинца из депо применяют диатермию печени, внутривенное введение 20 % раствора натрия гипосульфита.

Рекомендуется санаторно-курортное лечение (Пятигорск, Хмельник, Мироновка и др.).

Профилактика. Основным мероприятием по предупреждению отравлений свинцом является замена его другими, менее токсичными веществами на тех производствах, где он применяется. Например, свинцовые белила заменяют титаново-цинковыми, вместо свинцовых прокладок для насечки напильников применяются прокладки из сплава олова с цинком, свинцовые пасты для отделки кузовов легковых автомобилей заменяются пастой из пластических материалов. При технологических процессах, а также при транспортировке свинца и содержащих свинец материалов обязательно герметичное укрытие источников пылевыделения, оборудование мощной аспирационной вентиляции с очисткой загрязненного пылью и парами свинца воздуха перед выбросом его в атмосферу. Запрещается использование труда женщин и подростков в процессах плавки свинца. Необходимо соблюдение таких мер личной гигиены, как санация полости рта, мытье рук 1 % раствором уксусной кислоты, использование специальной одежды и респираторов, лечебно-профилактическое питание.

ОТРАВЛЕНИЕ МЫШЬЯКОМ

Отравление мышьяком встречается в рудниках, где добывают мышьяковистую руду, в цехах, где получают мышьяк, в фармацевтической промышленности при изготовлении мышьякосодержащих препаратов, на химических предприятиях по производству мышьяковистых инсектофунгицидов, в сельскохозяйственной практике.

Возможны бытовые отравления мышьяком при употреблении в пищу зерна, протравленного мышьяковистыми пестицидами, или дождевой воды, стекающей с крыш, окрашенных парижской зеленью. Описаны случаи отравления мышьяком при лечении некоторыми мышьяковистыми препаратами, например сальварсаном, путем внутривенного или эндолумбального введения.

По своему характеру отравления мышьяком могут быть острыми, подострыми и хроническими. 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 соединительнотканые 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 или 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.

При отравлениях *легкой и средней степени* описанные проявления патологии головного мозга носят обратимый характер и не сопровождаются поражением других отделов нервной системы.

В случаях *тяжелой* мышьяковистой интоксикации спустя 1—2 недели после отравления появляются признаки поражения спинного мозга, корешков и периферических нервов (синдром миелополирадикулонейропатии). 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). Наряду с чувствительными расстройствами развиваются двигательные в виде периферических парезов и параличей дистальных отделов конечностей. Довольно быстро прогрессирует атрофия мелких мышц кистей и стоп, исчезают сухожильные и надкостничные рефлексy. 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, цианоз их, огрубелость и исчерченность ногтей с поперечными белыми полосами. Это полосы Месса, которые возникают обычно к концу второго месяца заболевания вследствие депонирования мышьяка в ногтях. Мышьяковистая полирадикулонейропатия может протекать при явлениях неравномерного поражения разных по функции волокон. Поэтому различают чувствительную, двигательную и атактическую формы мышьяковистой полинейропатии. В последнем случае имеет место преимущественное поражение волокон, проводящих мышечно-суставную чувствительность и развитие сенситивной атаксии.

Лечение. При острых отравлениях мышьяком необходимо немедленное промывание желудка теплой водой или взвесью жженой магнезии (20 г на 1 л воды), введение антидотов (100 частей железа сульфата на 300 частей холодной воды и др.), внутривенное введение 40 % глюкозы с аскорбиновой кислотой и тиамином, подкожное капельное введение изотонического раствора натрия хлорида—500—1000 мл, 5% раствора глюкозы 500—1000 мл;

сердечные средства применяются по показаниям.

При хроническом отравлении с развитием невротических явлений рекомендуются БАЛ из расчета 2,5 мг/кг в 10 % масляном растворе через каждые 4 ч подкожно, унитиол по 5 мл 2—3 раза в сутки внутримышечно, обезболивающие средства, прозерин, галан-тамин, физиотерапевтическое, санаторно-курортное лечение.

Профилактика. При работе с пылевидными соединениями мышьяка следует применять респираторы, защитные очки, резиновые перчатки, пользоваться душем, тщательно удалять остатки мышьяка со спецодежды и защитных приспособлений. Особое значение в профилактике отравлений мышьяком имеют периодические диспансерные осмотры лиц, работающих в контакте с мышьяком и его соединениями.

Осмотры следует проводить 2 раза в год при участии невропатолога.

ОТРАВЛЕНИЕ МАРГАНЦЕМ

Профессиональные отравления марганцем наблюдаются среди рабочих марганцевых рудников, сталелитейных предприятий по изготовлению особых сортов стали, на производствах, занятых размолом и просеиванием мелкоразмолотой марганцевой руды, при пользовании для электросварки особыми электродами, в состав смазки которых входит ферромарганец. 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 и относится к числу наиболее тяжелых нейроинтоксикаций.

Дегенеративные изменения развиваются, главным образом, в подкорковых узлах.

Сосудистая реакция проявляется в виде умеренной гиперемии и отека мозгового вещества, резко выраженных периваскулярных кровоизлияний.

Клиническая картина хронического отравления 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, быстро прогрессируют и через 3—6 месяцев приводят к выраженной клинической картине паркинсонизма. В зависимости от своеобразия двигательных расстройств Э. А. Дрогичина выделяет три формы марганцевого паркинсонизма: спастико-брадикинетическую, гипотонически-брадикинетическую и 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.

Профилактика хронических отравлений марганцем может быть обеспечена максимальной механизацией и герметизацией производственных процессов. Особое значение имеют периодические диспансерные осмотры соответствующих групп рабочих. Невропатологи во время таких осмотров должны обращать особое внимание на выявление ранних симптомов интоксикации.

ОТРАВЛЕНИЕ СЕРОУГЛЕРОДОМ

Сероуглерод представляет собой летучую жидкость, которая в парообразном состоянии через верхние дыхательные пути проникает в организм или всасывается через кожу.

В зависимости от дозы и длительности контакта это токсическое вещество может вызвать острое, подострое или хроническое отравление у работающих в цехах по изготовлению сероуглерода, на предприятиях по производству искусственного шелка, целлюлозы и целлофана, в резиновой промышленности, где сероуглерод используется при холодной вулканизации, как растворитель резинового клея и каучука, в спичечной промышленности при растворении фосфора. Механизм поражения нервной системы в значительной степени связан с рефлекторным воздействием сероуглерода через экстеро- и интероцептивные поля, с которыми он непосредственно вступает в контакт.

Клиника. Отмечают тяжелую, среднюю и легкую степени острого и подострого отравлений.

В случаях *тяжелого отравления* развивается коматозное состояние, которое может закончиться смертью от паралича сердца. Если пострадавший выходит из комы, у него отмечаются признаки токсической энцефалопатии в виде психомоторного возбуждения, атаксии, нарушения психики, снижения интеллекта и других симптомов.

Средняя степень отравления сероуглеродом сопровождается головной болью, рвотой, эйфорией, атаксией, возбуждением, которое затем может смениться сонливостью, подавленностью, ослаблением памяти, общей заторможенностью.

Органические изменения в головном мозге могут носить стойкий характер (энцефалопатия) и обуславливать значительное снижение интеллекта.

Легкая степень острых и подострых отравлений сероуглеродом может возникнуть при воздействии в течение нескольких часов небольших концентраций сероуглерода. Клинически в таких случаях обнаруживаются обратимые изменения со стороны нервной системы в виде головной боли, головокружения, склонности к аффектам, состояния легкого опьянения.

При *хроническом отравлении* сероуглеродом (в условиях длительного контакта небольшими концентрациями этого вещества) возможно развитие нескольких клинических форм. В ранней стадии хронического отравления наблюдается вегетативно-астенический синдром, проявляющийся симптомами раздражительной слабости, для которой характерны нарушения сна, эмоциональная неустойчивость, повышенная истощаемость, вегетативные нарушения в виде гипергидроза, лабильности артериального давления, ярко-красного стойкого дермографизма.

Наиболее характерной особенностью неврастенического симптомокомплекса при хроническом отравлении сероуглеродом является понижение возбудимости кожного, зрительного и обонятельного анализаторов в результате блокирующего действия этого яда на их рецепторный аппарат. Нарушение функции кожного анализатора вначале проявляется гиперестезией, которая в последующем сменяется гипестезией поверхностных видов чувствительности. Понижается восприятие обонятельных раздражений, нарушается темновая адаптация глаз. Симптомы вегетативной дисфункции могут сочетаться с нарушением функции эндокринных желез: увеличивается щитовидная железа, нарушается овариально-менструальный цикл. Своевременное выявление ранних

симптомов отравления сероуглеродом и проведение соответствующего лечения обеспечивают полное выздоровление пострадавшего. Продолжающийся контакт с сероуглеродом при отсутствии лечения приводит к развитию рассеянных органических изменений в нервной системе по типу энцефаломиелополирадикулонейропатии. В клинической картине отмечаются головная боль, головокружение, рвота, галлюцинации (наиболее часто—тактильные), устрашающие сны, паркинсонизм, расстройства функций тазовых органов, сегментарные чувствительные и двигательные расстройства, боль в конечностях, парестезии в пальцах кистей и стоп, дистальный тип нарушения поверхностной чувствительности, угасание сухожильных рефлексов, цианоз кистей и стоп, гипергидроз в дистальных участках конечностей.

Лечение. При остром отравлении сероуглеродом пострадавшего необходимо вынести из загрязненной зоны на воздух, по показаниям реанимационные мероприятия: искусственная вентиляция легких, лобелии, цититон, кислород, стимуляция сердечной деятельности (камфора, кофеин, строфантин и др.), внутривенное введение 40 % раствора глюкозы с тиаминном и аскорбиновой кислотой.

При хроническом отравлении назначаются бромиды с валерианой, элениум, витамины группы В, внутривенное введение глюкозы и изотонического раствора натрия хлорида, инъекции прозерина, нивалина или галантамина, физиотерапия (четырёхкамерные ванны, ионофорез новокаина, массаж).

Профилактика. В обязательном порядке проводятся диспансерные осмотры лиц, работающих в контакте с сероуглеродом (не реже 1 раза в 6 месяцев при участии психоневролога). Необходимо обеспечить контроль за строгим соблюдением санитарно-гигиенических правил на производстве, проводить оздоровительные и санитарно-гигиенические мероприятия.

ОТРАВЛЕНИЕ СЕРОВОДОРОДОМ

Сероводород может встречаться как в производственных, так и природных условиях: в местах естественного выхода газов, серных минеральных вод, в глубоких колодцах и ямах, где имеются гниющие органические вещества, содержащие серу. Он является главной составной частью клоачного газа. В воздухе канализационных сетей концентрация сероводорода может достигать 2—16 %. В ряде производств (химическая промышленность, текстильное, кожевенное производство) сероводород выделяется в воздух в качестве побочного продукта. Это сильный нервный яд, который только в 5—10 раз уступает по токсичности синильной кислоте.

Сероводород оказывает как местное (на слизистые оболочки), так и общетоксическое действие. При концентрациях около 1,2 мг/л и выше наблюдается молниеносная форма отравления. Смерть наступает вследствие кислородного голодания, которое вызывается блокированием тканевого дыхания в связи с угнетением клеточных окислительно-восстановительных процессов. При концентрациях сероводорода в пределах от 0,02 до 0,2 мг/л и выше отмечаются симптомы отравления со стороны нервной системы, органов дыхания и пищеварения. Появляется головная боль, головокружение, бессонница, общая слабость, снижение памяти, чиханье, кашель, стеснение дыхания и в редких случаях острый отек легких со смертельным исходом. Наблюдаются гиперсаливация, тошнота, рвота, понос. Характерно поражение слизистой оболочки глаз — конъюнктивит, светобоязнь. Роговица покрывается точечными поверхностными эрозиями. Опасность отравления увеличивается в связи с потерей обоняния, что ограничивает возможность своевременного выхода работающих из загрязненной атмосферы.

При отравлении сероводородом на ранних стадиях появляется резкое раздражение слизистых оболочек (слезотечение, чиханье, кашель, ринорея). Затем появляется общая слабость, тошнота, рвота, цианоз. Постепенно нарастает сердечная слабость и нарушение дыхания, коматозное состояние.

При благоприятном исходе отравления сероводородом через 7—14 месяцев можно обнаружить вегетативно-астенический синдром, снижение памяти, полиневритический синдром, поражение экстрапирамидной системы.

Лечение. Первая помощь пострадавшему заключается прежде всего в том, чтобы вынести его из отравленной атмосферы на чистый воздух. Необходимо вводить сердечные и дыхательные analeптики. Рекомендуются также кровопускание, глюкоза, витамины, препараты железа.

С целью профилактики отравлений сероводородом рекомендуется перед очисткой засыпать выгребные ямы железным купоросом.

ОТРАВЛЕНИЕ УГАРНЫМ ГАЗОМ

Угарный газ (окись углерода) представляет собой бесцветный газ, образующийся при неполном сгорании углеродосодержащих веществ. В производственных условиях возможно загрязнение атмосферного воздуха небольшими дозами угарного газа, длительное воздействие которого на организм человека приводит к хроническому отравлению. Случаи хронического отравления описаны среди рабочих котелен, гаражей, мартеновских и литейных цехов и в других производствах.

Острое отравление угарным газом наблюдается обычно в быту в связи с преждевременным закрытием печной трубы, длительным пользованием духовыми тягами и пр. Угарный газ, проникая в кровь, вступает в связь с гемоглобином, вытесняя из него кислород. Образующийся карбоксигемоглобин диссоциирует в 3600 раз медленнее, чем оксигемоглобин. Гемоглобин, соединенный с угарным газом, теряет способность переносить кислород. Вследствие этого наступает кислородное голодание тканей, к которому наиболее чувствительна нервная система. Это и определяет клиническую картину отравления угарным газом.

Острое отравление угарным газом может проявляться в легкой, средней и тяжелой степени.

Легкая и средняя степени отравления проявляются головной болью меньшей или большей интенсивности, тошнотой, рвотой, общей слабостью, нарушением сердечной деятельности, обмороками.

Тяжелая степень характеризуется развитием коматозного состояния с нарушением сердечной деятельности и дыхания, непроизвольным мочеиспусканием, исчезновением всех поверхностных и глубоких рефлексов. Может наступить смерть от паралича дыхательного или сердечно-сосудистого центра продолговатого мозга.

В случае более благоприятного течения наблюдается постепенный выход из комы с развитием психомоторного возбуждения. Двигательное возбуждение затем сменяется сонливостью, аспонтанностью, нарушением памяти. Возможно развитие грубой очаговой симптоматики за счет поражения головного и спинного мозга:

гемипарезы, анизорефлексия, патологические рефлексы, атактические расстройства, нистагм, эпилептические припадки. Описаны случаи паркинсонизма, развившегося спустя несколько недель после острого отравления окисью углерода.

Периферические отделы нервной системы при острых отравлениях угарным газом страдают значительно реже. Поражение нервов связывают с сосудистыми расстройствами (тромбозами, геморрагиями) в области периневрия. При тяжелых формах интоксикации возможно поражение зрительных нервов с грубыми изменениями сетчатки глаза (отек, расширение вен, мелкие кровоизлияния вдоль сосудов), приводящими к атрофии зрительных волокон и полной потере зрения. Описаны ретробульбарные невриты, гемианопсии, скотомы, вызванные поражением центральных отделов зрительного анализатора.

Тяжелая степень острого отравления угарным газом иногда сопровождается развитием трофических расстройств кожи (эритематозные пятна с пузырями), токсической пневмонией, отеком легких, инфарктом миокарда. Поражение легких и сердца может быть

причиной летального исхода. У лиц в коматозном состоянии или погибающих от острого отравления угарным газом в крови обнаруживают от 50 до 80 % карбоксигемоглобина.

Хроническая интоксикация угарным газом характеризуется нейродинамическими расстройствами в виде ангиодистонического синдрома (церебрально-сосудистые кризы), коронарного болевого синдрома или гипоталамических пароксизмов (сердцебиение, чувство жара и внутреннего дрожания, повышение артериального давления и др.).

Явления хронической интоксикации носят обычно обратимый характер.

Лечение. Первая помощь при остром отравлении угарным газом заключается в том, чтобы немедленно вынести пострадавшего из зоны отравления и применять реанимационные мероприятия для восстановления дыхания и сердечной деятельности: вдыхание карбогена, цититон, лобелин, управляемое аппаратное дыхание, сердечные средства, обменное переливание крови, кальция хлорид. При резком возбуждении и судорогах назначают хлоралгидрат, аминазин.

В последующем рекомендуются биостимуляторы, гидротерапия, массаж, лечебная физкультура.

Профилактика производственных отравлений угарным газом требует систематического контроля за его содержанием в рабочих помещениях, организации приточно-вытяжной вентиляции, герметизации производственных процессов, связанных с образованием угарного газа.

ОТРАВЛЕНИЕ БЕНЗИНОМ

Бензин находит широкое применение в промышленности, сельском хозяйстве и на транспорте в качестве горючего для моторов, в химической промышленности — как растворитель каучука и жиров.

Бензин может попасть в организм через верхние дыхательные пути (легко испаряется), через пищевой канал (при случайном заглатывании во время переливания бензина с помощью сифона из резиновой трубки, куда бензин засасывается ртом). По характеру своего действия на нервную систему бензин относится к наркотическим веществам. Отравление бензином может быть острым и хроническим.

Острые отравления наблюдаются при авариях, когда происходит вдыхание большой дозы паров бензина; хронические—при длительном контакте с бензином, что возможно среди работающих на складах горючих и смазочных материалов, в гаражах, предприятиях резиновой промышленности.

При остром отравлении бензином может произойти внезапная потеря сознания и мгновенная смерть от рефлекторной остановки дыхания (*молниеносная форма* острого отравления). Глубокая потеря сознания сопровождается расширением зрачков, отсутствием реакции их на свет, угнетением сухожильных рефлексов, значительным понижением артериального давления, появлением судорожных сокращений мышц. В случаях благополучного исхода стойкие остаточные явления при отравлении бензином не наблюдаются.

Легкая и средняя степени острого отравления бензином характеризуются появлением головной боли, головокружения, парестезии в конечностях. Затем развивается период возбуждения: двигательное беспокойство, атаксия, эйфория, плач, смех, истерические реакции. В легких случаях такое состояние наблюдается в течение 30—40 мин. При отравлении средней степени оно более продолжительно, возбуждение сменяется сонливостью и депрессией. В неврологическом статусе обнаруживается нистагм, атаксия, болезненность нервных стволов, тремор пальцев, повышение или понижение сухожильных рефлексов.

Состояние пострадавших от заглатывания бензина может отягощаться развитием аспирационной пневмонии.

Хроническое отравление бензином клинически характеризуется развитием функциональных изменений типа вегетативно-астенического состояния. У лиц, длительно контактирующих с бензином, отмечается повышенная заболеваемость истерией, неврастенией, вегетативно-сосудистой дистонией, обнаруживаются явления акропарестезий, головокружения, сосудистые кризы, дрожание рук, повышение сухожильных рефлексов; в крови — анизцитоз, базофильно-зернистые эритроциты, лейкопения, лимфопения.

Лечение. При острых отравлениях бензином необходимо немедленно вынести пострадавшего из отравленной зоны и принять все меры для восстановления нормального дыхания и сердечной деятельности. При случайном заглатывании бензина — промывание желудка большим количеством содового раствора.

Хронические формы интоксикации бензином лечат глюкозой с тиамином и аскорбиной кислотой, бромидами с кофеином; рекомендуются солено-хвойные ванны, санаторно-курортное лечение.

Профилактика. Необходимы усовершенствование и герметизация технологического процесса, улучшение вентиляционных установок, правильная организация периодических медицинских осмотров лиц, контактирующих с бензином по роду работы.

ОТРАВЛЕНИЕ ТЕТРАЭТИЛСВИНЦОМ

Тetraэтилсвинец (ТЭС) — органическое соединение свинца, которое используется для приготовления этиловой жидкости. Смесь последней с бензином — этилированный, или свинцовый, бензин используется в авиа- и автотранспорте как средство, способствующее антидетонации, что имеет большое экономическое значение.

Профессиональные отравления тетраэтилсвинцом встречаются в цехах синтеза тетраэтилсвинца, на смесительных станциях при получении этиловой жидкости и этилированного бензина, при их транспортировке, при эксплуатации и ремонте двигателей внутреннего сгорания, работающих на этилированном бензине, среди работников складов горючесмазочных материалов, среди мотористов и шоферов.

Тetraэтилсвинец — летучая жидкость, которая при температуре 0° переходит в парообразное состояние и через верхние дыхательные пути проникает в организм. Tetraэтилсвинец может проникать в организм и через неповрежденную кожу.

Это вещество является сильным ядом, который избирательно поражает нервную систему, вызывая острые, подострые и хронические отравления. Последние обуславливаются функциональной кумуляцией, свойственной этому токсическому веществу.

Чаще отравления бывают острые и подострые. Поражается прежде всего кора большого мозга. В области вегетативных центров промежуточного мозга возникает очаг застойного возбуждения, что приводит к грубым нарушениям корково-подкорковых взаимосвязей.

В патогенезе отравлений тетраэтилсвинцом определенную роль играет нарушение ферментативных процессов, приводящее к развитию дегенеративных изменений в нервных клетках на фоне выраженных сосудистых расстройств (гиперемия, отек, кровоизлияния).

Клиника. В развитии клинической картины *острого отравления* (при случайном заглатывании этилированного бензина, при случайном попадании его на большую поверхность кожи) выделяют 3 стадии — начальную, предкульминационную и кульминационную.

В начальной стадии отмечаются выраженные вегетативные расстройства: гипотермия, артериальная гипотензия и брадикардия, гиперсаливация на фоне нарушения сна, страха смерти по ночам, тревожного, подавленного настроения, головной боли, общей слабости (вегетативно-астенический синдром). В этом периоде наблюдаются своеобразные парестезии в виде ощущения клубка волос или нитей на языке.

В предкульминационной стадии проявляются резко выраженные психические нарушения: страх смерти начинает беспокоить больного не только ночью, но и днем; появляются слуховые, зрительные, тактильные галлюцинации устрашающего характера, бред преследования и отношения.

Под влиянием бреда развивается психомоторное возбуждение; больные становятся агрессивными; нередки случаи, когда, пытаясь спасти свою жизнь от якобы преследующих их лиц, больные выбрасывались из окон. В клинической картине обнаруживаются признаки органического поражения головного мозга: атаксия, интенционный тремор, нистагм, анизорефлексия, дизартрия, эйфория.

В *кульминационной стадии* психомоторное возбуждение достигает максимального напряжения. Сознание у больных спутано. Им кажется, что их режут на куски, что тело их обвивают змеи, и т. п. Могут развиваться эпилептические припадки.

На высоте психомоторного возбуждения гипотермия сменяется гипертермией (до 40 °С), артериальная гипотензия — гипертензией, брадикардия — тахикардией. Резко выраженная дистония вегетативных центров может привести к развитию коллапса, заканчивающегося смертью.

В тех случаях, когда делирий затягивается, прогноз благоприятен. На смену психомоторному возбуждению приходит вегетативно-астеническое состояние. Могут оставаться дефекты психики, эмоциональная тупость, снижение интеллекта, потеря интереса к окружающему и др.

Хроническое отравление возможно у лиц, длительно контактирующих с малыми дозами тетраэтилсвинца. Клиническая картина отравления, как и при других интоксикациях, в начальных стадиях характеризуется вегетативно-астеническим состоянием, когда отмечается повышенная утомляемость, снижение памяти и внимания, тревожный, прерывистый сон, эмоциональная неустойчивость, брадикардия, артериальная гипотензия, гипотермия, гиперсаливация, гипергидроз. Начальная стадия хронического отравления тетраэтилсвинцом, как и при отравлениях другими ядами, носит обратимый характер.

Следующая стадия, развивающаяся по мере нарастания хронического отравления, характеризуется появлением органических изменений в головном мозге. Это различные формы энцефалопатий с выраженными расстройствами психики (тревога, страх, галлюцинации) на фоне таких симптомов, как нистагм, дизартрия, атаксия, интенционный тремор, анизорефлексия, снижение интеллекта.

Третья стадия при хроническом отравлении тетраэтилсвинцом встречается редко и протекает как токсический психоз.

Лечение. Для нормализации корково-подкорковых взаимосвязей рекомендуются снотворные (барбитураты), гексенал, амина-зин, наркотики (кроме морфина, который дает парадоксальный эффект, усиливая возбуждение). Назначаются также внутривенно глюкоза с витаминами группы В и аскорбиновой кислотой, дегидратирующие средства (глюкоза, магния сульфат), а также сердечные и сосудистые средства (при коллапсе).

Профилактика интоксикаций тетраэтилсвинцом и его смесями требует дальнейшего совершенствования технологического процесса и повышения культуры труда. При попадании тетраэтилсвинца на кожу необходимо тут же удалить его с помощью керосина или бензина. По окончании работы необходимо систематически пользоваться душем. Один раз в три месяца необходимо проводить медицинские осмотры лиц, работающих на заводах, производящих Тетраэтилсвинец, и один раз в 12 месяцев — лиц, работающих с этилированным бензином. Медосмотры необходимы для своевременного выявления начальных форм интоксикации. В медосмотрах должны обязательно участвовать невропатолог и терапевт, другие-специалисты — по мере необходимости.

ОТРАВЛЕНИЕ АНТИФРИЗОМ

Антифриз представляет собой смесь воды (45 %) с этиленгликолем (55%) и применяется в автотранспорте как средство, предупреждающее замерзание моторов автомашин (этиленгликоль понижает температуру замерзания воды). Антифриз избирательно действует на центральную нервную систему и эндотелий сосудов, особенно почек, являясь, таким образом, нейроваскулярным ядом. Поражение почек связывают с превращением этиленгликоля в организме больного в процессе окисления в ядовитую гликолевую и щавелевую кислоту. Действие антифриза проявляется через несколько часов после приема его внутрь. В зависимости от количества выпитого антифриза отравление может протекать в легкой, средней и тяжелой формах.

В клинической картине отравления антифризом различают две фазы: мозговую и гепаторенальную.

Мозговая фаза отравления обусловлена влиянием самого этиленгликоля, оказывающего возбуждающее, наркотическое и паралитическое действие, и характеризуется тем, что вскоре после приема антифриза наступает состояние опьянения, которое постепенно усиливается. Через 2—3 ч появляется покраснение и цианоз лица, конечностей, видимых слизистых оболочек, слабость в ногах, атаксическая походка, излишняя болтливость, суетливость, боль в животе и пояснице. Эйфория постепенно сменяется депрессией и сонливостью. Появляются ригидность мышц затылка, дрожание конечностей, клонические судороги, часто рвота. Сознание постепенно затемняется, вплоть до полной его потери. В тяжелых случаях отмечается арефлексия, недержание мочи и кала. Зрачки расширены, реакция их на свет отсутствует. Тахикардия сменяется брадикардией. Артериальное давление — в пределах нормы. Дыхание глубокое, шумное, редкое. Нейтрофильный лейкоцитоз тем выше, чем тяжелее интоксикация. Мозговая фаза длится 1—2 суток, а затем переходит в кому и больной погибает, или сознание постепенно проясняется и общее состояние улучшается. Вначале больные испытывают большую жажду, слабость, головную боль, тошноту. Дальнейшее течение и исход зависят от состояния вовлекающихся в процесс почек и печени и связаны с действием продуктов окисления этиленгликоля, в частности щавелевой кислоты.

Гепаторенальная фаза часто наступает внезапно и проявляется на 2—5-й день, а иногда через 15—20 дней после отравления.

Характеризуется олигурией, быстро переходящей в анурию, азотемией, уремией, уремическим колитом, артериальной гипертензией. Больного беспокоит боль в подчревной области и в правом подреберье. Печень увеличена и болезненна. Симптом Пастернак-кого резко положительный. Больной страдает от жажды, много пьет, но диурез резко снижен. Отеки отсутствуют. Моча мутная, резко кислой реакции, количество белка до 40 %. В осадке свежие и выщелоченные эритроциты, лейкоциты в большом количестве, цилиндры. В крови нейтрофильный лейкоцитоз, количество остаточного азота повышается до 21,4 ммоль/л, хлоридов—до 141 ммоль/л. Развивается ацидоз. Сосуды глазного дна резко расширены. Артериальное давление повышено. В зависимости от дозы принятого антифриза и общего состояния организма клиническое течение отравления антифризом может быть легким, средним или тяжелым, заканчивающимся смертью через 4—48 ч.

Лечение. При отравлении антифризом необходимы срочное промывание желудка 2 % раствором натрия гидрокарбоната, обменное переливание крови, внутривенное введение изотонического раствора натрия хлорида и глюкозы по 500—1000 мл, сердечные средства,

дыхательные analeптики, тиамин, пиридоксин, цианокобаламин, аскорбиновая кислота, дегидратирующие, противосудо-рожные и другие симптоматические средства. Для борьбы с ацидозом применяют инъекции 3—5 % раствора натрия гидрокарбоната. Усиление диуреза вызывают обильным питьем. Для образования менее токсичных и легко выводимых из организма щавелево-магниевых солей рекомендуются инъекции магния сульфата.

Для профилактики отравлений антифризом имеет значение разъяснение вредности антифриза как напитка: улучшение контроля за его расходом и эксплуатацией; денатурация продукта путем изменения цвета и вкуса, придания ему отталкивающего запаха, добавления веществ, вызывающих немедленную рвоту после приема внутрь.

ОТРАВЛЕНИЕ ТРИКРЕЗИЛФОСФАТОМ

Трикрезилфосфат представляет собой маслянистую жидкость, используемую в качестве пластификатора в промышленности по производству искусственной резины, кожи, киноплёнки, нитролаков, синтетических тканей, оберточных материалов. В последние годы широко применяется в турбостроении, реактивной авиации, космической и реактивной технике в качестве добавок к огнестойким жидкостям и маслам.

Профессиональные отравления этим веществом не встречаются, так как точка его кипения находится в пределах 280—290 °С, что исключает появление паров в рабочих помещениях. Наблюдаются бытовые отравления трикрезилфосфатом при употреблении в пищу технических жиров или продуктов из тары, в которой прежде хранился Трикрезилфосфат. Отравления этим ядовитым веществом наблюдались в США, Италии и других странах в связи с употреблением фальсифицированных продуктов с добавлением трикрезилфосфата (имбирной водки, соевого масла и др.).

Признаки отравления трикрезилфосфатом развиваются спустя 1,5—3 недели после приема его внутрь. Появляется боль, чувство стягивания и судороги в икроножных мышцах, слабость стоп с последующим развитием парезов и в проксимальных отделах ног. Двигательные расстройства распространяются и на верхние конечности. Парезы носят периферический характер.

Прогрессирующая слабость конечностей сочетается с атрофиями мышц сначала кистей и стоп, а в последующем и мышц проксимальных отделов конечностей. Мышечный тонус значительно снижен. Рефлексы на конечностях угасают. Наряду с двигательными отмечаются и чувствительные расстройства, связанные с вовлечением в процесс чувствительных волокон периферических нервов:

боль по ходу нервов, усиливающаяся при натяжении и надавливании на них, гипестезия по полиневригическому типу, парестезии в пальцах кистей и стоп. Симптомы поражения периферических нервов могут сочетаться с признаками поражения спинного мозга:

дисфункция тазовых органов, появление патологических рефлексов Бабинского, Россолимо, Бехтерева. Одновременно могут иметь место и признаки вовлечения в процесс головного мозга: головная боль, нарушение сна, изменение психики, снижение памяти. Таким образом, в результате диффузного распространения органических изменений в нервной системе клиническая картина отравления трикрезилфосфатом может носить характер энцефаломиелополинейропатии. При более ограниченном характере распространения патологического процесса возможно развитие миелополинейропатии или полинейропатии. Характерной чертой поражения нервной системы при отравлении трикрезилфосфатом является' внезапное развитие периферического паралича стоп с последующим распространением двигательных расстройств на кисти и проксимальные отделы конечностей.

Восстановительный период длится от 6—8 месяцев до 2 лет. При тяжелых формах отравлений наблюдаются остаточные явления в виде стойких парезов конечностей.

Лечение. Экспериментально установлено, что нейротоксическое поражение трикрезилфосфатом сходно с симптоматикой дефицита токоферола (авитаминоза Е): развивается энцефаломалация, демиелинизация проводников спинного мозга, мышечная дистрофия, креатинурия.

Поэтому при лечении отравлений трикрезилфосфатом рекомендуются токоферол, пиридоксин, фитин, серосодержащие аминокислоты, антихолинэстеразные и обезболивающие средства, массаж, лечебная физкультура, санаторно-курортное лечение.

Профилактика. Необходимы тщательный контроль за хранением, выдачей и применением трикрезилфосфата, его тары, а также санитарно-просветительные беседы об опасности употребления в пищу продуктов, загрязненных трикрезилфосфатом.

ОТРАВЛЕНИЕ ПЕСТИЦИДАМИ

Пестициды — это ядохимикаты, используемые для борьбы с вредителями сельскохозяйственных культур. Имеются пестициды хлорсодержащие (ДДТ, гексахлоран, гептахлор и др.), фосфорсодержащие (метилмеркаптофос, тиофос и др.), ртутьсодержащие (гранозан, меркуран и др.) и мышьяксодержащие (парижская зелень, арсенит натрия и др.).

При неправильном пользовании аппаратами для опыливания или опрыскивания посевов пестицидами и нарушении правил личной гигиены во время работы с этими ядохимикатами могут наблюдаться случаи как острого, так и хронического отравления. Хронические отравления обуславливаются высокой кумулятивной способностью этих препаратов.

В организм они поступают через пищевой канал.

Острые отравления пестицидами могут протекать в легкой, средней и тяжелой степени.

Отравления *легкой степени* характеризуются умеренной головной болью, головокружением, общей слабостью, недомоганием. При попадании яда через верхние дыхательные пути отмечается раздражение слизистых оболочек (кашель, слезотечение, чиханье), через пищевой канал — боль в эпигастральной области, понос, металлический вкус во рту (как при отравлении мышьяком или ртутьсодержащими препаратами).

При отравлениях *средней и тяжелой степени* все вышеуказанные симптомы выражены более интенсивно. Отмечаются многократная рвота, нарушение сознания, судорожные приступы, коматозное состояние, нарушение сердечной деятельности и дыхания.

Острые отравления характеризуются повышением температуры тела до 38—40 °С, лейкоцитозом со сдвигом лейкоцитарной формулы влево, ускорением СОЭ. Поражаются и паренхиматозные органы: увеличивается и уплотняется печень, поражение почек приводит к альбуминурии, появлению эритроцитов в моче, олигурии и анурии. Поражение легких проявляется по типу отека легких, особенно при отравлении фосфорсодержащими препаратами.

Смертельный исход острых отравлений пестицидами может быть обусловлен параличом дыхательного или сердечно-сосудистого центра, поражением легких или почек.

При благоприятном течении патологического процесса со стороны нервной системы обнаруживаются тремор кистей (особенно при отравлении ртутьсодержащими пестицидами), расстройство координации движений, боль в конечностях и парестезии с нарушением чувствительности в области кистей и стоп, сегментарные двигательные и чувствительные расстройства, нарушение функции тазовых органов.

Все вышеописанные изменения свидетельствуют о возможности развития при отравлении пестицидами клинической картины типа энцефаломиелополирадикулонейропатии.

Хронические отравления пестицидами длительное время проявляются клинически функционально-динамическими нарушениями со стороны нервной системы в виде вегетативно-астенического синдрома: снижение работоспособности, бессонница, повышенная раздражительность, лабильность артериального давления, гипергидроз, гиперрефлексия и другие расстройства.

Продолжающийся контакт с ядохимикатами приводит к явлениям полинейропатии и энцефаломиелополирадикулонейропатии.

Лечение. При острых отравлениях через пищевой канал необходимо срочно промыть желудок 2 % раствором натрия гидрокарбоната или взвесью активированного угля (100—200 г на 1 л воды), назначить рвотные средства (1 % раствор медного купороса через каждые 5—10 мин до наступления рвоты или 1 мл 1 % раствора апоморфина подкожно), солевые слабительные, обильное питье, внутривенное введение 5 % раствора глюкозы и изотонического раствора натрия хлорида по 500—1000 мл капельно, унитол при отравлении мышьяк- или ртутьсодержащими препаратами, 1 мл 0,1 % раствор атропина сульфата подкожно при отравлении фосфорорганическими пестицидами в качестве антидота. В зависимости от состояния больного назначаются сердечные средства и дыхательные analeптики, противосудорожные (хлоралгидрат, гексенал). При отравлении хлорсодержащими ядохимикатами противопоказано введение адреналина, морфина и хлорсодержащих наркотиков.

Хороший эффект оказывает лечение витаминами группы В, никотиновой и аскорбиновой кислотами. В случае очаговой неврологической симптоматики рекомендуются лечение биостимуляторами (алоэ, плазмол, ФиБС), лечебная физкультура, массаж, физиотерапевтические методы (ионофорез йода или новокаина, сероводородные ванны, токи д'Арсонваля и др.).

Профилактика. Значительную профилактическую роль играет соблюдение правил личной гигиены, ношение перчаток, спецодежды, респираторов, ежедневный прием теплого душа после работы.

ОТРАВЛЕНИЕ МЕТИЛОВЫМ СПИРТОМ

Отравление метиловым спиртом носит обычно бытовой характер при ошибочном употреблении метилового спирта внутрь вместо этилового. Описываются случаи отравления парами метанола (синтетического метилового спирта) в производственных условиях при окраске замкнутых резервуаров, у рабочих “темных цехов” химических заводов по изготовлению фотопленки, эмульсий.

Метиловый спирт проникает легко в жидкости, омывающие центральную нервную систему и зрительные нервы, чем и объясняется избирательное поражение головного мозга и зрительных нервов при отравлении метиловым спиртом. В связи с тем что основные патологические изменения развиваются в гипоталамусе, клиническая картина отравления характеризуется прежде всего резко выраженными вегетативными расстройствами.

Грубо нарушается регуляция сосудистого тонуса, в связи с чем развиваются резко выраженные изменения гемодинамики вплоть до коллапса. Коллаптоидная форма развивается через 2—3 дня после приема метилового спирта: появляется чувство стеснения в грудной клетке, тахикардия, учащение дыхания, цианоз губ, бледность лица, обильное потоотделение, падение артериального давления.

Прогрессирующее нарушение дыхания приводит к смертельному исходу.

При *комастной форме* на фоне глубокой потери сознания отмечается исчезновение всех рефлексов, падение сердечной деятельности и нарушение дыхания с возможным смертельным исходом.

Офтальмическая форма характеризуется изолированным поражением зрительных нервов, но может сочетаться и с другими признаками поражения нервной системы.

В зрительных нервах нарушается кровообращение с отеком диска и точечными геморрагиями, что приводит к быстрому развитию атрофии нервов. Первыми клиническими симптомами поражения зрительных нервов является появление пелены и ярких пятен перед глазами, снижение остроты зрения вплоть до амавроза.

Профессиональные отравления метанолом наблюдаются в легкой форме и характеризуются раздражениями слизистых глаз и верхних дыхательных путей, головной болью, лабильностью артериального давления, общим недомоганием и другими признаками вегетативно-астенического синдрома.

Лечение. Первая помощь при остром отравлении метиловым спиртом заключается в обильном промывании желудка 2 % раствором натрия гидрокарбоната, обильном питье 3 % раствора натрия гидрокарбоната (4—5 стаканов в день) для борьбы с ацидозом, кровопускании (250—300 мл) с последующим переливанием крови. Назначают также грелки к ногам, сердечные средства, изотонический раствор натрия хлорида и глюкозы под кожу, спинномозговую пункцию с удалением 5—15 мл спинномозговой жидкости, витамины группы В.

Профилактика. Для предотвращения возможности употребления метилового спирта внутрь необходим строгий контроль за его расходом, хранением и транспортировкой, а также проведение соответствующей санитарно-просветительной

работы. Лица, вынужденные по характеру своей работы длительно контактировать с метиловым спиртом или метанолом, подлежат периодическим медицинским осмотрам.

ОТРАВЛЕНИЕ ЭТИЛОВЫМ СПИРТОМ

Острая алкогольная интоксикация — состояние, развивающееся в результате приема алкоголя, по степени проявления симптомов бывает легкой, средней и тяжелой. Слабая степень опьянения наблюдается при концентрации алкоголя в крови до 2 %, средняя— до 3, тяжелая—выше 3%. Содержание алкоголя в крови выше 3 % считается смертельным.

Клиническая картина острого отравления алкоголем на первых стадиях характеризуется симптомами раздражения ги-поталамических центров и торможения коры большого мозга. По мере нарастания дозы алкоголя поражается экстрапирамидная система и мозжечок, раздражение гипоталамуса сменяется торможением, которое постепенно распространяется и на центры продолговатого мозга.

Начальные признаки острого отравления алкоголем: эйфория, гиперемия лица, гиперсаливация, гипергидроз, расширение зрачков, слабость конвергенции, учащение мочеиспускания. При *легкой степени* отравления отмеченные вегетативные расстройства на следующий день проходят без всяких последствий. *Средняя степень* отравления, кроме признаков нарушения вегетативных функций, проявляется симптомами расстройства координации движений (атаксия, дисметрия); исчезают психорефлексы (амимия), обнаруживается косоглазие, диплопия, дизартрия, исчезает критическое отношение к своим словам и действиям, растормаживаются инстинкты, проявляются до сих пор скрытые особенности личности (ревность, тщеславие и др.). Опьянение постепенно переходит в сон. После пробуждения выражено постинтоксикационное состояние (синдром похмелья) — вялость, разбитость, тяжесть в голове, отсутствие аппетита, раздражительность.

При *тяжелой степени* алкогольного отравления появляется рвота, углубляется патология корковых функций (нарушается ориентировка в окружающем, возможно развитие сопора, иногда — комы), нарушаются жизненно важные функции (урежается дыхание, падает артериальное давление). Смерть может наступить от паралича дыхательного и сердечно-сосудистого центров. При благоприятном исходе тяжелого алкогольного отравления на следующий день отмечается наркотическая амнезия, резкое снижение работоспособности, гиподинамия, подавленное настроение.

В отдельных случаях острой алкогольной интоксикации развивается *патологическое опьянение*. Различают epileptoидный и параноидный типы патологического опьянения после приема даже незначительной дозы алкоголя. Эпилептоидный тип характеризуется внезапным появлением у больного без внешних признаков опьянения резкого возбуждения с аффектами гнева, ярости и агрессии. Параноидный тип характеризуется появлением бреда, галлюцинаций с аффектом тревоги, страха надвигающейся опасности, больные вооружаются для обороны, убегают от кажущейся опасности.

Лечение. Обязательно производится промывание желудка. Назначают внутривенные вливания глюкозы с аскорбиновой кислотой, тиамином и пиридоксином, симптоматические средства при нарушении дыхания и сердечной деятельности.

Хроническое отравление этиловым спиртом. Развитие патологического процесса в нервной системе при хронической алкогольной интоксикации обусловливается дефицитом тиамин в организме, возникающем при алкоголизме из-за нарушения всасывания витаминов в пищевом канале.

Потребность же в тиамине при окислении алкоголя очень высокая. Недостаточность тиамина приводит к нарушению углеводного обмена, следствием чего является накопление в тканях молочной и пировиноградной кислот. Это и приводит к развитию органических изменений в центральной и периферической нервной системе.

Первые признаки неврологической патологии при алкоголизме связаны с поражением филогенетически самого молодого отдела нервной системы — коры большого мозга и клинически проявляются ухудшением памяти, ослаблением внимания, изменением характера, угасанием психорефлексов в связи с ослаблением подвижности мимических мышц.

Изучая ранние признаки поражения нервной системы у лиц, страдающих алкоголизмом, А. А. Ярош установил, что изменение мимики происходит за счет появления ранних поперечных складок кожи в области лба у больных молодого возраста, опущения нижнего и поднятия верхнего века в связи с ослаблением круговой мышцы глаза, затруднения улыбки из-за ослабления мышц смеха. Изменения мимики сопровождаются расстройством рефлексов, чувствительности и трофики в области лица: снижаются корнеальный, конъюнктивальный и надбровный рефлексы, нарушается вибрационная чувствительность в области лица, появляется сухость, шелушение и гиперпигментация кожи лба и щек. К этому времени уже обнаруживается гипергидроз в дистальных отделах конечностей в виде феномена росы (мелкие блестящие капельки пота на коже ладоней и пальцев): тремор пальцев кистей без тремора век (как это отмечается при неврозах).

Наиболее частой клинической формой органической патологии нервной системы при хронической алкогольной интоксикации является *полинейропатия*. Характерная особенность алкогольной поли-нейропатии состоит в том, что наряду с типичным полиневрическим синдромом отмечается нарушение памяти на текущие события. Сочетание полинейропатии с ретроградной амнезией при хронической алкогольной интоксикации впервые описано С. С. Корсаковым (корсаковский синдром).

Поражение коры большого мозга при этом может проявляться не только расстройством памяти, но и психомоторным возбуждением, галлюцинациями, бредом, расстройством сознания и другими признаками.

Второй клинической формой органического поражения нервной системы при алкоголизме является *энцефалопатия Вернике*, встречающаяся реже, чем полинейропатия. Энцефалопатия Вернике развивается остро, сопровождается повышением температуры до 39—40 °С, нарушением сознания, бредом, галлюцинациями, глазо-двигательными расстройствами.

Третья клиническая форма при этом виде экзогенной интоксикации — *алкогольная эпилепсия*. Заболевание протекает в виде больших судорожных припадков. Развитие приступов в одних случаях наблюдается на фоне острой алкогольной интоксикации, в других — обусловлено органическими изменениями коры большого мозга на почве алкоголизма.

Лечение. Необходимым условием для улучшения состояния больного является прекращение приема алкоголя. Назначают большие дозы тиамина хлорида (4—6 мл 5 % раствора) с глюкозой (20 мл 40 % раствора внутривенно, цианокобаламин (по 500 мкг внутримышечно), никотиновую кислоту (1 % раствор внутримышечно, 120—150 мл на курс), препараты брома, хлоралгидрат, физиотерапевтические методы лечения,

биостимуляторы (алоэ, плаз-мол, стекловидное тело), антихолинэстеразные средства (дибазол, галантамин, нивалин).

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ АЛИМЕНТАРНЫХ ИНТОКСИКАЦИЯХ И ПИЩЕВЫХ ТОКСИКОИНФЕКЦИЯХ

Пищевые отравления развиваются при употреблении пищи, массивно загрязненной микробами или их токсинами, а также недоброкачественной пищи с примесью ядовитых веществ органической и неорганической природы.

В случае отравления недоброкачественной пищей заболевание определяется как алиментарная интоксикация.

Если заболевание развивается вследствие попадания в организм пищи, загрязненной микробами или их токсинами, то оно определяется как алиментарная токсикоинфекция.

Алиментарные интоксикации носят обычно острый характер, встречаются чаще летом и могут проявляться в легкой, средней и тяжелой формах через 2—12 ч после приема пищи. Легкая степень пищевого отравления проявляется в виде гастроэнтерита: боль в животе, тошнота, понос, общее недомогание, умеренная головная боль. Средняя и тяжелая степени могут протекать в холероподобной, дизентериеподобной или тифоподобной форме. При этом отмечаются интенсивная головная боль, тошнота, повторная многократная рвота, судороги, бред, сопорозное и даже коматозное состояние, падение артериального давления, слабость сердечной деятельности.

Алиментарные токсикоинфекции чаще всего вызываются попавшими в пищу палочками ботулизма, стафилококками, кишечными или паратифозными палочками, а также их токсинами.

Самой тяжелой формой алиментарных токсикоинфекции является ботулизм. Ботулизм встречается обычно в связи с употреблением продуктов, заготовленных впрок в домашних условиях без соблюдения соответствующих технологических режимов. Палочка ботулизма поселяется обычно на мясе, рыбе, мясных и рыбных продуктах. Болезнь начинается остро, после короткого инкубационного периода (6—30 ч).

Первыми признаками заболевания являются: общая слабость, недомогание, мышечная утомляемость, жажда, сухость во рту, рвота, запор (понос редко). Неврологическая симптоматика при ботулизме свидетельствует о поражении мозгового ствола. Первыми признаками этого поражения бывают двоение в глазах, птоз, расширение зрачков, паралич аккомодации. Очень быстро к этим симптомам присоединяется нарушение глотания, речи, голоса, а также снижение зрения.

Нарушение сознания при ботулизме не описано.

Поражение продолговатого мозга может обусловить расстройство дыхания и смерть от паралича дыхательного центра. Смертельный исход при ботулизме может наступить от паралича сердца или диафрагмы. При благоприятном исходе неврологическая симптоматика может наблюдаться от 4 до 15 дней и больше.

Лечение. Назначают промывание желудка 3—5 % раствором натрия гидрокарбоната, 0,2 % раствором танина и 0,05 % раствором калия перманганата, очистительную клизму, внутривенное введение 20 мл 40 % раствора глюкозы, 5 % раствора глюкозы и изотонического раствора натрия хлорида капельно внутривенно по 500 мл; сердечные средства, дыхательные analeптики. При ботулизме рекомендуется внутримышечное

введение сыворотки типа Аі, В и Е в связи с различными антигенными свойствами токсинов палочек ботулизма (6 типов).

При тяжелой форме ботулизма вводят 10000—15000 МЕ сыворотки типа Аі, 5 000 МЕ — типа В и 15 000 МЕ — типа Е.

Введение сыворотки повторяют в зависимости от тяжести состояния больного.

БОЛЕЗНЬ БЕРИ-БЕРИ

Болезнь бери-бери обусловлена недостаточностью тиамина, необходимого для нормального протекания углеводного обмена. При недостаточности этого витамина в крови накапливается пировиноградная кислота (вместо 0,4 мг до 1—2,5 мг на 100 мл крови) и повышается ее концентрация в центральной и периферической нервной системе, что и вызывает развитие патологического процесса в виде энцефалопатии Вернике (с. 377) или полиневрита — болезни бери-бери.

Патоморфология. Изменения локализуются в периферических нервах и характеризуются развитием в них дегенеративных явлений типа паренхиматозного неврита.

Клиника. Заболевание может развиваться остро и постепенно. При острых формах симптомы поражения периферических нервов появляются в течение 24—48 ч: боль по ходу нервных стволов, парестезии и слабость дистальных отделов конечностей, нарушение чувствительности в виде “носков” и “перчаток”, вялые парезы и параличи кистей и стоп. Возможно вовлечение в патологический процесс V и VII пар черепных нервов. Полинейропатия сочетается с нарушением корковой деятельности, что проявляется эмоциональной лабильностью, раздражительностью, бредом, состоянием тревоги и беспокойства, корсаковским синдромом.

При своевременно начатом лечении возможно выздоровление. При длительном дефиците тиамина развивается хронический полиневрит.

Лечение. Назначается 5 % раствор тиамин хлорида внутримышечно 2—3 раза в день по 2—5 мл, анальгин, амидопирин, 1 % раствор никотиновой кислоты (125—150 мл на курс), 0,05 % раствор прозерина по 1 мл подкожно (20—25 инъекций), физиотерапия (токи Бернара, ультрафиолетовое облучение, солено-хвой-ные ванны, массаж, лечебная физкультура), витаминизированная диета.

Наряду с этим применяются меры для устранения симптомов поражения пищевого канала.

Профилактика. Так как развитию гипо- и авитаминоза В1 способствует прежде всего хроническая интоксикация алкоголем, то главным профилактическим мероприятием в таких случаях является санитарно-просветительная работа о вреде алкоголя и лечение алкоголизма.

ФУНИКУЛЯРНЫЙ МИЕЛОЗ

Фуникулярный миелоз развивается при дефиците цианокобаламина (витамина В12) вследствие наследственного нарушения синтеза фактора Кастля слизистой оболочки желудка. Фактор Кастля относится к гастромукопротеинам.

Цианокобаламин связывается в желудке с гастромукопротеином и в таком состоянии всасывается в тонкой кишке, затем поступает в печень, где активизирует переход фолиевой кислоты в фолиновую кислоту. Последняя стимулирует выработку костным мозгом эритроцитов. При наследственно обусловленной неполноценности фундальных желез желудка постепенно развивается ахилия и возникает эндогенный В12-гипо- и авитаминоз, так как вводимый с пищей цианокобаламин не всасывается. Это приводит к поражению как кроветворной, так и нервной системы. В кровяное русло поступают мегалобласты. По сравнению с нормальными эритроцитами они нестойкие, быстро гибнут, что обуславливает развитие гиперхромной анемии. В нервной системе происходит дегенерация волокон задних и боковых канатиков спинного мозга. В процесс вовлекаются тонкий и клиновидный пучок, волокна пирамидных и, частично, спинно-мозжечковых путей. Дегенеративные изменения возникают также и в периферических нервах.

Конкретные механизмы дегенерации нервных волокон при этом заболевании пока не изучены. Твердо установлено, что она не является следствием малокровия. Описаны случаи развития фуникулярного миелоза задолго до появления анемии. В то же время только у 10 % больных злокачественным малокровием наблюдаются неврологические симптомы. Изредка картина фуникулярного миелоза (фенокопия) развивается после резекции желудка, при заболеваниях тощей кишки, раке желудка и т. д. Причиной заболевания и в этих случаях является эндогенный В12-авитаминоз.

Характер и преимущественная локализация патологических изменений в канатиках спинного мозга определили название болезни при дефиците цианокобаламина — фуникулярный миелоз. Так как поражение нервной системы при этом заболевании нередко сочетается с пернициозной анемией, то употребляется и второе название болезни — нейроанемический синдром.

Клиника. Заболевание встречается, главным образом, в возрасте 40—50 лет, развивается постепенно на фоне общей слабости, головной боли, головокружения, ахилии, глоссодинии, гиперхромной анемии. Одним из наиболее ранних и постоянных симптомов болезни являются парестезии преимущественно в дистальных отделах верхних и нижних конечностей (онемение, жжение, чувство ползания мурашек и др.). С течением времени развиваются двигательные расстройства, чаще в виде нижнего спастического пара-пареза. Однако наличие патологических рефлексов и мышечной гипертонии нередко сочетается с постепенным угасанием коленных и ахилловых рефлексов. Расстраивается мышечно-суставная и вибрационная чувствительность, что приводит к статической и динамической (псевдотабетической) атаксии.

Нередко преобладают признаки поражения периферической нервной системы. В таких случаях заболевание диагностируется как полиневритическая форма нейроанемического синдрома. Иногда в клиническую картину фуникулярного миелоза включаются признаки поражения головного мозга (нистагм, изменение психики в виде апатии, потери интереса к окружающему, эмоциональной лабильности и др.), черепных нервов (атрофия зрительных нервов с центральной скотомой).

Течение функционального миелоза хроническое, прогрессирующее.

Лечение. Цианокобаламин по 1000 мкг внутримышечно ежедневно в течение 15—20 дней, затем поддерживающая терапия по 1000 мкг один раз в месяц в течение всей жизни, 5 % раствор тиамин хлорида внутримышечно (25—30 инъекций на курс), прозерин и другие антихолинэстеразные средства, массаж, гидротерапия, лечебная физкультура.

В связи с ахилией следует назначать хлористоводородную (соляную) кислоту, пепсин. При пернициозной анемии назначают препараты печени (компалон), железа, фолиевую кислоту.

ПЕЛЛАГРА

Пеллагра развивается при дефиците никотиновой кислоты в организме, который может возникнуть при хроническом недоедании или при однотипном питании. Наиболее часто пеллагра встречается среди женщин в тропических и субтропических странах.

При недостаточности никотиновой кислоты нарушается синтез коферментных групп, катализирующих тканевое дыхание. Это приводит к расстройству углеводного и белкового обмена, что обуславливает прежде всего нарушение функции нервной системы.

Патоморфология. Изменения обнаруживаются в виде отека и гиперемии оболочек и вещества головного мозга, дегенерации ядер черепных нервов, пирамидных клеток III и V слоев коры большого мозга, корковых и мозжечковых путей, задних канатиков спинного мозга, периферических нервов.

Клиника. Наблюдаются признаки поражения пищевого канала, кожи и нервной системы.

Отмечаются длительная диарея, приводящая к развитию общей слабости, головокружения. Весной под влиянием солнечных лучей на незащищенных одеждой частях тела появляются изменения кожи: сначала гиперемия, затем темная пигментация, огрубение, морщинистость, уплотнения, шелушение, атрофия. Со стороны нервной системы развивается картина, типичная для фуникулярного миелоза на фоне прогрессирующего снижения интеллекта и грубых расстройств психики (галлюцинации, бред, депрессия, суицидальные попытки, деменция). Возможно развитие патологии надпочечников, паращитовидных желез (темная кожа, понижение артериального давления, нарушение обмена калия и кальция, появление тонических судорог).

Лечение. Полноценная разнообразная диета, никотиновая кислота в виде внутривенных вливаний (1 % раствор по 1 мл (10 вливаний на курс), или порошков по 0,1 г 3 раза в день); витамины группы В как стимуляторы обменных процессов в нервной ткани, симптоматическая терапия.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

Поражения нервной системы при различных заболеваниях внутренних органов изучены еще недостаточно. Особенно не исследованы их патологические механизмы.

В основу исследований, проводимых в нашей стране по изучению соматоневрологических и нейросоматических нарушений, положены труды И. И. Сеченова, И. П. Павлова, С. П. Боткина и других ученых, установивших наличие корково-висцеральных и висцеро-корковых связей. В клинике наблюдаются как нервно-психические расстройства при соматических заболеваниях, так и соматические нарушения при заболеваниях головного и спинного мозга.

В патогенезе нервно-психических расстройств при заболеваниях внутренних органов главную роль играют не только нарушения белкового, углеводного, жирового, витаминного, водно-электролитного обмена, но и нейрорефлекторные расстройства, обусловленные импульсацией из патологического очага в органе. Распространение патологических импульсов и отражение их в здоровом органе носит название реперкуссии, описанной М. И. Аствацатуровым. Кроме того, на состояние нервно-психической сферы токсическое воздействие может оказывать накопление в крови, спинномозговой и тканевой жидкостях различных веществ в виде шлаков в связи с гипоксемией и гипоксией, обусловленных обменными нарушениями.

В основе механизма развития висцеральной патологии при поражениях центральной нервной системы лежат рефлекторные и нейрогуморальные расстройства.

С целью более глубокого изучения сущности соматоневрологических и нейросоматических сложных взаимосвязей проводятся экспериментальные и клинические (инструментальные, биохимические, гистологические и гистохимические) исследования.

ИЗМЕНЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ СЕРДЕЧНО-СОСУДИСТЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Разнообразие клинических проявлений заболеваний сердечнососудистой системы объясняется сложностью взаимосвязей между центральной нервной и сердечно-сосудистой системами.

Нормальная деятельность большого мозга зависит от его кровообращения, обеспечивающего мозговую ткань кислородом, глюкозой и другими веществами. Ослабление мозгового кровотока сопровождается гипоксией нервной ткани и метаболическими сдвигами, вызывающими функциональные и органические изменения в головном мозге. Важную роль в мозговом кровообращении играют центральные регуляторные механизмы.

На мозговую гемодинамику оказывают влияние деятельность сердца, колебания артериального и венозного давления, объем циркулирующей крови, содержание в крови кислорода, углекислоты и других ингредиентов.

Неврологические расстройства при некоторых нарушениях сердечного ритма.

Пароксизмальная асистолия или *тахикардия* может проявляться в виде синдрома Морганьи—Адамса—Стокса, который характеризуется внезапным потемнением в глазах, потерей сознания и судорогами. Во время приступа дыхание останавливается, губы синеют, лицо бледнеет, вены шеи набухают, зрачки расширяются, глазные яблоки становятся неподвижными. Такой эпилептиформный припадок иногда заканчивается непроизвольным мочеиспусканием и ретроградной амнезией. Синдром может развиваться при временной блокаде сердца с исчезновением пульса в течение 5—20 с (пароксизмальная асистолия) или при мерцании и трепетании желудочков (200—400 ударов в минуту).

Приступ может повторяться много раз в сутки, в результате чего возможно развитие различных неврологических симптомов, в том числе указывающих на недостаточность пирамидной и реже экстрапирамидной систем.

Экстрасистолическая аритмия (экстрасистолия) — нарушение сердечного ритма в связи с преждевременными сокращениями сердца, вызванными возбуждениями, возникающими вне синусно-предсердного узла.

Возникновение экстрасистолий зависит от состояния нервной системы: они часто наблюдаются при неврозах и эмоциональных стрессах (радость, гнев, испуг, страх и др.). Серия экстрасистол может вызвать преходящие расстройства мозговой гемодинамики, клинически проявляющихся общей слабостью, быстрой утомляемостью, раздражительностью, снижением внимания и памяти, потемнением в глазах или мельканием “мушек”, головокружением, головной болью, нарушением сна.

Мерцательная аритмия сопровождается дисциркуляторными расстройствами церебральной гемодинамики. В зависимости от формы мерцательной аритмии (постоянная или пароксизмальная) снижение мозгового кровотока может быть стойким или преходящим, что имеет значение для развития гипоксии головного мозга и формирования неврастенического синдрома. Стойкая мерцательная аритмия, вызывая ишемию головного мозга, обуславливает появление органических изменений в головном мозге.

Лечение. Комплексные лечебные мероприятия необходимо направлять на снижение возбудимости нервной системы (бромиды, бромкамфора, настойка валерианы и пустырника), на стабилизацию сердечного ритма (препараты наперстянки, целанид, настойка ландыша или строфанта и другие сердечные гликозиды, новокаинамид, аймалин, хинидина сульфат, анаприлин или индерал, бензодиксин, кордарон), на улучшение кровоснабжения и обменных процессов в миокарде (панангин, но-шпа, кокарбоксилаза).

Неврологические расстройства при стенокардии и инфаркте миокарда. *Стенокардия* проявляется приступами боли в области сердца. Чаще всего она возникает в результате эмоциональных стрессов на фоне коронарной недостаточности атеросклеротической этиологии. Рефлекторная стенокардия может развиваться при заболеваниях внутренних органов (пищеводного канала, печени, почек и др.). Выраженность неврологических и психических нарушений обусловлена преходящими нарушениями мозгового кровообращения и степенью гипоксии. Гипералгезия чаще обнаруживается в области сердца, левой руки, плеча и лопатки. Во время приступа отмечаются головная боль, головокружение, шум в голове, потемнение в глазах, вялость, сонливость, ощущения страха, тревоги, тоски.

Недостаточность коронарного кровообращения ослабляет деятельность сердца и усугубляет церебральные дисциркуляторные расстройства. При этом ишемические явления одновременно развиваются как в сердце, так и в головном мозге, что может закончиться инфарктом миокарда и мозга.

Инфаркт миокарда иногда сопровождается ишемическим инсультом, развившимся сразу же или на 2-й день после инфаркта. Неврологические симптомы при инфаркте миокарда более выражены и стойки, чем при стенокардии. В связи с гемодинамическими нарушениями в остром периоде инфаркта миокарда появляются головокружение, головная боль, расстройство сознания, психомоторное возбуждение, тревога, иногда судороги в конечностях, преходящие расстройства речи и зрения. В зависимости от локализации ишемического очага в головном мозге эти явления могут дополняться стойкими очаговыми симптомами двигательных, чувствительных, речевых, апраксических и зрительных расстройств.

У некоторых больных после инфаркта миокарда развивается плечелопаточный болевой синдром слева.

Лечение. При стенокардии рекомендуются спазмолитические средства (нитроглицерин, сустан, нитросорбид, папаверина гидрохлорид, валидол, келлин, келливерин, никоверин, но-шпа, эуфиллин) с целью расширения коронарных сосудов, улучшения кровоснабжения и обеспечения кислородом миокарда, а также улучшение общей и мозговой гемодинамики. Кроме того, показаны анальгетирующие (анальгин, пенталгин, амидопирин), антигистаминные (димедрол, дипразин) и седативные (натрия бромид, настойка валерианы, пустырника) препараты. В случае развития инфаркта миокарда с нарушением мозгового кровообращения лечение дополняется аналептическими (камфора, кордиамин) средствами, препаратами аминокислот (панангин, аминалон) и витаминов (тиамина хлорид, кокарбоксилаза).

Неврологические расстройства при приобретенных пороках сердца обусловлены нарушением как общей, так и мозговой гемодинамики, выраженность которой зависит от вида и стадии порока сердца. Неврологические проявления могут быть преходящими и стойкими: преходящие проявляются в виде неврастенического синдрома, характеризующегося общей слабостью, быстрой утомляемостью, головокружением,

головной болью, чувством страха, нарушением сна, колебаниями артериального давления и неустойчивостью пульса. Стойкие неврологические симптомы возникают при острых расстройствах мозгового кровообращения (тромбоз, эмболия, нетромботическое размягчение мозга). В таких случаях появляются общемозговые и очаговые неврологические расстройства (пирамидные, чувствительные, речевые, гностические, зрительные и др.), зависящие от калибра и механизма пораженного мозгового сосуда. Дифференциально-диагностическое значение имеет тот факт, что неврологические симптомы при эмболии мозговых сосудов развиваются значительно быстрее, чем при тромбозе или ревматическом васкулите. Неврологические симптомы при ревматическом васкулите или тромбоваскулите обусловлены диффузным поражением головного мозга, при тромбозе — очаговым.

Лечение. При неврастенических явлениях, обусловленных преходящими нарушениями мозгового кровообращения, лечебные мероприятия направляются на стабилизацию общего и коллатерального кровообращения (папаверина гидрохлорид, никотиновая кислота, никошпан, компламин, но-шпа, адонизид, дигоксин) и уменьшение астенизации и вегетативной лабильности (натрия бромид, беллоид, настойки валерианы, заманихи, аралии, женьшеня, экстракт боярышника жидкий). При тромбоэмболии сосудов мозга показаны антикоагулянты прямого (гепарин, тромболитин) и непрямого (дикумарин, неодикумарин, синкумар, фибринолизин) действия.

ИЗМЕНЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЛЕГКИХ

Неврологическими расстройствами сопровождаются как острые, так и хронические легочные заболевания, которые нарушают дыхательную функцию легких, в первую очередь их вентиляцию и газовый обмен, вследствие чего возникают гиперкапния и гипоксемия, способствующие развитию острой или хронической гипоксии мозга. Последняя ввиду кислородной недостаточности сопровождается дистрофическими изменениями нервных элементов, гемо- и ликвородинамическими нарушениями, которые проявляются клиническими симптомами поражения головного и в меньшей мере спинного мозга. Гипоксия головного мозга может проявляться стойкими симптомами, обусловленными ослаблением кровотока, венозным застоем, нарушением микроциркуляции и отеком.

Острая легочная недостаточность возникает при тромбэмболии легочной артерии, острой бронхопневмонии, астматическом приступе, резекции легкого. Тромбоэмболия легочной артерии или отдельных ее ветвей наблюдается при сердечно-сосудистых заболеваниях (атеросклероз, тромбофлебит, ревматические пороки), переломах трубчатых костей, повреждениях вен при травмах и операциях, злокачественных опухолях легких.

Клинические симптомы проявляются в виде нарушения сознания, головокружения, чувства страха, одышки, цианоза лица и шеи, частого и слабого пульса, пониженного артериального давления, сильной боли в области сердца, ослабленного дыхания и влажных хрипов.

Неврологические симптомы разнообразны и зависят от величины закупоренного сосуда легких и глубины нарушения общего и мозгового кровообращения.

Причиной *хронической легочной недостаточности* чаще являются хронические процессы (пневмония, бронхит, эмфизема легких и др.).

В течении клинических симптомов главную роль играет нарушение гемодинамики в большом и малом круге кровообращения, сопровождающееся нарушением проницаемости сосудов, отеком мозгового вещества и повышением внутричерепного давления. Больные страдают одышкой, поэтому чаще находятся в сидячем, чем лежащем положении.

Неврологические расстройства обычно проявляются в виде обусловленного продолжительной гипоксией неврастенического синдрома: диффузная головная боль, головокружение, адинамия, раздражительность, усталость, плохой сон, вегетативно-сосудистые нарушения в виде стойкого красного или белого дермографизма, колебаний артериального давления и пульса, потоотделения. Могут появляться расстройства сознания (сомнолентность, сопор, иногда кома), проходящие после вдыхания кислорода, признаки отека мозга с нарастанием менингеальных, энцефалитических симптомов, нередко сопровождающихся судорожными припадками и застойными явлениями на глазном дне.

Лечение. При острой легочной недостаточности, вызванной эмболией легочной артерии, показано внутривенное капельное введение 20000—30000 ЕД фибринолизина с 5000—10000 ЕД гепарина. Гепарин вводят в дальнейшем внутривенно или внутримышечно каждые 4—6 ч в течение 3—10 суток под контролем состояния свертывающей и противосвертывающей систем крови. При эмболии мелких ветвей легочной артерии, чтобы снять рефлекторный спазм сосудов, вводят внутривенно параверина гидрохлорид по 1—2 мл 2 % раствора, сочетая его с другими спазмолитическими средствами (келлин,

эуфиллин, платифиллин и др.). Для уменьшения боли и одышки целесообразно назначить омнопон или морфина гидрохлорид по 1 мл 1% раствора подкожно. Необходимо проводить оксигенотерапию.

При хронической легочной недостаточности проводится лечение того заболевания, на фоне которого она развилась. При неврастеническом синдроме показаны психостимулирующие (кофеин-бензоат натрия, фенамин, центедрин) и тонизирующие препараты (настойки лимонника, женьшеня, заманихи, аралии, экстракт левзеи жидкий, пантокрин).

ИЗМЕНЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПЕЧЕНИ

Нервно-психические расстройства возникают при многих заболеваниях печени и желчных путей (дискинезия желчного пузыря, холангит, холецистит, желчнокаменная болезнь, гепатит, цирроз печени и др.), вызывающих развитие печеночной недостаточности. Единичные признаки поражения нервной системы могут возникать, если понижаются или выпадают даже отдельные функции печени, в первую очередь ее обезвреживающая функция. При функциональной недостаточности уменьшается содержание гликогена в печени и глюкозы в крови, что ведет к нарушению ее функций. Понижение уровня глюкозы в крови и накопление в ней токсических азотистых соединений ведут к развитию общей интоксикации и поражению нервной системы — развивается неврастенический, энцефалопатический или невралгический синдром.

Неврастенический синдром может развиваться как при легкой, так и тяжелой степени недостаточности печени и проявляется по гиперстеническому, гипостеническому или ипохондрически-сенестопатическому типу.

Гиперстенический вариант неврастенического синдрома проявляется в виде повышенной возбудимости, быстрой утомляемости, эмоциональной лабильности, вспыльчивости, ощущения давления или шума в голове, головокружения, головной болью, упорной бессонницей ночью и сонливостью днем.

Гипостенический вариант неврастенического синдрома проявляется в виде соматической и психической слабости, ранимости, мнительности, подавленности, апатии, поверхностного тревожного сна, ощущения тяжести в голове, головной болью.

Ипохондрически-сенестопатический вариант отмечается в виде болезненной мнительности, подавленности, концентрации внимания на неприятных сенестопатических ощущениях в области сердца, желудка, печени и других органов, преувеличенными опасениями за свое здоровье. Меняющие локализацию болезненные ощущения покалывания, зуда, жара, онемения, подергивания и другие вызывают у больных беспокойство, страх, тревогу и подозрение на наличие тяжелого заболевания. Ипохондрические жалобы больных и сенестопатическая симптоматика обусловлены невротическими реакциями, возникающими на фоне соматогенного невроза, сочетающегося с вегетативными нарушениями. Нередко такие сенестопатические ощущения сочетаются с гипералгезией в зоне T2— T10 справа и болевой точкой желчного пузыря в углу, образованном наружным краем правой прямой мышцы живота и правой реберной дугой (висцеросенсорный феномен).

При неврастеническом синдроме отмечается оживление сухожильных рефлексов, дрожание пальцев рук и век, красный или белый разлитой стойкий дермографизм, повышенная влажность или сухость кожи, лабильность артериального давления и пульса.

Неврастенический синдром нередко дополняют расстройства памяти, внимания, мышления и сознания.

Энцефалопатический синдром может сопутствовать печеночной недостаточности, чаще обусловленной тяжелой формой острого гепатита. Отдельные симптомы этого синдрома наблюдаются при хронических заболеваниях печени — холецистите, холангите, желчнокаменной болезни, циррозе.

Нервно-психические проявления синдрома многообразны и зависят от степени печеночной недостаточности. С прогрессированием печеночной недостаточности постепенно нарастают симптомы поражения вещества и оболочек головного мозга, что наглядно проявляется при развитии печеночной комы.

Вначале появляются общемозговые явления (головная боль, головокружение, тошнота и др.), затем—признаки пирамидной недостаточности (повышение сухожильных рефлексов, снижение брюшных и подошвенных рефлексов, непостоянные патологические рефлексы) и менингеальные симптомы (ригидность мышц затылка, симптомы Кернига, Бехтерева и др.). Иногда обнаруживается симптоматика поражения экстрапирамидной системы и отдельных черепных нервов. При затяжном течении печеночной комы отмечается мидриаз, ослабление или отсутствие реакции зрачков на свет, снижение или отсутствие корнеальных, брюшных, сухожильных и периостальных рефлексов, появление стойких патологических рефлексов и экстрапирамидных симптомов; речь становится медленной и монотонной.

Психические расстройства проявляются в виде апатии, нарушений сознания, психомоторного возбуждения с бредом, часто зрительными галлюцинациями и судорогами. Нередко коматозное состояние заканчивается смертью.

Невралгический и невритический синдромы являются частым осложнением печеночной недостаточности, обусловленной хроническим заболеванием печени (калькулезный холецистит, цирроз

и др.).

В патогенезе возникновения синдрома существенную роль играет нарушение обезвреживающей функции печени и обмена веществ, главным образом белкового.

Невралгический синдром клинически проявляется пролонгированной болью без симптомов выпадения. В отличие от других видов невралгии часто отсутствуют характерные болевые пароксизмы, локализующиеся в зоне соответствующего нерва, и аллогенные участки (курковые зоны), прикосновение к которым вызывает болевой приступ.

Для невритического синдрома характерно наличие постоянной боли и симптомов выпадения. Отдельные симптомы выпадения могут сопутствовать и невралгическому синдрому, поэтому не всегда представляется возможным проведение строгого разграничения между этими синдромами.

В зависимости от преимущественного поражения периферического звена нервной системы и локализации боли различают радикулоалгию, плексалгию, невралгию или полиневралгию, а также соответственно радикулит, плексит, неврит или полиневрит (при наличии симптомов выпадения).

Вследствие висцеросенсорных и висцеромоторных рефлексов указанные синдромы могут дополняться рефлекторными висцеральными расстройствами (со стороны сердца, почек, пищевого канала), изменениями чувствительности кожи и тонуса мускулатуры на участках тела, отдаленных от печени.

Описанные синдромы могут иметь подострое и хроническое течение в зависимости от тяжести и формы заболевания печени.

Лечение. Лечебные мероприятия следует проводить с учетом формы и тяжести течения заболевания печени и желчных путей, а также клинических проявлений поражения нервной системы. В первую очередь необходимо улучшить функции печени и желчных путей. Рекомендуют молочно-растительную пищу (творог, овощи, фрукты и др.) с ограничением жиров и соли, минеральные воды (“Трускавецкая”, “Квасова Поляна”, “Лужанская” и др.), антибиотики (тетрациклин, цефопорин, рифампицин и др.), спазмолитические (папаверина гидрохлорид, но-шпа, эуфиллин и др.) и антихолинергические (атропина сульфат, спазмолитин, метацин) средства, а также метионин, спленин, тиамин, пиридоксин, циано-кобаламин, аскорбиновую кислоту.

При нервно-психических расстройствах назначают седативные средства (натрия бромид, настойка валерианы, пустырника, элениум), антидепрессанты, психостимуляторы, водолечение, прогулки на свежем воздухе.

Лечение больных с энцефалопатическими расстройствами проводится с помощью препаратов, улучшающих функции нервной системы (кислота глютаминовая, ноотропил, аминалон, церебролизин, АТФ, фитин, кальция глицерофосфат, прозерин, галантами-на гидробромид).

Для усиления процессов регенерации нервной ткани назначают биогенные стимуляторы (экстракт алоэ жидкий, пелоидодистил-лат, стекловидное тело, плазмол).

При поражении периферического звена нервной системы назначают анальгетики (фенацетин, седалгин, анальгин) со спазмолитиками (компламин, ангиотрофин, дибазол), витаминами (тиамин, пиридоксин, никотиновая кислота), физиотерапию (новокаин-электрофорез, ультразвук, массаж).

ИЗМЕНЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЖЕЛУДКА И КИШОК

Неврологические расстройства чаще отмечаются при таких заболеваниях пищевого канала, как язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки, гастриты и колиты, и могут проявляться в виде неврастенического, сенестопатического и полиневритического синдромов.

В патогенезе изменений нервной системы определяющую роль играет дефицит витаминов, белков, углеводов, микроэлементов в связи с тем, что при заболеваниях пищевого канала эти вещества, недостаточно всасываясь слизистой, удаляются из организма. В развитии неврологических симптомов особое значение имеет недостаточность тиамина как кофермента ферментов, участвующих в углеводном обмене. Кроме того, заболевания пищевого канала сопровождаются расстройствами вегетативной нервной системы, рефлекторно оказывающих влияние на высшие отделы нервной системы и тем самым на развитие неврологических симптомов. Поэтому органические заболевания пищевого канала (гастрит, колит, язва, опухоль) часто являются источником невротических реакций.

Неврастенический синдром сочетается с желудочно-кишечными расстройствами (отрыжка, изжога, тошнота, рвота, боль, метеоризм, урчание, запор, понос). Неврологические расстройства проявляются в виде повышенной возбудимости, быстрой умственной и физической утомляемости, подавленного настроения, нарушения сна, ощущения тяжести и шума в голове, головокружения. Часто отмечается дрожание пальцев и век. Сухожильные и периостальные рефлексы оживлены, как правило, симметрично. Обнаруживаются вегетативные расстройства (стойкий красный дермографизм, акроцианоз, гипергидроз, колебания артериального давления, лабильность пульса).

Сенестопатический синдром чаще протекает на фоне неврастенических явлений и выражается общими неопределенными висцеральными, чаще болевыми ощущениями, которые появляются в каком-либо здоровом органе или области тела, что затрудняет определение локализации патологического процесса и диагностику. Характерной для сенестопатии является диссоциация между ощущениями больных и объективными признаками поражения органа.

В патогенезе сенестопатических ощущений главную роль играет интерорецепторное звено рефлекторной регуляции, осуществляемой висцерокортикальными и кортиковисцеральными связями; имеют также значение реперкуSSIONные явления. Функциональные и органические изменения во внутренних органах, отражаясь в высших отделах головного мозга, создают определенное самочувствие и ощущения больного. Большая разновидность и тональность сенестопатических ощущений объясняется неодинаковой возбудимостью соматических и вегетативных нервных образований. Вовлечение в процесс симпатических образований вызывает неприятные и мучительные сенестопатические ощущения. При желудочно-кишечной сенестопатии признаки функционального расстройства нервной системы являются ведущими, тогда как симптомы желудочно-кишечных нарушений — второстепенными.

Нарушение сна заключается в том, что больные засыпают с трудом, мало спят, часто просыпаются, после сна чувствуют себя усталыми, разбитыми и подавленными.

В неврологическом статусе отмечается оживление сухожильных рефлексов, тремор пальцев рук, век, стойкий красный дермографизм, повышенная потливость и сухость

кожных покровов, обильное слюноотделение или сухость во рту, лабильность вазомоторов лица и шеи.

Болевые или парестетические ощущения чаще отмечаются в дерматомерах, что следует рассматривать как висцеро-сенсорные явления, которые могут быть одним из симптомов поражения пищевого канала.

Полиневритический синдром чаще развивается при язвенной болезни и хроническом колите. Он состоит из симптомов, характеризующих вегетативно-сенсорный полиневрит, в клинической картине которого на первый план выступает вегетативные нарушения и парестезии. На коже пальцев кистей и стоп обнаруживается синюшность, усиливающаяся от воздействия холода. Кожа кистей и стоп холодная и влажная. В дистальных отделах конечностей обнаруживаются расстройства поверхностной чувствительности в виде гипестезии или гиперестезии. Расстройства мышечно-суставного чувства наблюдаются редко, чаще выявляется нарушение вибрационной чувствительности. Характерно усиление парестезии не только в дистальных, но и в других частях конечностей и туловища, совпадающее с обострением боли в животе. Это подтверждает рефлекторный генез парестезии, протекающих по типу висцеросенсорного феномена. Сухожильные рефлексы оживлены при гиперестезии и снижены при гипестезии поверхностных видов чувствительности.

Лечение направлено на уменьшение выраженности местного процесса (гастрит, язва желудка или двенадцатиперстной кишки, перидуоденит, колит и др.) и нервно-психических расстройств. При неврастенических и висцеросенсорных нарушениях рекомендуется микстура (настойка заманихи, валерианы, пустырника, экстракт боярышника жидкий по 5 мл, хлоралгидрат, натрия бромид по 3 г, барбитал-натрий 0,5 г, вода дистиллированная 250 мл по 1 столовой ложке 3 раза в день после еды, мепротан по 0,2 г 3 раза в день, электросон, гидролечение (йодобромные, хвойные, углекислые ванны), лечебная физкультура.

ИЗМЕНЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ПОЧЕК

Заболевания почек (гломерулонефрит, пиелонефрит, почечнокаменная болезнь и др.) могут вызывать разнообразные изменения как в центральной, так и в периферической нервной системе.

В патогенезе нервно-психических расстройств важную роль играет уремическая интоксикация, вызванная, главным образом, азотемией в связи с нарушением выделительной функции почек. Развитие нервно-психических нарушений зависит от стадии почечной недостаточности. Признаки неврастенического синдрома наблюдаются уже в ранних ее стадиях, тогда как симптомы органического поражения нервной системы обнаруживаются в стадии декомпенсации.

Клиника поражений нервной системы при заболеваниях почек характеризуется большим разнообразием неврологических симптомов, обуславливающих следующие синдромы: неврастенический, радикулоневралгический и менингоэнцефалитический.

Неврастенический синдром проявляется раздражительностью, головной болью, головокружением, быстрой утомляемостью, болью в области сердца, неустойчивостью артериального давления, тахикардией, сухостью или гипергидрозом кожи, акроцианозом. Сухожильные и периостальные рефлексы на конечностях симметрично оживлены. С прогрессированием почечной недостаточности и углублением уремической интоксикации неврастенические симптомы могут дополняться двигательными, чувствительными, речевыми и зрительными нарушениями. В таких случаях появляются приступы сильной головной боли, часто сопровождающейся сосудистыми мозговыми и сердечными кризами, ангиоспастическим ретинитом, повышением артериального давления, особенно за счет диастолического давления. С уменьшением почечной недостаточности неврастенические симптомы начинают регрессировать.

Радикулоневралгический синдром характеризуется болью в поясничной области, которая усиливается при движениях и исчезает в покое. Такая боль чаще наблюдается при почечнокаменной болезни, нефроптозе, поликистозе или острой почечной недостаточности. Главным симптомом является сильная боль в поясничной области на стороне пораженной почки, которая распространяется на ягодичную область или иррадиирует в нижнюю часть брюшной полости; реже она имеет опоясывающий характер. На стороне боли отмечается напряжение прямых мышц спины, нерезко выраженные симптомы натяжения (Ласега, Мацкевича, Вассермана), повышение коленного и ахиллова рефлексов, гиперестезия болевой чувствительности в зоне Th10—L4, незначительная болезненность паравертебральных точек поясничного отдела при пальпации, положительный симптом Пастернацкого. Корешковые расстройства иногда сочетаются с почечно-висцеральными явлениями (боль в области сердца, желудка, печени и др.), что имитирует заболевание внутренних органов.

Такая боль, возникшая в каком-либо внутреннем органе при заболевании почек, называется *реперкуссивной*.

Менингоэнцефалитический синдром обусловлен уремической интоксикацией, возникающей как при острой, так и хронической почечной недостаточности.

Ранними симптомами уремии являются общая слабость, быстрая утомляемость, чувство постоянной усталости, ощущение тяжести или боли в голове, апатия, адинамия, ослабление памяти и умственной работоспособности, сонливость. Затем неврастенические

симптомы дополняются признаками органического поражения нервной системы. Головная боль усиливается, появляется головокружение, тошнота, иногда рвота. В неврологическом статусе обнаруживается анизокория, анизорефлексия, нистагм, сухожильные рефлексы чаще повышаются, чем понижаются, определяется ригидность мышц затылка и симптом Кернига. Больные часто указывают на появление тонических болезненных судорог икроножных мышц.

При более тяжелой форме уремии в связи с развитием дисциркуляторных нарушений в головном мозге появляется сильная головная боль, сопровождающаяся тошнотой и рвотой, оглушенность, менингеальные и очаговые симптомы выпадения в виде парезов, расстройств речи, патологических рефлексов. Возникает негативизм, помрачение сознания, больной впадает в сомнолентное состояние, которое может углубляться до комы (уремической) или сопровождаться двигательным возбуждением, галлюцинациями, бредом. В этом периоде могут появляться эпилептиформные припадки, которые иногда переходят в эпилептический статус.

Лечение. При выборе метода лечения необходимо учитывать форму заболевания почек и выраженность симптомов поражения нервной системы. В основном лечение является консервативным (антибиотики, дезинтоксикационные, диуретические, болеутоляющие, успокаивающие или тонизирующие средства, диета, оксигенотерапия, физиотерапия и др.) и может сочетаться с хирургическим (почечнокаменная болезнь, пиелонефрит, гидронефроз, нефроптоз и др.). При лечении больных с функциональными расстройствами центральной нервной системы назначают бромиды, транквилизаторы или антидепрессанты, гидролечение. При сене-стопатической боли назначают седативные и нейролептические (валериана, аминазин, матеразин, мепротан, амизил) препараты, в отдельных случаях — ганглиоблокаторы (пахикарпин, пирилен, бензгексоний). При поражении периферического звена нервной системы рекомендуется медикаментозное (витамины группы В, прозерин, стекловидное тело) и физиотерапевтическое лечение (новокаин, прозерин-электрофорез, диатермия, парафино-озокеритовые аппликации, массаж, лечебная физкультура).

При появлении менингоэнцефалитических симптомов на фоне истинной уремии необходимо сократить количество белка в пище до 40—30 г в день (чтобы уменьшить нагрузку на почки). Необходимо усилить диурез введением 5 % раствора глюкозы в количестве 500 мл подкожно или внутривенно. При необходимости назначают средства кардиотонического (наперстянка, строфант), противосудорожного (хлоралгидрат, фенобарбитал) и противошокового действия (раствор глюкозы внутривенно, переливание плазмы, тонизирующие средства, оксигенотерапия).

ЗАБОЛЕВАНИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Заболевания вегетативной нервной системы могут быть обусловлены повреждением различных ее отделов, начиная от периферических вегетативных нервных волокон и кончая корой большого мозга. Для заболеваний вегетативной нервной системы характерно то, что большинство их обусловлено не выпадением функции, а раздражением и повышенной возбудимостью тех или иных отделов.

Мигрень. Это заболевание относится к ангионеврозам. В основе его лежит периодически возникающий спазм мозговых сосудов в бассейне внутренней сонной артерии. Вследствие этого кровь из общей сонной артерии устремляется в бассейн наружной сонной артерии, вызывая растяжение ее стенок и боль в соответствующей половине головы. В других случаях спазм возникает в бассейне наружной сонной артерии и происходит растяжение стенок внутренней сонной артерии.

Клинически мигрень проявляется периодически возникающей болью в одной половине головы. Мигренью чаще болеют женщины. Начинаются приступы с юных лет, в климактерическом периоде приступы ослабевают или вовсе прекращаются. Наблюдается “накопление” случаев мигрени в отдельных семьях, чаще по женской линии. Приступы мигрени могут быть спровоцированы нарушением режима сна, умственным перенапряжением, алкоголем, волнением, различными запахами, пребыванием в душном помещении. Нередко приступы боли сопровождаются объективными неврологическими расстройствами, в зависимости от характера которых выделяют несколько форм мигрени. *У Простая мигрень.* Проявляется приступами головной боли, которая начинается в области виска и постепенно распространяется на всю половину головы. Приступ длится несколько часов и проходит постепенно. Во время приступа у больных отмечается повышенная чувствительность к световым раздражениям. Может отмечаться тошнота, рвота, а в конце приступа — полиурия. При пальпации во время приступа височной артерии отмечается ее напряжение и болезненность.

Ассоциированная мигрень. В разгар приступа головной боли или перед ним у больных возникают преходящие очаговые неврологические расстройства (афазия, гемипарез, гемианестезия и др.). В ряде случаев появляются зрительные или глазодвигательные расстройства (офтальмическая и офтальмоплегическая формы мигрени). При офтальмической форме приступ начинается с выпадения участков поля зрения (скотомы или гемианопсии), затем они проходят и начинается обычный мигренозный приступ головной боли. При офтальмоплегической форме мигрени на фоне головной боли у больных возникают парезы глазо-двигательных мышц, что проявляется двоением в глазах, преходящим косоглазием.

Брюшная мигрень характеризуется приступообразной болью в животе, сопровождающейся рвотой и полиурией.

Лечение. Вне приступа рекомендуют общеукрепляющее лечение (пантокрин, фосфаты, препарат железа, др.), общеоздоровительные процедуры (рациональный режим труда, отдыха, питание, занятия спортом, туризмом); назначают дигидроэрготамин, транквилизаторы, препараты валерианы, а также гальванизацию шейных симпатических узлов, гидропроцедуры, массаж, иглорефлексо-терапию.

Во время приступа назначают ацетилсалициловую кислоту, кофеин, производные спорыньи, анальгин, антигистаминные препараты, барбитураты, сосудорасширяющие средства (на высоте приступа эффективны сосудосуживающие средства). Приступ

облегчается применением тепла (реже—холода) на голову, мытьем головы горячей водой, стягиванием головы платком, горячими ножными ваннами, горчичниками на затылок и икроножные мышцы. Лечение приступа мигрени более эффективно, если начато в стадии предвестников.

Болезнь Рейно относится к ангиотрофоневрозам. В основе этого заболевания лежат спастические сосудодвигательные расстройства. Болезнь Рейно проявляется периодически наступающими спазмами сосудов пальцев рук, реже ног, ушных раковин, кончика носа. Затем наступает постоянное их покраснение, посинение и трофические расстройства. В течении заболевания выделяются три

стадии.

Ангионевротическая стадия характеризуется спазмом сосудов, сопровождающимся бледностью пальцев (симптом “мертвого пальца”) и кистей, похолоданием их, парестезиями, болью, снижением чувствительности. По прекращении спазма наступает цианоз, а затем гиперемия, боль проходит и пальцы становятся теплыми. То же происходит с ушной раковиной, носом, если заболевание начинается с этих органов. Частота приступов и их длительность у разных больных бывают разными: чаще всего каждая фаза типичного приступа длится несколько минут, по мере прогрессирования заболевания длительность и частота приступов увеличиваются.

Стадия локальной асфиксии. У больных наблюдается венозный застой, сопровождающийся синюшностью кожи пораженных участков. Парестезии и боль носят более выраженный и более стойкий характер, кожа становится сухой, холодной.

Стадия некроза характеризуется некрозом дистальных отделов пальцев (кожи и более глубоких тканей).

При лечении больных в первых стадиях заболевания необходимо назначать адренолитические и сосудорасширяющие средства, ганглиоблокаторы и транквилизаторы, тепловые процедуры (четырёхкамерные ванны и др.). В ряде случаев эффективна операция на симпатической нервной системе (десимпатизация и пре-ганглионарная симпатэктомия). В третьей стадии заболевания необходимо хирургическое удаление некротических тканей, профилактическое применение антибиотиков. Больные, страдающие болезнью Рейно, не должны курить, употреблять спиртные напитки, переохлаждаться и переутомляться физически.

Отек Квинке — заболевание, относящееся к ангионеврозам и проявляющееся быстро наступающим отеком ограниченных участков кожи, слизистых дыхательных путей или пищевого канала. Отек длится несколько часов или суток, после исчезновения на его месте отмечается зуд. Отек слизистой гортани может привести к асфиксии. Отек мягких тканей обусловлен повышенной проницаемостью сосудистой стенки. В семейном анамнезе больных отеком Квинке отмечаются аллергические заболевания. В ряде случаев устанавливается доминантно-наследственный характер болезни, обусловленной особой биохимической аномалией, оказывающей влияние на проницаемость сосудистой стенки.

При лечении больных отеком Квинке назначают десенсибилизирующую терапию, средства, повышающие тонус симпатической и снижающие тонус парасимпатической частей вегетативной нервной системы, мочегонные, а в тяжелых случаях — кортикостероидные препараты.

Болезнь Меньера — разновидность ангионевроза, при котором наблюдаются вазомоторные нарушения во внутреннем ухе, приводящие к увеличению в нем эндолимфы, острому развитию водяной-ки эндолимфатического мешка вестибулярного аппарата и резкого его раздражения. Важную роль в патогенезе заболевания играет вегетативная дисфункция, часто проявляющаяся повышением тонуса парасимпатической части вегетативной нервной системы. Проявляется болезнь Меньера приступами вестибулярных расстройств: головокружением, рвотой, брадикардией, атаксией, шумом в ухе, холодным потом, бледностью лица.

Лечение. Во время приступа больному необходимо придать горизонтальное положение с приподнятой головой, горячие ножные ванны, пиявки на сосцевидные отростки, антихолинергические, седативные средства. Между приступами рекомендуется дегидратационная терапия, антихолинергические средства, лечебная физкультура для тренировки вестибулярного аппарата; в тяжелых случаях — полная или частичная перерезка VIII нерва. ^ **Акропарестезия** — ангионевроз, проявляющийся приступами парестезии, гипестезий, цианотичности кистей, понижением кожной температуры, миалгий в результате спазма сосудов дистальных отделов конечностей. Заболевание возникает в зимние месяцы. Чаще болеют женщины в период климакса или при дистиреозе. Провоцирующими факторами акропарестезий являются мышечное напряжение, длительная однообразная работа, поднятие тяжестей. Нижние конечности обычно не поражаются. Болезнь обусловлена нарушением тонуса верхних конечностей и может рассматриваться как сенситивно-симпатический синдром.

При лечении назначают сосудорасширяющие препараты, ганглиоблокаторы, бром, ацетилхолин, теплые ванны (общие и местные), массаж, лечебную физкультуру, диатермию (местную и сегментарную).

Эритромелалгия возникает в результате острого расстройства сосудистой иннервации капилляров, артериол и вен нижних конечностей. Клинически это заболевание проявляется приступами жгучей боли обычно в стопах и реже в голенях и бедрах. При этом стопы краснеют, кожа становится горячей наощупь, стопы отекают, расширяются вены, артерии пульсируют. Заболевание проявляется в весенне-летние месяцы. Боль часто возникает вечером или ночью, она усиливается при согревании ног, при ходьбе и стоянии, при механических раздражениях и уменьшается при охлаждении. Приступы могут длиться несколько часов и суток. Эритромелалгия обусловлена поражением боковых рогов спинного мозга и часто сопутствует сирингомиелии, миелиту.

При лечении назначают сосудосуживающие и гормональные препараты, ацетилхолин, внутривенные вливания новокаина. В отдельных случаях прибегают к хирургическому вмешательству (перерезка задних корешков, резекция пояснично-крестцового отдела пограничного симпатического ствола — с целью прервать сосудорасширяющие волокна, идущие к пораженной конечности).

Симпаталгия — это боль, связанная с поражением симпатических структур: симпатических узлов, соединительных ветвей, сплетений, нервов, симпатических волокон в смешанных нервах (седалищный, срединный, тройничный и т. д.). Чаще всего симпаталгия локализуется на конечностях и в области лица. При симпаталгии боль появляется по ходу соответствующего нерва и носит особый характер: она диффузна, а не локализована по ходу нерва, имеет характер каузалгии и сопровождается эмоциональными нарушениями в виде депрессий. На интенсивность боли оказывают влияние климатические, температурные и атмосферные факторы. Нередко боль усиливается в покое и уменьшается при движении. При давлении на нервные стволы боль

возникает не только в месте давления, а распространяется диффузно по всему нерву. Сухожильные рефлексы при симпаталгии повышены. Отмечается болезненность по ходу сосудов, наблюдаются трофические расстройства в виде сухости кожи, шелушения, гипопилии гипертрихоза, ломкости ногтей, изменения цвета и температуры кожи.

Ганглионит. Поражение отдельных узлов симпатического ствола проявляется вазомоторными, секреторными, пиломоторными и трофическими расстройствами в соответствующих зонах, нарушением функции внутренних органов, снижением болевой чувствительности, явлениями гиперпатии, снижением сухожильных рефлексов, эмоциональными расстройствами.

Поражение верхнего шейного симпатического узла проявляется синдромом Бернара—Горнера, нарушением потоотделения на соответствующей половине лица, расширением сосудов кожи лица и конъюнктивы, повышением температуры кожи в данной зоне, понижением внутриглазного давления, афонией и хрипотой из-за нарушения тонуса мышц гортани, изменением ЭЭГ на стороне поражения. Раздражение этого узла нередко имитирует гиперфункцию щитовидной железы.

Поражение звездчатого узла проявляется болью в соответствующей половине грудной клетки (в виде “полукуртки”), отдающей в руку и имитирующей приступ стенокардии.

Наряду с поражением узлов симпатического ствола наблюдается поражение узлов, в состав которых входят клетки и волокна симпатических, парасимпатических и соматических волокон, чаще всего это крылонебный и коленчатый узлы.

Невралгия крылонебного узла (синдром Слюдера) проявляется приступами боли, сопровождающейся вегетативными расстройствами. Боль локализуется в области глаза, носа, верхней челюсти и зубов. Вегетативные расстройства проявляются гиперемией конъюнктивы, гиперсаливацией, слезотечением, отеком слизистой носа, ринореей. Приступы чаще возникают ночью и носят каузаль-гический характер. После приступа в участках локализации боли отмечается гиперпатия. Боль может иррадиировать в язык и небо, височную область, шею, ухо и область позади сосцевидного отростка, в руку, половину грудной клетки. Нередко она сопровождается судорогами мышц, поднимающих мягкое небо, что сопровождается определенными звуками. Приступы могут осложняться одышкой, тошнотой, светобоязнью. Синдром Слюдера чаще отмечается у лиц преклонного возраста и, как правило, возникает в результате воспалительных или неопластических процессов в основной или решетчатых пазухах.

Невралгия коленчатого узла. Боль начинается с области уха, носит приступообразный характер и распространяется на лицо, затылок, шею. Нередко у больных наблюдаются герпетические высыпания в области наружного слухового прохода. Часто в процесс вовлекаются и лицевой нерв, что проявляется парезом или параличом мышц соответствующей половины лица.

Так как между указанными узлами и узлами симпатического ствола существует анатомическая связь, то боль при синдроме Слюдера и невралгии коленчатого узла может распространяться на более отдаленные участки тела или половину туловища.

Ганглиотрунцит. Поражение отдельных узлов симпатической цепочки наблюдается редко. Чаще в процесс вовлекается несколько узлов той или другой стороны или вся цепочка.

Поражение узлов грудного отдела симпатического ствола приводит к нарушению функции легких и неисчерченной мускулатуры кишок. Диагностика заболевания этого отдела симпатического ствола очень трудна и представляет пограничную область между неврологией, терапией и хирургией.

При *поражении поясничных узлов* наступает нарушение симпатической иннервации нижних конечностей, проявляющееся сосудо-гистыми и трофическими расстройствами.

Поражение чревного (солнечного) сплетения (солярный плексит, или солярит) проявляется сверлящей, периодически повторяющейся болью в надчревной области (“солярный гвоздь”). Отмечается болезненность при давлении по средней линии живота между пупком и мечевидным отростком. Нередко нарушаются функции пищевого канала.

Лечение солярита необходимо проводить с учетом этиологических факторов (инфекционный, токсический солярит, симптоматический плексит вследствие заболеваний органов брюшной полости). Для устранения болевых приступов назначают спазмолитические препараты, ганглиоблокаторы, нейролептики, салицилаты, амидопирин, внутривенное введение новокаина. Широко применяют физиотерапевтическое лечение: электрофорез с новокаином или амидопирином на надчревную область, поперечную диатермию, грязевые аппликации, ультрафиолетовое облучение, при упорной боли — рентгенотерапию. Необходимы также общие воздействия на нервную систему — седативные средства, климатотерапия, морские купания, гидротерапия.

Гипоталамические синдромы — это симптомокомплексы вегетативно-эндокринно-трофических расстройств, возникающих в результате поражения гипоталамо-гипофизарной области. Особенность васкуляризации гипоталамуса по сравнению с другими областями головного мозга состоит в интенсивности капиллярного кровоснабжения и в высокой проницаемости его сосудов для крупномолекулярных соединений (инфекционных агентов, токсинов, гормонов и других гуморальных веществ). Этим объясняется высокая чувствительность гипоталамуса к различным физиологическим и патологическим воздействиям и высокая его ранимость.

Наиболее часто встречаются следующие гипоталамические синдромы.

Синдром пароксизмальных нарушений бодрствования проявляется в виде пароксизмальной или перманентной гиперсомнии, нарколепсии и в других формах патологической сонливости, гипнофрении (расщепленного сна). Этот синдром возникает в результате поражения ретикулярной формации гипоталамуса.

Нейроэндокринный синдром чаще всего проявляется синдромом Иценко—Кушинга, адипозогенитальной дистрофией, дисфункцией половых желез, несхарным диабетом. Нейроэндокринный синдром связывают с дисфункцией многих эндокринных желез в результате поражения передней и промежуточной групп ядер гипоталамуса.

Вегетативно-сосудистый синдром, проявляющийся вегетативными симпатикотоническими или ваготоническими кризами или их сочетанием, встречается наиболее часто.

Нейротрофический синдром проявляется трофическими расстройствами кожи (зуд, сухость, нейродермит, склеродермия, пролежни), мышц (нейромиозиты, дерматомиозиты), поражением внутренних органов (язвы и кровотечения по ходу

пищевого канала), костей (остеопороз, склерозирование). Этот синдром чаще всего связывают с поражением промежуточной гипоталамической области.

Нейро'мышечный синдром проявляется периодическими миастеническими или миотоническими нарушениями, а также пароксизмальными парезами. Часто наблюдается сочетание различных видов мышечных расстройств.

Невротический синдром возникает в результате расстройства нормального взаимодействия между корой и подкоркой и проявляется раздражительностью, повышенной возбудимостью, слабостью, расстройством сна, тревогой, вегетативными нарушениями.

ФУНКЦИОНАЛЬНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ (НЕВРОЗЫ)

Под неврозами понимают группу функциональных нервно-психических нарушений, включающих в себя эмоционально-аффективные и соматовегетативные расстройства, вызванные психогенными факторами, приводящими к патологии основных нервных процессов в головном мозге (без видимых патоморфологических изменений и изменения метаболических процессов в организме).

По И. П. Павлову, в основе развития неврозов лежат срыв высшей нервной деятельности, обусловленный перенапряжением раздражительного или тормозного процесса, а также нарушение их подвижности. В отношении силы, уравновешенности и подвижности корковых процессов И. П. Павлов выделяет четыре основных типа нервной системы: 1) сильный, уравновешенный, подвижный;

2) сильный, уравновешенный, инертный; 3) сильный, неуравновешенный и 4) слабый.

Неврозы чаще развиваются у лиц с неуравновешенным или слабым типом нервной системы. Большое значение в предрасположенности к неврозам имеет инертность нервных процессов. В развитии того или иного вида невроза у человека существенное значение имеет преобладание первой или второй сигнальной системы. Так, лица художественного типа, у которых преобладает первая сигнальная система, склонны к развитию истерического невроза, лица мыслительного типа, с преобладанием второй сигнальной системы, склонны к развитию невроза навязчивых состояний, а лица с уравновешенностью обеих сигнальных систем — к неврастении.

Ведущим этиологическим фактором неврозов является острая или хроническая психическая травма. Перенапряжение раздражительного процесса вызывается различными тяжелыми переживаниями, огорчениями в результате микросоциальных конфликтов, трудными жизненными ситуациями, опасностями, устрашающими моментами. Наряду с острыми конфликтами, поводом к развитию неврозов нередко являются длительные переживания, связанные с неблагоприятными условиями личной жизни, травмирующими психику больных, что приводит нервные клетки коры в состояние запредельного торможения.

Неврозы не всегда возникают непосредственно после воздействия психотравмирующего раздражителя, они могут развиваться и через какой-то срок после его воздействия.

Перенапряжение тормозного процесса вызывается необходимостью длительное время сдерживаться, не проявлять своих мыслей, чувств, желаний. Невроз на почве перенапряжения тормозного процесса развивается чаще у представителей неуравновешенного типа, у которых тормозной процесс вообще ослаблен. Во многих случаях тормозится только двигательный компонент поведенческой реакции, а вегетативный ее компонент сохраняется, в результате чего в нервной системе могут образовываться очаги застойного возбуждения.

Перенапряжение подвижности нервных процессов может возникать при быстрой и частой смене раздражительного и тормозного процессов. Перенапряжение подвижности нервных процессов является причиной развития неврозов чаще всего у представителей инертного типа нервной системы.

Важным фактором в развитии неврозов являются преморбидные особенности личности и условия воспитания: по О. В. Кербинову, неврастенически-гиперстенический тип чаще

формируется в условиях безнадзорности; неврастенически-гипостенический тип — в условиях притеснений; страдающие истерией — в условиях чрезмерного внимания близких и т. д.

Кроме неврозов как самостоятельных функциональных заболеваний нервной системы, обусловленных психическими травмами, бывают неврозоподобные состояния при различных соматических заболеваниях: туберкулез и другие инфекционные заболевания, гипертоническая болезнь, заболевания желез внутренней секреции, органические заболевания нервной системы, травмы головы и др.

Среди неврозов наиболее распространены неврастения, истерия, невроз навязчивых состояний, двигательные неврозы.

НЕВРАСТЕНИЯ

Неврастения—это нервное истощение, переутомление, проявляющееся сочетанием повышенной раздражительности и слабости. Она развивается у лиц с уравновешенностью обеих сигнальных систем вследствие чрезмерного по силе и длительности перенапряжения нервной системы, превосходящего пределы ее выносливости, приводящего к ослаблению внутреннего торможения и истощению нервной системы.

Для неврастении характерны три состояния нарушений высшей нервной деятельности: 1) ослабление внутреннего торможения и, следовательно, усиление раздражительного процесса (гиперстения); 2) патологическая лабильность раздражительного процесса при одновременной слабости тормозного процесса; 3) разлитое торможение в коре большого мозга и ослабление раздражительного процесса (гипостения). Соответственно этим трем механизмам выделяют 3 формы неврастении: 1) гиперстеническая (возбудимая), 2) переходная, или циклоидная, 3) гипостеническая (депрессивная).

Гиперстеническая форма встречается наиболее часто. При этой форме в клинической картине преобладают эмоциональные нарушения. Настроение у больных крайне изменчиво. Они раздражительны, гневливы, подвижны, суетливы, любознательны, однако на главном сосредоточиваются с трудом, отвлекаемы, нетерпеливы. В связи с повышенной возбудимостью они плохо владеют собой и часто конфликтуют с окружающими. Такие больные плохо засыпают и часто просыпаются, ночной сон не освежает их. Они часто жалуются на усиливающуюся при умственной работе головную боль диффузного, сдавливающего характера (“каска неврастеника”). Отмечается повышение сухожильных рефлексов, общая гиперестезия, лабильность вазомоторов лица, шеи и верхней части грудной клетки, гипергидроз, похолодание рук и ног. Часто наблюдается дрожание пальцев вытянутых рук, языка, век, усиливающееся при волнении.

Для *переходной формы* неврастении характерны быстрая смена состояния возбуждения и апатии. Больные быстро истощаются. Во второй половине дня они становятся нетрудоспособными, сонливыми. У них появляется неустойчивость настроения, обидчивость, сонливость. Мужчины жалуются на половую слабость, которая в основном проявляется преждевременным семяизвержением. У больных выражены вегетативные расстройства, проявляющиеся сердцебиением, аритмией, неустойчивостью артериального давления.

При *гипостенической форме* неврастении у больных отмечается резкое снижение работоспособности, повышенная физическая и умственная утомляемость. В связи с этим больные избегают общества, длительных разговоров. Они вялы, медлительны. У них нарушен сон; днем отмечается сонливость, а ночью бессонница. Снижена память как на отдаленные, так и на недавние события. Они мнительны, тревожны, впечатлительны, прислушиваются к своим ощущениям, считают себя тяжело больными. У них стойкие, распространенные вегетативные расстройства, отмечается склонность к гипотонии, преобладает ночной диурез, понижена кислотность желудочного сока.

Некоторые авторы считают, что указанные формы неврастении являются последовательными стадиями единого патологического процесса от гиперстенической стадии до гипостенической через состояние патологической лабильности раздражительного процесса.

Течение неврастении разное. В одних случаях имеют место кратковременные невротические реакции (реактивный невроз), возникающие под влиянием сильных

эмоциональных раздражении. В других случаях продолжительность заболевания исчисляется месяцами и годами. В течении неврастения может наблюдаться цикличность, когда периоды плохого самочувствия сменяются относительным благополучием, зависящим от изменения жизненной ситуации и других причин.

ИСТЕРИЯ

У лиц художественного типа нервной системы, у которых преобладает первая сигнальная система, при перенапряжении нервных процессов развивается истерический невроз. Особенно легко этот вид невроза развивается, если неправильное воспитание в детстве способствовало развитию у таких лиц себялюбия, эгоизма, чрезмерно высокого мнения о своей личности при отсутствии навыков и любви к труду. Все это приводит к тому, что вырастает ленивый, упрямый человек, неспособный к волевым усилиям и общественно-полезной деятельности. Детская капризность у таких людей в дальнейшем переходит в склонность прикрывать свои недостатки различного рода истерическими реакциями и выходками.

Истерия может развиваться и протекать различно. В одних случаях она развивается остро под влиянием сильной психической травмы, в других случаях — под влиянием длительно действующих психотравмирующих факторов.

Клинические проявления истерии самые разнообразные. Наиболее ярким проявлением истерии является *истерический припадок*, начинающийся с ощущения подкатывания клубка к горлу. Затем у больного появляется плач с выкриками, переходящими в хохот. Эмоциональная разрядка затем принимает характер двигательного возбуждения с судорогами, выгибанием тела дугой и др. Приступ длится 2—3 мин и больше. В отличие от эпилептического припадка сознание больной не теряет, рефлексы сохранены, особенно корнеальный, патологических рефлексов не бывает. Во время припадка телесных повреждений больной себе не наносит, припадок обычно носит демонстративный характер в ответ на нежелательную для больного ситуацию или действие. Истерические припадки никогда не возникают в обстановке, когда больной находится один и его никто не может увидеть и услышать. Они возникают в присутствии посторонних лиц; больной стремится обратить на себя внимание окружающих. В то же время этих больных нельзя считать симулянтами, истерия это болезнь, и к “истерикам” нужно относиться как к больным людям.

Истерический невроз может имитировать различные органические заболевания нервной системы. Так под влиянием психических переживаний у больных может развиваться *истерический парез* или *паралич* (моно-, пара- или гемиплегии). В одних случаях тонус мышц в парализованных конечностях снижен, а в других повышен, но рефлекторных нарушений не отмечается. Больные не делают никаких попыток преодолеть этот паралич, они охотно демонстрируют свою беспомощность. Нередко истерические параличи сопровождаются расстройствами чувствительности, однако последние не укладываются в известные типы чувствительных расстройств органического характера, а ограничиваются той или иной частью тела, одной конечностью или ее частью или носят характер гемианестезии с границей строго по средней линии тела.

Одним из проявлений двигательных расстройств истерического характера является *абазия-астазия*, проявляющаяся в том, что больной не может ходить и стоять при хорошей мышечной силе и полном объеме активных движений в ногах в лежачем положении. Степень выраженности абазииастазии бывает различной. В легких случаях у больных отмечается неуверенность, шаткость при ходьбе. В других случаях больной не может сделать ни одного шага. Возможно развитие заикания, мутизма, манерности и пуэрильности речи и поведения. Истерия может проявиться остро наступившей глухотой или слепотой. Истерические припадки чаще наблюдаются у женщин. Обычно истерия впервые проявляется в возрасте от 15 до 25 лет, а затем протекает длительно, обостряясь

под влиянием неблагоприятных жизненных ситуаций. С возрастом истерические черты обычно сглаживаются.

В межприступном периоде у этих больных не наблюдается ни психических, ни неврологических расстройств, но обычно эти лица жалуются на плохое самочувствие, неопределенную боль в различных частях тела, головную боль, эмоциональную неустойчивость. У них непостоянное, изменчивое настроение, они склонны к бурным эмоциональным проявлениям в виде приступов смеха, рыданий. Для лиц, страдающих истерией, характерно недостаточное влияние мышления и воли на эмоциональную сферу. У них чувства и воображения играют большую роль в поведении, чем рассудок. Поэтому у них повышенная склонность к внушению и самовнушению.

У таких больных ослаблено внутреннее торможение, поэтому различные душевые волнения и самовнушение особенно отражаются на функциях организма, приводя к развитию той или иной мнимой болезни. Больные истерией склонны к фантазированию и аггравации своих болезненных ощущений.

НЕВРОЗ НАВЯЗЧИВЫХ СОСТОЯНИЙ

У лиц с преобладанием второй сигнальной системы (мыслительный тип) при срыве высшей нервной деятельности развивается невроз навязчивых состояний.

Обычно встречаются три вида таких состояний — навязчивые мысли, страхи и движения.

Навязчивые мысли чаще возникают у людей мягких, нерешительных, тревожных, неуверенных в себе, склонных к постоянным колебаниям и сомнениям, т. е. имеющих инертный тип нервной системы. Больной критичен к своему состоянию, он понимает его бессмысленность и нелепость, но не может избавиться от него. Навязчивые мысли проявляются в том, что больной повторяет про себя одну и ту же фразу или мысль, в то же время осознавая их нелепость. Например, производит арифметическое действие, считает окна в доме, ступеньки лестницы, прохожих на улице и т. п. Реже наблюдаются навязчивые желания украсть какую-нибудь вещь, даже ненужную (клептомания), влечение к обману (михомания) и другие отклонения.

Отмечаются *навязчивые страхи* смерти, закрытых помещений, открытых пространств, высоты, одиночества, острых предметов, мелких животных и т. д. Приступы страха могут сопровождаться различными вегетативными расстройствами: тахикардией, потливостью, побледнением лица и др. Навязчивые страхи могут возникать без повода или их сила и характер не соответствуют ситуации. Например, несчастье или неприятное событие давно прошло, но ощущение его реальности и связанный с ним страх остаются постоянными. Иногда больные пытаются избавиться от своих страхов с помощью определенных ритуалов.

При *навязчивых действиях* больной совершает какое-нибудь стереотипное движение, касается рукой какого-то предмета, покашливает, подмигивает, гримасничает.

В основе навязчивых мыслей и действий лежит инертность раздражительного процесса, а в основе навязчивых страхов — инертность тормозного процесса.

Некоторые авторы выделяют отдельно *ятрогенный невроз*, развивающийся обычно у лиц с тревожно-мнительным характером. У них под влиянием неосторожно сказанных врачом слов о состоянии их здоровья возникают упорные, с трудом поддающиеся коррекции необоснованные подозрения о серьезном, опасном для жизни заболевании.

ДВИГАТЕЛЬНЫЙ НЕВРОЗ

Наиболее часто встречающимся двигательным неврозом является *писчий спазм* (писчая судорога). Это своеобразное расстройство движений в мышцах руки возникает при письме, тогда как другие двигательные акты, совершаемые этими же мышцами, выполняются свободно. Писчий спазм возникает у лиц, которым длительное время в неблагоприятных условиях приходилось много и быстро писать. Это приводит к перенапряжению нервного аппарата, обеспечивающего акт письма. Чаще писчий спазм развивается у мнительных, тревожных, неуверенных в себе лиц.

Патофизиологически данное заболевание расценивается как невроз, однако не исключается развитие его на фоне органических поражений центральной и периферической нервной системы. Возникновению писчего спазма способствуют переутомление, шейный остеохондроз. Иногда картиной писчего спазма начинается органическое заболевание нервной системы: торзионная дистония, гепатоцеребральная дистрофия, хорей Гентингтона, интенционная судорога Рюльфа и другие. При установлении диагноза писчего спазма необходимо исключить органическое заболевание нервной системы.

Выделяют несколько вариантов писчего спазма: судорожный, болевой, паралитический и гиперкинетический. Наиболее частой формой является судорожный вариант. Клинически он проявляется неправильным распределением тонуса мышц, участвующих в акте письма, появлением дискинезий. Начинается он с тонического напряжения мышц кисти, которое распространяется на мускулатуру предплечья, плеча, плечевого пояса, шею, а иногда и на мускулатуру лица. Напряжение происходит как в мышцах-синергистах, так и в антагонистах. При этом кисть чаще всего находится в состоянии пронации и большой палец прижимается к бумаге.

Борясь с писчим спазмом, больные начинают писать толстой ручкой, берут ее между 3-м и 4-м пальцами, меняют наклон руки, однако эти приемы дают лишь временное улучшение. Впоследствии больной вообще перестает писать этой рукой и начинает писать другой. Таким больным необходимо временно запретить писать, им показаны занятия аутогенной тренировкой, лечебная физкультура, массаж руки, иглорефлексотерапия, медикаментозные седативные средства, физиотерапевтическое лечение. Писчий спазм следует трактовать как *дискоординаторный невроз*, подобный профессиональному смычковому или клавишному спазму музыкантов, судорогам машинисток, а также некоторым формам кривошеи.

Одним из видов дискоординаторного невроза является также ортостатический подвздошно-поясничный спазм, при котором у больного при попытке согнуться во время ходьбы возникает спазм подвздошно-поясничной мышцы, приводящий к быстрому развитию кифоза. В положении лежа и стоя этот спазм не отмечается. Больной может разгибаться и совершать вращательные движения туловищем. Спазм возникает лишь при наклонах кпереди.

НЕВРОЗ У ДЕТЕЙ

Наиболее распространенными неврозами у детей являются заикание и ночное недержание мочи.

При заикании возникают судороги мышц, участвующих в речевом акте. Начинается *заикание* в возрасте 2—8 лет, чаще всего после испуга. Волнение и спешка при разговоре усиливают заикание, в спокойной обстановке оно уменьшается. Медленная речь и пение больному удаются лучше, в этих случаях заикания может и не быть. С возрастом заикание уменьшается или вовсе исчезает.

Ночное недержание мочи (энурез) развивается в 2—3 года, когда у ребенка вырабатывается рефлекс пробуждения от позыва к мочеиспусканию. Причиной ночного недержания мочи могут быть неправильное воспитание ребенка, испуг, перенесенные инфекционные заболевания, дефекты развития нервной трубки. Предполагается, что в основе ночного недержания мочи лежит повышенная возбудимость спинальных центров мочеиспускания, недостаточный контроль его высшими центрами, заложенными в гипоталамической области и в парацентральной дольке. Возникновению энуреза способствуют переутомление, психические переживания, обильное питье на ночь.

ЛЕЧЕНИЕ И ПРОФИЛАКТИКА НЕВРОЗОВ

При лечении больных неврозами прежде всего необходимо постараться устранить неблагоприятные факторы, которые спровоцировали заболевание, а затем проводить такие лечебные мероприятия, как психотерапия, медикаментозное и физиотерапевтическое лечение, лечебная физкультура, санаторно-курортное лечение.

Психотерапия делится на рациональную и каузальную. К рациональной психотерапии относится, в частности, метод “перевоспитания”, при котором, как при обучении, развивается и укрепляется интеллект больного. Его учат правильно смотреть на вещи и явления своей жизни, приучают к коррекции масштаба своих переживаний. Больному разъясняют физиологическую сущность невроза и его субъективных жалоб, убеждают в возможности полного излечения. Одновременно с этим необходимо провести тщательное клиническое обследование больного. Врачу надо очень тактично отнестись к жалобам больного, добиться полного его доверия, разъяснить, почему назначено то или иное лечение. Рациональная психотерапия особенно эффективна при неврастении. При истерии эффективной является гипнотерапия, а также суггестивная психотерапия. В случаях истерических параличей можно при помощи переменного тока вызвать сокращение той или иной мышцы или движение всей конечности и таким путем продемонстрировать больному возможность совершения им движений.

Каузальной психотерапией добиваются осознания больным факторов, которые привели к возникновению невроза и понимания причин его развития, что помогает больному преодолеть болезнь. Важным лечебным фактором является аутогенная тренировка. Необходимы строгий режим труда, отдыха, сна, питания, освобождение от дополнительных нагрузок. Назначают общеукрепляющее лечение, при необходимости — седативные средства.

Медикаментозное лечение должно быть направлено на нормализацию основных нервных процессов — возбуждения и торможения. С этой целью проводится терапия бромом и кофеином. Бром усиливает процессы торможения, а кофеин повышает силу возбудительного процесса. Умелое сочетание этих препаратов дает возможность в одних случаях укрепить процессы торможения, а в других — усилить процессы возбуждения.

Назначают микстуру И. П. Павлова: натрия бромид 0,5 (2,0) г, кофеин-бензоат натрия 0,2 (0,5) г на 200 мл воды. Принимать по столовой ложке 3 раза в день. При преобладании процессов возбуждения повышают дозу натрия бромида и снижают дозу кофеин-бензоат натрия, а при преобладании тормозных процессов — наоборот.

Рекомендуется удлиненный ночной сон, а также дневной сон в случаях, когда больной проводит лечение в стационаре или санатории. С этой целью назначают снотворные средства (фенобарбитал, ноксирон, седуксен, эуноктин и др.).

При гипостенических формах неврастении — стимулирующие средства: пантокрин, китайский лимонник, элеутерококк в виде настоек, витамины группы В и аскорбиновую кислоту. При плохом аппетите — подкожное введение инсулина 4 ЕД и внутривенное — 20—30 мл 40 % раствора глюкозы (15—20 вливаний на курс).

Из физиотерапевтических процедур можно назначать водные процедуры (солено-хвойные, углекислые и другие ванны, душ Шарко, циркулярный душ, влажные укутывания), массаж воротниковой зоны. Рекомендуются утренняя гимнастика, легкие спортивные игры, лечебная физкультура (для больных с превалированием

возбудительного процесса менее активная, а для больных с преобладанием тормозных процессов—более активная).

Для больных, страдающих неврозом навязчивых состояний, санаторно-курортное лечение в санаториях общего профиля не показано. Их следует направлять в санатории невросоматического типа.

Профилактика неврозов должна строиться на правильном понимании их сущности, повышении культуры производства и быта, повышении общей культуры, духовного и материального уровня трудящихся, а также на предупреждении детской неврозности и правильном воспитании детей.

ХРОМОСОМНЫЕ БОЛЕЗНИ И СИНДРОМЫ

Хромосомные болезни обусловлены изменениями количества и структуры хромосом.

В соматических клетках человеческого организма имеется диплоидный набор хромосом— 23 пары (46 хромосом), а в половых клетках (гаметах)—гаплоидный (одинарный) (23 хромосомы). У мужчин и женщин 22 пары диплоидного набора соматических клеток, одинаковы по форме и величине и называются аутосомами, 23-я пара — половые хромосомы (гоносомы, гетеросомы) представлена у женщин двумя X-хромосомами, а у мужчин — одной X- и одной Y-хромосомой. При образовании гамет в каждую яйцеклетку идет по 22 аутосомы и по одной X-хромосоме. Все яйцеклетки несут одинаковый набор хромосом (моно-гаметный пол). В одну половину образующихся спермиев идет 22 аутосомы и одна половая X-хромосома, а в другую половину — 22 аутосомы и одна половая Y-хромосома (гетерогаметный пол).

Хромосомы представляют собой компактные образования, красящиеся ядерными красителями в темный цвет. В каждой хромосоме различают центромеру и два плеча. В зависимости от величины хромосомы и расположения центромеры хромосомы принято делить на 7 групп:

I группа (A), 1, 2 и 3-я пары—крупные метацентрические хромосомы, в которых центромера находится посередине.

II группа (B), 4 и 5-я пары—крупные субметацентрические хромосомы, в которых центромера смещена к одному концу.

III группа (C), 6—12-я пары хромосом и половая X-хромосома — средние субметацентрические хромосомы.

IV группа (D), 13, 14 и 15-я пары—acroцентрические хромосомы, в которых центромера находится на конце хромосомы.

V группа (E). 16, 17 и 18-я пары. Малые субметацентрические хромосомы.

VI группа (F). 19 и 20-я пары. Малые метацентрические хромосомы.

VII группа (G). 21, 22-я пары и половая Y-хромосома. Малые аacroцентрические хромосомы.

Таким образом, женский кариотип — 46, XX, а мужской — 46, XY.

Нарушения плоидности кариотипа (триплоидия) или нескольких пар хромосом (анэуплоидия) не совместимы с жизнью. Они наблюдаются у абортусов или у живорожденных, которые вскоре после родов погибают из-за больших дефектов внутренних органов. Совместимыми с жизнью являются трисомия по отдельным хромосомам (группы D, а также трисомия и моносомия по половым хромосомам) и структурные изменения хромосом, хотя при этом наблюдается ряд дефектов и уродств в организме.

Болезнь Дауна

Это наиболее часто встречающаяся хромосомная болезнь, обусловленная изменением количества аутосом.

Впервые была описана английским врачом Дауном в 1866 г., а в 1959 г. французский ученый Лежен констатировал при этой болезни лишнюю 21-ю хромосому (трисомия по 21-й хромосоме). Кариотип таких больных — 47, XX или 47, XY. В последующие годы было установлено, что болезнь Дауна может быть обусловлена не только трисомией по 21-й хромосоме, но и транслокацией 21-й хромосомы на одну из хромосом группы D или 22-ю хромосому, а также мозаицизмом, когда в одних клетках находится 47 хромосом с лишней 21-й хромосомой, а в других — 46. Чаще всего болезнь Дауна обусловлена трисомией по 21-й хромосоме (94 % случаев), реже транслокацией (4 %) и еще реже мозаицизмом (2 %). Клинически варианты болезни Дауна, обусловленные трисомией и транслокацией, не различимы, при мозаицизме симптомы выражены не так резко.

Частота рождения детей с болезнью Дауна с каждым десятилетием нарастает и в настоящее время в разных странах составляет 1:700—1:600 родов. Причина рождения таких детей неизвестна. С увеличением возраста родителей эмпирический риск рождения ребенка с болезнью Дауна увеличивается. Так, при возрасте матери до 19 лет, частота рождения таких больных равняется 1:1640 родов, а при возрасте свыше 45 лет—1:31 родов.

Диагностика болезни в первое время после рождения затруднена, а в старшем возрасте не представляет особых трудностей. Дети с болезнью Дауна больше похожи друг на друга, чем на своих родителей. Поэтому некоторые авторы говорят не о диагностике, а об узнавании детей с болезнью Дауна. Прежде всего характерно их лицо — плоское, с косым разрезом глазных щелей, идущим внутрь и вниз, с эпикантом, толстыми губами, широким плоским языком с глубокой продольной бороздой на нем. Голова круглая с уплощенным затылком, скошенным узким лбом, ушные раковины уменьшены в вертикальном направлении, с приросшей мочкой. Волосы на голове мягкие, редкие, прямые с низкой линией роста на шее. На щеках у больных румянец. На радужной оболочке светлые пятна (пятна Брушфильда), которые с возрастом становятся менее заметными. Рано развивается катаракта. У маленьких детей выражена мышечная гипотония. Живот приобретает форму “лягушачьего”, в суставах — “разболтанность”, возможна гиперэкстензия. Отмечается деформация грудной клетки в виде воронкообразной или “куриной” грудной клетки. Соски расположены асимметрично, втянуты, мало пигментированные. Пупок выпячен, расположен низко, ближе к симфизу. Характерны изменения конечностей — укорочение и расширение кистей и стоп (акромикрия). Мизинец укорочен и искривлен из-за гипоплазии средней фаланги и ее клиновидности, на нем только две сгиба-тельные борозды. На ладонях только одна поперечная борозда (четырепалая).

Из-за укорочения ладони трирадиус t смещен дистально, ближе к карпальной борозде и занимает положение V или $\{'''$. Поэтому угол α td увеличен и нередко бывает больше 90° . Отмечаются неправильный рост зубов, высокое небо, изменения со стороны внутренних органов, особенно пищевого канала и сердца: стеноз или атрезия 12-перстной кишки, дефекты сердечных перегородок и крупных сосудов. Но самый большой дефект — это умственная отсталость (от дебильности до идиотии). Эти больные легко внушаемы, послушны. Они могут научиться читать и писать, но простые арифметические действия выполнить не могут. При исследовании мозга погибших детей отмечается его недоразвитие, плохая выраженность борозд и извилин, расширение мозговых желудочков. Такие больные обычно нуждаются в постороннем наблюдении и уходе. При

удовлетворительном уходе они могут жить долго. Описаны случаи родов у женщин, больных болезнью Дауна, обусловленной трисомией. Теоретически половина их потомства должна также страдать болезнью Дауна.

Кариотип родителей больных болезнью Дауна, обусловленной

трисомией 21-й хромосомы,—нормальный, а у родителей больных с транслокацией 21-й хромосомы на другие хромосомы, эта транслокация выявляется и у одного из родителей. Теоретически в такой семье следует ожидать повторного рождения больных детей в 33 % случаев, но фактически этот процент не превышает 20 %, если транслокация выявляется у матери, и около 2 %, если транслокация выявляется у отца больного ребенка, хотя объяснения этого факта нет.

Болезнь Дауна, обусловленная мозаицизмом, может возникнуть у детей родителей с нормальным кариотипом, когда мозаичность возникает на ранней стадии развития зиготы. Но мозаичность может быть и у одного из родителей. У носителя мозаичности в фенотипе можно обнаружить некоторые симптомы, характерные для болезни Дауна,— акромикрию, четырехпалую ладонную сгибающую борозду, монголоидные черты лица.

Другие аутосомные хромосомные болезни

Заболевания, обусловленные трисомией других хромосом, встречаются реже. При трисомии по 13-й хромосоме развивается *синдром Патау*. У больных отмечаются значительные дефекты скелета и внутренних органов: микроцефалия, низкий скошенный лоб, узкие глазные щели, запавшая переносица, гипотелоризм, низкое расположение ушных раковин, расщепление верхней губы и неба, полидактилия, дефекты сердечно-сосудистой системы и других внутренних органов, недоразвитие мозга. Эти дети обычно погибают в первые 3 месяца жизни.

При трисомии по 18 хромосоме развивается *синдром Эдвардса*. Чаще он бывает у мальчиков. Дети рождаются переносными, в асфиксии. У них долихоцефалический череп, выступающий затылок, недоразвита нижняя челюсть, маленький рот, расщеплено небо, деформированы и низко расположены ушные раковины, малые глазные яблоки. Выражена деформация конечностей, особенно стоп и кистей. Свод стопы уплощен, из-за чего она имеет вид качалки. Очень подвижная кожа образует складки на шее и других частях тела. Выражены дефекты внутренних органов. У мальчиков крипторхизм, у девочек—гипертрофия клитора. Мальчики обычно погибают вскоре после рождения, а девочки живут до года.

Описаны трисомии по другим аутосомам: 3, 8, 9, 10, 14, 16, 20, 22-й. Эти наблюдения единичны. У больных отмечаются большие дефекты, такие дети мало жизнеспособны и обычно вскоре после рождения погибают.

В последние годы, в связи с введением методики дифференциальной окраски хромосом, выявлен ряд синдромов, обусловленных структурными изменениями хромосом— делецией, транслокацией, которые можно трактовать как частичную моносомию или трисомию. Однако из-за малого количества наблюдений эти синдромы окончательно не изучены.

Синдром Шерешевского—Тернера

Синдром впервые описан Н. Шерешевским в 1925 г., а затем Г. Тернером в 1938 г. В 1959 г. Форд установил, что у больных с этим синдромом отсутствует одна X-хромосома. Болеют почти исключительно женщины. Их кариотип 45, XO. Заболевание обычно выявляется в пубертатном периоде, когда у девочек отмечаются признаки полового инфантилизма. Больные низкого роста, с короткой шеей, по бокам которой отмечаются кожно-мышечные складки, идущие от затылка к надплечьям. Ушные раковины деформированы и низко расположены. Волосы на шее растут низко. Нередко отмечаются микрогнатия, ретрогнатия, эпикант. Грудные железы обычно отсутствуют. На их месте определяется складка жира. Соски недоразвиты, ареолы втянуты, широко расположены и не пигментированы. Наружные половые органы недоразвиты, влагалище узкое, клитор гипертрофирован, матка и яичники недоразвиты. Месячные отсутствуют или бывают однократными. Больные бесплодны. Отмечаются изменения и со стороны конечностей: вальгусное положение локтевых суставов, широкие короткие ладони, укорочение безымянного пальца, деформация мизинца. Ногти глубоко посажены и деформированы, на кончиках пальцев преобладают круговые узоры, из-за чего увеличен дельтовидный индекс и гребневый счет. Угол α Δ увеличен и приближается к прямому. Ноги укороченные, толстые. 3, 4-й и 5-й пальцы укорочены, искривлены и неправильно располагаются над стопой. На рентгенограммах трубчатых костей отмечается задержка окостенения, хотя рост таких женщин прекращается в 15—18 лет. Определяется увеличение медиальных мыщелков бедренных костей и уменьшение латеральных, истончение латеральных концов ключицы, слияние тел позвонков, сужение ребер, остеопороз костей, особенно метафизарных частей трубчатых костей.

Нередко обнаруживаются пороки развития сердечно-сосудистой системы, изменения со стороны внутренних органов (коарктация аорты, ее атрезия, стеноз легочной артерии, незаращение межжелудочковой перегородки, подковообразная почка и др.). Со стороны нервной системы существенных изменений не отмечается. Интеллект этих больных страдает мало или вообще не нарушен.

Этиология синдрома Шерешевского—Тернера не ясна. Возраст родителей таких детей значения не имеет; они обычно низкого роста, хотя кариотип их нормальный.

Окончательный диагноз устанавливается на основании исследования кариотипа больных. Важным в диагностике синдрома Шерешевского—Тернера является отсутствие полового хроматина в клетках букального эпителия,

Известно, что в соматических клетках женского организма одна X-хромосома в интерфазе не активна, она спирализована и образует половой хроматин, который обнаруживается у ядерной оболочки. В клетках мужского организма полового хроматина нет, так как у них только одна X-хромосома и она функционирует в интерфазе. В сегментоядерных лейкоцитах периферической крови женщин обнаруживаются палочкообразные выпячивания ядер — барабанные палочки или тельца Барра, которые трактуются как спирализованные X-хромосомы. В крови здоровых мужчин и у женщин с синдромом Шерешевского—Тернера барабанные палочки не обнаруживаются. Таким образом, на основании обнаружения полового хроматина в клетках слизистой щеки и барабанных палочек в лейкоцитах периферической крови можно предварительно поставить диагноз синдрома Шерешевского—Тернера, но окончательно диагноз устанавливается на основании исследования кариотипа, где обнаруживается 45 хромосом (45, XO).

Описаны случаи синдрома Шерешевского—Тернера и у мужчин с нормальным кариотипом 46, XY. Такие мужчины низкого роста, с короткой шеей, бочкообразной грудной клеткой, вальгус-ной установкой локтевых суставов, гипоплазией нижней челюсти, высоким небом, недоразвитием тестикул, стенозом легочной артерии и умственной отсталостью. При гистологическом исследовании гонад отмечается малое число половых клеток, поэтому эти больные, как правило, бесплодны. Несмотря на нормальный кариотип — 46, XY, у них Y-хромосома не активна и фактически генотип соответствует XO.

Описаны варианты синдрома Шерешевского—Тернера с мозаицизмом, когда одна часть клеток имеет кариотип 45, XO, а другая — нормальный кариотип 46, XX. Мозаичные варианты синдрома протекают мягче. У таких женщин возможны менструации, беременность, роды.

Синдром полисомии по X-хромосоме у женщин

У женщин вместо двух X-хромосом может быть три и больше—47, XXX, 48, XXXX и др. Значительных изменений фенотипа у них может и не быть, так как лишние хромосомы обычно спирализованы и представлены половым хроматином. Такие больные могут иметь здоровое потомство, так как половина их гамет несет нормальный набор хромосом. У больных может наблюдаться умственная отсталость. Чем больше X-хромосом в кариотипе, тем более выражены умственная отсталость, половой инфантилизм и фенотипические изменения, хотя ничего специфического в фенотипе этих больных нет. Фенотипические особенности переменны. Обычно такие женщины высокого роста с искривлениями и деформациями позвоночника, пятнами депигментации на теле. На кончиках пальцев у них преобладают дуговые узоры, вследствие чего уменьшен дельтовый индекс и гребневый счет. При варианте 49, XXXXX дети мало жизнеспособны и обычно погибают в первые годы жизни.

Синдром Кляйнфельтера

Заболевание впервые описано Кляйнфельтером в 1942 г. как первичный мужской гипогонадизм. В 1956 г. Бриге и Барр в кариотипе этих больных выявили лишнюю X-хромосому, таким образом, их кариотип 47, XXУ. В базальном эпителии обнаруживается половой хроматин. Заболевание диагностируется в период полового созревания, когда отмечаются признаки евнухоидизма. У больных недоразвиты тестикулы при удовлетворительном развитии полового члена. Нет растительности на лице, выражена гинекомастия, отмечается отложение жира на бедрах, как у женщин, рост волос на лобке по женскому типу, высокий голос. Больные высокого роста за счет удлинения ног при относительно коротком туловище, руки у них длинные, кисти достают колен.

При гистологическом исследовании тестикулярной ткани выявляется гиалинизация семенных канальцев, гибель клеток Сертоли и гиперплазия клеток Лейдига. Повышено выделение фолликуло-линостимулирующего гормона гипофиза. У больных обычно отмечается умственная отсталость разной степени выраженности, но встречаются и лица с нормальным интеллектом. Такие больные обычно бесплодны.

Кроме синдрома Кляйнфельтера с двумя X-хромосомами описаны его варианты с тремя и четырьмя X-хромосомами: 48, XXXУ;

49, XXXXУ. Чем больше X-хромосом в кариотипе больных, тем больше выражены фенотипические признаки заболевания и степень дебилности.

Этиология болезни Кляйнфельтера неясна. Такие дети чаще рождаются у пожилых матерей, хотя кариотип их нормален. Нерасхождение X-хромосом, по-видимому, происходит на ранних стадиях дробления зиготы.

Синдром полисомии по Y-хромосоме

Лица с кариотипом 47, XYY не имеют четких фенотипических особенностей. В большинстве случаев это мужчины высокого роста (выше 186 см) со значительно развитой нижней челюстью и лобными пазухами, что придает впечатление акромегалоидности. Строение туловища евнухоидное, отмечается микроорхидизм или крипторхизм. Они эмоционально неустойчивы, агрессивны, дебилны.

В ряде случаев фенотипически такие больные ничем не выделяются, поэтому окончательно диагноз полисомии XXY может быть установлен на основании исследования кариотипа или полового Y-хроматина в буккальном эпителии при ультрафиолетовом свете.

Частота рождения больных в разных странах колеблется, составляя в среднем 1:1000.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Этиологическим фактором наследственных заболеваний является изменение наследственного аппарата половых клеток родителей. Известно, что наследственная информация хранится в основном в хромосомах ядра, состоящих из молекул ДНК в соединении с белками, липидами и углеводными комплексами. ДНК является матрицей для синтеза различных ферментов, и ее нарушения, не сопровождаясь грубыми изменениями хромосом, ведут к нарушению синтеза ферментов и, следовательно, к различным обменным нарушениям в организме. Повреждения могут быть в любой из 23 пар. Линейное расположение генов в половой X-хромосоме хорошо изучено, в остальных же хромосомах — недостаточно.

Хромосомы каждой пары морфологически идентичны и имеют одинаковый набор генов. Каждому гену соответствует определенный локус (место) по длине хромосомы. Взаимозаменяемые гены двух хромосом, определяющие один и тот же признак, называются аллельными, или аллелями.

Если оба аллеля одинаковы, то организм называется гомозиготным по данному гену, если аллели различны, — гетерозиготным по данному гену. Если в фенотипе проявляются оба аллельных гена, например, в группе крови АВ (IV), эти гены называются кодоминантными. Если аллель обуславливает преимущественное проявление признака, он называется доминантным, а другой, подавленный, аллель — рецессивным. Например, при генотипе группы крови АО непроявляющийся аллель 0 рецессивен, а проявляющийся аллель доминантен, и группа крови будет А (II).

В гетерозиготном организме доминантным может оказаться ген, определяющий то или иное заболевание. Тогда, несмотря на наличие второго нормального аллеля, заболевание проявится. Доминантные заболевания, как правило, проявляются в гетерозиготном организме. При гомозиготности по доминантным патологическим генам плод обычно погибает на ранних стадиях развития из-за больших дефектов метаболизма и строения тела, поэтому в популяции такие лица обычно не встречаются. Если ген, определяющий болезнь, окажется рецессивным, то он может проявить свое действие только в гомозиготном состоянии. Рецессивные заболевания протекают тяжелее, чем доминантные.

У мужчин гены, локализованные в непарных половых X- и Y-хромосомах, представлены одинарным набором, а у женщин парные X-хромосомы и локализованные в них гены представлены двойным набором. Поэтому в женском организме патологические рецессивные гены, локализованные в X-хромосоме, проявляются только в гомозиготном состоянии. У мужчин в этом случае патологический рецессивный ген проявит свое действие. По этой причине мать может передать патологический ген X-хромосомы сыновьям, сама не страдая этим заболеванием, если во второй X-хромосоме находится нормальный аллель данного гена.

На проявление патологического гена оказывают влияние внешняя среда и другие гены данного организма, называемые модифицирующими. Поэтому не у всех носителей патологического гена он может проявиться фенотипически, да и проявление его в фенотипе бывает разным.

Генами-модификаторами и влиянием внешней среды определяются пенетрантность и экспрессивность данного гена. Под пенетрантностью понимается процент особей с проявившимся в фенотипе геном, а под экспрессивностью — степень выраженности признака.

Как правило, ген обладает плейотропным действием, т. е. оказывает влияние не только на какое-либо одно свойство, но, в известной степени, и на другие, что порождает большую изменчивость клинических проявлений заболевания. Отмечается и временная плейотропия, т. е. различное проявление генотипического фактора в зависимости от времени начала развития болезни. Так, при гепатоцеребральной дистрофии, развившейся в возрасте до 10 лет, на первый план выступает цирроз печени, в возрасте до 20 лет— мышечная ригидность, а развившейся после 30-лет—ги-перкинезы. При хорее Гентингтона, развившейся в возрасте 35— 40 лет, на первый план выступает хореоформный синдром, а если она развивается в детстве, синдром общей ригидности или миокло-ническая эпилепсия.

Один и тот же клинический синдром может быть обусловлен разными генами. Это явление носит название генокопии. Факторы внешней среды в свою очередь могут вызывать изменение фенотипа, как и патологический ген (явление фенокопии). Так, невральная амиотрофия Шарко—Мари—Тутса и спастическая параплегия Штрюмпеля могут наследоваться аутосомно-доминантно, аутосомно-рецессивно, а также сцепленно с половой хромосомой. Эти заболевания связаны с различными генами. Из-за модифицирующего влияния генов и факторов внешней среды отмечается большое разнообразие патологических состояний, из-за чего бывает трудно дифференцировать два разных наследственных заболевания. Так abortивную форму невральной амиотрофии Шарко—Мари—Тутса бывает трудно дифференцировать с болезнью Фрид-рейха. В обоих случаях наблюдается арефлексия и деформация стоп. Различать их можно только на основании изучения родословной больных.

Явление фенокопии могут проиллюстрировать следующие примеры ненаследственных заболеваний, которые клинически напоминают наследственные. Невральную амиотрофию напоминает хронический полиневрит, миопатические синдромы наблюдаются при гипертиреозе и злокачественных заболеваниях легких, синдром бокового амиотрофического склероза наблюдается при миело-патии на почве остеохондроза позвоночного столба, болезнь Штрюмпеля имеет общие симптомы со спинальной формой рассеянного склероза и др.

Перечисленные факты показывают трудности диагностики наследственных заболеваний нервной системы, хотя законы генетики кажутся простыми. Эти трудности необходимо учитывать также и при рекомендациях в отношении деторождения во время медико-генетического консультирования.

В связи с недостаточной изученностью первичных биохимических механизмов наследственных заболеваний нервной системы не существует единой патогенетической их классификации. В настоящее время наиболее приемлемой является клиническая классификация, когда все заболевания распределяют по группам в зависимости от преимущественного поражения различных отделов той или иной системы.

Первичные мышечные дистрофии (миопатии)

В генетическом отношении миопатии — неоднородная группа заболеваний. Наблюдаются миопатии с аутосомно-доминантным типом наследования, с аутосомно-рецессивным и сцепленные с полом.

Псевдогипертрофическая форма Дюшенна. Это наиболее часто встречающаяся форма миопатии, сцепленная с полом. Болеют мальчики. Заболевание начинается в первые пять лет жизни ребенка. Клинически проявляется атрофией мышц тазового пояса и проксимального отдела ног. Рано появляются псевдогипертрофии, особенно икроножных и реже дельтовидных мышц, концевые атрофии мышц, ретракции сухожилий, особенно ахиллова, исчезают рефлексы, особенно коленные. Ребенку трудно подниматься по лестнице, он опирается руками о бедра, не может прыгать, с большим трудом поднимается с пола. Через некоторое время наступает слабость и атрофия мышц плечевого пояса, и вскоре ребенок оказывается прикованным к постели. В дальнейшем развиваются контрактуры из-за резкой ретракции сухожилий, стопа принимает положение конской.

При этой форме миопатии отмечаются изменения и сердечной мышцы, в той или иной степени страдает головной мозг, что проявляется умственной отсталостью ребенка. Из-за слабости дыхательной мускулатуры и плохой вентиляции легких у этих детей часто развиваются пневмонии, усугубляющиеся слабостью сердечной мышцы, от чего больные обычно рано умирают. Все это указывает на плеiotропное влияние патологического гена.

В 1955 г. Беккер описал легкий вариант миопатии, сцепленной с полом, который носит его имя. Заболевание начинается в возрасте после 20 лет. Проявляется псевдогипертрофией икроножных мышц и медленно развивающимися атрофиями мышц тазового пояса и бедер.

Интеллект при этой форме не страдает. Эти две формы заболевания определяются повреждениями двух разных генов, находящихся в двух локусах половой X-хромосомы, т. е. являются генокопиями. В одной семье обе формы миопатии не встречаются.

Форма Эрба наследуется аутосомно-рецессивно. Встречается в трех вариантах — раннем, типичном и позднем. Из них наиболее частый типичный, юношеский вариант. У больных, обычно на втором десятилетии жизни, развивается слабость мышц тазового пояса и проксимального отдела нижних конечностей, а затем и их атрофия. В дальнейшем в процесс вовлекаются мышцы плечевого пояса и проксимального отдела рук. Псевдогипертрофии при этой форме незначительны и бывают редко. Походка и статика у больных изменены, хотя и меньше, чем при форме Дюшенна. Поднимаясь, больной опирается на окружающие предметы (74). Из-за слабости длинных мышц спины, ягодичных и брюшных мышц усиливается лордоз и походка напоминает утиную. Из-за слабости передних зубчатых мышц появляются крыловидные лопатки. Вследствие атрофии трапециевидной мышцы возникает симптом “свободных плеч”. Больного можно взять за плечи и свободно приподнять плечевой пояс вверх. При этом голова как бы утопает между лопатками. Из мышц живота больше атрофируются прямые и косые и сохраняются поперечные, вследствие чего талия у больных очень тонкая (“осиная талия”). Рано поражаются круговая мышца рта и круговые мышцы глаз. Вследствие этого больной не может сложить губы трубочкой, не может свистеть, при смехе углы рта не поднимаются вверх, а ротовая щель растягивается в стороны (поперечная улыбка). Из-за псевдогипертрофии губы оттопыриваются (губы тапира). Длинные мышцы конечностей атрофируются не только в поперечнике, но и на концах (концевые атрофии), вследствие

чего возникает бугристость мышц. В результате атрофии мышц и их укорочения активные и пассивные движения в суставах ограничены. Из-за слабости мышц и связочного аппарата снижаются или отсутствуют сухожильные рефлексy, отмечается “разболтанность” суставов. С годами масса тела увеличивается, особенно развивается подкожно-жировой слой, мышцы атрофируются все больше, что приводит к резкому ограничению активных движений и впоследствии — к полной обездвиженности больных.

Болеют лица мужского и женского пола, однако первые чаще. Чем раньше начинается заболевание, тем более злокачественно оно протекает. При позднем варианте течение более благоприятное. Больные длительное время могут ходить и обслуживать себя. Наблюдаются случаи приостановки прогрессирования заболевания на некоторое время.

Плечелопаточно-лицевая форма Ландузи—Дежерина. Это наиболее легкая форма заболевания. Наследуется аутосомно-доминантно. Начинается в возрасте 15—20 лет, прогрессирует очень медленно и мало влияет на трудоспособность больных. Заболевание начинается со слабости и атрофии мышц лопаток, а позже распространяется и на мышцы лица. Лицо больных бедно мимикой, без морщин—“миопатическое” (75). У них крыловидные лопатки, из-за слабости мышц плечевого пояса больные не в состоянии поднять руки выше горизонтального уровня. У женщин заболевание протекает тяжелее, чем у мужчин. На умственные способности заболевание не влияет. Такие больные могут иметь детей, половина из которых также предрасположена к заболеванию этой формой миопатии.

Другие формы миопатии встречаются значительно реже. Среди них выделяют офтальмоплегическую, дистальную, врожденные формы.

При *офтальмоплегической форме* миопатии заболевание начинается с птоза век, затем постепенно присоединяется неподвижность глазных яблок (76). Реже процесс переходит на мышцы лица и шею. Некоторые ученые полагают, что офтальмоплегическая форма миопатии является легким вариантом плечелопаточно-лицевой формы.

Дистальная форма миопатии проявляется постепенно развивающейся слабостью и атрофией мышц дистального отдела конечностей. Заболевание начинается в возрасте 40—60 лет и прогрессирует очень медленно. Клинически напоминает невральную амиотрофию Шарко—Мари—Тутса, однако у больных не бывает чувствительных расстройств. Наследуется аутосомно доминантно.

В последние годы выделены врожденные (непрогрессирующие) формы миопатии.

Клинически они проявляются слабостью и дряблостью мышц преимущественно проксимального отдела конечностей. Начинаются они рано, не прогрессируют.

Выделено несколько вариантов *врожденных миопатий* — миопатия центрального стержня, нитевидная, центрально-ядерная, миопатия с гигантскими митохондриями и миотония Оппенгейма.

Миопатия центрального стержня. При электронной микроскопии в центральной части мышечного волокна отмечается дезорганизация миофибрилл, нечеткость деления их на саркомеры, изменение полос.

Изменения мышечных волокон напоминают картину, наблюдаемую при денервации, что дало основание некоторым авторам связать заболевание мышц с нарушением их

иннервации во внутриутробном периоде. При гистохимическом исследовании в этой части волокна мышечная фосфоорилаза и молочная дегидрогеназа не обнаруживаются.

Наследуется аутосомно-доминантно.

Нитевидная миопатия. При этой форме в мышечных волокнах обнаруживаются нитевидные структуры в центре, реже на периферии. Мышечные волокна лишены поперечной исчерченности и различаются по калибру. Кроме понижения мышечного тонуса и слабости скелетной мускулатуры отмечаются аномалии скелета в виде деформации грудной клетки и позвоночника, вытянутости лицевого черепа и др.

Центрально-ядерная миопатия. У больных отмечается снижение тонуса мышц туловища и конечностей, деформация грудной клетки, а также птоз век и наружная офтальмоплегия. При гистологическом исследовании мышечные волокна небольших размеров, в центре их расположены ядра, окруженные светлым полем, лишенным миофибрилл.

Миопатия с гигантскими митохондриями. Клинически проявляется врожденной гипотонией мышц. При гистологическом исследовании между фибриллами мышечных волокон выявляются гигантские митохондрии.

Миотония Оппенгейма (“вялый ребенок”), выделяемая раньше в самостоятельную нозологическую форму, в настоящее время считается одной из форм врожденной, непрогрессирующей миопатий (77).

Патогенез миопатии окончательно не выяснен. Наибольшее признание получила гипотеза “дефективных мембран”. Авторы ее полагают, что нарушения, происходящие в мышечных волокнах, обусловлены первичным нарушением структуры

мышечных мембран. Из-за повышенной диффузии через клеточные мембраны мышечные волокна теряют ряд компонентов (ферменты, гликоген, аминокислоты и др.). Придается значение нарушению обмена циклических нуклеотидов, участвующих в регуляции процессов метаболизма в мышечном волокне. Так аденозинмонофосфат (АМФ) через систему протеаз осуществляет контроль активности ряда ключевых ферментов. Уровень же активности АМФ зависит от активности двух его энзимов, встроенных в мембрану: аденилатциклазы, которая осуществляет синтез АМФ из АТФ, и фосфодиэстеразы, которая осуществляет распад АМФ. Изменение активности указанных ферментов в конечном итоге приводит к повреждению и гибели мышечных волокон.

При гистологическом исследовании мышц больных миопатией отмечается неравномерность диаметра мышечных волокон и замещение их соединительной и жировой тканью. В отдельных мышечных волокнах отмечается увеличение количества ядер, которые располагаются в виде цепочки. Наблюдается продольное расщепление мышечных волокон с образованием вакуолей. В далеко зашедших стадиях значительно увеличивается количество эндо- и перимизиальной соединительной ткани с образованием плотного фиброзного кольца вокруг мышечных волокон и сосудов. При электронной микроскопии выявляется расширение саркоплазматических дорожек между миофибриллами с отложением в этих местах зерен гликогена и капелек жира.

При биохимическом исследовании в сыворотке крови отмечается повышение активности и концентрации мышечной альдрлазы, лактатдегидрогеназы и креатинкиназы; в мышцах же активность указанных ферментов понижена. В моче увеличивается выделение креатина и уменьшается выделение креатива. Увеличение креатинкиназы в сыворотке

крови является ранним признаком заболевания и показателем гетерозиготного носительства миопатии Дюшенна. Обнаруженное при биохимическом исследовании сыворотки крови больных мышечное происхождение сывороточных ферментов свидетельствует о повышении проницаемости мышечных клеток и их органелл. В последние годы электронно-микроскопическим исследованием выявлены изменения в концевых пластинках двигательных нейронов у больных миопатией. Возможно, что причиной атрофии мышц при миопатиях является недостаточность нейронной трофической субстанции.

Денервация мышц и дефицит токоферола являются лишь фенокопиями миопатии.

Лечение больных миопатией мало эффективно. С. Н. Давиденков, уделивший большое внимание наследственным заболеваниям нервной системы, рекомендовал этим больным вливание одногруппной крови доноров 4—5 раз на курс по 125—150 мл, введение инсулина с глюкозой (4—16 ЕД инсулина и 20 мл 40 % раствора глюкозы внутривенно—30 вливаний на курс), рентгенотерапию гипоталамической области и введение АТФ. Рекомендуют также применение анаболических гормонов, аминокислот, диетотерапию. Больные миопатией должны употреблять в достаточном количестве свежие овощи и фрукты, сырое молоко, творог, масло, яйца, орехи, мед, морковь, овсяные крупы. Им противопоказан алкоголь. Не рекомендуется кофе, чай, пряности, сахар, картофель, капуста, первые горячие блюда. Больным показан легкий массаж, лечебная физкультура. Систематическое повторение указанных курсов медикаментозной терапии по 2—3 раза в год дает возможность задержать на некоторое время развитие заболевания. В промежутках между курсами лечения в стационаре больные миопатией должны амбулаторно наблюдаться невропатологом, принимать витамины группы В, аскорбиновую кислоту, аминокислоты, анаболические гормоны.

При выраженном укорочении ахиллова сухожилия показано ортопедическое лечение.

Клиническими и биохимическими исследованиями можно выявить гетерозиготных носителей патологического гена миопатии. Так, у матерей детей, больных миопатией Дюшенна, а также у сибсов другими формами миопатии, находят ряд симптомов, которые могут служить критериями гетерозиготности. Это гипертрофия, укорочение брюшка и удлинение сухожилия икроножных мышц, отсутствие ахилловых рефлексов, резкое уплотнение мышц у физически нетренированных лиц, слабость тонуса мышц и связочного аппарата, проявляющиеся чрезмерной гибкостью пальцев, уплотнение локтевого и большого ушного нервов, искривление позвоночника, плоскостопие. В крови — повышение концентрации креатинкиназы и альдолазы. Указанные симптомы должны быть учтены при рекомендациях в отношении дальнейшего деторождения в данной семье.

Вторичные амиотрофии

К этой группе заболеваний относятся спинальные и невральные амиотрофии.

Спинальные амиотрофии. Выделяют два варианта спинальных амиотрофии — детскую Верднига—Гофмана и юношескую Кугель-берга—Веландера. В последние годы установлено, что это одно и то же заболевание, но проявляющееся в разном возрасте.

Спинальная амиотрофия Верднига—Гофмана развивается на первом году жизни ребенка. Отмечается прогрессирующая атрофия мышц туловища и конечностей без вовлечения в процесс мускулатуры лица. Из-за слабости мышц и связочного аппарата ребенок не может ходить и сидеть. Наблюдаются редкие фасцику-лярные подергивания. Не вызываются рефлексы. Чувствительных расстройств не отмечается. Атрофии мышц часто маскируются обильным развитием подкожной жировой клетчатки. Из-за слабости скелетной дыхательной мускулатуры и диафрагмы часты легочные осложнения. На поздних стадиях больные погибают из-за паралича диафрагмы и бульбарных расстройств.

При гистологическом исследовании спинного мозга погибших отмечается уменьшение и дегенерация клеток передних рогов, а также вторичная дегенерация передних корешков и периферических нервов. Указанные изменения локализуются в основном в области шейного и поясничного утолщения. В мышцах определяются пучки атрофированных мышечных волокон среди нормальных.

При *юношеской (доброкачественной) форме спинальной амиотрофии Кугельберга—Веландера* заболевание начинается на втором или третьем десятилетии жизни. Проявляется слабостью проксимальных отделов ног, затем присоединяется слабость в руках (78). Наблюдаются фасцикулярные подергивания, но из-за чрезмерного развития подкожно-жировой клетчатки у большинства больных их заметить трудно.

Течение заболевания доброкачественное, возможны ремиссии. Иногда окончательный диагноз устанавливается по данным элек-тромаиографического исследования больных и биопсии мышц. На электромиограмме отмечаются спонтанные разряды как следствие раздражения клеток передних рогов и единичные потенциалы при напряжении мышц. Биопсия выявляет поля, состоящие из атрофированных и нормальных мышечных волокон. При биохимическом исследовании крови изменения не отмечаются, лишь в конечных стадиях заболевания определяются увеличение креатини-на и креатинкиназы в крови и креатинурия.

Обе формы заболевания наследуются аутосомно-рецессивно.

Невральные амиотрофии. К этой группе заболеваний относятся невральная амиотрофия Шарко—Мари—Тутса, интерстициальный неврит Дежерина—Сотта и невральная амиотрофия Руси—Леви (наследственная арефлексия).

Невральная амиотрофия Шарко—Мари—Тутса начинается в возрасте 20—30 лет постепенно нарастающей атрофией мышц ног, а затем и рук. В отличие от спинальных амиотрофий процесс начинается с дистального отдела конечностей. В начале поражается перонеальная группа мышц, затем икроножные мышцы. Стопа свисает, напоминает стопу Фридрейха, появляется степ-паж при ходьбе. В дальнейшем процесс распространяется и на проксимальные отделы ног, однако значительной атрофии их не происходит, вследствие чего ноги больных напоминают ноги страуса. Через несколько лет начинается атрофия мышц рук. Вначале поражаются мышцы кистей. Кисть приобретает форму

обезьяной лапы; позже атрофируются мышцы предплечья и рука принимает форму перевернутой бутылки. Мышцы туловища не поражаются. Угасают сухожильные рефлексы, вначале ахилловы, затем коленные и рефлексы на верхних конечностях. Несмотря на выраженную атрофию мышц больные длительное время сохраняют способность ходить.

Наряду с двигательными отмечаются расстройства всех видов чувствительности, особенно температурной и болевой в ди-стальных отделах конечностей. Иногда наблюдаются трофические расстройства в виде цианоза и отека кожных покровов.

В типичных случаях болезнь прогрессирует медленно. Наблюдаются случаи стационарного течения. Интеркуррентные заболевания обостряют процесс.

Наследуется заболевание аутосомно-доминантно с высокой пенетрантностью патологического гена. Описаны редкие случаи аутосомно-рецессивного типа наследования с более тяжелым течением заболевания. В разных семьях течение заболевания несколько различаются что связано с влиянием генов-модификаторов или наличием нескольких аллелей патологического гена.

Кроме наследственных форм описано много спорадических случаев, обусловленных вновь возникающими мутациями соответствующего гена. С. Н. Давиденков указывал, что на семейные случаи этого заболевания приходится 43%, а на спорадические—57%. По-видимому, либо ген, обуславливающий это заболевание, способен легко мутировать, либо это неоднородное в генетическом отношении заболевание.

При гистологическом исследовании отмечаются дегенеративные изменения в периферических нервах и корешках (больше передних) как в осевых цилиндрах, так и в миелиновой оболочке. В мышцах, как и при спинальных амиотрофиях, отмечается атрофия мышечных волокон в одних местах при сохранности их в других. В поздних стадиях происходит гиалиновая дегенерация мышечных волокон.

Лечение больных такое же, как и при первичных миопатиях. При резком отвисании стоп рекомендуется ортопедическое лечение — операция на пяточном сухожилии.

Интерстициальный гипертрофический неврит Дежерина—Сотта встречается реже. Начинается в раннем детском возрасте, прогрессирует очень медленно, нередко с клиническими ремиссиями. В клинической картине заболевания много общего с невральной амиотрофией Шарко—Мари—Тутса, но, помимо этого, отмечается заметное утолщение нервных стволов, их бугристость и болезненность при пальпации. Описаны аутосомно-доминантные и ауто-сомно-рецессивные формы наследования. Полагают, что это особый вариант невральной амиотрофий — невральная амиотрофия типа Б, а форма Шарко—Мари—Тутса — вариант типа А.

Невральную амиотрофию Руси—Леей (наследственную ареф-лексию) считают как бы рудиментарной формой невральной амиотрофий Шарко—Мари—Тутса. Начинается заболевание в раннем детском возрасте. Проявляется слабостью мышц дистального отдела конечностей, арефлексией, снижением глубокой чувствительности и стационарным течением.

Лечение этих заболеваний — симптоматическое.

Миотонические синдромы

Миотония впервые описана датским врачом Ю. Томсенем, который болел сам и в пяти поколениях своей семьи наблюдал 20 человек, страдающих этой болезнью. Заболевание наследуется аутосомно-доминантно. Клинически проявляется своеобразным нарушением двигательного акта. После первого активного сокращения мышцы возникает тоническое ее напряжение, из-за чего затруднено расслабление. Сжав кисть в кулак, больной с трудом ее разжимает. Такое затруднение возникает в начале движения, при последующих движениях оно уменьшается. Мышца как бы “разрабатывается”. Указанные затруднения усиливаются на холоде, а также под влиянием эмоций и уменьшаются в тепле.

Наиболее ранним симптомом миотонии является спазм мышц ног, выявляемый при ходьбе. Больной по прямой линии идет удовлетворительно, но если ему надо подняться по лестнице или повернуть в сторону, т. е. включить в двигательный акт другую группу мышц, он вначале как бы застывает, с трудом преодолевает первую ступеньку, а дальше поднимается быстрее и легче. Если стоящего больного слегка толкнуть, он падает, так как необходимые для поддержания равновесия мышцы не в состоянии своевременно сократиться. Если при быстрой ходьбе или беге больной споткнется, то также не удерживает равновесия и падает. Больной миотонией не может сесть на корточки, опираясь всей подошвой о пол. Он может присесть только на пальцах, а пятки отрывает от пола. Из-за повышенного тонуса и нарушения синкинезии век и глазных яблок может наблюдаться ложный симптом Грефе. Отмечается миотоническая реакция и при аккомодации. Если больному быстро приблизить книгу к глазам или отдалить от глаз, то он различает буквы не сразу, а через некоторое время, как бы адаптируясь к расстоянию.

Вторым кардинальным симптомом миотонии является извращение механической возбудимости мышц. Так, при ударе молоточком по тена-ру возникает спазм мышц, быстрое приведение большого пальца к кисти и медленное, постепенное его отведение. При ударе по разги-а-лям кисти с радиальной стороны предплечья наблюдается быстрая дорзальная флексия кисти и медленное, ступенеобразное ее опускание. При ударе молоточком по мышцам плечевого пояса, ягодичным мышцам и языку на месте удара остается мышечный валик, который сглаживается постепенно.

Отмечается миотонический тип сухожильных рефлексов. После сокращения мышца расслабляется очень медленно. У больных извращена электрическая возбудимость исчерченной мускулатуры. При электрическом раздражении сокращение мышцы сохраняется некоторое время после прекращения раздражения.

Кроме этой основной описан ряд других форм миотонии. Так, Беккер в 1961 г. описал случаи миотонии с рецессивным типом наследования. Развитие симптомов начиналось позже, но болезнь протекала тяжелее. Болеют в основном мальчики. Тальма в 1892 г описал ряд спорадических случаев миотонии с более легким *течением*. При всех указанных формах миотонии атрофии мышц не наблюдается, наоборот мышцы развиты хорошо или даже чрезмерно, но сила их снижена (79).

Штайнерт, Баннет и Куршман в 1909—1912 гг. описали атро-фическую миотонию (или миотоническую дистрофию), при которой у больных наблюдаются миотонические явления и атрофия мышц. При этом миотонические явления у больных больше выражены в сгибателях кисти и жевательной мускулатуре, а атрофия — в мышцах лица, шеи и дистального отдела рук. У больных атрофической миотонией отмечается ряд других симптомов и расстройств- раннее облысение, ранняя катаракта, гипоплазия яичек, снижение интеллекта. Нередко отмечается гиперостоз внутренней пластинки лобной

кости и уменьшение размеров турецкого седла. Степень гипогонадизма и гиперостоза внутренней пластинки лобной кости пропорциональна длительности заболевания. Предполагают, что в их возникновении определенную роль играет повышение уровня гормона роста. Это аутосомно-доминантное заболевание со 100% пенетрантностью у мужчин и 64%—у женщин.

В 1886 г. Ейленбург описал врожденную парамиотонию — заболевание, при котором миотонические явления проявляются под влиянием холода и не отмечаются в тепле. Тонический спазм обычно длится от 15 мин до нескольких часов. При применении тепла миотонические явления проходят, но наступает слабость соответствующих мышц, которая длится часами и даже сутками. Механическая возбудимость мышц при парамиотонии не повышена. Не наблюдается миотонических явлений и при раздражении электрическим током. Наследуется заболевание аутосомно-доминантно с полной пенетрантностью. Некоторые авторы описывали парамиотонию как приобретенное заболевание. Ряд авторов считают парамиотонию abortивной формой миотонии Томсена или ее начальной стадией.

Для объяснения патогенеза миотонии высказывался *рия*, гипотез: поражение вегетативной нервной системы, дисфункция подкорковых вегетативных центров, мозжечка, эндокринных желез и др. Есть ряд фактических данных о нарушении нервно-мышечной синаптической передачи и поражении клеточных мембран мышечных волокон.

Прозерин усиливает миотонические явления, поэтому в неясных случаях применяется прозериновая проба для их выявления. Предполагают, что в основе миотонического феномена лежит повышенное содержание ацетилхолина или снижение активности холинэстеразы.

При лечении больных преследуется цель стабилизации проницаемости клеточных мембран путем введения внутримышечно сульфата хинина, внутривенно кальция хлорида, магния сульфата внутривенно или внутримышечно; кофеина, брома, аскорбиновой кислоты, дифенина — перорально. Положительный эффект наблюдается от тепловых процедур, массажа, гальванизации и фарадизации нервных стволов. Больные должны избегать пищевых продуктов, богатых солями калия (картофеля, изюма и др.), а также физических перенапряжений. Больные миотонией не должны купаться в холодной воде, есть мороженое и пить холодные напитки. При атрофической миотонии лечение больных проводится, так же, как и при миопатии.

Миотонические явления наблюдаются также при гликогенозе Мак Ардла, при котором у больных отсутствует мышечная фосфорилаза, превращающая мышечный гликоген в глюкозу. Заболевание начинается в детском возрасте и проявляется патологической утомляемостью. В дальнейшем, в возрасте 20—40 лет, у больных появляются мышечные спазмы при физических напряжениях, боль в мышцах и слабость. Особенно резко эти симптомы проявляются в икроножных мышцах при подъеме больных по лестнице. Степень мышечных расстройств пропорциональна степени нагрузки и длительности мышечного сокращения. Наряду с судорогами скелетных мышц у больных наблюдается тахикардия, чувство общей усталости. После отдыха, а также после внутривенного введения глюкозы указанные симптомы проходят. После 40-летнего возраста у больных появляется мышечная слабость, которая выявляется даже после незначительной нагрузки. Наследуется заболевание аутосомно-рецессивно.

Окончательная диагностика заболевания может быть проведена на основании биохимического исследования крови и гистохимического исследования мышечного биоптата. В крови больных исследуют содержание глюкозы, молочной и

пировиноградной кислот до физической нагрузки. Затем на плечо накладывают жгут или манжетку аппарата Рива-Роччи, накачивают воздух до прекращения поступления крови в эту руку, просят больного поработать кистью до утомления и, не снимая манжетки, берут повторно кровь из вены и снова исследуют содержание глюкозы, пировиноградной и молочной кислот. В норме у здоровых лиц после физической нагрузки происходит незначительное падение концентрации глюкозы и резкое повышение концентрации молочной и пировиноградной кислот (в 3—4 раза). У больных с синдромом Мак-Ардля концентрация молочной кислоты увеличивается всего в 2—2,5 раза, но уровень глюкозы значительно снижается. При биопсии мышц и гистохимическом их исследовании в мышечной ткани отсутствует мышечная фосфоорилаза.

Эффективного лечения не существует. Больным перед физической нагрузкой необходимо принимать глюкозу или мед. Показано введение АТФ, глюкагона.

Миастения

Это заболевание в генетическом плане изучено недостаточно. В некоторых семьях отмечен доминантный тип наследования заболевания с низкой пенетрантностью патологического гена. В клинической картине миастении отмечается мышечная слабость и повышенная утомляемость всей исчерченной мускулатуры, особенно мышц лица и шеи. Болеют чаще женщины. Заболевание начинается в молодом возрасте. Выделяется несколько форм миастении: глазная, при которой процесс начинается с глазодвигательных мышц, бульбарная, при которой слабость развивается в мышцах, иннервируемых бульбарной группой черепных нервов, и генерализованная, наиболее частая форма, при которой процесс начинается с глазодвигательных мышц, а затем распространяется и на другие мышцы. Вначале у больных отмечаются затруднения при произвольных движениях глаз, появляется двоение в глазах, затем присоединяются затруднения при глотании и разговоре, появляется слабость мышц шеи.

Больной с трудом удерживает голову. Затем возникает слабость и повышенная утомляемость мышц конечностей, из-за чего больной с трудом ходит и не в состоянии себя обслужить. Мышечная слабость непостоянна. Утром больные чувствуют себя лучше, а днем и особенно вечером, состояние значительно ухудшается. После отдыха сила мышц временно увеличивается, но после небольших физических нагрузок снова наступает утомление. Из-за слабости жевательных мышц затруднено жевание пищи. Больной начинает жевать пищу, но постепенно мышцы ослабевают, комок пищи застревает между зубами. Затрудняется глотание, больные с трудом проглатывают пищу, а в дальнейшем и слюну, которая начинает вытекать у них изо рта. Речь у больных гнусавая, тихая, затухающая. Из-за затруднения глотания у них нередко развиваются аспирационные пневмонии, которые могут стать причиной смерти. Расстройств чувствительности не отмечается. Сухожильные рефлекс угнетены. Механическая возбудимость мышц не повышена, а при исследовании мышечной возбудимости фарадическим током определяется так называемая миастеническая реакция Жоли, выражающаяся в том, что первое мышечное сокращение бывает достаточным, а последующие быстро затухают вплоть до полного исчезновения.

Клиника заболевания описана подробно, однако патогенез его изучен недостаточно. Определенное значение имеет патология эндокринных желез: надпочечников, щитовидной и особенно вилочковой. Миастенические явления наблюдаются при летаргическом энцефалите, что дало основание связывать миастению с поражением промежуточного мозга. Уолкер (1934) показала, что миастенические явления наблюдаются при отравлении кураре. Курареподобные вещества усиливают миастенические явления, а их антагонисты (прозерин, галантамин, физостигмин) уменьшают или снимают их, из чего следует, что миастенические явления обусловлены нарушением синаптической передачи нервных импульсов. Можно допустить, что на концах синапсов выделяется мало ацетилхолин? или он усиленно разрушается холинэстеразой, поэтому ингибиторы холинэстеразы (прозерин и его аналоги) значительно уменьшают миастенические явления. Через несколько минут после введения прозерина больные начинают лучше говорить и глотать пищу, лучше двигаться. Такое состояние длится 2—3 ч, а потом снова развивается слабость. Улучшение состояния больных наступает также при приеме солей калия как стабилизатора ацетилхолина. При миастении отмечаются аутоиммунные сдвиги, которые частично можно объяснить наследственными особенностями организма. Функции вилочковой железы, влияющей на антителообразование, повышены. Предполагается, что антитела “соревнуются” с ацетилхолином за постсинаптическую часть двигательной пластинки, блокируют ее и делают недоступной ацетилхолину. У многих больных миастенией находят персистирующий тимус, тимому или гиперплазию тимуса. В

последнее время из вилочковой железы выделен гамма-бутиробетаин, вызывающий снижение чувствительности концевых постсинаптических пластинок. При отсутствии эффекта от медикаментозного лечения проводят рентгенотерапию вилочковой железы или тимэктомию. Тимэктомия более эффективна у молодых женщин, чем у мужчин.

При миастении отмечают нарушения не только в области синаптической передачи, но и в самой мышце. Если больному миастенией наложить жгут на руку и попросить его длительное время сжимать и разжимать кисть, а после утомления снять жгут с руки, то у него быстро опустятся веки и ослабеют другие мышцы, т. е. утомление одной мышцы распространяется и на другие.

В настоящее время выдвинута диспластическая теория миастении. При электронной микроскопии мышц больных миастенией выявлены изменения пресинаптических и постсинаптических структур. В пресинаптических структурах отмечается повышенная плотность аксоплазмы. Синаптические складки деформированы, уменьшены, синаптическая щель почти отсутствуют. Известно, что при миастении наблюдаются ремиссии, которые длятся иногда много лет, однако указанные изменения синаптических структур сохраняются и в период ремиссий, что свидетельствует о наследственном характере изменений.

Кроме истинной миастении отмечается миастенический синдром, который сопутствует ряду других заболеваний (стволовой энцефалит, боковой амиотрофический склероз, бронхогенный рак, тирео-токсикоз и др.). Для дифференциальной диагностики миастений и миастенического синдрома проводится прозеринный тест. Введение прозерина вызывает заметное улучшение состояния при истинной миастении и менее выраженное — при миастеническом синдроме.

Лечение больных миастенией индивидуально. Если миастения обусловлена тимомой, радикальным методом лечения является тимэктомия. При отсутствии показаний к оперативному лечению назначают антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин, нивалин, оксазил и др.). Дозу препарата подбирают до получения терапевтического эффекта. Положительный эффект отмечен при применении преднизолона и антилимфоцитарного и антитимусного глобулина. С целью стабилизации ацетилхолина и адреналина назначают эфедрин.

Так как наблюдается привыкание к антихолинэстеражным препаратам, их необходимо периодически менять и следить за оптимальной дозой. При недостаточном введении антихолинэстеразных препаратов у больных может наступить миастенический криз - генерализованная слабость скелетной и висцеральной мускулатуры, бульбарные расстройства, нарушение дыхания, из-за чего больной может погибнуть. В таких случаях вводят внутривенно прозерин, а затем введение повторяют подкожно до получения терапевтического эффекта.

При передозировке антихолинэстеражных препаратов или продолжении их введения во время ремиссии у больных может наступить холинергический криз — фасцикулярные подергивания мышц, судороги, брадикардия, слюнотечение, потливость, боль в животе, усиленное выделение бронхиальной слизи, страх смерти, ступор. В этих случаях необходимо прекратить введение прозерина и повторно вводить 0,1 % раствор атропина сульфата по 0,5—1,0 мл через 10—15 мин до прекращения приступа, отсасывать бронхиальную слизь, а при нарушении дыхания применить аппаратное или искусственное дыхание.

Так как лечение больных миастенией антихолинэстеразными препаратами проводится длительное время, то для предотвращения холинергических кризов больным необходимо вводить атропина сульфат 0,1—0,2 мл 0,1 % раствора на 1 мл 0,05 % раствора прозерина.

Пароксизмальная миоплегия

Это редкое заболевание впервые описано Гольдфламом и Вест-фалем в 1875 г., и до настоящего времени в мировой литературе известно не более 600 случаев. Передается по аутосомно-доминантному типу наследования с полной пенетрантностью у мужчин и неполной — у женщин. Мужчины болеют значительно чаще женщин (3:1). Заболевание обычно начинается на втором десятилетии жизни. С годами симптомы уменьшаются или оно трансформируется в другое заболевание (миопатия, эпилепсия).

Клинически заболевание проявляется периодически наступающими параличами, которые чаще развиваются ночью под утро или вечером перед засыпанием и реже днем. Параличи происходят по моно-, геми- или паратипу. Больше страдают проксимальные отделы конечностей. Во время приступа миоплегии понижается тонус мышц, исчезают сухожильные рефлексы, мышцы не реагируют на механические и электрические раздражения.

Заболевание протекает хронически, годами. За всю жизнь у больного может быть 2—3 приступа миоплегии, но они могут повторяться и значительно чаще. Во время приступа у одних больных резко снижается концентрация калия в крови (гипокалиемическая форма), у других, наоборот, повышается (гиперкалиемическая форма), у третьих концентрация калия не меняется (нормокалиемическая форма), но меняется концентрация натрия.

В настоящее время патогенез пароксизмальной миоплегии связывают с нарушением обмена калия и натрия. Минеральный обмен регулируется минералокортикоидами (альдостероном), выделяемыми клубочковой зоной надпочечников. Выделение кортикоидов, в свою очередь, регулируется кортикотропными гормонами гипофиза, а последние регулируются факторами высвобождения, выделяемыми гипоталамусом. Таким образом, заболевание может развиваться как при нарушении функции надпочечников, так и при нарушении регулирующих влияний гипоталамо-гипофизарной области. При синдроме Конна (альдостерома) наблюдаются пароксизмальные приступы мышечной слабости и уменьшение концентрации калия в крови.

Приступы мышечной слабости наблюдаются не только при пароксизмальной миоплегии, но и при других заболеваниях—астеническом варианте гипоталамического синдрома (“панастения”), пароксизмальной миогемоглобинурии, параличе Ландри, острым полиомиелите, каталепсии, истерии.

Лечение больных пароксизмальной миоплегией зависит от ее формы. При гипокалиемической форме необходимо введение солей калия (калия хлорид, калия бромид) от 2 до 25 г в сутки, антагониста альдостерона—альдактона от 100 до 200 мг в сутки, верошпирона, переливание крови, гальванический воротник по Щербаку с кальцием, ограничение употребления жидкости, углеводов и соли.

При нормокалиемической форме назначают натрия хлорид. Во всех случаях больным необходимо назначать общеукрепляющие средства, АТФ, прозерин. Во время приступа больной не должен лежать, так как покой усиливает миоплегические явления. Больные должны избегать переохлаждения и физических перегрузок.

Болезнь Штрюмпеля

Болезнь Штрюмпеля относится к гетерогенным заболеваниям. Описаны случаи аутосомно-доминантного, аутосомно-рецессивного и сцепленного с полом наследования болезни. Доминантные формы заболевания развиваются в течение первого десятилетия жизни, рецессивные — в более позднем возрасте и протекают тяжелее.

Клинически заболевание проявляется глубоким спастическим парезом нижних конечностей, доходящим до плевгии. У больных резко затруднены движения в нижних конечностях, но не из-за слабости мышц, а из-за повышения тонуса. Объясняется это преимущественным поражением волокон, берущих начало от клеток поля 6 по Бродману и идущих в составе пирамидных путей. У больного длительное время сохраняется хорошая сила в ногах. Он не может ходить или ходит с трудом, но стоять может часами без значительного утомления. Расстройств чувствительности не отмечается, функции сфинктеров не нарушаются, сохраняются брюшные рефлексы. Заболевание прогрессирует медленно, поэтому больные длительное время сохраняют работоспособность, если их профессия не связана со стоянием и хождением.

При гистологическом исследовании головного и спинного мозга погибших отмечается двухсторонняя дегенерация пирамидных путей в боковых и реже в передних канатиках спинного мозга. Дегенерация начинается с поясничного отдела и поднимается вверх вплоть до перекреста пирамид. Иногда дегенеративный процесс захватывает пучки Голля и реже — мозжечковые пути. В этих случаях заболевание трудно дифференцировать с атаксией Фридрейха. Обнаруживается уменьшение числа пирамидных клеток Беца в предцентральной извилине.

Болезнь Штрюмпеля необходимо дифференцировать с синдромом Миллса (восходящая прогрессирующая гемиплегия)—дегенеративным поражением центральной нервной системы, при котором происходит атрофия предцентральной и лобной извилин и расширение мозговых желудочков. Клинически заболевание проявляется медленно, на протяжении десятилетий прогрессирующей спастической гемиплегией, начинающейся со стопы и постепенно восходящей. В последних стадиях наблюдаются двухсторонние параличи.

Спастическую параплегию Штрюмпеля следует дифференцировать со спинальной формой рассеянного склероза. Здесь важно учитывать состояние брюшных рефлексов, сфинктеров, вибрационной чувствительности и течение заболевания. При сочетании двигательных расстройств с чувствительными и мозжечковыми заболевание необходимо дифференцировать с атаксией Фридрейха. В этих случаях может помочь анализ родословных больных.

Лечение больных направлено на снижение тонуса мышц. С этой целью назначают мидокалм, тропацин, скополамин, хвойные ванны, витамины группы В. Больным показано ортопедическое лечение (в виде ортопедических аппаратов) или оперативное.

Наследственные атаксии

Атаксия Фридрейха является наследственным заболеванием с аутосомно-рецессивным типом наследования, при котором происходит дегенерация спинно-мозжечковых путей, задних канатиков спинного мозга, пирамидных путей и реже мозжечка. Развивается заболевание обычно в молодом возрасте, до полового созревания, и клинически проявляется сочетанием спинальной и мозжечковой атаксии, усиливающейся при закрытых глазах, отмечается также нистагм, нарушение координации движений, угасают ахилловы и коленные рефлексы. На более поздних стадиях появляются патологические рефлексы из-за поражения пирамидного пути, реже поражаются черепные нервы, особенно группа глазодвигательных нервов.

Для атаксии Фридрейха характерны поражения скелета — кифоз, кифосколиоз, деформация стопы (стопа Фридрейха — с очень высоким сводом, максимально согнутым большим пальцем в ди-стальном суставе и разогнутым в проксимальном, так называемый молотковидный палец).

Иногда отмечаются только некоторые из указанных симптомов: арефлексия, стопа Фридрейха и др.

Течение заболевания медленное прогрессирующее, иногда наблюдается стабилизация симптоматики.

Биохимический механизм заболевания неизвестен. Лечение больных сводится к общеукрепляющим средствам, корригирующей гимнастике, массажу.

Атаксия Пьера Мари — это аутосомно-доминантное заболевание, которое обычно начинается после 20 лет. Дегенеративный процесс захватывает мозжечок, спинно-мозжечковые и пирамидные пути. В отдельных случаях наблюдается дегенерация оливопонтocerebellарных путей, ядер моста и нижних олив. Такие заболевания, как оливоцереbellарная, оливопонтocerebellарная и оливоруброцереbellарная атрофия, не целесообразно выделять в отдельные нозологические формы, так как они, по-видимому, являются разновидностью атаксии Пьера Мари.

Клиническая картина включает в себя мозжечковые и пирамидные расстройства. У больных появляется неуверенная походка, а в дальнейшем атаксия проявляется и в покое, т. е. динамическая атаксия переходит в статическую. У больных возникают интенционное дрожание, нистагм, адиадохокinez, нарушения почерка, координаторных проб, появляется симптом Стюарта— Холмса и др. Одновременно с мозжечковыми нарушениями отмечаются выраженные пирамидные расстройства в нижних конечностях. Нередко наблюдаются поражения черепных нервов. По мере развития заболевания происходят изменения психики в виде снижения памяти, депрессии, слабоумия.

Атаксию Пьера Мари необходимо дифференцировать с рассеянным склерозом. Однако постепенное медленное прогрессирующее развитие заболевания без ремиссий, отсутствие изменений на глазном дне и характерных для рассеянного склероза клинических диссоциаций, сохранность вибрационной чувствительности дают основание диагностировать атаксию Пьера Мари.

Лечение симптоматическое; назначают также витамины группы В, аскорбиновую кислоту, АТФ.

ЗАБОЛЕВАНИЯ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ ЭКСТРАПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ

Хорея Гентингтона — тяжелое аутосомно-доминантное поздно проявляющееся наследственное заболевание с высокой пенетрантностью мутантного гена. Начинается заболевание обычно в возрасте 30—40 лет. Клинически проявляется хореиформными гипер-кинезами и прогрессирующей деменцией. Указанные симптомы постепенно прогрессируют. По сравнению с малой хореей гиперкинезы более медленны и размашисты, не наблюдается гипотония мышц. В зависимости от локализации преимущественного поражения тех или иных отделов головного мозга, клиническая картина заболевания у разных больных может варьировать. Гистологическое исследование головного мозга обнаруживает дегенерацию мелких клеток скорлупы, хвостатого ядра и клеток III—IV слоев коры большого мозга, особенно лобных долей. Поражение клеток коры обуславливает прогрессирующую деменцию, а поражение клеток полосатого тела—хореиформный гиперкинез. Распространение процесса на бледный шар и черную субстанцию приводит к мышечной ригидности и смене гиперкинезов обездвиженностью.

При биохимическом исследовании крови у больных выявляется повышенное содержание тирозина, играющего большую роль в физиологии экстрапирамидной системы.

При ЭЭГ-исследовании больных может отмечаться диффузное изменение активности, отсутствие альфа-ритма, появление медленных волн. Хореический гиперкинез в доклиническом периоде может быть спровоцирован приемом L-ДОФА.

При лечении больных назначают препараты, снижающие содержание катехоламинов в подкорковых образованиях (аминазин, резерпин и др.), седативные и общеукрепляющие средства, витамины группы В, аскорбиновую кислоту.

Гепатоцеребральная дистрофия — это аутосомно-рецессивное заболевание, при котором нарушается синтез белка церулоплазмина, участвующего в обмене меди, в результате чего медь в организме не связывается прочно с белками и не выводится из организма в достаточном количестве, а откладывается в тканях, в основном печени, головном мозге и роговице глаза.

Заболевание может проявиться в любом возрасте. Чем раньше оно начинается, тем в большей степени поражается у больных печень и тем быстрее наступает летальный исход. Если оно начинается у взрослых, на первый план выступает поражение экстрапирамидной системы; у лиц пожилого возраста преобладает поражение коры большого мозга. В зависимости от преимущественного поражения тех или иных отделов нервной системы и печени Н. В. Коновалов выделяет 5 клинических форм: брюшную, ригидно-аритмогиперкинетическую, дрожательную, дрожательно-ригидную и экстрапирамидно-корковую. Первые две формы развиваются в детском возрасте, и такие дети обычно погибают в первые годы заболевания. Последняя форма развивается очень редко. Чаще других наблюдаются дрожательно-ригидная и дрожательная формы. Эти формы заболевания начинаются обычно в возрасте 15—20 лет и проявляются размашистыми гиперкинезами, напоминающими взмах крыльев птицы, и мышечной ригидностью. В дальнейшем ригидность нарастает, присоединяются психические расстройства в виде эмоциональной неустойчивости, благодушия, а с дальнейшим слабоумия. Иногда у больных rastормаживаются влечения, что проявляется циничностью, прожорливостью, гиперсексуальностью. Наблюдаются эпилептиформные припадки. Болезнь неуклонно прогрессирует, не сопровождаясь ремиссиями. В головном мозге медь откладывается

преимущественно в ядрах экстрапирамидной системы, в основном в скорлупе, в глазу — у лимба роговицы. При исследовании больных щелевой лампой здесь обнаруживается буровато-зеленое кольцо (кольцо Кайзера—Флейше-ра). Содержание меди в крови больных понижено, а в моче значительно повышено — до 1000 мг% (вместо 50—100 % в норме). Повышено выделение с мочой аминокислот, особенно треонина, цистина, серина, тирозина. В крови понижено содержание церуло-плазмина (альфа-1-глобулин), а также альбуминов, бета-глобулина и фермента тирозиназы.

С. Н. Давиденков описал атипичные случаи этого заболевания, которые вначале проявляются в виде писчего спазма или локальной торзионной дистонии, с последующим развитием типичной клинической картины гепатоцеребральной дистрофии.

Хотя клиника заболевания очень типична, однако в начальных стадиях необходимо дифференцировать его с рассеянным склерозом, в отличие от которого не наблюдается мозжечковых и пирамидных расстройств, не нарушена функция сфинктеров, нет изменений на глазном дне и нет ремиттирующего течения.

При лечении больных гепатоцеребральной дистрофией с успехом применяют препараты, содержащие сульфгидрильные группы, которые связываются с ионами меди и способствуют выведению ее из организма (унитиол, дикаптол, Д-пеницилламин, купренил, церулоплазмин, натрия тетраборат). Унитиол вводится внутримышечно по 5 мл 5 % раствора через 3—4 дня (25 инъекций на курс). У отдельных больных хороший эффект оказывает гемодез по 400 мл 3—4 раза через 4—5 дней внутривенно капельно. Терапевтический эффект от проведенного курса лечения гемодезом иногда удерживается несколько месяцев.

Наиболее эффективным является лечение Д-пеницилламином, который назначают в капсулах по 0,15 г 3 раза в день после еды. Дозу препарата можно увеличивать в зависимости от терапевтического эффекта и переносимости последнего.

Для уменьшения мышечной ригидности назначают атропиноподобные препараты: тропацин, артан, циклодол и др. Больным показаны витамины группы В, глюкоза, инсулин, тепловые процедуры, лечебная физкультура.

Дрожательный паралич (болезнь Паркинсона) — наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования и неполной пенетрантностью. Начинается после 50 лет и имеет хроническое течение. В основе заболевания лежит дегенеративный процесс в черной субстанции, приводящий к уменьшению катехоламинов и серотонина и относительному увеличению ацетилхолина и гистамина.

Клиническая картина заболевания включает в себя акинезию, мышечную ригидность и дрожание. Заболевание начинается с повышения тонуса мышц туловища и конечностей по экстрапирамидному типу. Это сопровождается патологической осанкой:

туловище согнуто, голова наклонена вперед и вниз, руки согнуты в локтевых, а ноги — в коленных суставах. Лицо маскообразное, движения замедлены, бедны, содружественные движения отсутствуют. На фоне скованности отмечается тремор в пальцах рук, а затем и в других участках тела. Тремор больше выражен в покое и уменьшается при активных движениях. Нередко под влиянием эмоций больной как бы растормаживается и может совершать быстрые целенаправленные движения.

Ригидность и дрожание не у всех больных выражены равномерно: у одних может превалировать ригидность, у других — дрожание. Интеллект обычно не страдает, пирамидных знаков нет, функции сфинктеров не нарушены.

Болезнь Паркинсона в популяции встречается с частотой 1:1000, описаны семейные случаи, однако около 50 % случаев заболевания — спорадические,

В лечении болезни Паркинсона ведущую роль играют специфические лекарственные средства патогенетического и симптоматического действия. Для воздействия на ригидность, брадикинезию и дрожание применяют центральные холинолитики (атропин, скополамин, кофбелладол, тропацин, ридиол, когектин, норакин и др.) и препараты фенотиазинового ряда, обладающие наряду с центральным Н-холинолитическим действием противогистаминными и ганглио-блокирующими свойствами (динезин, парсидол). Заметно снижают спастичность мышц и тремор мидокалм и курареподобные холино-литические средства периферического действия (кондельфин и мелликтин). Эффективным противопаркинсоническим средством является медантан (амантадинагидрохлорид) (по 100 мг внутрь после еды 2 раза в день). Предшественник дофамина L-ДОФА относится к наиболее действенным патогенетическим средствам. Эффект объясняется восстановлением нарушенного равновесия хо-линергической системы и системы дофамина, поскольку ацетилхо-лин в черной субстанции, бледном шаре и полосатом теле играет роль медиатора возбуждения, а дофамин оказывает тормозящее медиаторное действие. Леводопа (L-ДОФА) принимают внутрь после еды по 250—375 мг 2—3 раза в день, увеличивая дозу до получения эффекта, но не более 3000—5000 мг в день. Леводопа можно сочетать с холинолитическими препаратами. В последние годы в практику лечения паркинсонизма вошли наком и мадопар (сочетание L-ДОФА с ингибиторами ДОФА-декарбоксилазы), применение которых позволяет пользоваться меньшими дозами леводопа, получая при этом хороший эффект.

Торзионная дистония — редкое заболевание с низкой пенерантностью. Наследуется оно по доминантному типу и может начинаться в различном возрасте. Проявляется тоническими сокращениями мышц туловища и конечностей либо локальными гиперкинезами (кривошея, писчий спазм и др.). Чрезмерное напряжение мышц туловища может приводить к деформациям позвоночника (лордоз, сколиоз, асимметрия скелета и др.). Гиперкинезы в покое отсутствуют, но обычно появляются при активных движениях больного. Заболевание медленно прогрессирует.

При лечении больных применяют препараты, уменьшающие мышечную ригидность (артан, депаркин, мидокалм, циклодол), седативные средства, витамины группы В. В некоторых случаях терапевтический эффект получают от применения L-ДОФА. Проводят стереотаксические операции на подкорковых узлах.

ФАКОМАТОЗЫ

Факоматозы (факос—пятно)—это заболевания, при которых наблюдается сочетанное поражение кожи, нервной системы и внутренних органов. Выделяют следующие факоматозы: нейрофиброматоз Реклингаузена, туберозный склероз Бурневилля, энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге—Вебера, атаксия-телеангиэктазия (синдром Луи—Бара) и ряд других эктомезодермальных дисплазий.

Нейрофиброматоз Реклингаузена изучен больше других факоматозов, так как встречается наиболее часто. Выделяют периферический и центральный нейрофиброматоз. При периферическом нейрофиброматозе в процесс вовлекаются периферические нервы, при центральном — черепные нервы и вещество головного и спинного мозга. Наследуется аутосомно-доминантно, но встречается много спорадических случаев, так как ген, определяющий это заболевание, часто мутирует спонтанно. Периферическая форма нейрофиброматоза встречается чаще, чем центральная. Она характеризуется тетрадой симптомов: пятна на теле, напоминающие по цвету кофе с молоком, опухоли кожи и подкожной клетчатки, опухоли нервных стволов и их окончаний, физическая и умственная неполноценность.

Пигментные пятна выявляются уже при рождении. Они обычно обнаруживаются на скрытых поверхностях тела. Опухоли кожи могут проявляться в виде местной слоновости, множественных узловатых образований или массивных пигментированных кожных разрастаниях. При узловатой форме нейрофиброматоза узлов на теле может быть от нескольких до нескольких тысяч (81). Опухоли нервов могут быть разной локализации, чаще поражаются нервы конечностей. По ходу нервных стволов отмечаются единичные или множественные утолщения или диффузные утолщения периферических нервов. Эти узлы болезненны, если исходят из чувствительных волокон, и безболезненны, если исходят из двигательных волокон.

При центральном нейрофиброматозе опухоли исходят из черепных нервов, спинальных корешков или вещества центральной нервной системы. Частой формой центрального нейрофиброматоза являются двусторонние невриномы слуховых нервов, множественные невриномы корешков конского хвоста и других нервов и корешков. Центральная форма нейрофиброматоза клинически проявляется как опухоль головного или спинного мозга и только гистологическое исследование помогает установить истинную природу процесса. Нейрофиброматоз нередко сочетается с другими опухолями — арахноидендотелиомами, эпендимомы, астроцитомами, спонгио-бластомами и др. В развитии нейрофиброматозных тканей принимают участие как собственные нервные волокна, так и соединитель-нотканые элементы эндо- и периневрия. При центральном нейрофиброматозе нередко в коре большого мозга, а также в белом веществе находят скопления узелков диспластических гигантских глиозных клеток. Наличие этих атипий сближает болезнь Реклингаузена с туберозным склерозом Бурневилля.

При нейрофиброматозе наблюдается целый ряд пороков развития различных органов (глаз, ушей, носа, зубочелюстного аппарата).

Лечение больных хирургическое при небольшом количестве узлов, а также в случаях сдавливания опухолью жизненно важных образований.

ВНУТРИКЛЕТОЧНЫЕ ЛИПИДОЗЫ

Это редкие заболевания преимущественно детского возраста, которые имеют тяжелое течение и быстро приводят к летальному исходу. При внутриклеточных липидозах поражаются различные отделы и системы головного мозга и периферические нервы. Поэтому их трудно отнести к заболеваниям какой-либо одной системы. Наряду с выраженной органической неврологической симптоматикой у больных отмечаются значительные психические нарушения. Поэтому они составляют группу пограничных состояний между неврологической и психиатрической клиниками.

Внутриклеточные липидозы обусловлены дефектами лизосом-ных ферментов, участвующих в расщеплении высокомолекулярных клеточных соединений, из-за чего определенные вещества накапливаются внутри лизосом, что в конечном итоге приводит к гибели клеток. Несмотря на редкость этих заболеваний и небольшую продолжительность жизни больных, внутриклеточные липидозы с биохимической стороны изучены более подробно, чем другие наследственные заболевания нервной системы, благодаря изучению культуры тканей и материала биопсий.

В состав мозговой ткани входят сфинголипиды — производные ненасыщенного аминок спирта сфингозина, жирных кислот и углеводов. Самым простым липидом является церамид — соединение сфингозина с жирной кислотой. При последующем соединении церамида с глюкозой, галактозой и другими веществами образуются более сложные липиды — сфингомиелин, галактоцереброзид, глюкоцереброзид, ганглиозид и др. Превращение одного липида в другой и последующие продукты происходит при помощи соответствующих ферментов. Дефект того или иного фермента приводит к накоплению внутри клеток соответствующего липида, что и называется липидозом, или сфинголипидозом.

ДИСТРОФИИ С ПОРАЖЕНИЕМ ЗРИТЕЛЬНОГО НЕРВА

Амаврогическую идиотию Тея—Сакса описали английский офтальмолог Тей (1881) и американский невропатолог Сакс (1898). При этой болезни происходит накопление одной из разновидностей липидов — ганглиозида, концентрация которого превышает норму в 100—300 раз. Болезнь Тея—Сакса наследуется ауто-сомно-рецессивно.

Заболевание развивается на втором полугодии жизни, когда после нормального физического и психического развития у ребенка начинает снижаться зрение вплоть до слепоты, обедняется психика до идиотии и прогрессирует акинетико-ригидный синдром, сопровождающийся судорогами. На глазном дне, в области центральной ямки, определяется вишнево-красное пятно, окруженное белым венчиком (тапеторетинальная дегенерация). У больных повышена рефлекторная возбудимость. Прикосновение к ребенку или даже звуковые раздражения вызывают резкую двигательную реакцию, он часто принимает позу “распятого”. В дальнейшем наступает психическая деградация. Эти дети долго не живут, они погибают на 2—4-м году жизни от интеркуррентных заболеваний при полном распаде психики.

При гистологическом исследовании мозга погибших отмечаются демиелинизация нервных волокон, дегенеративные изменения ганглиозных клеток, они “пузырятся”, происходит вакуолизация: лизо-сомы клетки наполняются ганглиозидом, при обработке препаратов спиртом ганглиозид растворяется и в клетке образуются вакуоли. В периферической крови обнаруживаются вакуолизованные лимфоциты, заполненные липидами. Нахождение вакуолизованных лимфоцитов служит целям диагностики гетерозиготного носительства патологического гена. Расщепление ганглиозида осуществляется лизосомным ферментом гексозаминидазой А, недостаток которой обнаруживают у больных болезнью Тея—Сакса.

Лечение симптоматическое. Применяют витаминотерапию, переливание крови, плазмы. Рекомендовано воздержание от деторождения при наличии в семье ребенка, страдающего болезнью Тея—Сакса.

Болезнь Нимана—Пика. Впервые описана немецким терапевтом Ниманом (1914), а затем патологом Пиком (1926), который определил природу заболевания и отделил ее от болезни Гоше. При этом заболевании внутри клеток головного мозга и внутренних органов (печень, селезенка) накапливается сфингомиелин (соединение церамида с холином и фосфорной кислотой). В зависимости от времени начала заболевания выделяют следующие три формы.

Инфантильная (спленомегалическая) форма, при которой у больных наряду с поражением головного мозга происходит увеличение печени и селезенки, возникают коричневая пигментация кожи и нередко ксантомы. При исследовании отмечается мышечная ригидность и отставание в психическом развитии. На глазном дне обнаруживается вишнево-красное пятно, как и при болезни Тея—Сакса. В периферической крови—вакуолизованные лимфоциты. На рентгенограммах костей — остеопороз и остеомаляция. У погибших в клетках головного мозга, печени, селезенки и ретикулоэндотелиальных клетках обнаруживаются скопления липидов, хорошо заметные при окраске осмием и Суданом. При обработке спиртом клетки выглядят пенистыми. Пенистые клетки можно обнаружить и при жизни больных в пунктате селезенки, печени и костном мозге. Клетки более значительных размеров, чем при болезни Тея—Сакса. Эта форма протекает тяжело, дети обычно погибают в первые 2—3 года жизни.

Подострая форма, при которой фермент сфингомиелиназа отсутствует не полностью, понижена его концентрация. Сфингомиелин откладывается в тех же органах, что и при инфантильной форме, но заболевание протекает мягче. Мышечная ригидность позже сменяется гипотонией.

Хроническая (висцеральная) форма, при которой накопление сфингомиелина происходит преимущественно во внутренних органах, что приводит к нарушению их функции. При этой форме концентрация сфингомиелиназы не снижена, что указывает на неоднородность заболевания.

Все формы болезни Нимана—Пика наследуются аутосомно-рецессивно.

Лечение симптоматическое. Применяют преднизолон, метионин, липолаин, витамины группы В.

ЛЕЙКОДИСТРОФИИ

Лейкодистрофиями называются прогрессирующие, подостро протекающие заболевания, характеризующиеся диффузным поражением белого вещества полушарий, подкорковых узлов и мозжечка при относительной сохранности коры большого мозга.

Эта группа заболеваний наименее изучена биохимически. В последние годы получен ряд данных в пользу того, что лейкодистрофии являются метаболическими лизосомными заболеваниями, как и липидозы, однако ферменты, ответственные за их возникновение, не выявлены. В эту группу заболеваний включены лейкодистрофии Пелициу-са— Мерцбахера, Краббе и Галлервордена—Шпатца. Разделение лейкодистрофии на указанные нозологические формы носит условный характер. Клинически эти заболевания протекают сходно и лишь начинаются в разном возрасте.

В клинической картине имеют место нарушения психики и интеллекта, а также грубые органические неврологические симптомы. В начале заболевания определяются пирамидные расстройства, а в конце развивается экстрапирамидная ригидность. Гистологически в головном мозге обнаруживается разрушение миелиновых волокон при сохранности осевых цилиндров, а также компенсаторное разрастание макро- и микроглии. При пункции в спинномозговой жидкости обнаруживается значительный плеоцитоз и умеренное повышение белка.

Лейкодистрофия Галлервордена—Шпатца—наиболее поздняя форма лейкодистрофии. Заболевание начинается в школьные годы и может длиться несколько лет. Клинически проявляется экстрапирамидными гиперкинезами (хореоатетоз), которые позже сменяются мышечной ригидностью, судорогами, а иногда и эпилептическими припадками. Заболевание передается по аутосомно-рецессивному типу. Болеют лица мужского и женского пола. Заболевание оканчивается полной обездвиженностью больных и слабоумием.

При патологоморфологическом исследовании мозга погибших обнаруживается отложение железосодержащего пигмента, дегенерация аксонов, инфильтрация глии в области бледного шара, черной субстанции, субталамического ядра, таламуса и в коре большого мозга и мозжечка. Биохимически у больных отмечается нарушение пигментного и липидного обменов. Придается значение нарушению обмена железа и катехоламинов.

Лечение такое же, как и при паркинсонизме.

ПРОФИЛАКТИКА НАСЛЕДСТВЕННЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В связи с недостаточной изученностью патогенетических механизмов многих наследственных заболеваний нервной системы, а вследствие этого и малой эффективности их лечения, предотвращение рождения больных с этой патологией имеет особое значение. Профилактика наследственных болезней включает в себя целый комплекс мероприятий как по охране генетического фонда человека путем предотвращения воздействия на генетический аппарат химических и физических мутагенов, так и с целью предотвращения рождения плода, у которого имеется дефектный ген, определяющий то или иное наследственное заболевание. Вторая задача особенно трудна. Для заключения о вероятности появления больного ребенка у данной супружеской пары следует хорошо знать генотипы родителей. Если один из супругов болен одним из доминантных наследственных заболеваний, риск рождения больного ребенка в этой семье равняется 50 %. Если у фенотипически здоровых родителей родился ребенок с рецессивным наследственным заболеванием, риск повторного рождения больного ребенка равняется 25 %. Это очень большая степень риска, поэтому дальнейшее деторождение в таких семьях нежелательно. Вопрос осложняется тем, что не все заболевания проявляются в детстве. Некоторые начинаются во взрослом, детородном периоде жизни, как, например, хорea Гентингтона. Поэтому данный субъект еще до выявления болезни мог иметь детей, не подозревая, что среди них могут быть в последующем и больные. Поэтому еще до вступления в брак необходимо твердо знать, не является ли данный субъект носителем патологического гена. Это устанавливается путем изучения родословных супружеских пар, детального обследования больных членов семьи для исключения фенотипов, а также клинического, биохимического и электрофизиологического исследования. Надо учитывать критические периоды, в которые проявляется то или иное заболевание, а также пенетрантность того или иного патологического гена.

Чтобы ответить на все эти вопросы, необходимы знания клинической генетики.

С. Н. Давиденков считал, что при доминантных наследственных заболеваниях нервной системы с высокой пенетрантностью (невральная амиотрофия Шарко—Мари, миопатия Ландузи—Де-жерина, спинальная амиотрофия, атрофическая миотония, пара-миотония Эйленбурга, параплегия Штрюмпеля, нейрофиброматоз Реклингаузена и ряд других) риск передачи их потомству очень большой. Поэтому этим больным следует воздержаться от деторождения. Сибсы указанных больных, если они пережили критические периоды, могут иметь совершенно здоровых детей. Поэтому деторождение им не противопоказано. Доминантные наследственные заболевания, которые не приводят к большим дефектам (миотония Томсена, врожденный птоз, цветовая слепота и ряд деформаций скелета), не являются основанием для ограничения деторождения.

Нежелательно дальнейшее деторождение в семьях, где родился ребенок с такими аутосомно-рецессивными заболеваниями, как атаксия Фридрейха, параплегия Штрюмпеля, гепатоцеребральная дистрофия, миопатия Эрба, фенилкетонурия, амаврогическая идиотия Тея—Сакса. Сибсы родителей пробанда, как со стороны отца, так и со стороны матери, должны быть всесторонне обследованы и, если они являются гетерозиготными носителями патологического гена, то осведомлены об этом. Им не рекомендуется вступать в брак особенно родственной, а также с подобными гетерозиготными носителями патологического гена. Если в семье родился ребенок с наследственным заболеванием, сцепленным с полом (миопатия Дюшенна), то мать не должна больше иметь детей.

Указанные рекомендации выведены на основании генетических законов. Введение в практику пренатальной диагностики наследственных заболеваний с использованием амниоцентеза значительно изменит тактику медико-генетического консультирования и повысит ее эффективность.

