454

Учебная литература для слушателей
системы последипломного образования

НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ

Под редакцией
М.Н.Пузина

Рекомендовано Департаментом образовательных медицинских учреждений и кадровой политики Министерства здравоохранения Российской Федерации в качестве учебного пособия для слушателей системы последипломного образования

Москва
"Медицина"
2002

79407

Мартынов Юрий Степанович — доктор медицинских наук, профессор кафедры нервных болезней и нейрохирургии УДН.

Никитин Юрий Михайлович — доктор медицинских наук, профессор, руководитель группы УЗ-исследований НИИ неврологии РАМН.

Попелянский Яков Юрьевич — доктор медицинских наук, профессор.

Пузин Михаил Никифорович — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой нервных болезней и нейростоматологии Института повышения квалификации врачей ФУ "Медбиоэкстрем" МЗ РФ.

Резков Геннадий Иванович — доктор медицинских наук, профессор кафедры нервных болезней и нейростоматологии Института повышения квалификации врачей ФУ "Медбиоэкстрем" МЗ РФ.

Сивуха Тамара Алексеевна — доктор медицинских наук, профессор, научный руководитель неврологического экспертно-реабилитационного отдела ЦИЭТИНа.

Табачников Владимир Абрамович — кандидат медицинских наук, заведующий курсом нейрохирургии кафедры неврологии и нейрохирургии ФУВ Воронежской государственной медицинской академии им. Н. Н. Бурденко.

Черникова Людмила Александровна — доктор медицинских наук, ведущий научный сотрудник отделения ранней реабилитации НИИ неврологии РАМН.

Шпрах Владимир Викторович — доктор медицинских наук, профессор, заведующий кафедрой неврологии Иркутского института повышения квалификации врачей.

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие . . . 10

Глава 1. Медицинская этика и деонтология в практике врача-невролога . . . 11

Глава 2. Современные методы исследования в неврологии. — *А. И. Кугоев* . . . 17

2.1. Методы нейровизуализации при заболеваниях головного мозга . . . 17
2.1.1. Компьютерная томография (КТ) . . . 17
2.1.2. Магнитно-резонансная томография (МРТ) . . . 22
2.1.3. Магнитно-резонансная ангиография . . . 24
2.1.4. Диагностические критерии методов . . . 25
2.2. Ультразвуковая диагностика. — *Ю. М. Никитин* . . . 62
2.2.1. Современные ультразвуковые методики исследования сосудов головы . . . 63
2.2.2. Ультразвуковая диагностика поражений сосудов при цереброваскулярных заболеваниях (ЦВЗ) . . . 69
2.2.3. Ультразвуковая диагностика ангиодисплазии сосудов шеи . . . 74
2.2.4. Ультразвуковая диагностика деформаций магистральных артерий головы . . . 75
2.2.5. Нарушения мозгового кровообращения в алгоритмах ультразвуковой диагностики цереброваскулярных заболеваний . . . 76
2.2.5.1. Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга . . . 76
2.2.5.2. Преходящие нарушения мозгового кровообращения . . . 77
2.2.5.3. Ультразвуковая диагностика при остром инсульте . . . 77
2.2.5.4. Ультразвуковая оценка гемодинамики при комах и смерти мозга . . . 78
2.2.5.5. Ультразвуковая диагностика последствий инфаркта мозга . . . 80
2.2.5.6. Ультразвуковая диагностика атеросклеротической ангиоэнцефалопатии (дисциркуляторной энцефалопатии) 81
2.2.6. Ультразвуковые методы оценки коллатерального кровообращения мозга при цереброваскулярных заболеваниях (ЦВЗ) . . . 82
2.2.7. Транскраниальная допплерография в диагностике микроэмболий сосудов мозга . . . 85
2.2.8. Ультразвуковой контроль при лечении больных с ЦВЗ . . . 89
2.3. Нейрофизиологические методы. — *В. В. Гнездицкий* . . . 92
2.3.1. Электроэнцефалография . . . 92
2.3.1.1. Паттерны нормальной ЭЭГ . . . 94
2.3.1.2. Электроэнцефалография в диагностике различных заболеваний головного мозга . . . 96
2.3.2. Полисомнография . . . 114
2.3.3. Видеомониторинг (ВидеоЭЭГ) . . . 115
2.3.4. Вызванные потенциалы (ВП) мозга . . . 116
2.3.4.1. Наиболее значимые области применения метода ВП в неврологии . . . 119
2.3.5. Нейромониторинг . . . 127

2.3.6. Магнитоэнцефалография . . . 130
2.3.7. Электромиография (ЭМГ) и исследования скоростей проведения по нервам . . . 130
2.3.8. Электрическая и магнитная стимуляция нервной системы . . 131

Глава 3. Сосудистые заболевания нервной системы. — *А. С. Кадыков, И. И. Кухтевич, В. В. Шпрах, Н. В. Шахпаронова* . . . 133

3.1. Хроническая недостаточность мозгового кровообращения (хронические сосудистые заболевания мозга) . . . 133
3.1.1. Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга 133
3.1.2. Дисциркуляторные энцефалопатии . . . 134
3.2. Острые нарушения мозгового кровообращения . . . 142
3.2.1. Преходящие нарушения мозгового кровообращения . . . 142
3.2.2. Инсульты . . . 144
3.2.2.1. Ишемический инсульт (инфаркт мозга) . . . 145
3.2.2.2. Геморрагический инсульт (нетравматическое внутримозговое кровоизлияние) . . . 164
3.3. Сосудистые заболевания спинного мозга . . . 171
3.3.1. Инфаркт спинного мозга . . . 173
3.3.2. Кровоизлияние в спинной мозг (гематомиелия) . . . 176
3.3.3. Спинальное субарахноидальное кровоизлияние (гематорахис) 177
3.3.4. Преходящие нарушения спинального кровообращения . . . 178
3.3.5. Дисциркуляторная миелопатия . . . 178

Глава 4. Нарушения венозного кровообращения головного мозга. — *Т. А. Сивуха* 180

Глава 5. Инфекционные и инфекционно-аллергические заболевания нервной системы. — *И. А. Завалишин, Т. Д. Жученко, А. В. Переседова* . . . 184

5.1. Первичные заболевания головного и спинного мозга и их оболочек 184
5.1.1. Вирусные энцефалиты . . . 184
5.2. Вторичные заболевания головного и спинного мозга и их оболочек 198
5.2.1. Острый рассеянный энцефаломиелит (пост-, параинфекционный энцефаломиелит, поствакцинальный энцефаломиелит) 198
5.2.2. Острый геморрагический лейкоэнцефалит . . . 199
5.2.3. Бактериальные менингиты . . . 200
5.2.4. Поражения нервной системы при риккетсиозах . . . 220
5.2.5. Поражения нервной системы при бактериальных инфекциях 221
5.2.6. Поражения нервной системы при протозойных инфекциях . . 221
5.2.7. Поражения нервной системы при грибковых заболеваниях . . 222
5.3. Неврологические аспекты инфекций с первичным мультисистемным поражением . . . 223
5.3.1. Нейросифилис . . . 223
5.3.2. Болезнь Лайма (нейроборрелиоз) . . . 227
5.3.3. Неврологические осложнения при дифтерии . . . 230
5.3.4. Синдром хронической утомляемости . . . 232
5.4. Медленные инфекции и заболевания, предположительно относимые в эту группу . . . 235
5.4.1. Прионные болезни . . . 235
5.4.2. НейроСПИД . . . 238
5.4.3. Рассеянный склероз . . . 242
5.4.4. Боковой амиотрофический склероз . . . 247

Глава 6. Вертеброгенные заболевания периферической нервной системы. — *Я. Ю. Попелянский* . . . 251

6.1. Вертеброневрология как гуманитарная и медико-социальная проблема . . . 251
6.3. Основные синдромы дистрофического поражения шейного отдела позвоночника . . . 254
6.3.1. Некоторые особенности обследования . . . 254
6.3.2. Рефлекторные синдромы . . . 259
6.3.3. Компрессионные синдромы . . . 271
6.4. Основные синдромы дистрофического поражения грудного отдела позвоночника . . . 273
6.4.1. Рефлекторные синдромы (торакалгии) . . . 274
6.4.2. Компрессионные синдромы . . . 278
6.5. Основные синдромы дистрофических поражений поясничного отдела позвоночника . . . 280
6.5.1. Методика обследования . . . 280
6.5.2. Рефлекторные синдромы . . . 284
6.5.3. Компрессионные корешковые синдромы (радикулопатии) . . . 290
6.6. Формулировка диагноза . . . 294
6.7. Дифференциальная диагностика . . . 296
6.8. Лечение . . . 308

Глава 7. Опухоли головного и спинного мозга. — *А. П. Бурлуцкий, В. А. Табачников* . . . 337

7.1. Опухоли головного мозга . . . 337
7.2. Опухоли спинного мозга . . . 380

Глава 8. Черепно-мозговая травма. — *В. А. Балязин* . . . 390

8.1. Клиника черепно-мозговой травмы . . . 396
8.2. Инструментальные методы диагностики черепно-мозговой травмы . . 403
8.3. Лечение черепно-мозговой травмы . . . 410

Глава 9. Наследственные болезни нервной системы. — *Р. В. Магжанов* . . . 415

9.1. Наследственные экстрапирамидные дегенерации . . . 415
9.1.1. Хорея Гентингтона . . . 415
9.1.2. Гепатоцеребральная дистрофия . . . 420
9.1.3. Торсионная дистония . . . 421
9.1.4. Эссенциальный тремор . . . 422
9.2. Наследственные мозжечково-пирамидные дегенерации . . . 422
9.2.1. Болезнь Фридрейха . . . 422
9.2.2. Спиноцеребеллярные атаксии . . . 422
9.2.3. Наследственные спастические параплегии . . . 422
9.3. Нервно-мышечные заболевания . . . 422
9.3.1. Спинальная мышечная атрофия . . . 423
9.3.2. Невральные мышечные атрофии . . . 43

Глава 10. Болезнь Паркинсона и паркинсонизм. — *А. С. Кадыков, Н. В. Шахпаронова* . . . 43

10.1. Болезнь Паркинсона . . . 43
10.2. Вторичный паркинсонизм . . . 44
10.3. Паркинсонизм "плюс" . . . 44
10.4. Синдром паркинсонизма при некоторых наследственных и других заболеваниях ЦНС . . . 45

Глава 11. Сирингомиелия. — *В. А. Балязин* . . . 45

Глава 12. Заболевания вегетативной нервной системы. — *В. И. Мажукин* . . . 46

12.1. Классификация вегетативных нарушений . . . 46
12.2. Синдром вегетативной дистонии . . . 46

12.4. Кардиалгический синдром и кардиоваскулярная дистония . . . 474
12.5. Гипервентиляционный синдром и другие нарушения дыхательной системы . . . 478

Глава 13. Эпилепсия. — *В. Ж. Дарбинян* . . . 483

13.1. Эпилептические синдромы . . . 487
13.2. Эпилептический статус . . . 496
13.3. Этиология эпилепсии . . . 501
13.4. Диагностика эпилепсии и обследование больных . . . 507
13.5. Дифференциальная диагностика . . . 511
13.6. Основные принципы лечения эпилепсии . . . 516

Глава 14. Нейростоматологические заболевания. — *М. Н. Пузин* . . . 526

14.1. Заболевания системы тройничного нерва . . . 526
14.1.1. Невралгия отдельных ветвей тройничного нерва . . . 535
14.1.2. Невропатия тройничного нерва и его ветвей . . . 536
14.2. Заболевания системы лицевого нерва . . . 541
14.2.1. Невропатия лицевого нерва . . . 541
14.2.2. Синдром узла коленца . . . 544
14.2.3. Невралгия нерва крыловидного канала (синдром Файла) . . . 544
14.3. Заболевания языкоглоточного и блуждающего нервов . . . 545
14.3.1. Невралгия языкоглоточного нерва . . . 545
14.3.2. Невралгия барабанного нерва (синдром Рейхерта) . . . 547
14.3.3. Невропатия блуждающего нерва . . . 547
14.3.4. Невралгия верхнего гортанного нерва . . . 548
14.4. Заболевания системы подъязычного нерва . . . 549
14.4.1. Невропатия подъязычного нерва . . . 549
14.5. Бульбарный и псевдобульбарный синдромы . . . 549
14.6. Заболевания вегетативной нервной системы . . . 550
14.6.1. Синдром Мелькерссона—Розенталя . . . 550
14.6.2. Синдром Шегрена . . . 552
14.6.3. Поражение вегетативных узлов лица . . . 553
14.6.4. Синдромы поражения шейного отдела симпатического ствола . . . 557
14.7. Периодическая мигренозная невралгия . . . 558
14.8. Синдром болевой дисфункции височно-нижнечелюстного сустава (миофасциальный болевой синдром лица) . . . 561
14.9. Судороги и гиперкинезы лица . . . 567
14.9.1. Лицевой гемиспазм . . . 567
14.9.2. Лицевой параспазм . . . 570
14.9.3. Блефароспазм . . . 571
14.10. Симптомокомплекс нарушений высшей нервной деятельности . . . 573
14.10.1. Синдром жжения полости рта (стомалгия, глоссалгия) . . . 573

Глава 15. Нервная система и заболевания внутренних органов. — *Ю. С. Мартынов* . . . 579

15.1. Нейросоматические и эндокринно-соматические нарушения . . . 579
15.2. Болезни сердца и магистральных сосудов . . . 582
15.3. Болезни легких . . . 584
15.4. Болезни печени . . . 586
15.5. Болезни почек . . . 588
15.6. Болезни поджелудочной железы . . . 589
15.7. Болезни желудочно-кишечного тракта . . . 591
15.8. Нервная система при болезнях органов малого таза, беременности и климаксе . . . 592
15.9. Болезни крови и кроветворных органов . . . 594

15.10. Болезни соединительной ткани . . . 597
15.11. Злокачественные новообразования . . . 598

Глава 16. Неотложные состояния в неврологии. — *Г. И. Резков* . . . 600

Глава 17. Пограничные психические расстройства. — *Л. М. Барденштейн* . . . 607

17.1. Невротические расстройства (неврозы) . . . 607
17.1.1. Классические формы неврозов . . . 609
17.1.2. Клиническая динамика неврозов . . . 614
17.1.3. Дистимия . . . 616
17.1.4. Тревожные расстройства . . . 618
17.1.5. Посттравматическое стрессовое расстройство (МКБ-10, F43.1) . . . 625

Глава 18. Клиническая фармакология и фармакотерапия основных лекарственных средств, применяемых в неврологической практике. — *А. С. Кадыков, Е. В. Коновалова* . . . 627

18.1. Нейротрофические препараты . . . 627
18.2. Антипаркинсонические препараты . . . 629
18.3. Антихолинэстеразные препараты . . . 631
18.4. Антимигренозные препараты . . . 631
18.5. Миорелаксанты . . . 632
18.6. Вегетотропные препараты . . . 633
18.7. Психофармакологические препараты . . . 634

Глава 19. Физические и другие методы лечения больных с заболеваниями нервной системы. — *Л. А. Черникова* . . . 637

19.1. Лечебная физкультура . . . 637
19.2. Лечебный массаж . . . 639
19.3. Физиотерапия . . . 642
19.4. Биоуправление с обратной связью . . . 651

Глава 20. Основные задачи и принципы реабилитации больных с заболеваниями нервной системы. — *Л. А. Черникова, Т. А. Сивуха* . . . 654

20.1. Саногенетические механизмы при заболеваниях нервной системы.— *Л. А. Черникова* . . . 654
20.2. Медицинская реабилитация. — *Л. А. Черникова* . . . 657
20.3. Медико-социальная экспертиза и социальная реабилитация. — *Т. А. Сивуха* . . . 663
20.4. Определение инвалидности и реабилитация больных с нарушениями венозного кровообращения спинного мозга. — *Т. А. Сивуха* . . . 668

ляется ведущим как в диагностике, так и в терапии основных заболеваний нервной системы человека.

Таким образом, искусство общения врача с пациентами является важнейшим средством терапевтического арсенала невролога. В подавляющем большинстве случаев жалобы и анамнез позволяют не только установить диагноз, уточнить причины и патогенетические механизмы заболевания, но и назначить целесообразное лечение. Деонтология, искусство беседы врача с больным, в век развития современнейших медицинских технологий не только не теряет своей значимости, но и в значительной степени определяет успех лечения многих неврологических заболеваний.

Глава 2 СОВРЕМЕННЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В НЕВРОЛОГИИ

2.1. МЕТОДЫ НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИИ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ГОЛОВНОГО МОЗГА

2.1.1. Компьютерная томография (КТ)

На протяжении последних 20 лет методы нейровизуализации (определяющиеся как совокупность методов, обеспечивающих получение изображений тканей нервной системы у людей и животных) стали неотъемлемой частью клинической неврологии (приводится по сообщению оперативной группы по нейронаукам Европейской неврологической федерации, 1998). Несмотря на то что данные клинического неврологического исследования больного являются и будут оставаться краеугольным камнем диагностики в неврологии, методы нейровизуализации применяются в постоянно нарастающей степени как в стационарах, так и в амбулаторной практике на всех этапах ведения больного, от диагностики до оценки эффективности лечения. В основе постоянно усложняющегося оборудования используются различные физические принципы — от рентгеновских лучей до электромагнитных колебаний и от ультразвука до введения радиоизотопов.

Основными методами нейровизуализации, широко используемыми в клинической практике, являются рентгеновская компьютерная томография (КТ), магнитно-резонансная компьютерная томография (МРТ), однофотонная эмиссионная компьютерная томография (ОФЭКТ). При этом важно отметить, что сам термин "компьютерная томография" обозначает лишь принцип получения виртуальных изображений сечений (слоев) биологического объекта путем матричной математической (компьютерной) реконструкции данных, тогда как физические способы воздействия на физический объект для получения необходимых данных могут быть совершенно различными.

Нейрорентгенолог W. Oldendorf в 1961 г. первым выдвинул идею получения срезов сложного объекта (головы) на основе определения коэффициентов поглощения рентгеновских лучей с помощью движущейся внешней трубки. В 1963 г. A. McCormack также теоретически и экспериментально доказал возможность математической реконструкции изображения внутренней структуры сложного объекта на основе измерения мультипроекционного поглощения рентгеновских лучей. Приоритет технического создания и внедрения рентгеновского компьютерного томографа принадлежит G. Hounsfield, который в 1968 г. создал аппарат, получивший название "EMI-scanner". Клиническая апробация была проведена нейрорентгенологом J. Ambrose в период с 1968 по 1972 г. 12 апреля 1972 г. G. Hounsfield и J. Ambrose впервые официально сообщили о создании и успешном применении нового метода рентгенологического исследования головы на Конгрессе Британского института радиологии.

Стало возможным с помощью неинвазивного прижизненного метода увидеть как различные внутричерепные структуры, так и разнообразны

79407

патологические процессы. Этот метод сравним по значимости с открытием W. Rentgen его лучей; он произвел настоящую революцию в медицинской диагностике. За теоретическую разработку основ метода КТ и создание аппарата A. McCormack и G. Hounsfield были удостоены Нобелевской премии в области медицины и биологии в 1979 г.

Первоначально КТ аппараты предназначались для исследования только головы (I—II поколение). Затем появились установки для исследования всего тела (1975 г. — III поколение, 1979 г. — IV поколение). В конце 80-х годов появилась техника спиральной компьютерной томографии (СКТ), которая базируется на технической базе "трубки-детектора" в основном IV поколения. В 1985 г. в клинической практике появился первый электронно-лучевой компьютерный томограф (ЭЛТ). Последний метод также называют "КТ V поколения", "сверхбыстрым КТ" или кино-КТ.

Необходимо отметить, что для исследований головного мозга в настоящее время достаточно использования аппаратуры III—IV поколений (аппараты I и II поколения не производятся). Это связано с тем, что при выполнении исследования в режиме СКТ качество изображения ниже по сравнению с пошаговым (СКТ может работать и в обычном, пошаговом режиме). В свою очередь при ЭЛТ, по-видимому, из-за недостатков программного обеспечения артефакты от костей черепа более выражены, чем при рутинной КТ.

В настоящее время в мире выпущено более 20 тыс. рентгеновских компьютерных томографов. В России около 350 аппаратов, при этом не менее половины из них эксплуатируется более 20 лет, а значительное число по тем или другим причинам находится в нерабочем состоянии. Собственного производства КТ в РФ нет. Небольшое количество систем II поколения было произведено Министерством электротехнической промышленности СССР в сотрудничестве с учеными НИИ неврологии АМН СССР в период с 1983 по 1991 г. Стоимость импортных КТ варьирует в широких пределах (в зависимости от класса и оснащенности приборов) — от 0,5 до 3,5 млн долл. США.

В общем виде принцип рентгеновской КТ основан на сканировании коллиммированным рентгеновским лучом объекта исследования (например, головы), количественном (цифровом) представлении результатов изменения поглощения излучения, матричной компьютерной реконструкции распределения коэффициентов поглощения в полученном слое (срезе) и преобразовании полученных данных в изображение на полутоновом дисплее. В свою очередь полученные изображения архивируются на магнитных и оптических носителях, твердых копиях (рентгеновская пленка, транспортная пленка и бумага).

В КТ I—II поколения сканирование осуществлялось движением системы (рентгеновская трубка — детекторы) в двух направлениях (вращательном и поступательном), в аппаратах III поколения движение только вращательное внутри гентри (рамы), в КТ IV поколения вокруг пациента вращается только рентгеновская трубка при фиксированной кольцевой системе детекторов. При этом стол пациента осуществляет поступательное прерывистое (пошаговое) движение (рис. 2.1). В режиме СКТ осуществляется постоянное вращательное движение непрерывно работающей трубки (продолжительность работы до 1 мин) при непрерывном поступательном движении стола пациента (рис. 2.2). В системах ЭЛТ движется только стол пациента, и они могут работать в трех основных режимах: пошаговая томография — аналог обычной КТ, объемная томография — аналог СКТ, многосрезовая

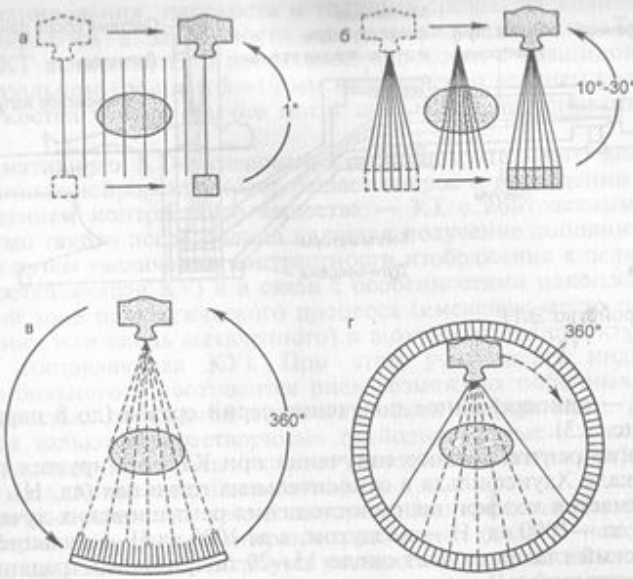


Рис. 2.1. Устройство КТ I—IV поколений (а—г).

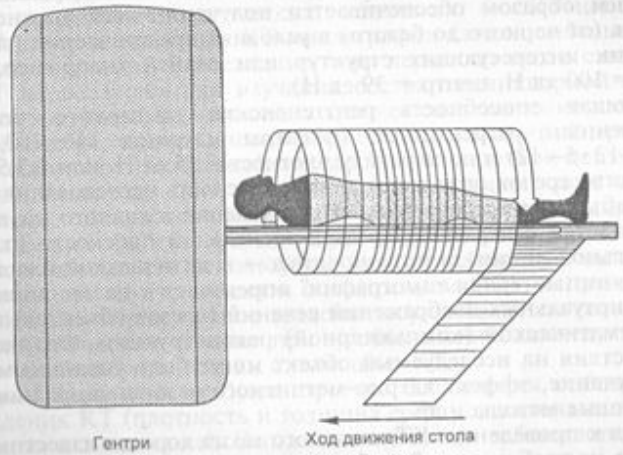


Рис. 2.2. Принцип работы СКТ.



Рис. 2.3. Устройство ЭЛТ.

томография — одновременное получение серий срезов (до 8 параллельных уровней) (рис. 2.3).

Поглощение рентгеновского излучения при КТ нормируется по так называемой шкале Хаунсфильда в относительных единицах (ед. Н). При этом за "0" принимается коэффициент поглощения рентгеновских лучей дистиллятом воды, за —1000 ед. Н — воздухом, а за 1000 ед.Н — кальцием.

Человеческий глаз различает около 15—20 полутоновых градаций черно-белого изображения, т. е. на каждую из них приходится по 100—130 ед.Н. В связи с этим для формирования изображения с целью его визуальной оценки используется метод так называемого "окна" — интервал шкалы ед.Н, в диапазоне которого находятся интересующие исследователя на момент анализа структуры. "Центр окна" определяется как величина, равная середине "окна". Таким образом обеспечивается получение всех уровней яркости изображения (от черного до белого) в условиях представления плотностных характеристик интересующих структур или тканей (например, головной мозг: окно = 100 ед.Н, центр = 39 ед.Н).

Разрешающая способность рентгеновских томографов определяется пространственным разрешением (размеры матрицы 160 · 160, 256 · 256, 320 · 320, 5—12 · 5—12) и по перепаду плотностей (5 ед.Н, или 0,5 %). Толщина и количество срезов, шаг томографа и плоскость исследования диктуются задачами и объектом исследования. Исследование головного мозга традиционно выполняется в первую очередь в аксиальной плоскости (параллельно орбитомеатальной линии), а позвоночника — в сагиттальной плоскости.

Термин "компьютерная томография" определяет в целом лишь принцип получения виртуальных изображений сечений (срезов объектов) путем матричной математической (компьютерной) реконструкции. Физические способы воздействия на исследуемый объект могут быть различными: рентгеновское излучение, эффект ядерно-магнитного резонанса, радиоизотопные и ультразвуковые методы и др.

Показания к проведению КТ головного мозга хорошо известны. В целом исследование не требует какой-либо подготовки. Однако учитывая то, что в процессе исследования достаточно часто (до 30 %) возникает необходимость введения йодных контрастных препаратов, целесообразно не принимать пищу за несколько часов до процедуры. Для того чтобы избежать дополнительных артефактов, на изображении следует удалить металлические предметы из зоны сканирования и обеспечить контролируемую неподвижность пациента (седативные препараты, наркоз).

Зона сканирования, плоскость и толщина срезов, их количество и шаг стола выбираются в зависимости от задач исследования. Традиционно нативная КТ выполняется в аксиальной плоскости с толщиной срезов 2—4 мм на базальном уровне и 8—10 мм на среднем и верхнем уровнях. Артефакты от костей черепа обычно могут появляться на основании и апексе мозга.

После нативного КТ-исследования и предварительного анализа полученных данных нейрорентгенолог решает вопрос о проведении повторного КТ с введением контрастного вещества — КТ с контрастным усилением (КУ). Целью такого исследования является получение дополнительной информации путем увеличения контрастности изображения в целом (интраваза льная составляющая КУ) и в связи с особенностями накопления контраста в самой зоне патологического процесса (имевшего место при фоновом исследовании или вновь выявленного) и в окружающих структурах (экстраваза льная составляющая КУ). При этом учитывается индивидуальное состояние больного и соотносится риск возможных побочных реакций на КУ с ценностью ожидаемой диагностической информации. Для КУ используются только водорастворимые трийодированные и гексайодированные контрастные препараты: ионные (диатризоат, метризоат) или неионные (йогексол, йопромид, йодиксенол).

Контрастные вещества вводят внутривенно (как ионные, так и неионные), субарахноидально и интравентрикулярно (только неионные). При внутривенном введении используют методики болюсной инъекции, капельной инфузии и их последовательного сочетания. Наибольшее распространение получила методика ручной пролонгированной (до 5 мин) непрерывной болюсной инъекции как максимально простая и не требующая дорогостоящих автоматов-инъекторов.

Субарахноидальное введение контрастов используется при специализированных нейрорентгенологических методиках — КТ-цистернографии (эндолюмбальное введение) и КТ-миелографии (эндолюмбальное и субокципитальное введение). В последние годы первая из них в связи с внедрением МРТ используется для изучения состояния ликворной системы головного мозга нечасто, однако она сохраняет свое значение как единственный способ подтверждения кистозно-слипчивых изменений при церебральных арахноидитах разнообразной этиологии (последствий лептоменингитов и хориоэпендиматитов), диагностики арахноидальных кист, верификации порэнцефалии, оценки соотношения ликворопродукции и ликворорезорбции, локализации фистул при ликворее и др. Последняя не имеет самостоятельного значения и используется как составляющая часть КТ-исследований спинного мозга, а в связи с внедрением МРТ ее применяют крайне редко. Интравентрикулярное введение осуществляется только в условиях нейрохирургических клиник при необходимости последующей оценки церебральной ликвородинамики с помощью КТ.

Линейные измерения требуют строгого соблюдения стандартных условий проведения КТ (плотность и толщина среза, шаг стола и др.) и особенно повторных исследований. Это далеко не всегда соблюдается и не всегда возможно.

В последние годы получил распространение метод так называемой волюмометрии: определение объема церебрального ликвора и вещества головного мозга по денситометрическим интервалам, различных их вариантов, в том числе по частям и в целом [Бахарев А. В. и др., 1999].

Традиционно при анализе данных КТ выделяют прямые и косвенные диагностические признаки патологических изменений в головном мозге

...является в известной мере данью методологии классической рентгенологии. Так, на томограммах в ряде случаев могут отсутствовать так называемые прямые признаки и выявляться только косвенные симптомы.

К прямым признакам относят изменения КТ плотностных характеристик, выявляемые визуально и денситометрически. Выделяют 3 группы состояний, проявляющихся изменениями коэффициентов абсорбции по сравнению с их нормальными значениями для вещества мозга, ликворной системы и окружающих тканей. Это гиперденсивное, гиподенсивное и изоденсивное состояния. Дополнительно выделяют и 4-е состояние — гетероденсивное, которое характеризуется наличием в зоне патологических изменений одновременно повышенных, пониженных и близких к нормальным показателям коэффициентов поглощения. Сведения о накоплении КВ патологическими образованиями дополняют группу прямых диагностических КТ-симптомов.

К косвенным диагностическим признакам относят разнообразные варианты деформации и дислокации внутричерепных структур, а также изменения формы, величины и положения различных отделов ликворной системы. Это включает в себя оценку состояния серповидного отростка, срединной межполушарной щели, прозрачной перегородки, желудочков мозга, субарахноидальных борозд и щелей, цистернальных пространств. Анализ этих данных дает возможность дополнительной информации о самом патологическом процессе (или выявлении его, когда косвенные признаки являются единственными) и сопутствующих ему явлениях (положительном или отрицательном объемном воздействии, нарушениях ликворообращения, дислокации мозга на тенториальном уровне и др.).

Анализ результатов КТ-исследований (включая дополнительные приемы и методики) при условии знания реальных физико-технических возможностей КТ, неврологии, клинических и дополнительных данных о конкретном пациенте позволяет решить основную задачу исследования — выявить факт наличия и локализацию патологического поражения. При этом, опираясь на всю имеющуюся сумму знаний (включая опыт и уровень подготовки исследователя, реальные ограничения используемых методов, специфические дифференциально-диагностические критерии), следует попытаться идентифицировать нозологическую принадлежность патологического состояния в рамках заключения по результатам КТ.

2.1.2. Магнитно-резонансная томография (МРТ)

Открытие физического явления ядерного магнитного резонанса произошло в 1946 г. В начале 80-х годов МРТ вышла за рамки лабораторных исследований.

Устройство МР-томографа:

- магнит, создающий постоянное магнитное поле, в которое помещают пациента;
- градиентные катушки, создающие слабое переменное магнитное поле в центральной части основного магнита, которые позволяют выбрать область исследования тела пациента;
- радиочастотные катушки: передающие, которые используются для создания "возбуждения" в теле пациента, приемные — для регистрации ответа возбужденных участков;

- компьютер, управляющий работой градиентных и радиочастотных катушек, регистрирует измеренные сигналы, обрабатывает их, записывает в свою память для реконструкции МРТ.

В зависимости от величины постоянного магнитного поля различают несколько типов томографов:

- со сверхслабым полем (0,01—0,1 Тл);
- со слабым полем (0,1—0,5 Тл);
- со средним полем (0,5—1 Тл);
- с сильным полем (1—2 Тл);
- со сверхсильным полем (более 2 Тл).

По принципу действия различают три основных и один комбинированный типы магнитов, применяемых для создания постоянного магнитного поля.

1. Постоянные, построенные из ферромагнитных материалов. Они не потребляют электрической мощности для создания постоянного магнитного поля. Масса их огромна, а индукция магнитного поля невелика.

2. Резистивные (электромагниты), представляющие собой соленоид или ветки провода, по которым пропускают сильный электрический ток. Они требуют мощной системы охлаждения.

3. Сверхпроводящие (разновидность резистентных магнитов). Принцип работы основан на явлении сверхпроводимости. Аппараты этого типа требуют специальных многоконтурных систем охлаждения.

4. Гибридные — сочетание резистивного и постоянного магнитов.

Физические основы МРТ. Явление ЯМР связано с поведением протонов (ядер) ткани в магнитном поле. Все протоны постоянно вращаются вокруг своей оси. Поэтому они обладают собственным моментом количества движения — спином. По законам квантовой механики в ядрах атомов спины каждых двух протонов образуют противоположно направленные пары и как бы взаимно уничтожаются. Поэтому в МРТ можно использовать только атомы с нечетным числом протонов. Простейшее ядро содержит лишь один протон (у атома водорода).

В постоянном магнитном поле протоны ведут себя подобно волчку, т. е. вращаются под углом к вертикали. Надо отметить, что поведение протонов в магнитном поле зависит как от напряженности постоянного магнитного поля (в разных участках ткани напряженность не одинакова), так и от количества протонов в ткани (например, МР-сигнал от плотной костной ткани и воздуха отсутствует, так как в них находится малое количество протонов) и от окружающих его других атомов и молекул.

Однако выделить и измерить вектор намагниченности не удается, так как он значительно меньше вектора напряженности внешнего магнитного поля и имеет то же направление. Таким образом, надо изменить направление вектора намагниченности, как бы "наклонить" его. Это достигается действием коротких радиочастотных импульсов, подаваемых под определенным углом к вектору напряженности постоянного магнитного поля. Под действием радиочастотного импульса протоны получают дополнительную энергию (возбуждаются) и переходят на более высокий энергетический уровень, при этом меняется направление вектора намагниченности на антипараллельное к вектору постоянного магнитного поля. После окончания действия радиочастотного импульса возбужденные протоны возвращаются в исходное положение (на более низкий электронный уровень); отдавая энергию, полученную от радиочастотного импульса, возникает электромагнитное излучение, которое можно зарегистрировать.

Каждый протон прецессирует с определенной фазой (это связано с неоднородностью магнитного поля и окружением протонов). Под действием радиочастотного импульса протоны начинают вращаться синхронно (приобретают одну фазу). После отключения импульса они стремятся прецессировать с первоначальной фазой (дефазируются). При этом также выделяется энергия, которую можно зарегистрировать с помощью катушки детектора.

Процессы восстановления протонами энергии (возвращение на исходный, более низкий энергетический уровень) называются релаксационными. Надо отметить, что два этих процесса (отклонение направления вектора намагниченности и синхронная прецессия протонов) идут параллельно и не зависят друг от друга. Эти явления лежат в основе двух основных режимов, используемых в МРТ: Т1 — это время, за которое 63 % протонов возвращается к исходному углу прецессии (параллельно вектору напряженности магнитного поля), и Т2 — время, за которое происходят десинхронизация протонов и возвращение им исходной фазы.

Принципы построения изображения. Для получения изображения тонкого слоя тела пациента надо воздействовать радиочастотным импульсом лишь в одной области (слое). Для того чтобы придать магнитному полю необходимую конфигурацию на внешнее (постоянное) магнитное поле, перед подачей радиочастотного импульса накладывают дополнительное магнитное поле, меняющееся линейно относительно одной из осей X, Y, Z. Таким образом, подавая дополнительные поля относительно разных осей, строятся аксиальные, сагиттальные и фронтальные срезы исследуемого объекта. Дополнительные поля подаются с помощью специальных градиентных катушек, расположенных по краям магнита. Обработка собранных данных производится с помощью преобразования Фурье.

Наблюдаемое на экране дисплея изображение состоит из множества элементов — пикселов, причем яркость каждого пиксела отражает свойства определенного элемента — воксела. Сигналы от всех структур, попадающих в воксел, суммируются и усредняются. Таким образом, четкость МРТ зависит от размера воксела, т. е. чем меньше воксел, тем четче изображение, но ниже интенсивность сигнала. Однако воксел не может быть очень малым, поскольку при этом количество элементов изображения становится очень большим и занимает очень много памяти компьютера. Обычно в МРТ для построения изображения используют 256 · 256 пикселов, которые записываются в память компьютера в виде таблицы из 256 строк и 256 столбцов.

2.1.3. Магнитно-резонансная ангиография

Существует два неинвазивных МР-метода оценки кровотока.

Первый метод, получивший название "время пролетной ангиографии", основан на изменении продольной составляющей вектора намагниченности ткани, возникающей из-за движения крови за время между возбуждающим и рефокусирующим радиочастотными импульсами. Усиление сигнала от сосуда происходит из-за того, что за время релаксации кровь, проходящая через выбранный слой по сосуду, обновляется. Намагниченность "свежей" крови будет больше намагниченности неподвижных тканей, подвергшихся воздействию радиочастотного импульса. Таким образом, чем больше протонов "протечет" через выбранный слой за определенное время, тем ярче получится изображение крови.

Второй метод МР-ангиографии основан на фазовых изменениях

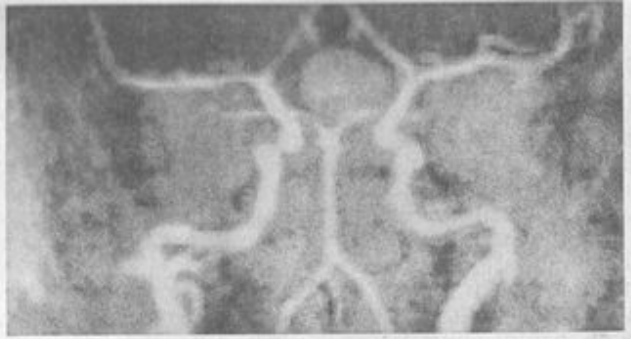


Рис. 2.4. МРА. Второй метод.

поперечной составляющей вектора намагниченности из-за перемещения протонов крови — так называемая фазоконтрастная ангиография. При этом методе к импульсной последовательности добавляются дополнительные дефазирующие бипоследовательности. Если движение протонов крови происходит в направлении возрастания градиентного магнитного поля, то они подвергаются действию более высоких энергий, чем протоны стационарных тканей, их намагниченность приобретает дополнительный набег фазы, который и регистрируется (рис. 2.4).

2.1.4. Диагностические критерии методов

Компьютерная томография в настоящее время является основным экстренным исследованием, позволяющим установить как характер (ишемический или геморрагический), так и локализацию острых нарушений мозгового кровообращения (ОНМК). Исследование проводится как можно в более ранние сроки заболевания. При этом в течение многих лет считалось, что КТ во время первых 12—24 ч дает отрицательные результаты при церебральной ишемии, а геморрагии диагностируются почти в 100 % наблюдений (факт отсутствия геморрагии трактуется в пользу не выявленной из-за ранних сроков ишемии). Однако инсульт чаще является ишемическим (85 %), а не геморрагическим (15 %), и церебральная ишемия чаще бывает очаговой, чем глобальной (Европейское кооперативное исследование острого инсульта).

Клинически выделяют **преходящие нарушения мозгового кровообращения,** сопровождающиеся общемозговой симптоматикой в течение 24 ч от начала заболевания. Позитивные данные КТ в этих наблюдениях получают почти в 49 % случаев.

Чаще обнаруживают небольшие ишемические очаги в полушариях большого мозга и стволе головного мозга. В отдельных случаях встречаются небольшие геморрагии. У пациентов с преобладанием общемозговой симптоматики могут обнаруживаться признаки вазогенного отека головного мозга в виде диффузного снижения плотности белого вещества среднезадних отделов семиовальных центров. Последнее явление может также сочетаться с наличием мелких лакунарных инфарктов. Подобный отек может обнаруживаться еще и при острой гипертонической энцефалопатии.

Недавние исследования показали, что позитивные данные КТ выявляются в течение первых 12 ч у 56—92 % больных с инфарктами мозга. В более позднее время (до 24 ч) частота положительных данных достигает почти 100 % [Манелр К., 2000].

Независимо от величины и локализации очага характерным КТ-признаком инфарктов является снижение плотности в бассейне сосуда. На ранних сроках понижение плотности определяется цитотоксическим отеком из-за перемещения в клетки внеклеточной воды в условиях измененной мембранной проницаемости по механизму ионной помпы. Одновременно с повышением пиноцитоза развивается экстрацеллюлярный отек, обусловленный ультрафильтрацией плазмы.

Снижение плотности вещества мозга при ранних сроках инфарктов может быть не столь явным и первоначально выявляться в виде нечеткости очертания границ структур (например, чечевицеобразного ядра), визуализации борозд, ухудшения дифференциации между серым и белым веществом.

Другим диагностическим признаком ранних сроков является спонтанное повышение плотности среднемозговой или супраклиновидной части внутренней сонной артерии и иногда основной артерии. Это явление, как правило, сочетается с последующим ранним появлением понижения плотности вещества мозга большого размера и развитием геморрагической трансформации инфаркта в условиях эмболической или тромботической окклюзии приводящего сосуда.

Патоморфологически "белые" инфаркты выявляются при КТ как чисто гиподенсивные зоны, а "геморрагические" инфаркты — как гетероденсивные зоны. При этом все составляющие последних обнаруживаются при КТ одновременно уже в первые 8—24 ч от начала инсульта.

Инфаркты мозга подразделяют на супра- и субтенториальные. Кроме того, с учетом сосудистого бассейна выделяют обширные, большие, средние и малые очаги. В последнюю группу включают не только небольшие очаги в коре большого мозга и прилежащем белом веществе (развивающиеся по механизму сосудисто-мозговой недостаточности), инфаркты в коре, подкорковых структурах, мозжечке и стволе головного мозга (развивающиеся в результате микроэмболий разного генеза), но и лакунарные инфаркты, связанные с артериальной гипертензией.

КТ-срезы иллюстрируют инфаркты мозга различной локализации и размера (рис. 2.5).

В динамике КТ-картины инфарктов в процессе естественной эволюции Н. В. Верещагин и соавт. (1986) выделяют несколько стадий. Первая из них, ранняя (от 6 до 12 ч), или "клиническая", описана выше. Вторая стадия (от 12 ч до 8—9 сут) характеризуется неравномерным процессом снижения плотности с увеличением видимых размеров инфаркта, что отражает нарастание явлений ишемии, некроза и отека вещества мозга (гиподенсивная стадия). Третья стадия эволюции инфарктов мозга (от 9 до 21 сут) называется стадией организации (резорбции и репарации в зонах некроза мозговой ткани). При этом в начальном ее периоде (от 8—9 до 12—14 дней) визуализация инфаркта ухудшается вплоть до изоденсивного состояния (в результате обратного развития отечных изменений) и уменьшается видимый размер поражения, а в последующее время (15—21-й день) вновь появляется прогрессирующее снижение плотности (которое связывают с увеличением количества нейтральных жиров), достигающее к концу месяца значений КП цереброспинальной жидкости (ликвора). Четвертая (последняя) стадия является стадией формирования постинфарктной полости

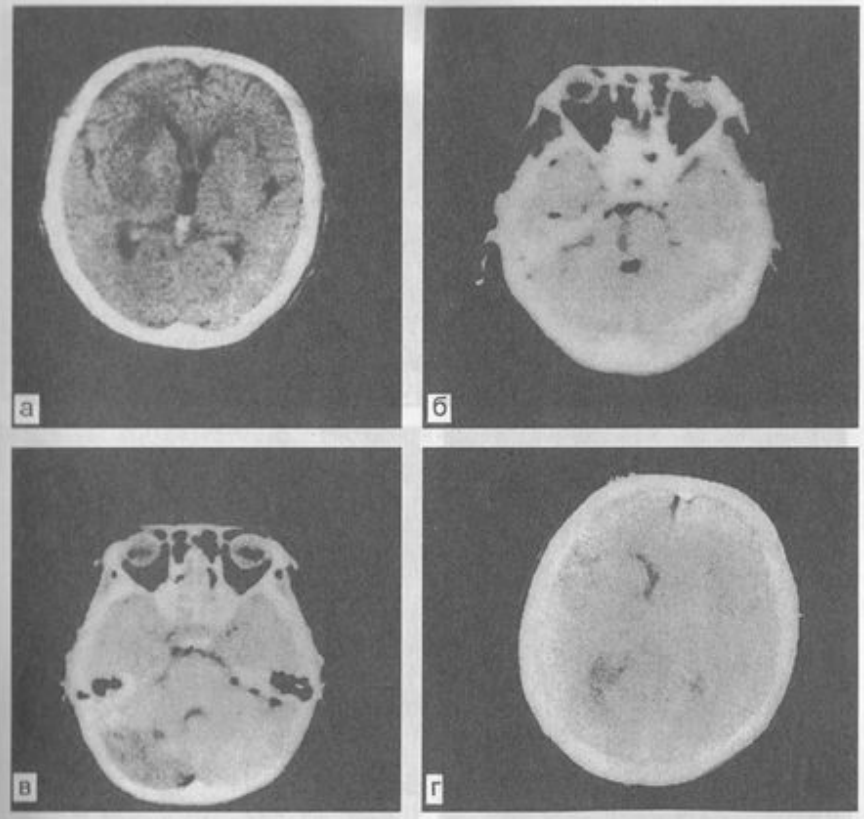


Рис. 2.5. КТ. Инфаркты мозга.

а — инфаркт мозга в левом полушарии; б — инфаркт ствола мозга; в — инфаркт мозжечка; г — инфаркт с геморрагическим компонентом.

(кисты), которая начинается через 1—2 мес после дебюта инсульта и при КТ выглядит как четко ограниченная гиподенсивная зона неправильной формы (денситометрически близкая к ликвору); она сопровождается расширением и деформацией прилежащих отделов ликворной системы. В основе этого лежит образование многокамерной (трабекулярной) губчатой полости, начинающейся из оболочек и заполненной межклеточной жидкостью. Размеры кисты несколько меньше, чем зона самого инфаркта. Постинфарктные полости могут не визуализироваться при исходе небольших инфарктов в коре и определяются только как локальное расширение и деформация борозд.

Эволюция инфарктов мозга сопровождается развитием компрессии, деформации и дислокации структур мозга — объемным воздействием. Характер и степень его выраженности определяются величиной и локализацией очагов поражения, при этом особое танатологическое значение име-

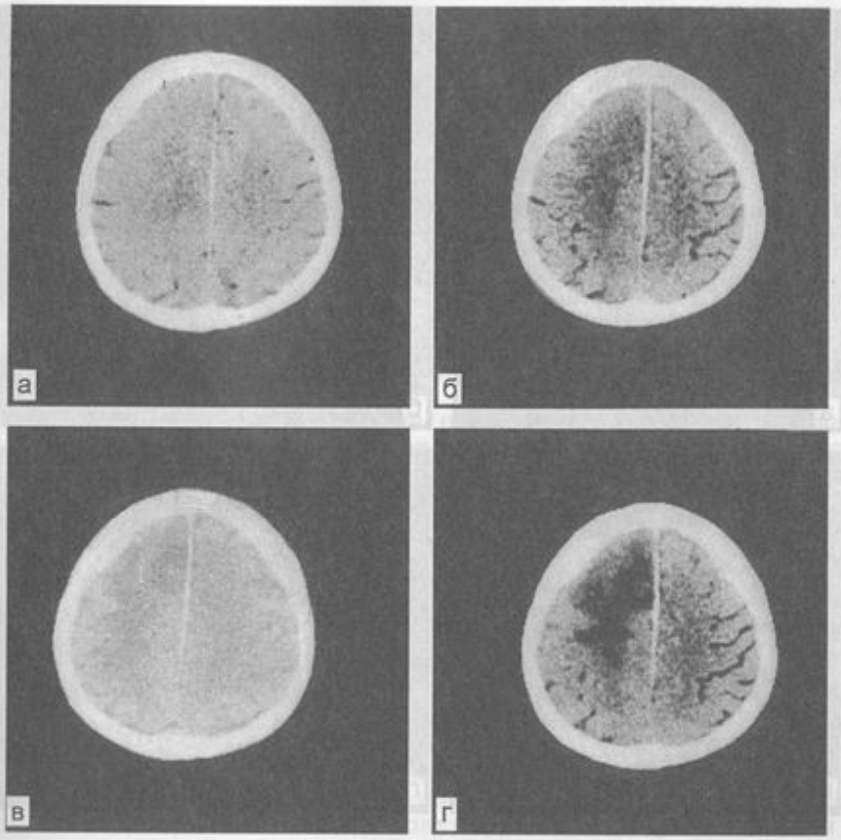


Рис. 2.6. КТ. Эволюция инфаркта.

а — I стадия; б — II стадия; в — III стадия; г — IV стадия.

ют выявленные с помощью КТ признаки развития транстенториальной орокаудальной и каудооральной дислокации и деформации стволовых образований при супра- и соответственно субтенториальных инфарктах мозга. Объемное воздействие (у выживших больных) неравномерно нарастает, начиная с первых часов заболевания и до конца II стадии, на некоторое время относительно стабилизируется в начале III стадии и прогрессивно уменьшается в последующее время. На IV стадии эволюции инфарктов выявляется так называемое отрицательное объемное воздействие — увеличение и деформация прилежащих к постинфарктной полости отделов ликворной системы и смещение по направлению к ней структур мозга (рис. 2.6).

Нарушение пассажа цереброспинальной жидкости (как в результате непосредственной компрессии очагов поражения, так и вследствие дислокационных процессов) при массивных и больших субтенториальных

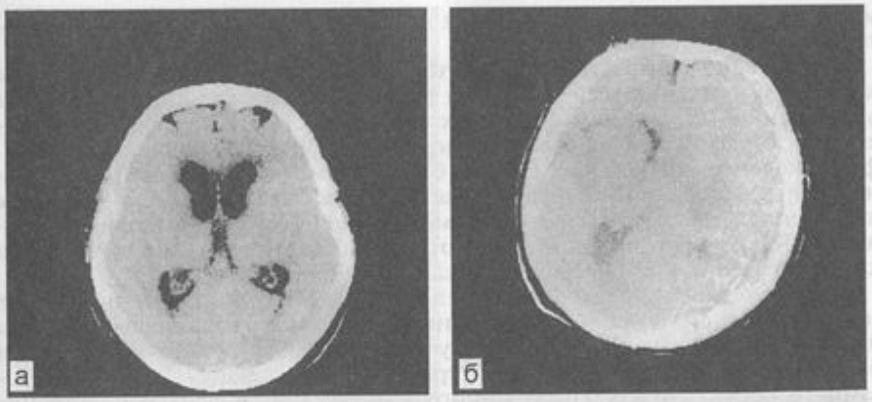


Рис. 2.7. КТ. Осложнения инфарктов мозга.

а — обструктивная гидроцефалия; б — кровоизлияние в инфаркт.

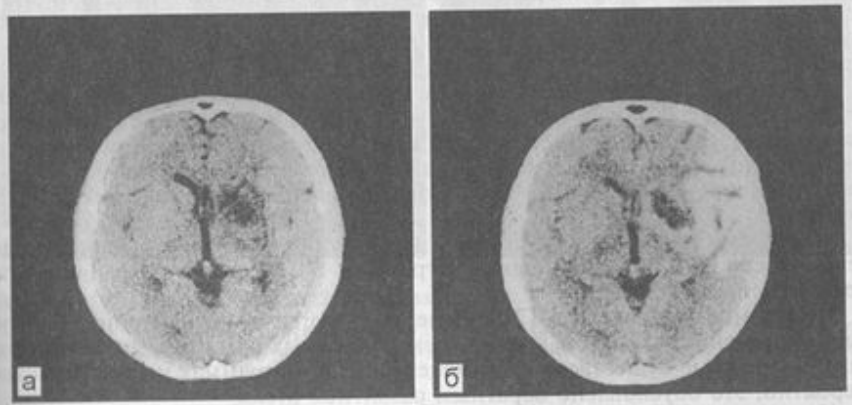


Рис. 2.8. КТ. Контрастное усиление (КУ) при инфаркте мозга (а, б).

а — без КУ; б — с КУ.

инфарктах приводит к возникновению острой обструктивной (окклюзионной) внутренней гидроцефалии в виде увеличения III и боковых желудков, а иногда в отдельных случаях обширных супратенториальных очагов — острой обструктивной контралатеральной гидроцефалии.

Вторичные кровоизлияния в некротизированную ткань — "геморрагический компонент" — обнаруживаются в виде гиперденсивных участков, локализующихся чаще всего в коре и подкорковых узлах в пределах зоны инфаркта, в основном на протяжении II стадии инсульта. Адекватная оценка подобных феноменов возможна только при дискретном динамическом КТ-наблюдении за пациентом, тогда как данные однократного исследования

могут привести к ошибке постановки правильного диагноза — вида инсульта (рис. 2.7).

Накопление контрастного вещества при инфаркте мозга наблюдается с конца II и в течение всей III стадии эволюции инфаркта и определяется в виде единичных или множественных ("пятнистость") гиперденсивных участков в зоне гиподенсивного очага, неправильной формы окружающих инфаркт колец и прилежащих к очагу борозд коры (так называемый гиральный тип накопления). Неправильная трактовка этих данных в случаях с проведением КТ сразу с контрастным усилением (КУ) без выполнения фонового КТ, как это практикуют некоторые исследователи, может привести к серьезным диагностическим ошибкам (рис. 2.8).

В первые часы исследования с помощью МРТ признаки инфарктов мозга не связаны с изменениями интенсивности сигнала вещества мозга и сходны с таковыми при КТ: это ухудшение дифференциации серого и белого вещества, нечеткость структурных границ, обнаружение тромбированного сосуда, признаки объемного воздействия. В качестве дополнительных признаков рассматривается исчезновение типичного эффекта потери сигнала от сосудов в предполагаемой зоне патологии (Т1- и Т2-режимы).

Кроме того, при КУ в области ишемии выявляется контрастирование артериальных сосудов на Т1-взвешенных изображениях, что свидетельствует о снижении в них скорости кровотока. Последующие изменения интенсивности сигнала в веществе мозга отражают развитие отечно-некротических и репаративных процессов при инфарктах мозга (так же, как и при КТ).

Увеличение интенсивности сигнала в очаге инфаркта в Т2-режиме выявляется не ранее 2—4 ч и не позднее 8 ч от дебюта заболевания. Зона гиперинтенсивности сигнала имеет тенденцию к некоторому расширению в течение первых 1—2 дней, что, по-видимому, отражает нарастание отека и расширение зоны инфаркта. На Т1-взвешенных изображениях сигнал изоинтенсивен.

Нарастание отека в течение 2—4 дней сопровождается снижением интенсивности на Т1-взвешенных томограммах. В Т2-режиме сохраняется гиперинтенсивный сигнал.

К середине 2-й недели в Т2-режиме отмечаются некоторое снижение гиперинтенсивности сигнала и уменьшение видимых размеров зоны инфаркта. В Т1-режиме существенных изменений на томограммах не наблюдается. Вероятно, это обусловлено обратным развитием отека.

На 3-й неделе инсульта вновь отмечается повышение интенсивности сигнала в Т2-режиме.

Через 1—2 мес инфаркт мозга визуализируется как четкая гиперинтенсивная на Т2-взвешенных томограммах (интенсивность сигнала сходна с таковой от цереброспинальной жидкости).

Объемное воздействие инфарктов на МРТ проявляется в течение всего периода заболевания, так же, как и при КТ. Геморрагические трансформации инфаркта проявляются в ранние сроки в виде повышения интенсивности сигнала в режиме Т1, а затем появления участков пониженной интенсивности сигнала в режиме Т2. Закономерности накопления парамагнитного контраста в случаях КУ совпадают с таковыми при КТ с КУ и отражают те же процессы (рис. 2.9).

Нетравматические внутричерепные кровоизлияния. Кровоизлияния в мозг выявляются при КТ практически в 100 % наблюдений уже с первых минут

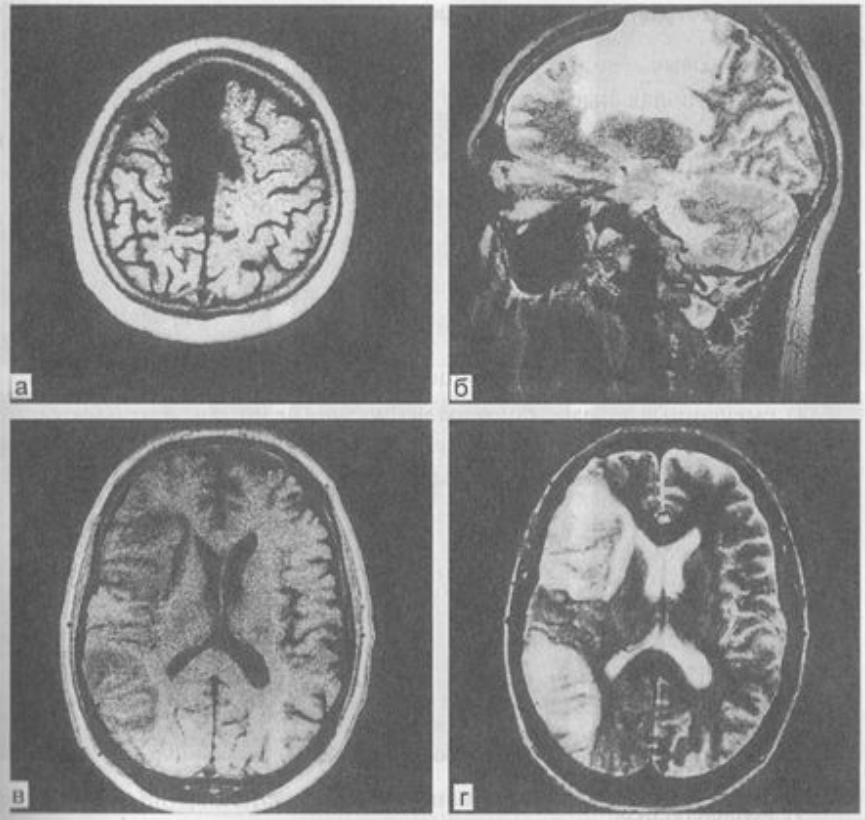


Рис. 2.9. МРТ. Инфаркты разной локализации.

а — Т1-режим — аксиальная плоскость; б — Т2-режим — сагиттальная плоскость; в — Т1-режим — аксиальная плоскость, острый инфаркт; г — Т2-режим — аксиальная плоскость, острый инфаркт.

своего существования. Исключения могут представлять очень небольшие внутримозговые или оболочечные гематомы, прилежащие к костным структурам, особенно основанию черепа.

Основным прямым признаком, общим для всех кровоизлияний, является наличие гиперденсивной зоны. Повышение плотности определяется белковой составляющей молекулы гемоглобина и напрямую связано с величиной гематокрита крови. При этом денситометрические показатели острой гематомы не зависят от ее размеров и локализации.

Существует большое число классификаций нетравматических внутричерепных кровоизлияний. Исходя из представлений различных авторов и собственного опыта, предлагаем классификацию, адаптированную к потребностям клиники и КТ и используемую в НИИ неврологии РАМН [Кугоев А. И., 1987].

Нетравматические внутричерепные кровоизлияния

Внутримозговые:

- супратенториальные
  1) лобарные (долевые — лобные, височные, теменные, затылочные и сочетанные);
  2) латеральные:
     а) лентикулокапсулярные;
     б) каудокапсулярные;
     в) стриокапсулярные;
     г) путаменальные;
  3) медиальные:
     а) таламокапсулярные;
     б) таламокапсулярно-мезэнцефальные;
  4) смешанные (таламокапсулолентикулярные и/или лентикулокапсулоталамические).
- внутрижелудочковые (первичные)
- субтенториальные
  1) мозжечковые:
     а) латеральные;
     б) медиальные;
     в) смешанные;
  2) стволовые:
     а) мезэнцефальные;
     б) понтинные;
- оболочечные (супра- и субтенториальные)
  1) эпидуральные;
  2) субдуральные;
  3) субарахноидальные.

В процессе КТ-эволюции кровоизлияний выделяют 3 стадии: гипер-, изо- и гиподенсивную. В пределах гиперденсивной стадии выделяют некоторое повышение КП ближе к центру гематомы, которое наблюдается в течение первых 3—5 дней и отражает повышение концентрации эритроцитов в результате ретракции сверток крови. Продолжительность стадии возрастает с увеличением размеров гематомы (например, для кровоизлияния около 20 см^3 стадия продолжается около 3 нед, а для гематомы до 50—60 см^3 — около 2—3 мес). В некоторых случаях по неясным причинам образуются хронические гипер- и гетероденсивные гематомы. Организация кровоизлияний и репаративные процессы начинаются уже в раннем периоде. При этом происходит постепенное снижение показателей КТ-плотности, что отражает гемолиз эритроцитов с распадом гемоглобина и липопротеиновых комплексов плазмы, появление макрофагов с обломками эритроцитов и липидами. Гематома становится "пятнистой" (гетероденсивной).

Вторая стадия (изоденсивная) в чистом виде наблюдается не часто и выявляется в основном при небольших внутримозговых и субдуральных гематомах. Продолжительность ее невелика (несколько дней).

Третья стадия (гиподенсивная) характеризуется появлением в гематоме

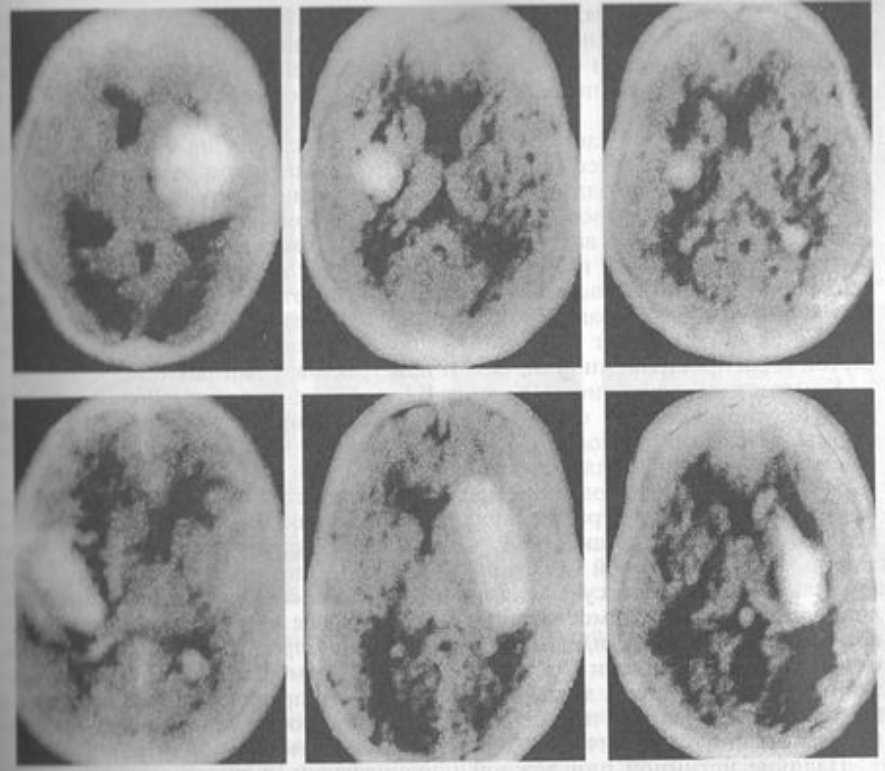


Рис. 2.10. КТ. Внутримозговые кровоизлияния разной локализации.

гиподенсивных по отношению к норме значений плотности. Чаще она начинается после гетероденсивного состояния или на своей начальной стадии сочетается с "пятнистостью". Завершается КТ-картина формированием стабильно пониженных значений плотности, денситометрически близких к цереброспинальной жидкости. Продолжительность этой стадии увеличивается с возрастанием размеров кровоизлияний.

Следует отметить, что исчезновение в зоне геморрагии высоких значений КТ-плотности не отражает "рассасывания" гематомы. При морфологическом исследовании в эти сроки она имеет буро-коричневый цвет и содержит детрит, в котором микроскопически определяются контуры деформированных и разрушенных эритроцитов, нити фибрина (рис. 2.10).

Внутримозговые кровоизлияния. Внутримозговые кровоизлияния в ост ром периоде представляют собой при КТ зоны повышенной плотности овально-округлой или неправильной формы с достаточно четкими контурами и объемом от 0,5 до 140 см^3. Гиперденсивная зона уже в ранние сроки как правило, окружена областью пониженной плотности (зона перифокального отека и некротических изменений).

Зона повышенной плотности в течение первых 3—5 сут постепенно уве личивается, но в среднем не более чем на 30 % от своего исходного уровня

Это, по-видимому, отражает процессы слияния перифокальных микрогеморрагий и распространения самого кровоизлияния в окружающую отечную ткань. Внезапное и более массивное увеличение гиперденсивной зоны в эти сроки, а также позднее заставляет предположить факт повторного кровоизлияния.

В течение всего последующего периода существования гиперденсивной зоны происходит процесс ее постепенного уменьшения в размерах от периферии к центру. Продолжительность визуализации участков высокой плотности длительнее в белом веществе, чем в сером (вероятно, имеет место связь с особенностями васкуляризации). При этом область перифокальной пониженной плотности постоянно увеличивается как от центра гематомы к периферии (за счет нарастания перифокального отека), так и от периферии к центру (за счет убывания зоны повышенных значений плотности), т. е. это КТ-явление не дает оснований судить о динамике отека, что является частой и распространенной ошибкой при трактовке данных КТ.

Контрастное усиление (КУ) при КТ в конце гиперденсивной, изо- и ранней гиподенсивной стадий дает картину неправильной кольцевидной формы. Это, по-видимому, связано с большим количеством новообразованных сосудов и капилляров в капсуле.

Исходом внутримозговых кровоизлияний является полость (постгеморрагическая киста, часто трабекулярная), содержащая межтканевую и реже — цереброспинальную жидкость. Размеры постгеморрагической кисты значительно меньше исходной гематомы, а формы — щелевидная, овальная и неправильная. Стенка капсулы состоит из сосудов и соединительнотканных волокон с включением гемосидерина. Полость после кровоизлияний с прорывом в желудочки мозга и/или субарахноидальное пространство, как правило, отделена от них септами (полупроницаемыми мембранами). При этом связанные с кистой отделы ликворной системы, как правило, деформированы и также содержат септы и перетяжки (последствия постгеморрагических соединительнотканных асептических хориоэнцефалитов и арахноидитов).

Наличие истинной или ложной порэнцефалии, а также септ в ликворной системе верифицируется только при КТЦГ.

МРТ-визуализация внутричерепных кровоизлияний принципиально отличается от КТ-картины и зависит в основном от состояния молекулы гемоглобина. Экстравазальная кровь организуется (лизируется и абсорбируется) с определенной стадийностью, что находит свое отражение в характерных изменениях интенсивности сигнала при МРТ, на которые, кроме временных характеристик, определенное влияние оказывают локализация и размеры кровоизлияний (так же, как и эволюция плотностных характеристик гематомы при КТ) (рис. 2.11).

В МРТ-картине кровоизлияний выделяют [Коновалов А. Н., Корниенко В. Н., Пронин И. Н., 1997] 3 стадии: острая (0—2 дня), подострая (3—14 дней) и хроническая (более 14 дней).

В самые ранние сроки (часы, минуты) существования гематомы в ней присутствует только оксигемоглобин, который диамагнитен и не оказывает заметного влияния на релаксационные времена режимов Т1 и Т2. По этой причине в начале острой стадии гематома в режиме Т1 обычно изоинтенсивна, а в режиме Т2 — гиперинтенсивна. Последнее связывают главным образом с наличием богатого белком водного компонента.

В течение острой стадии кровоизлияния МРТ-картина в режиме Т1 практически не меняется. Однако образование диоксигемоглобина (слабого парамагнетика) приводит к укорочению времени в режиме Т2 и снижению интенсивности сигнала в Т2-взвешенных изображениях. В свою очередь зона

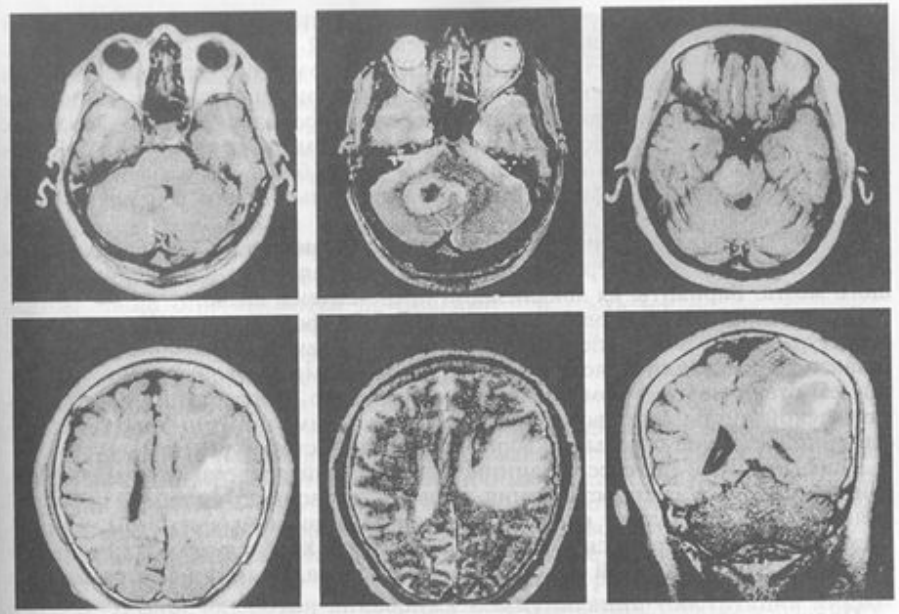


Рис. 2.11. МРТ. Внутримозговые кровоизлияния разной локализации.

перифокальных изменений (отека) выглядит в режиме Т2 как область гиперинтенсивного сигнала, окружающая гипоинтенсивную острую гематому.

В подострой стадии с кровоизлиянием происходит дальнейшее окисление гемоглобина с образованием метгемоглобина (сильный парамагнетик). Последний приводит к укорочению времени Т1. При этом процесс во времени идет от периферии к центру гематомы, в котором достаточно долго сохраняется внутриэритроцитарный диоксигемоглобин. Образующийся метгемоглобин располагается внутриклеточно и имеет короткое время релаксации в режиме Т2. По этим причинам в начале стадии кровоизлияние в режиме Т1 выглядит как гиперинтенсивная зона с изо- и гипоинтенсивным центром, а затем как полностью гиперинтенсивная зона. В режиме же Т2 гематома остается гипоинтенсивна.

Гемолиз в течение подострой стадии приводит к возрастанию содержания свободного (внеклеточного) метгемоглобина, который имеет короткое время релаксации в режиме Т1 и длинное — в режиме Т2. В связи с этим в конце острой стадии гематома визуализируется как очаг гиперинтенсивного сигнала в режимах Т1 и Т2.

В конце подострой и начале хронической стадий гематома представляет собой зону растворенного свободного метгемоглобина. Вместе с тем по периферии очага начинают формироваться скопления гемосидерина (парамагнетика). Гемосидерин визуализируется в виде гиперинтенсивного кольца в режиме Т1 и гипоинтенсивного — в режиме Т2.

Примерно через 1 мес метгемоглобин практически полностью трансформируется в гемосидерин, который медленно рассасывается и остается только в стенках постгеморрагической кисты. Последняя визуализируется как

гипоинтенсивный очаг (очень часто со слабо гиперинтенсивным ободком) в режиме Т1 и гиперинтенсивный — в режиме Т2.

Следует отметить, что эволюция МРТ-изображений кровоизлияний в значительной мере зависит от размеров и локализации очагов, величины поля магнитов. Сроки организации (особенно продолжительность поздних стадий) длительнее при больших размерах гематомы и локализации ее в белом веществе (по сравнению с серым). В полях более высокой напряженности парамагнитный эффект гема выражен сильнее, чем в полях низкой напряженности.

Супратенториальные внутримозговые кровоизлияния. КТ-признаки эволюции являются характерными и для кровоизлияний в полушариях большого мозга. Варианты их локализации представлены выше.

Кровоизлияния приводят к дислокации и деформации внутричерепных структур. При этом степень выраженности объемного воздействия и его развитие определяются локализацией и размерами кровоизлияний, нарастанием отека мозга, в том числе перифокального. Образование постгеморрагической кисты сопровождается "отрицательным" объемным воздействием на прилежащие отделы ликворной системы и структуры мозга.

Определенный интерес с клинических позиций представляют малые ограниченные (без распространения крови в ликворную систему) кровоизлияния. Они составляют около 20 % супратенториальных гематом, клинически не диагностируются (без КТ) более чем в 80 % случаев и протекают благоприятно (летальный исход от экстрацеребральных причин отмечен в 8—10 % наблюдений).

Прорыв крови в желудочковую систему при полушарных кровоизлияниях встречается в 60—70 % случаев, при этом почти в половине из них он сочетается с прорывом крови в субарахноидальное пространство. Последний в изолированном виде выявляется более чем в $^1/_3$ случаев церебральных гематом. Существуют определенные взаимосвязи между частотой возникновения этих вариантов прорыва крови, локализацией и размером гематом. Прорыв крови в ликворную систему возникает, по-видимому, одновременно с образованием внутримозговых гематом или в очень близкое время. Возникновение прорыва крови в более поздние сроки острого периода обусловлено развитием повторных церебральных кровоизлияний. При этом по данным КТ можно установить степень заполнения кровью различных отделов ликворной системы и часто агрегатное состояние крови (свертки или суспензия).

Острая окклюзионная (обструктивная) гидроцефалия выявляется почти в 30 % наблюдений супратенториальных кровоизлияний, возникает в первые часы—дни инсульта и резко подвергается обратному развитию. Причинами ее возникновения являются сдавленные гематомой с сопровождающим ее перифокальным отеком путей ликвороотгока и/или их окклюзия при прорыве крови в желудочковую систему. Нарастание гидроцефалии сопровождается появлением перивентрикулярного диффузного снижения плотности (лейкоареоз), которое в этих случаях происходит в результате разрыва эпендимы и трансэпендимального выхода цереброспинальной жидкости с пропитыванием вещества мозга в условиях интравентрикулярной гипертензии.

Острая окклюзионная гидроцефалия при полушарных кровоизлияниях наряду с размером гематом и сопутствующим отеком является важной составляющей увеличения объема мозга и развития дислокации ствола мозга. Определенное значение также имеют локализация кровоизлияний и заполнение кровью ликворной системы.

Острая обструктивная гидроцефалия является одним из основных факторов, определяющих летальный исход при медикаментозной терапии кровоизлияний в полушарии большого мозга. Это представляется крайне важным для адекватного выбора тактики лечения инсульта (рис. 2.12).

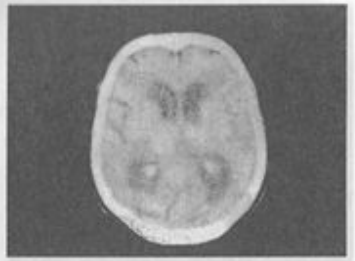


Рис. 2.12. КТ. Острая обструктивная гидроцефалия.

Внутрижелудочковые кровоизлияния (первичные). Первичные внутрижелудочковые кровоизлияния (истинные) крайне редки. Чаще они являются признаками прорыва крови в желудочки (ложные интравентрикулярные геморрагии) недиагностированных небольших паренхиматозных кровоизлияний в прилежащих к желудочкам отделах мозга (например, головке хвостатого ядра).

Внутрижелудочковые кровоизлияния выглядят при КТ как участки повышенных значений плотности в различных отделах желудочковой системы. При этом в ранние сроки в зависимости от локализации свертков крови в желудочках кровоизлияния могут сопровождаться развитием острой окклюзионной гидроцефалии. Значительные по величине интравентрикулярные геморрагии могут сопровождаться развитием гидроцефалии при отсутствии окклюзии ликворных коммуникаций (обструкция ликвороттока). При благоприятном течении заболевания кровь в желудочках может не обнаруживаться с помощью КТ уже через 3—4 нед. В последующем (на 2-м месяце) появляется умеренная открытая внутренняя гидроцефалия, по-видимому, как результат реактивного асептического хориоэпендимита.

Субтенториальные кровоизлияния (кровоизлияния в мозжечок и ствол мозга). Кровоизлияния в мозжечок, так же как и в ствол мозга, составляют до 3—5 % всех внутримозговых гематом. При КТ они выглядят как участки повышенной плотности округлой, овальной или неправильной формы соответствующей локализации.

В редких случаях имеют место ограниченные кровоизлияния (без распространения крови в ликворную систему), сходные по КТ и клиническим проявлениям с таковыми супратенториальной локализации. Исходом является развитие небольших постгеморрагических кист. Прорыв крови в желудочковую систему при субтенториальных гематомах встречается очень часто (80—90 %) и может сопровождаться заполнением кровью не только IV желудочка, но и ретроградно водопровода среднего мозга, III и частично боковых желудочков. Почти в половине из этих случаев он сочетается с прорывом в субарахноидальное пространство (цистерны ствола и борозды мозжечка). Заполнение кровью IV желудочка и водопровода и/или их компрессия сопровождается быстрым возникновением и нарастанием острой обструктивной гидроцефалии со значительным повышением ликворного давления в супратенториальном пространстве. В случаях массивных мозжечковых и стволовых кровоизлияний с прорывом крови в IV желудочек возникает скорое значительное повышение давления в задней черепной ямке, что ведет к развитию смещения мозговых структур в каудальном (в большое затылочное отверстие) и орокаудальном (в вырезку намета мозжечка) направлениях.

Оболочечные кровоизлияния. Эпидуральные гематомы развиваются чаще



Рис. 2.13. КТ. Эпидуральная гематома.

всего при травмах головы и редко бывают спонтанными. В острой стадии при КТ они выглядят как двояковыпуклые линзы повышенных значений плотности, прилежащие непосредственно к внутренней костной пластинке черепа. Признаки перифокального изменения плотности вещества мозга отсутствуют. Объемное воздействие выражается в компрессии прилежащих отделов ликворной системы (не/или слабо визуализируются борозды и смещены желудочки).

Практически все случаи острых эпидуральных гематом подвергаются экстренному хирургическому лечению, что не дает возможности проследить закономерности их эволюции (рис. 2.13).

Эпидуральные гематомы при МРТ в острой стадии изоинтенсивны в режиме Т1 и гипоинтенсивны в режиме Т2. В подострой стадии они гиперинтенсивны в Т1- и Т2-режимах. Особенностью является наличие низкоинтенсивного сигнала от твердой мозговой оболочки между гематомой и мозгом.

Субдуральные гематомы, так же как и эпидуральные, чаще всего имеют травматический генез. Однако встречаются и сложные случаи неясного происхождения. В рентгенологической эволюции этих гематом выделяют три стадии: гипер-, изо- и гиподенсивную. Острая субдуральная гематома выявляется при КТ как узкая гиперденсивная дугообразная лента, располагающаяся на поверхности мозга и соприкасающаяся в отдельных местах с внутренней пластинкой черепа (гиперденсивная стадия). Длительность этой стадии до 2 нед.

В последующем (начиная со 2—4-й недели заболевания) гематома вступает в изоденсивную стадию. В этой стадии отмечается постепенное снижение плотности кровоизлияний до показателей, не отличающихся от тавковых в нормальном веществе мозга. В чистом виде изоденсивная стадия выявляется только в 1/5 случаев, а в остальных имеет место гетероденсивное состояние гематомы. В изоденсивном состоянии кровоизлияния важную информацию получают при КТ с КУ, которое позволяет выявить границу между гематомой и поверхностью мозга за счет накопления контраста в прилежащей поверхности коры.

Гиподенсивная стадия (3—5-я недели заболевания) характеризуется наличием зоны пониженной плотности с достаточно четкими границами, которая практически не отличается по форме и локализации от таковой в стадии гематомы.

Размеры субдуральных гематом в процессе их эволюции существенно не изменяются. Признаки перифокальных изменений вещества мозга не выявляются. Признаки объемного воздействия выражаются в виде компрессии и смещения прилежащих отделов ликворной системы, нередко с развитием контралатеральной обструктивной гидроцефалии (сдавление гомолатерального и расширение контралатерального боковых желудочков), а также развитием поперечно-аксиальной дислокации структур мозга на тенториальном уровне. В гиподенсивной стадии кровоизлияний объемное воздействие выражено меньше, чем в предыдущих стадиях. В случае двусторонних супратенториальных субдуральных гематом компрессия и деформация могут отсутствовать или быть незначительными, однако признаки преимущест-

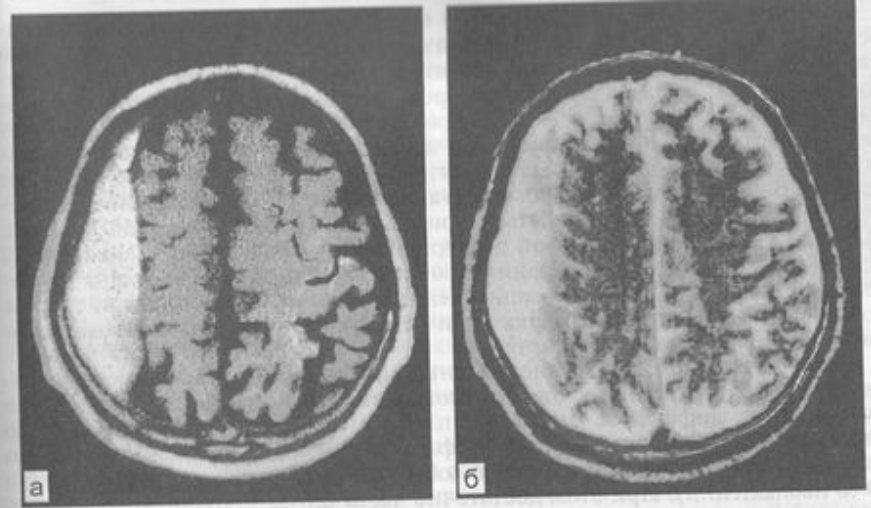


Рис. 2.14. МРТ. Субдуральная гематома.

а — Т1-режим — аксиальная плоскость; б — Т2-режим — аксиальная плоскость.

венно аксиальной дислокации структур мозга на тенториальном уровне выявляются достаточно хорошо.

Острая субдуральная гематома изоинтенсивная с мозгом на МР-томограммах в режиме Т1 и гипоинтенсивная в режиме Т2. В подострой стадии (изоденсивная стадия КТ) гематома гиперинтенсивна на Т1- и Т2-взвешенных изображениях. Хронические гематомы определяются при МРТ как области гипоинтенсивного сигнала в режиме Т1 и гиперинтенсивного сигнала в режиме Т2 (рис. 2.14).

Субарахноидальные кровоизлияния. Субарахноидальные кровоизлияния чаще всего возникают в результате разрыва артериальных и значительно реже — артериовенозных аневризм. При КТ они выглядят как гиперденсивные участки, выполняющие часть борозд и цистерн мозга. Выделяют собственно субарахноидальные (КТ-диагностика их особенно затруднительна), субарахноидально-паренхиматозные (имеет место небольшое кровоизлияние в вещество мозга) и субарахноидально-паренхиматозно-вентрикулярные (сочетающиеся с прорывом крови еще в желудочки) кровоизлияния.

Кровь в субарахноидальном пространстве визуализируется при КТ начиная с первых часов в течение 1-й недели заболевания. Иногда позитивные КТ-данные могут быть обнаружены и на 2-й неделе, однако это заставляет предположить возможность повторного кровоизлияния. Диагностические возможности КТ зависят от размеров кровоизлияния и сроков до исследования. Они колеблются от 90 % в начале заболевания до 30 % к концу 1-й недели. Наличие крови в тех или иных отделах субарахноидального пространства может косвенно указывать на локализацию аневризм. Так, наличие крови в переднем отделе межполушарной щели и супраселлярном пространстве с вовлечением медиально-базальных отделов одной или обеих лобных долей (субарахноидально-паренхиматозное кровоизлияние), а ино-

гда прорывом крови в III желудочек через его дно (субарахноидально-паренхиматозно-вентрикулярное кровоизлияние) может быть КТ-синдромом разрыва аневризмы передней соединительной или одной из передних мозговых артерий. Субарахноидально-паренхиматозное кровоизлияние, располагающееся в супрапараселлярном пространстве с распространением в медиально-базальные отделы височной доли, может быть обусловлено аневризмой супраклиновидной части внутренней сонной артерии. Скопление крови в боковой щели большого мозга, в том числе и с вовлечением вещества островка, может наблюдаться при разрыве средней мозговой артерии. Наличие крови в межножковой цистерне может быть связано с аневризмой основной артерии, а локализация крови в IV желудочке (иногда с ретроградным забросом в вышележащие желудочки) и околомостовых цистерн с вовлечением вещества мозжечка (или без вовлечения) указывает на аневризму нижней мозжечковой артерии.

На 2—3-й неделе субарахноидальных кровоизлияний выявляются признаки распространенного отека белого вещества семиовальных центров (выраженное диффузное снижение плотности) и формируются (нередко симметричные) обширные очаги инфарктов в коре и прилежащем белом веществе апикальной поверхности лобно-височно-теменных областей (до 20 % наблюдений). При этом достаточно часто (до 60 % случаев) развивается симметричная внутренняя открытая гидроцефалия (арезорбтивная по механизму), которая позднее (на 2—3-м месяце после субарахноидального кровоизлияния) становится смешанной (при этом степень выраженности внутренней гидроцефалии несколько уменьшается, но преобладает над наружной).

МР-диагностика собственно субарахноидальных кровоизлияний затруднена. Кровь визуализируется в 1—2-е сутки в виде участков гиперинтенсивного сигнала в Т1- и Т2-режимах, что, по-видимому, связано с возрастанием протонной плотности. Последняя быстро выравнивается, и кровь выглядит изо- или гипоинтенсивной и соответственно не диагностируется. МРТ-эволюция субарахноидально-паренхиматозных кровоизлияний сходна с эволюцией внутримозговых гематом.

Острая субдуральная гематома изоинтенсивна с мозгом в режиме Т1 и гипоинтенсивна в режиме Т2. В подострой стадии (изоинтенсивная стадия КТ) кровоизлияние гиперинтенсивно в режимах Т1 и Т2. Хронические гематомы определяются при МРТ как области гипоинтенсивного сигнала в режиме Т1, гиперинтенсивного — в режиме Т2.

Эпидуральная гематома при МРТ в острой стадии изоинтенсивна в режиме Т1 и гипоинтенсивна в режиме Т2. В подострой стадии она гиперинтенсивна в режимах Т1 и Т2. Особенностью является наличие низкоинтенсивного МР-сигнала в Т1- и Т2-режимах от твердой мозговой оболочки между гематомой и мозгом.

Дисциркуляторная энцефалопатия. В основе ДЭ (сосудистая энцефалопатия, ангиоэнцефалопатия) лежат изменения состояния вещества мозга вследствие хронической недостаточности мозгового кровообращения при сосудистых заболеваниях различной этиологии. Выделяют субкортикальную артериосклеротическую энцефалопатию, мультиинфарктное состояние при артериальной гипертензии, мультиинфарктное состояние на фоне атеросклероза магистральных артерий головы (атеросклеротическая энцефалопатия).

Все эти клинико-морфологические формы находят КТ- и МРТ-отражение в виде очаговых и/или диффузных изменений головного мозга различной степени выраженности.

Однако некоторые исследователи к ДЭ относят также и те формы хронической сосудистой мозговой недостаточности, при которых КТ- и МРТ-данные еще негативны. Дополнительно при этом рассматривается хроническая вертебробазилярная недостаточность, которая находит свое разнообразное ангиовизуализационное отражение. Рассмотрение ТИА (ПНМК) и острой гипертонической энцефалопатии некоторыми другими исследователями среди состояний, связанных с хронической сосудистой мозговой недостаточностью, оправдано, если подходить к последним как к соответствующим последовательным стадиям (ступеням) развития патологического процесса.



Рис. 2.15. КТ. Дисциркуляторная энцефалопатия.

Субкортикальная артериосклеротическая энцефалопатия (ДЭ бинсвангеровского типа, болезнь Бинсвангера) развивается в условиях длительной артериальной гипертензии, артериосклероза (стеноз и закупорка) преимущественно в подкорковых образованиях и в белом веществе полушарий большого мозга (причем чаще и значительнее лобных долей), в виде диффузного поражения (мелких множественных очагов некроза). Встречаются также и мелкие лакунарные инфаркты, в основном подкорковой локализации. КТ- и МРТ-эквивалентом этого вида энцефалопатии является феномен "лейкоареоза". При КТ выявляются диффузное, неправильной формы снижение плотности вокруг боковых желудочков (в большей мере вокруг передних рогов) с множественными гиподенсивными очагами (перивентрикулярно и в белом веществе), мелкие гиподенсивные очаги в подкорковых ганглиях (рис. 2.15).

МРТ-картина лейкоареоза более яркая, особенно в режиме Т2, и соответственно выявляется большее количество очагов, особенно мелких. Отмечается достаточно выраженное увеличение боковых желудочков, которое преобладает над также наблюдаемым увеличением крупных борозд полушарий большого мозга, т. е. видимое увеличение ликворной системы связано с патологическим уменьшением объема белого вещества, что отличает в диагностическом плане это заболевание от увеличения ликворной системы (субарахноидального пространства и желудочков в обратном соотношении в результате атрофии коры при болезнях Пика и Альцгеймера.

Мультиинфарктное состояние на фоне артериальной гипертензии (в отличие от предшествующей формы) развивается ступенеобразно, так как является следствием последовательно возникающих малых и лакунарных инфарктов. Последние наиболее часто располагаются в белом веществе базальных образованиях большого мозга, в области моста и мозжечка, возникают в результате поражения стенки мелких артерий (стенозов и окклюзий). Нейровизуализационные изменения соответствуют макроморфологическим: при КТ — гипотензивные очаги, при МРТ — небольшие очаги гипоинтенсивного или изоинтенсивного сигнала в режиме Т1 и в значительно большем числе очаги гиперинтенсивного сигнала в режиме Т2. Картина КТ в периоды обострения (в том числе можно считать преходящие нарушения мозгового кровообращения и острую гипертоническую энцефалопатию) представлена в начале раздела сосудистой патологии. МРТ дает сходную информацию: двусторонняя относительно симметричная зона гиперинтенсивности сигнала (но не только в белом веществе семиовальн

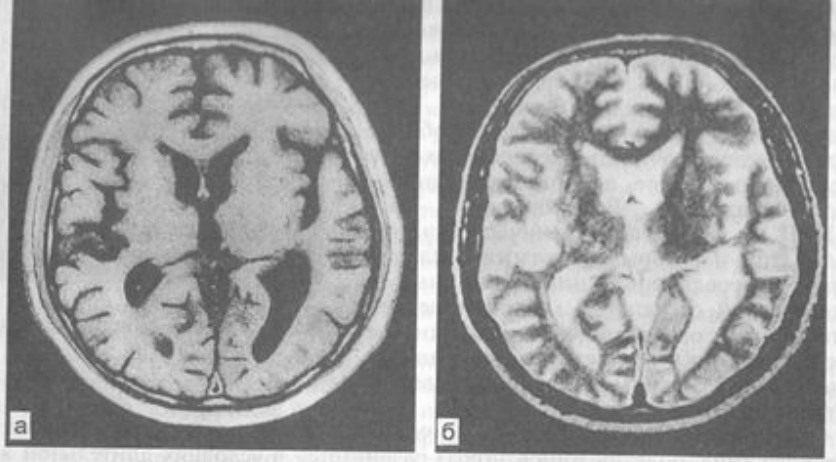


Рис. 2.16. МРТ. Дисциркуляторная энцефалопатия.

а, б — то же, что на рис. 2.14.

центров, мозжечке, стволе мозга) — вазогенный отек в режиме Т2. Эти изменения в режиме Т1 изоинтенсивны и слабо гипоинтенсивны по сигналу. В стадии обострения возникает видимое уменьшение размеров желудочков. Характерных изменений ликворной системы (кроме связанных с инфарктами и возрастом) КТ- и МРТ-исследования не демонстрируют.

Мультиинфарктное состояние на фоне атеросклероза магистральных артерий головы (стенозы и окклюзии атеросклеротическими бляшками) определяется множественными инфарктами в коре (так называемая гранулярная атрофия коры) и в глубоких отделах полушарий большого мозга. При этом развиваются небольшие белые и реже геморрагические инфаркты, микрогеморрагии, очаги неполного некроза с преимущественным расположением в коре (белое вещество вовлекается незначительно), в зонах смежного кровообращения корковых ветвей основных артерий мозга. В более глубоких отделах полушарий (белое вещество, подкорковые узлы, зрительный бугор, внутренняя капсула) возникают инфаркты атеротромботического генеза (артериоартериальные и кардиальные эмболы). При КТ инфаркты в коре, как правило, не визуализируются, что обусловлено усреднением коэффициентов поглощения в результате сочетания мелкоочаговых отечно-некротических процессов и микрогеморрагий; это дает картину изоинтенсивного состояния.

Инфаркты в белом веществе и глубинных образованиях визуализируются соответственно эволюции. МРТ-данные более информативны в режиме Т2, чем в Т1. При этом в Т2-режиме не только в большем количестве выявляются инфаркты в белом веществе и в глубине полушарий, но и достаточно четко могут быть видны изменения в извилинах коры в виде гиперинтенсивных очагов с размытыми контурами. Локальные расширения и деформации субарахноидальных пространств на фоне генерализованного умеренного увеличения ликворной системы обнаруживаются как при КТ, так и при МРТ (более наглядно); они являются в известной мере патогномоничными для этого патологического состояния (рис. 2.16).

Хроническая сосудистая мозговая недостаточность, обусловленная жением вертебробазилярной системы, может являться результатом различных причин: атеросклеротического поражения позвоночных артерий, компрессии остеофитом в костном канале шейного отдела позвоночника, аномалий строения и положения (стеноз, гипоплазия, перегибы, латеральное смещение устья). КТ- и МРТ-исследования видимых изменений вещества мозга и ликворной системы не выявляют, хотя достаточно часто встречается непатологическое небольшой или умеренной степени увеличение субарахноидальных пространств задней черепной ямки. Вместе с тем МРА в диагностике состояния и положения позвоночных артерий весьма эффективна и выполняется от дуги аорты до бифуркации основной артерии. Стеноз чаще выявляется в месте отхождения позвоночных, затем в месте слияния позвоночных артерий в основную артерию. Реже встречается стеноз или тромбоз основной артерии и совсем редко — стенозы или окклюзии ее ветвей. Позвоночные артерии чаще всегда асимметричны (чаще преобладает левая). В случае выявления компрессии позвоночной артерии целесообразно сопоставление данных МРА с результатами МРТ шейного отдела позвоночника в коронарной плоскости. Стеноз на уровне верхних шейных позвонков может быть обусловлен расслоением позвоночной артерии. Последнее подтверждается при проведении МРТ на этом уровне в поперечной плоскости.

Интракраниальные аневризмы. Внутричерепные аневризмы — аномальное локальное расширение сосуда (чаще всего мешотчатое, реже веретенообразное). По этиологии они бывают врожденными и приобретенными (результат травмы, инфекции, атеросклероза). Аневризмы составляют до 3—4 % среди всех патологических внутричерепных состояний и формируются чаще всего в местах деления и анастомозирования крупных сосудов основания мозга — артериального круга большого мозга и бифуркации средней мозговой артерии. В 90 % наблюдений аневризмы локализуются в передних его отделах, и только в 10 % — в задних. В области передней мозговой и передней соединительной артерии выявляется 35 %, в месте отхождения от внутренней сонной задней соединительной артерии — 30 %, бифуркации средней мозговой — 20 %, бифуркации основной артерии — 5 % всех внутричерепных аневризм.

Аневризмы являются основными источниками кровоизлияний: 80 % субарахноидальных кровоизлияний происходит из аневризм.

При нативном КТ аневризмы чаще выявляются при наличии кальцификатов в пристеночных тромботических массах. После КУ отмечается накопление контраста в полости аневризмы, и она выявляется как округлое гиперденсивное образование с достаточно четкими (не всегда ровными из-за пристеночных тромбов) контурами. Иногда накопление контраста происходит по краю полости, что связывают с наполнением в мелких новообразованных сосудах аневризматической стенки (рис. 2.17).

МРТ-изображения более селективны по отношению к тромбозу аневризмы и наличию кровотока в них. Нетромбированные аневризмы с наличием кровотока в них визуализируются в Т1- и Т2-режимах зоной низкой интенсивности сигнала, идентичной изображению крупных артерий. При частичном тромбозе наблюдается повышение гетерогенности сигнала, зависящее как от размеров зоны кровотока, так и от размеров и плотности тромботических масс (рис. 2.18).

Артериовенозные мальформации. Артериовенозные мальформации (АВМ) являются врожденным пороком развития сосудов и представляют собой клубок патологических сосудов, в котором отсутствуют капилляры, в связи с этим имеет место прямое анастомозирование артерий с венам

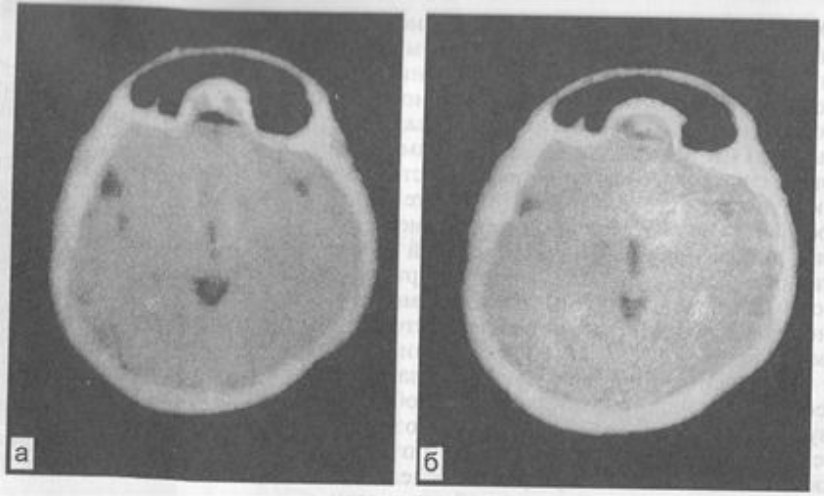


Рис. 2.17. КТ. Аневризма среднемозговой артерии.
а — до введения КУ; б — после введения КУ.

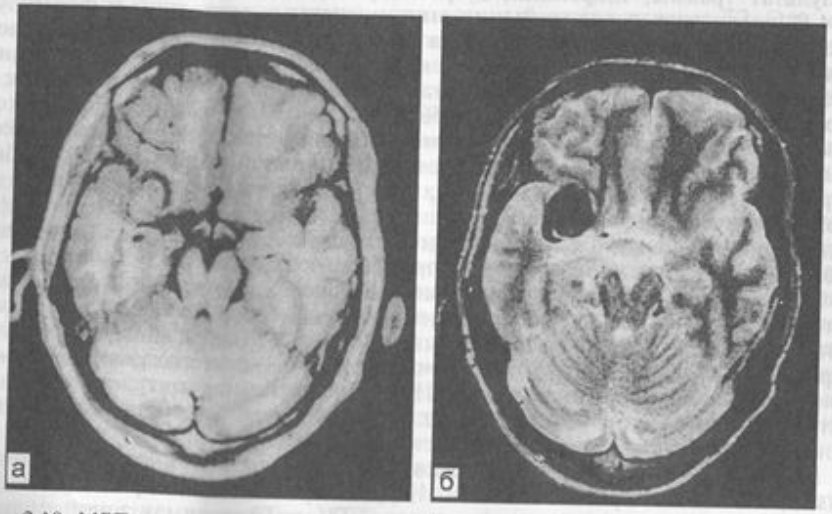


Рис. 2.18. МРТ. Мешотчатая аневризма правой среднемозговой артерии.
а — Т1-режим; б — Т2-режим.

Они могут быть внутримозговыми и дуральными; выделяют также смешанный вариант. АВМ встречаются в основном в полушариях большого мозга (85 %), и лишь в 15 % случаев они располагаются в задней черепной ямке. Чаще всего они выявляются в коре и белом веществе семиовальных центров, реже — в глубоких структурах мозга. Осложнением



Рис. 2.19. МРТ. Артериовенозная мальформация.
а — Т1-режим — аксиальная плоскость; б — Т2-режим — аксиальная плоскость; в — Т1-режим — коронарная плоскость.

АВМ, так же как и артериальных аневризм, являются интрацеребральные кровоизлияния.

При КТ-исследовании АВМ выглядят как зоны слабо или умеренно повышенной плотности червеобразной, клочковато-облаковидной формы. Часто эти зоны включают мелкие участки интенсивно повышенной плотности (кальцификаты) и реже — умеренно повышенной плотности (небольшие геморрагии), пониженной плотности (постинфарктные и постгеморрагические кисты) и изоденсивные (островки глиозно измененной ткани) участки. При КУ отмечается накопление контраста АВМ и иногда выявляются сосуды, кровоснабжающие мальформацию.

При МРТ АВМ представляет собой компактные зоны неоднородно измененной интенсивности сигнала. В них преобладает гипоинтенсивная составляющая (как в Т1-, так и в Т2-режимах), обусловленная типичным эффектом снижения сигнала от быстрого тока крови в клубке разнокалиберных извитых сосудов. Эта картина сопровождается участками резко гипоинтенсивного сигнала — кальцификатами (но хуже выраженными, чем при КТ), изо-(Т1); гипоинтенсивного сигнала (Т2) — зонами ишемии, соответствующего МРТ эволюции сигнала — геморрагиями, а также гипо (Т1) и гипертинтенсивного сигнала (Т2) — постинфарктными и постгеморрагическими кистами. Хорошее накопление АВМ контрастного вещества выявляется в режиме Т1 (рис. 2.19).

КТА в значительной мере эффективнее в отношении АВМ, чем МРА. Это обусловлено скоростью потоков крови в АВМ, что не дает возможности различить границы истинного клубка сосудов и окружающих его ангиоматозно измененных коллатералей. Вместе с тем и при артериальных аневризмах при решении вопроса об оперативном лечении большинство нейрохирургов проводят рентгеновскую церебральную ангиографию.

Зона кровотока имеет гипоинтенсивный сигнал в Т1- и в Т2-режимах, тромбированная часть определяется как изо- или гиперинтенсивность сигнала в Т1- и как гипер-, так и гипоинтенсивный сигнал в Т2-режиме. В случаях полностью тромбированных аневризм она визуализируется как зона изо- или гиперинтенсивного сигнала в режимах Т1 и Т2. Контрастное усиление дает накопление в режиме Т1.

КТА и МРА обладают сходными возможностями в выявлении интракра

ниальных аневризм. Считается, что их "чувствительность" в отношении диагностики аневризм приближается к 95 %, и они могут быть выбраны не только в качестве скрининговой процедуры. При этом, несмотря на индивидуальность, сложность и высокую стоимость, рентгеновская ангиография остается "золотым стандартом", так как она не зависит от характеристик кровотока и пока еще имеет более высокую пространственную разрешающую способность.

Опухоли головного мозга. Традиционно выделяют КТ-признаки опухолей (приводятся по А. Н. Коновалову, В. Н. Корниенко, 1985): увеличение плотности (равномерное, неравномерное), понижение плотности (равномерное, неравномерное), гетерогенное изменение плотности. Вторичными КТ-признаками опухолей называют объемное воздействие (смещение и деформация структур мозга, ликворной системы, включая блокаду ликвороотока с развитием гидроцефалии) и отек мозга (локальный и распространенный).

Пониженная плотность опухолей при КТ связана с содержанием в них большого количества воды и жироподобных веществ. Повышение плотности может быть результатом кровоизлияний или процессов отложения кальция в ткани опухоли (кальцификаторов), которые визуализируются в виде участков повышенной плотности на фоне низких значений плотности самой опухоли. Последняя может не отличаться от окружающего вещества мозга (изоденсивная опухоль). Выделяют следующие формы отека при опухолях головного мозга: локальный, генерализованный, тотальный и перивентрикулярный (при обструктивной гидроцефалии).

Данные КТ в известной мере позволяют судить о степени анаплазии. А. Н. Коновалов и В. Н. Корниенко (1985) предложили следующие КТ-признаки, характерные для доброкачественных и злокачественных опухолей соответственно.

Доброкачественные опухоли:

- гомогенное или гомогенно-зернистое понижение плотности без изменения ее после КУ;
- гомогенное повышение плотности, в бóльшей или меньшей степени усиливающееся после КУ;
- отсутствие или умеренное снижение плотности белого вещества без вовлечения коры мозга.

Злокачественные опухоли:

- неравномерность или гетерогенность плотности образования — чередование зон повышения или понижения плотности;
- наличие участков пониженной плотности внутри опухоли (зоны некроза) с характерным видом накопления контраста после КУ — "корона-эффект";
- гетерогенность строения опухоли с наличием участков высокой и низкой плотности (неравномерность васкуляризации и кровоизлияния в ткань опухоли, локальные отложения извести, сочетание зон некроза с участками активного роста новообразования, которые интенсивно накапливают контрастное вещество при КУ);
- выявление в опухоли участков повышенной плотности неправильной формы (кровоизлияний), что свидетельствует о высокой степени злокачественности;
- выраженный местный и генерализованный отек белого вещества, характерный для анапластических глиом.

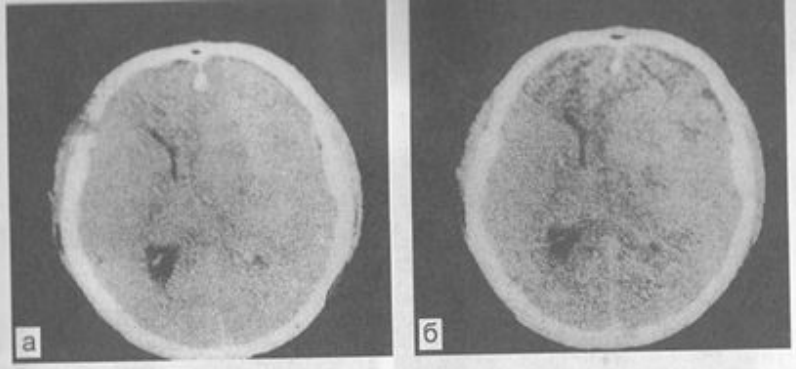


Рис. 2.20. Астроцитома.

а — до введения КУ; б — после введения КУ.

Нейроонкология является самостоятельной обширной областью нейр наук и в большей мере тяготеет к нейрохирургии, чем к неврологии. В с зи с этим здесь кратко представлены МРТ- и КТ-аспекты диагности отдельных наиболее широко распространенных или особенно значим опухолей.

Нейроэпителиальные опухоли. *Астроцитомы* (смешанн фибриллярная, протоплазматическая) являются наиболее часто встреча щимся видом глиальных опухолей. Они составляют почти половину в внутримозговых опухолей, отличаются узловым или инфильтративным р том и располагаются чаще в лобных и височных областях.

Для КТ-картины астроцитом наиболее характерна зона понижен плотности, не имеющая четких границ с окружающим веществом мо Нередко наблюдаются участки пониженных значений плотности с четки границами (кисты), иногда — мелкие или небольшие кальцинаты. О мозга, как правило, имеет локальный характер, реже — в виде пальцев. троцитомы ствола и мозжечка сопровождаются обструктивной внутрен гидроцефалией и трансэпендимальным выходом цереброспинальной ж кости (перивентрикулярный отек).

Почти в $^1/_3$ случаев астроцитомы анаплазируются (малигнизируют Анапластические опухоли инфильтрируют серое и белое вещество и нер ко проникают в противоположное полушарие. При КТ-исследовании с как правило, гетерогенны (на фоне пониженной плотности участки по шенной плотности), границы образований нечеткие. С увеличением сте ни анаплазии в зоне расположения опухоли выявляются плотные участ обусловленные более интенсивным кровоснабжением опухоли или кро излияниями в нее. После КУ гетерогенность образований усиливается, являются участки накопления в виде колец, полуколец, овалов, внутри торых определяются участки низких значений плотности (некроз, кис Отек носит в основном локальный характер (рис. 2.20).

При МРТ астроцитомы выявляются как изо- или гипоинтенсивные об зования в режиме Т1 и относительно гомогенные гиперинтенсивные обр вания в режиме Т2; при этом границы опухоли (как и при КТ) визуализ ются нечетко. Анапластические астроцитомы определяются как слабо от

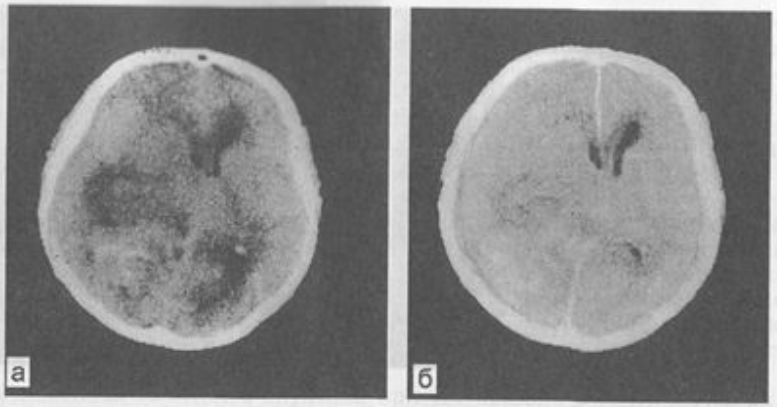


Рис. 2.21. КТ. Олигодендроглиома.

а — до введения КУ; б — после введения КУ.

ниченные области с гетерогенными характеристиками сигнала: изо- и гипоинтенсивные участки при Т1-режиме, неравномерная гиперинтенсивная зона в Т2-режиме. Эффект контрастного усиления тот же, что и при КТ.

Олигодендроглиомы и *анапластические олигодендроглиомы* чаще располагаются в коре и белом веществе лобных и теменных областей (часто с распространением в противоположное полушарие через мозолистое тело, свод и прозрачную перегородку), а также исходят из стенок боковых и III желудочков с расположением основной массы в них.

При КТ олигодендроглиомы в основном визуализируются как зоны неоднородно пониженной плотности округлой формы с множественными кальцификатами и кистами. Видимые границы между образованием, отеком и веществом мозга нечеткие. Отек, обычно распространенный, имеет кольцевидную форму. После КУ четкость опухоли увеличивается; появление отдельных участков его интенсивного накопления свидетельствует, по-видимому, об анаплазии образования (рис. 2.21).

Олигодендроглиомы при МРТ имеют вид образований смешанного гипо- и изоинтенсивного сигнала в режиме Т1 и участков умеренно гиперинтенсивного сигнала в режиме Т2. Кальцификаты в опухоли выявляются хуже, чем при КТ; КУ приводит к слабому накоплению контраста почти в половине случаев.

Эпендимомы и анапластические эпендимомы происходят из клеток эпендимы и чаще распространяются в полость желудочков, реже — экстравентрикулярно. При КТ они выглядят как образования повышенной плотности неправильной округлой формы с одной или несколькими гиподенсивными зонами (некрозы, кисты) внутри и достаточно часто — с кальцификатами. При интравентрикулярной локализации опухолей отмечается деформация желудочков и нередко различные варианты обструктивной гидроцефалии. При экстравентрикулярном росте опухолей выраженность отека невелика. Анаплазия эпендимом сопровождается появлением некрозов. Опухоли хорошо накапливают контрастное вещество.

МРТ-картина эпендимом характеризуется гетерогенностью интенсивности сигнала, составляющего образование. Оно имеет четкие неровные кон-

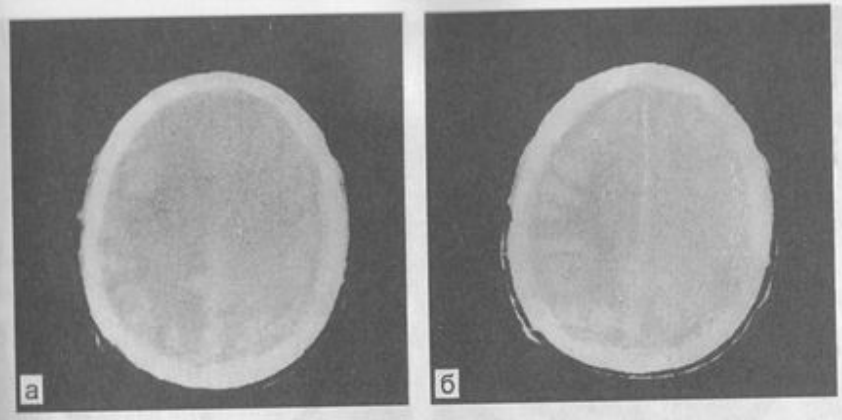


Рис. 2.22. КТ. Глиобластома.

а — до введения КУ; б — после введения КУ.

туры; сама ткань опухоли слабо гипер- или изоинтенсивна (Т1- и Т2-режимы), кисты — гипо(Т1)- и гиперинтенсивны (Т2), а кальцификаты (петрификаты) визуализируются в виде участков низкой интенсивности сигнала (Т1- и Т2-режимы), но хуже, чем при КТ. После КУ отмечается умеренное накопление контраста, подчеркивающее гетерогенность МРТ-картины в Т1-режиме.

Глиобластомы — одна из разновидностей злокачественных малодифференцированных опухолей мозга с быстрым инфильтративным ростом. Опухоль располагается чаще всего в полушариях и подкорковых узлах мозга, нередко распространяется контралатерально через мозолистое тело. При КТ эти опухоли выглядят как области негомогенно или равномерно повышенной плотности треугольной или округлой формы. Выделяют 3 КТ-вида этих опухолей: узловая (гомогенный участок с перифокальным отеком), кольцевидная (в центре опухоли зона некроза) и смешанная. Отек мозга, как правило, обширный генерализованный. После КУ отмечается значительное накопление контраста опухолями и подчеркивается в целом их картина (рис. 2.22).

При МРТ глиобластомы в Т1-режиме визуализируются как образования изо- или гипоинтенсивного МР-сигнала. В Т2-режиме определяются сочетания гипо-, изо- и гиперинтенсивных сигналов от ткани опухоли, кист и кровоизлияний. При КУ происходит накопление контраста тканями опухоли, и гетерогенность МРТ-картины в значительной мере усиливается. Выявляется значительный отек вещества мозга, однако различить границы локального отека и опухоли практически не удается (рис. 2.23).

Опухоли черепных нервов. Наиболее часто встречающимися опухолями этой группы являются *невриномы* (шваннома, неврилемомма). Они исходят чаще всего из корешка VIII нерва, реже — из корешка V нерва и редко — из корешков IX и X черепных нервов. Невриномы имеют округлую форму и четко отграниченные контуры. Невриномы VIII нерва локализуются в области мостомозжечкового угла (одно- и двусторонние), V нерва — в области тройничного узла (гассерова). Невриномы VIII нерва могут располагаться интракраниально. При КТ они выглядят как области

4 – 5061



Рис. 2.23. МРТ. Глиобластома.
а — до введения КУ; б — после введения КУ.

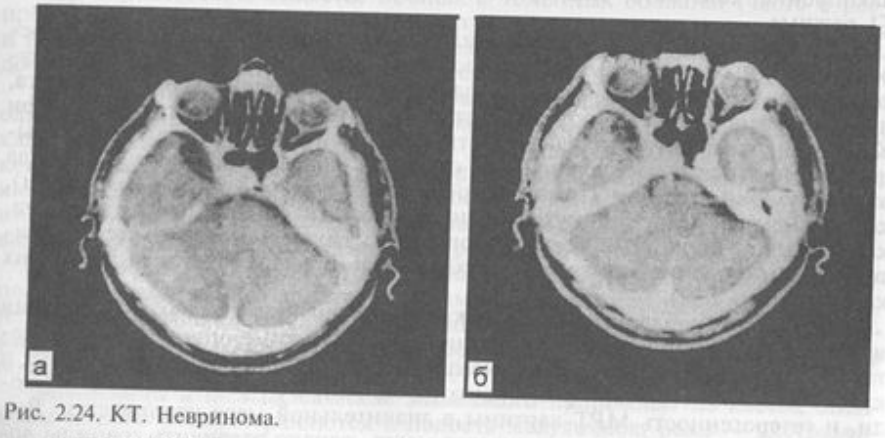


Рис. 2.24. КТ. Невринома.
а — до введения КУ; б — после введения КУ.

слабо повышенной, реже пониженной плотности; изоденсивны по отношению к окружающим тканям. Внутри образований нередко встречаются кисты. В большинстве случаев невриномы хорошо накапливают контрастное вещество. КТ-признаками неврином также являются компрессия и деформация цистернальных пространств ствола мозга, IV желудочка и задних отделов водопровода среднего мозга, даже в случаях изоденсивных образований (рис. 2.24).

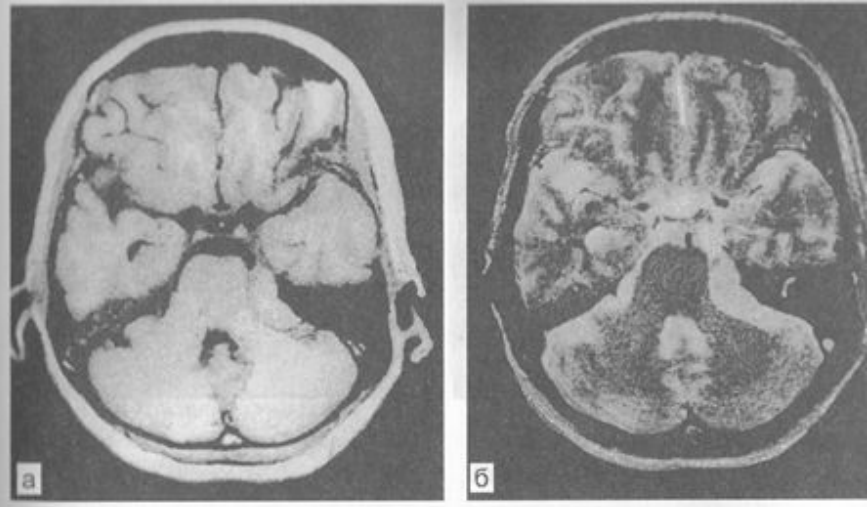


Рис. 2.25. МРТ. Невринома.
а — Т1-режим — аксиальная плоскость; б — Т2-режим — аксиальная плоскость.

Невриномы при МРТ в большинстве случаев выглядят как образован
с ровными контурами изоинтенсивного (иногда гипоинтенсивного) М
сигнала в режиме Т1. В режиме Т2 невринома определяется как образо
ние различной степени повышенного сигнала. Выявляемая в части случа
гетерогенность сигнала связана с наличием кист. Закономерности КУ так
же, как и при КТ (рис. 2.25).

Опухоли оболочек мозга. Среди этих опухолей наиболе час
встречаются *менингиомы*, которые составляют 15 % всех внутричерепн
опухолей. Менингиомы, как правило, представляют собой связанные
твердой мозговой оболочкой узлы. Наиболее часто они располагаются
следующей последовательности: парасагиттальная область, большой серп
видный отросток, оболочка конвекситальной поверхности мозга, крыл
основных и пирамиды височных костей, ольфакторная ямка, бугорок т
рецкого седла, мозжечковый намет и его вырезка, желудочки мозга и за
няя черепная ямка. По гистологическому строению различают менинго
лиоматозные (псаммоматозные и ангиоматозные), фибропластические
смешанные менингиомы.

КТ-картина менингиом достаточно разнообразна; при этом можно в
делить некоторые наиболее типичные признаки: наличие области пов
шенных значений плотности (различной степени) округлой или овальн
формы (форма во многом связана с локализацией), с четкими границам
наличие в образовании кальцификатов или петрификатов, локальный
часто генерализованный отек мозга, объемное воздействие, нередко ко
ные изменения (дефекты кости, эндостозы), достаточно часто хорошее н
копление контрастного вещества при КУ (рис. 2.26).

При МРТ менингиомы в большинстве случаев визуализируются из
или гипоинтенсивными на Т1-взвешенных изображениях. Вместе с тем
зависимости от гистологических характеристик интенсивность опухоли

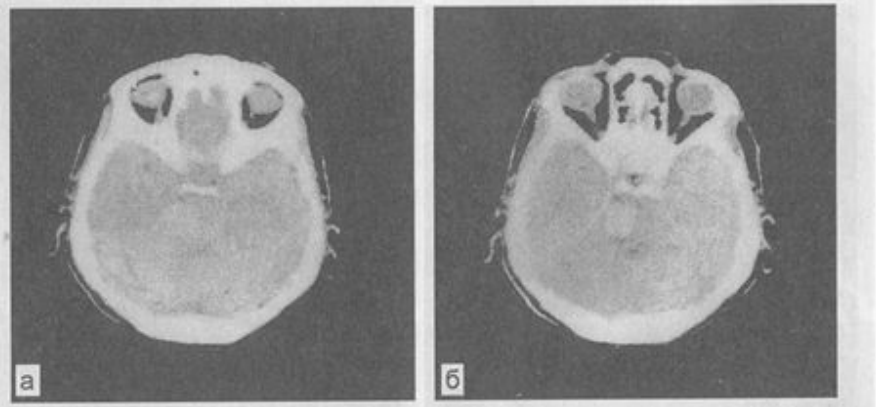


Рис. 2.26. КТ. Менингиома.

а — до введения КУ; б — после введения КУ.



Рис. 2.27. МРТ. Кавернозная ангиома.

а — Т1-режим — до введения КУ; б — Т2-режим — до введения КУ; в — Т1-режим — после введения КУ.

Т2-режиме изменяется от пониженной до умеренно повышенной. При КУ накопление контраста, как правило, интенсивное и равномерное.

Неменингеальные опухоли оболочек мозга. Среди этих опухолей выделяют *гемангиобластомы* (ангиоретикулемы, капиллярные гемангиобластомы), причем относят их к опухолям неопределенного гистогенеза. Ангиоретикулемы встречаются в молодом возрасте (чаще в мозжечке) и составляют до 2,5 % от всех внутричерепных опухолей. Они представляют собой сочетание опухолевого узла и кистозной полости. При этом могут выявляться только опухолевый узел (узловая форма), только кисты (кистозная форма: киста макроскопически не определяется или невелика) и их сочетание (кистозно-узловая форма).

При КТ узловая форма опухоли визуализируется как область повышенной плотности с зоной локального отека. Киста гемангиобластомы имеет низкие значения плотности и округлую форму. Узел опухоли при кистозно-узловой

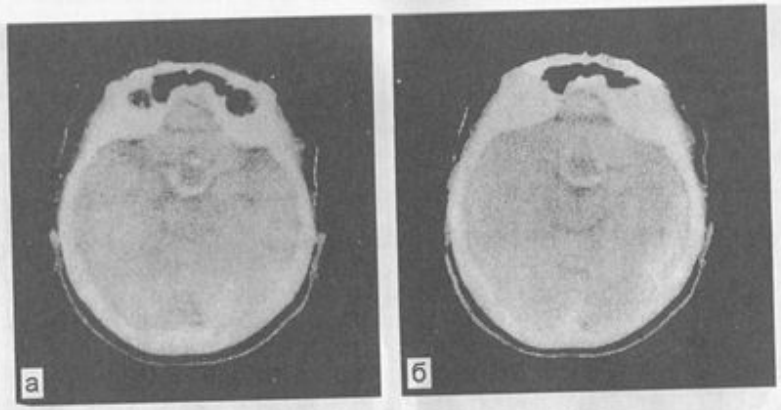


Рис. 2.28. КТ. Аденома гипофиза.

а — до введения КУ; б — после введения КУ.

форме выглядит как участок повышенной плотности на одной из стенок кисты, вдающийся в ее просвет. Опухолевый узел интенсивно накапливает контрастное вещество при КУ. Гемангиобластомы мозжечка, как правило, сопровождаются развитием обструктивной внутренней гидроцефалии.

Узловая часть гемангиобластомы при МРТ выявляется как изоинтенсивная в режиме Т1 и гиперинтенсивная в режиме Т2. Кисты гипоинтенсивны в режиме Т1 и гиперинтенсивны в режиме Т2. После КУ интенсивность сигнала от узловой части образования резко усиливается в режиме Т1 (рис. 2.27).

Опухоли области турецкого седла. В эту группу опухолей согласно Международной классификации (1993), входят различные варианты аденом гипофиза, карциномы гипофиза и краниофарингеомы.

Опухоли гипофиза группируются следующим образом [Коновалов А. Н., Корниенко В. И., 1985]: по отношению к турецкому седлу (эндоселлярные и экстраселлярные), по направлению экстраселлярного роста (инфра-, па-ра-, анте-, ретроселлярные и опухоли, растущие во многих направлениях) по размеру (микроаденома, малая и средних размеров, гигантская) и по характеру (кистозная, плотная и смешанная). Соответственно этому при КТ опухоль может быть низких значений плотности, изоденсивной, неравномерно повышенной плотности. Она может быть солидной или содержать одну кисту (различного размера) или множественные кисты, распространяться в соответствующих направлениях, сопровождаться локальным отеком и деформацией прилежащих структур мозга (вплоть до развития обструктивной внутренней гидроцефалии) (рис. 2.28).

При МРТ большинство опухолей гипофиза имеют изо- или слабо гипоинтенсивный сигнал в режиме Т1 и небольшое повышение сигнала в режиме Т2. С увеличением размеров опухоли возрастает гетерогенность ее составляющих. Кистозные полости умеренно гипоинтенсивные в режиме Т1 и выраженно гиперинтенсивные в режиме Т2. Кровоизлияния в опухоли проявляются типичными для геморрагий параметрами (рис. 2.29).

МРТ-картина *краниофарингеом* очень вариабельна. Солидная часть опухоли обычно изоинтенсивна по отношению к веществу мозга. Интенси

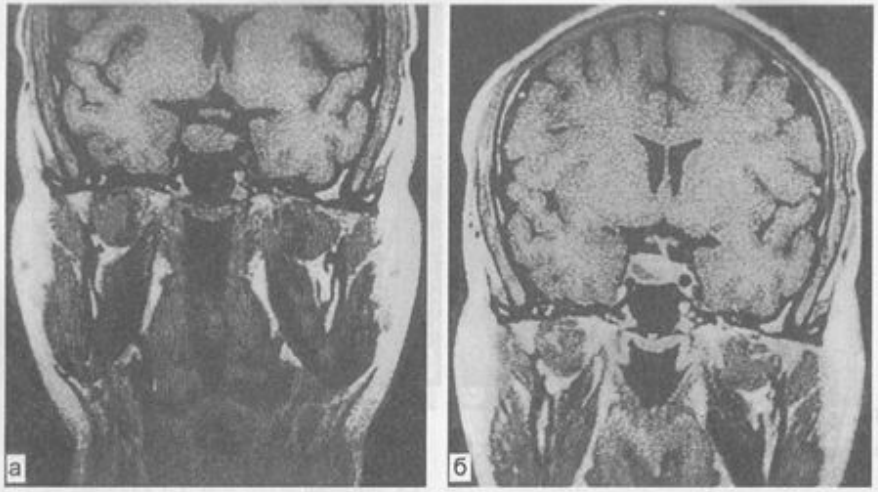


Рис. 2.29. МРТ. Аденома гипофиза.

а — до введения КУ; б — после введения КУ.

ность сигнала от кист связана с характером их содержимого. При КУ чаще всего солидная часть опухоли интенсивно накапливает контрастное вещество, что усиливает общую картину гетерогенности.

Метастатические опухоли. Метастатические опухоли головного мозга по своей гистологической принадлежности крайне разнообразны. При этом считают, что наиболее частым источником метастазов являются карциномы легких и молочных желез. Источниками метастазирования в ЦНС являются также карциномы эндокринных органов, меланомы, опухоли почек, желудка и кишечника.

КТ-картина метастазов очень вариабельна. Наблюдаются очаги (как правило, их несколько, но встречаются и единичные поражения) гипо-, изо- и гетероденсивной плотности. Метастазы бывают округлой, овальной, неправильной формы, локализуются они чаще в субкортикальных областях, но могут встречаться в любом отделе мозга, ликворной системе и в костях черепа. Часто наблюдаются участки низких (некрозы), повышенных (кровоизлияния) и иногда высоких (кальцификаты) значений плотности в очагах метастазов. Нередко выявляется КТ-картина существования метастатических очагов на различных стадиях их эволюции — от небольших гиподенсивных до больших очагов с некрозом и кровоизлияниями. Очаги поражения, даже небольших размеров, как правило, сопровождаются выраженным локальным (часто генерализованным) отеком и объемным воздействием. Практически всегда метастазы накапливают контрастное вещество, как равномерно, так и по периферии. Нередко выявляется накопление контраста в изоденсивных (не визуализировавшихся при фоновом КТ) метастатических очагах. В связи с этим при подозрении на метастатический процесс всегда проводится КТ дважды — фоновая и с КУ (рис. 2.30). При МРТ метастазы в головной мозг хорошо визуализируются в Т2- режиме в виде зоны гиперинтенсивного сигнала, достаточно четко отграниченной от зоны отека, также гиперинтенсивной, но в меньшей степени. В режиме Т1 мета-

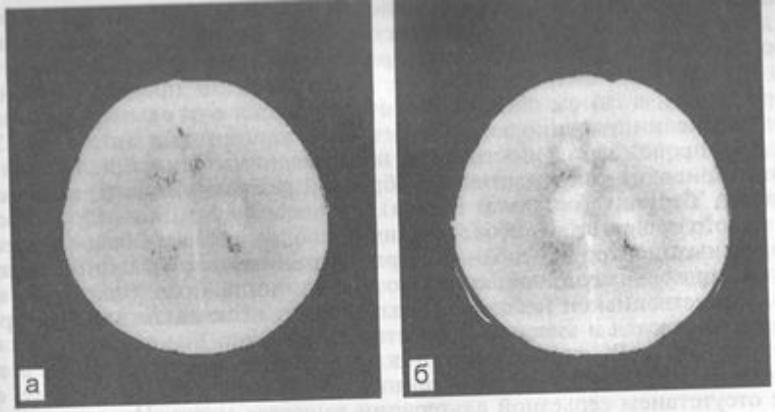


Рис. 2.30. КТ. Метастазы.

а — до введения КУ; б — после введения КУ.

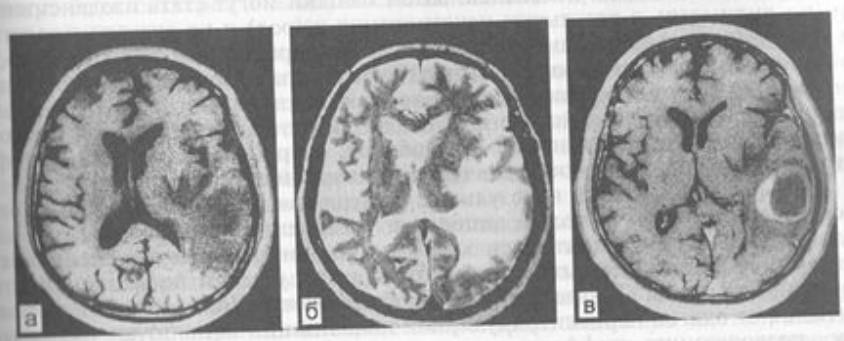


Рис. 2.31. МРТ. Множественные метастазы.

а — Т1-режим — до введения КУ; б — Т2-режим — до введения КУ; в — Т1-режим — после введения КУ.

статические опухоли (кроме меланомы) имеют изоденсивный сигнал. Метастазы меланомы в Т1-режиме гиперинтенсивны и изоинтенсивны или гипоинтенсивны в режиме Т2 (феномагнитный эффект меланомы). Зоны некроза в метастатических очагах гипоинтенсивны в Т1- и гиперинтенсивны в Т2-режимах (рис. 2.31).

С помощью МРТ четко выявляются метастатические поражения оболочек мозга. При этом в случаях карциноматозного менингита происходит усиление интенсивности сигнала от оболочек мозга в режиме Т2. Также выявляются суб- и эпидуральные метастазы.

При подозрении на метастатическое поражение головного мозга обязательно проведение исследования с КУ, так как метастазы, как правило, интенсивно накапливают контраст.

Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы. К демиелинизирующим заболеваниям центральной нервной системы относя

рассеянный склероз, прогрессирующие мультифокальные лейкоэнцефалиты и лейкоэнцефалопатии, острый рассеянный лейкоэнцефаломиелит и др. Наиболее частым среди них является рассеянный склероз.

Рассеянный склероз (РС). Патологические процессы, происходящие при РС, в самом общем виде определяются очаговым разрушением миелина, миелинпродуцирующих олигодендроглиоцитов и астроглии. Этот процесс сопровождается постепенно нарастающими репаративными явлениями и приводит как к частичной обратной ремиелинизации, так и к образованию "бляшки" (результат глиоза). Располагаются бляшки РС в любой части белого вещества. Наиболее типичная локализация — белое вещество семиовальных центров (особенно перивентрикулярные области), мозолистое тело, реже — мозжечок, ствол мозга и спинной мозг. Очаги, как правило, множественные и небольшого размера (от нескольких миллиметров), однако встречаются и массивные участки поражения.

При КТ очаги РС визуализируются как гиподенсивные участки. В первые дни—недели заболевания КТ-данные негативы, что, по-видимому, связано с отсутствием серьезной альтерации вещества мозга. Нарастание процессов демиелинизации и накопление макрофагами жиров в зоне поражения приводят к появлению небольших (часто множественных) очагов слабо или умеренно пониженной плотности, которые сохраняются на протяжении нескольких недель и месяцев. Затем бляшки могут стать изоденсивными (по-видимому, в результате исчезновения жиров) и не визуализироваться или уменьшаться в размерах (с некоторым нарастанием значений коэффициентов абсорбции в зоне очагов за счет глиоза). При контрастном усилении (КУ) в острой стадии бляшки хорошо накапливают контрастное вещество. Объемное воздействие для РС не характерно (исключая случаи с массивными острыми очагами) — наоборот, в процессе заболевания формируется генерализованное увеличение ликворной системы,

При демиелинизации в результате нарушения белково-липидного бислоя, уменьшения количества липидов и увеличения содержания воды патологические очаги выявляются как участки пониженной интенсивности сигнала на Т1-взвешенных изображениях и как участки повышенной интенсивности — на Т2-взвешенных изображениях. При оценке нечетких сигналов от очагов перивентрикулярной локализации используют ряд методик, позволяющих дифференцировать цереброспинальную жидкость от собственно демиелинизирующих очагов. Для выявления степени активности патологического процесса при РС в дополнение к стандартной МРТ применяют КУ. Существует два типа накопления контрастного вещества: 1-й тип накопления — кольцевидный, когда контрастное вещество накапливается по периферии старого очага, что указывает на расширение, рост очага, его реактивацию; 2-й тип — однородное гомогенное накопление контрастного вещества, как правило, свидетельствующее о появлении нового очага демиелинизации. В настоящее время выработаны четкие МРТ-критерии РС, включающие наличие не менее одного субкортикального, субтенториального очагов, наличие не менее трех перивентрикулярных очагов и один очаг, накапливающий контраст. При использовании этих критериев чувствительность МРТ составляет 81 %, а специфичность — 96 %.

Следует отметить, что в результате многочисленных корреляционных исследований, сопоставления морфологических данных и результатов МРТ было показано, что зона и размер очагов при РС могут быть измерены достаточно точно, при этом могут выявляться даже небольшие очаги — до 2 мм, а также зоны частичной демиелинизации или, возможно, ремиелинизации. Кроме этого, было показано, что если большинство зон с повышенным МР-сигналом в режиме Т2 соответствует демиелинизации и воспалительной реакции, то пониженный сигнал в режиме Т1 отражает в большей степени глиоз, т. е. МРТ отражает полиморфность патологических изменений, наблюдаемых в веществе мозга при РС. Оценка изменений осложняется еще и тем, что небольшие очаги повышенного МР-сигнала в режиме Т2 могут выявляться и у здоровых людей, в основном в возрасте после 70 лет, что объясняется патологией мелких сосудов. МРТ-исследование в динамике позволило проследить эволюцию новых очагов. Новые очаги обычно достигают своего максимального размера в течение 4 нед, фаза контрастирования нового очага длится 2—4 нед, типичный очаг затем уменьшается в размерах в последующие 6—8 нед и переходит в небольшую зону или исчезает. Исчезновение очагов большинство исследователей объясняют уменьшением воспалительной реакции, однако не исключается также, что данный процесс является следствием ремиелинизации. При этом отмечено, что эволюция существующих очагов происходит независимо от вновь образующихся, т. е. одни очаги могут уменьшаться в размерах, в то время как другие — увеличиваться.

Воспалительные заболевания центральной нервной системы. В эту общую группу заболеваний относят менингиты, энцефалиты, абсцессы мозга и эмпиемы, флебиты и тромбофлебиты внутримозговых вен. По этиологии они могут быть бактериальными, поствакцинальными, токсическими, реактивными и др.

Менингит — воспаление мягкой мозговой оболочки. Прямых КТ-признаков при этом не отмечают. При МРТ описывают усиление контрастности базальных цистерн и оболочек мозга с распространением в борозды при лептоменингите и только оболочек при пахименингите в случаях с КУ [Холин А. В., 1999]. Однако реально при КТ- и МРТ-исследованиях диагностируются их осложнения и последствия — гидроцефалия, инфаркты мозга, тромбозы синусов и т. д.

Последствиями серьезных постинфекционных, посттравматических, реактивных лептопахименингитов можно считать так называемые арахноидиты и хориоэпендиматиты (васкулиты). Они выражаются в развитии кистозно-адгезивных слипчивых процессов с деформацией различных субарахноидальных пространств (с образованием арахноидальной кисты), желудочковой системы (с формированием в ней септ и перетяжек), нарушениях ликвородинамики. Однако с достоверностью судить обо всех этих изменениях по данным КТ или МРТ представляется не вполне правомерным и достоверным. Наиболее достоверным методом диагностики в настоящее время является дискретная динамическая КТ-цистернография.

Энцефалиты. В зависимости от этиологии (бактериальные, вирусные) и путей распространения инфекции в мозг энцефалиты имеют некоторые особенности нейровизуализации. Наиболее тяжелым является некротический энцефалит, вызываемый вирусом простого герпеса. При КТ-исследовании некротических энцефалитов в течение первых 2—3 дней (иногда и до конца 1-й — начала 2-й недели) заболевания каких-либо изменений плотности вещества мозга может не выявляться. Затем обнаруживаются гомогенные или негомогенные гиподенсивные зоны с нечеткими границами. Очаги могут располагаться в коре и прилегающем белом веществе значительно реже в подкорковых образованиях. Для герпетических энцефалитов характерны односторонние или асимметричные очаги в височных долях. Они сопровождаются объемным воздействием и наличием вторичных геморрагий. Начиная с конца 1-й недели визуализация очагов улучшается, границы становятся четкими, показатели плотности несколько снижаются

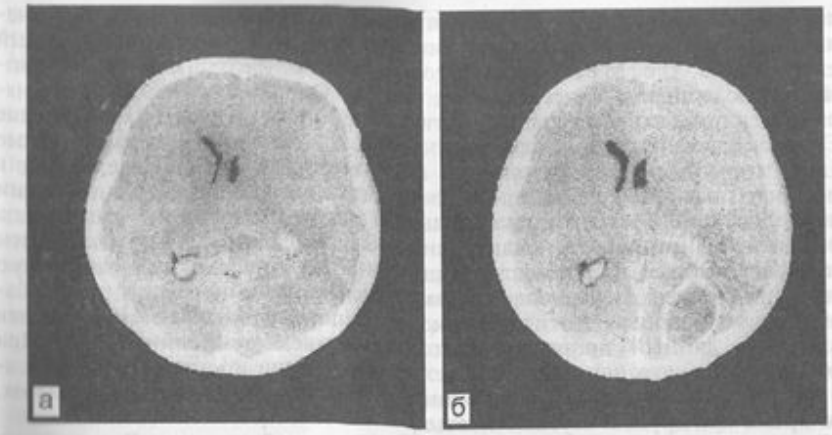


Рис. 2.32. КТ. Абсцесс.

а — до введения КУ; б — после введения КУ.

а размеры очагов постепенно уменьшаются. Это сопровождается регрессом объемного воздействия. Такая эволюция КТ-картины отражает динамику отечно-некротических процессов.

При МРТ изменения изредка выявляются уже в 1-й день заболевания в виде очагов повышенной интенсивности сигнала с нечеткими контурами в режиме Т2 (в режиме Т1 изменений не обнаруживается). В случае герпетического энцефалита очаги локализуются в гиппокампе и парагиппокампальных областях, зоне средней и нижней височных извилин, орбитофронтальных областях. В последующем зоны повышенного сигнала в режиме Т2 становятся еще более гиперинтенсивными, с четкими границами, но уменьшаются в размерах. На Т1-взвешенных томограммах постепенно формируются области гипоинтенсивного сигнала. Эволюция МРТ-картины во многом совпадает с таковой при КТ и отражает те же патологические процессы.

Абсцессы головного мозга. Абсцессы представляют собой результат инкапсуляции зоны воспаления. Внутричерепные абсцессы подразделяются на внутримозговые и оболочечные (эпи-, интра- и субдуральные эмпиемы).

На ранней стадии формирования внутримозговой абсцесс (независимо от этиологии и локализации) визуализируется при КТ как округлой формы зона пониженной плотности без четких границ со слабовыраженным перифокальным отеком. На стадии некротического распада и расплавления вещества мозга плотность в зоне абсцесса несколько снижается и появляется плохо визуализирующаяся тонкостенная капсула, перифокальный отек увеличивается и распространяется в белое вещество, выявляются признаки существенного объемного воздействия. Созревание и формирование абсцесса и его капсулы происходит за 2—3 нед. При КУ отмечается интенсивное накопление контрастного вещества капсулой (за счет новообразованных сосудов), которое имеет округло-овальную форму и неравномерную толщину (рис. 2.32).

При МРТ внутримозговые абсцессы, как правило, гипо- (Т1-режим) и гиперинтенсивны (Т2-режим), имеют кольцеобразную или овоидную форму, распространенный отек. После КУ капсула абсцесса накапливает контрастное вещество и он выглядит в режиме Т1 как область пониженной интенсивности сигнала, окруженная гиперинтенсивной зоной.

Оболоченные эмпиемы представляют собой скопление гнойного содержимого между оболочками мозга. Возникают они чаще всего как осложнения синуситов и отитов.

Наследственные болезни центральной нервной системы. Эта группа заболеваний включает разнообразные наследственные патологии с неуклонно прогрессирующим течением.

Хорея Гентингтона характеризуется некоторым уменьшением объема и массы мозга. При КТ и МРТ в этих случаях отмечается различная степень выраженности открытой смешанной гидроцефалии.

Нейровизуализационная картина наследственной мозжечковой атаксии (синдром Пьера Мари) выражается в различной степени увеличении субарахноидальных пространств мозжечка и его червя (атрофический процесс). При оливопонтоцеребеллярной дегенерации наблюдается также и увеличение цистернальных пространств моста.

Гепатоцеребральная дистрофия (болезнь Вильсона—Коновалова) проявляется цито- и ангиотоксическим воздействием на структуры мозга при нарушениях обмена меди наследственного генеза. Выявляются отечно-некротические изменения в базальных ядрах, зрительном бугре и ядрах мозжечка. При КТ эти изменения визуализируются в виде снижения плотности и сопровождаются диффузным расширением субарахноидального пространства полушарий большого мозга и мозжечка (как реакция на уменьшение объема этих образований при поражении их ядер). МРТ-картина определяется изменениями интенсивности сигнала в пораженных образованиях — снижением в Т1- и повышением в Т2-режимах.

Болезнь Галлервордена—Шпатца (особенно в начальной стадии) не сопровождается изменениями КТ. Однако в части случаев выявляются одно- или двусторонние кальцинаты в медиальных сегментах бледных шаров. Часто отмечается открытая смешанная гидроцефалия различной степени выраженности. Вместе с тем МРТ-картина при этом заболевании весьма специфична. Наиболее характерными являются зоны симметричного резкого снижения интенсивности сигнала в области бледных шаров и черной субстанции в режиме Т2 (что обусловлено избыточным накоплением железа в этих областях). При этом в переднемедиальной или в центральной части бледного шара обнаруживается небольшой участок повышенной интенсивности сигнала: бледный шар имеет характерный вид — глаза тигра.

Болезнь Фара проявляется в кальцификации базальных ядер полушарий большого мозга и зубчатых ядер мозжечка. КТ-картина очень характерна и не вызывает трудностей. При МРТ определяются резко гипоинтенсивные зоны в Т1- и Т2-режимах соответствующей локализации. Отмечается смешанная открытая гидроцефалия различной степени выраженности.

Аномалии развития головного мозга. Аномалии развития головного мозга являются результатом нарушений эмбриогенеза и составляют очень разнообразную группу. К ним относят состояния нарушений органогенеза и гистогенеза.

Нарушения органогенеза подразделяют на аномалии дивертикуляции (дефекты разделения полушарий и желудочков мозга), закрытие нейрональной трубки (менингоэнцефалоцеле, синдром Арнольда—Киари, агенезия мозолистого тела), аномалии формирования борозд и гетеропатии и др.).

Менингоэнцефалоцеле — грыжевидное выпячивание мозга с оболочками через дефект в черепе и твердой мозговой оболочке. Наиболее часто встре-

рального перехода.

Аномалию Арнольда—Киари подразделяют на четыре типа. При I типе отмечается опущение миндалин мозжечка через большое затылочное отверстие в большую цистерну мозга. II тип отличается от I типа большей степенью выраженности смещения структур мозга через большое затылочное отверстие (смещаются также червь мозжечка и продолговатый мозг) и обычно сочетается с другими дизрафиями. III тип представляет собой вариант энцефалоцеле, причем почти все субтенториальные структуры выходят в грыжевидный мешок — дефект затылочной кости. IV тип (имеет самостоятельное название — синдром Денди—Уокера) представляет собой гипоплазию мозжечка, его червя и кистозное расширение IV желудочка (различной степени выраженности).

Лучше всего аномалия Арнольда—Киари оценивается на сагиттальных МРТ. Однако при интерпретации данных необходимо учитывать выраженность степени эктопии и возраста пациентов. В 1-е десятилетие жизни миндалины мозжечка обычно опущены ниже уровня большого затылочного отверстия до 6 мм. На 2—3-м десятилетии жизни в норме возможно опущение до 4 мм, т. е. аномалия Арнольда—Киари I типа у взрослых людей может быть диагностирована только при опущении миндалин мозжечка более чем на 5 мм. Вместе с тем если опущение миндалин не превышает 10 мм, то оно почти всегда остается асимптомным.

Агенезия мозолистого тела может быть полной или частичной, нередко сочетается с агенезией прозрачной перегородки. КТ- и МРТ-картины ее весьма характерны и не вызывают диагностических трудностей.

Аномалии гистогенеза составляют факоматозы, опухолевидные образования и кисты, сосудистые аномалии. Последние (интракраниальные аневризмы и артериовенозные мальформации) рассмотрены в разделе сосудистой патологии мозга.

Среди *врожденных кист* наиболее известны дермоиды, эпидермоиды и порэнцефалия. При КТ дермоидные кисты выглядят как гомогенные образования очень низких значений плотности с четкими контурами без перифокальных изменений. Эпидермоидные кисты не отличаются какими-либо специфическими КТ-признаками и визуализируются как объемное образование пониженных значений плотности с достаточно четкими контурами.

При МРТ дермоидные кисты определяются как образования повышенной интенсивности сигнала в Т1- и Т2-режимах. Эпидермоиды менее гомогенны, и интенсивность сигнала зависит от наличия жира в кистозном содержимом.

Порэнцефалия часто рассматривается как врожденные кисты, однако ее возникновение иногда связано с перинатальной патологией. При этом различают истинную и ложную порэнцефалию. При первой кистозная полость сообщается с субарахноидальным пространством и с желудочками мозга, тогда как при второй — только с субарахноидальным пространством или с желудочковой системой. Киста нередко бывает отделена мембраной (септой) от ликворной системы, в том числе полупроницаемой перегородкой. В связи с этим судить с достоверностью о сообщении кисты с ликвором можно только по данным КТ-цистернографии.

Таким образом, методы КТ и МРТ не исключают, а дополняют друг друга. КТ-исследование предполагает количественную оценку физического состояния объекта по величине показателей поглощения рентгеновского излучения. Оценка данных МРТ качественная, при этом МРТ в отличие от КТ дает возможность, манипулируя параметрами исследования, произволь-

но изменять контрастность между интересующими тканями. КТ высокоин
формативна в тех случаях, где возможности метода МРТ ограничены: оцен
ка состояния костных структур (включая их денситометрию), кальцифика
тов и петрификатов, острых кровоизлияний. В то же время МРТ наряду
отсутствием ионизирующего излучения и артефактов от костных структур
возможностью получения многоплоскостных изображений обеспечивае
высокую контрастность изображения мягких тканей. Благодаря этому ме
тод МРТ в целом более чувствителен в визуализации мягкотканных образо
ваний в норме и патологии. Применение КУ при обоих методах дает до
полнительную информацию. Различия в физико-химических свойства
контрастных агентов при КТ и МРТ позволяют получить разностороннюю
информацию об одном и том же патологическом процессе.

В клинической практике КТ-исследование, как правило, предшеству
проведению МРТ (особенно в случаях ургентных критических состояний
В острой стадии инсульта КТ позволяет исключить кровоизлияние или на
личие иной патологии (опухоль, абсцесс и т. д.), а также скрытую черепно
мозговую травму (в случаях отсутствия анамнестических сведений). Для ди
агностики и оценки острых внутричерепных кровоизлияний КТ в цело
предпочтительнее МРТ. Комплекс методов МРТ (включая рутинную МР
МРА, диффузно-взвешенную и перфузионную МРТ) дает наиболее полно
представление о состоянии вещества мозга и кровообращения и позволяе
дифференцированно подходить к тактике лечения инфарктов мозга. Вмест
с тем несмотря на то, что МРТ дает возможность более ранней диагности
ки инфарктов мозга, КТ предпочтительнее для оценки их трансформации
эволюции.

Области, где МРТ имеет явные преимущества, — это патология бело
вещества и мелкоочаговые поражения (особенно на основании мозга и
структурах задней черепной ямки). Сюда входят диагностика демиелинизи
рующих заболеваний (в первую очередь РС) и различные варианты анги
энцефалопатий. Определенные трудности возникают в интерпретации ме
коочаговых поражений. У многих здоровых лиц, а также на фоне АГ пр
МРТ выявляются расширеннные периваскулярные пространства Вирхова
Робина (на КТ они, как правило, не визуализируются). Так называемые н
идентифицированные мелкие очаги в различных структурах мозга мог
встречаться почти у $^1/_3$ пациентов.

Благодаря высокой контрастности изображения мягких тканей (как э
уже отмечалось выше) МРТ предпочтительнее КТ при опухолях головно
мозга. В то же время при кальцинированных (петрифицированных) образ
ваниях для более точной диагностики целесообразно использование К
Последний метод также предпочтительнее при заболеваниях, основу кот
рых составляют интракраниальные отложения солей кальция.

КТА и МРА, обладая практически равными возможностями в диагн
стике поражений экстра- и интракраниальных артерий и вен, имеют св
отдельные недостатки. При КТА это связано с инвазивностью методик
необходимостью введения контрастного вещества, определенными сложн
стями в обработке изображения (например, кальцификаты в артериях), и
низирующим излучением. МРА — неионизирующая и неинвазивная мет
дика. Однако на оценку данных при МРА влияют изменения характерист
потоков крови, что в ряде случаев может привести к ошибкам интерпре
ции изображений. В целом же КТА и МРА дают адекватную картину с
стояния сосудов головного мозга (экстра- и крупных интракраниальных а
терий, вен и синусов мозга) и позволяют достаточно точно диагностирова
их стенозы и изгибы, наличие аневризм и артериовенозных мальформаци

Вместе с тем в тех случаях, когда планируется хирургическое вмешательство, как правило, выполняется еще и рентгеновская дигитальная субтракционная ангиография с введением контрастного вещества.

2.2. УЛЬТРАЗВУКОВАЯ ДИАГНОСТИКА

Сегодня ни одна медицинская специальность не обходится без прямого или косвенного использования ультразвука (УЗ). Не обошел стороной УЗ и неврологию. Многие заболевания, связанные с поражением ЦНС, могут иметь в своей основе поражение сосудов дуги аорты и их экстра- и интракраниальных ветвей.

Ультразвук представляет собой механические колебания упругой среды, например тканей тела, обладающие определенной энергией. По физической природе он не отличается от звуков, воспринимаемых человеком, а отличается лишь более высокой частотой, превышающей верхний порог слышимости (20 кГц).

Основы получения информации о внутренней структуре объекта с помощью ультразвука заложены в принципе эхолокации, который реализуется на практике различными методами; наиболее используемыми являются А-, В-, D-режимы, их сочетания и разновидности.

А-режим (от англ. amplitude — амплитуда) представляет интенсивность отраженного эхосигнала в виде амплитуды и расстояния до лоцируемого объекта. В неврологии он получил свое первое клиническое признание — это эхоэнцефалоскопия (лоцирование срединных структур мозга).

В-режим (от англ. brightness — яркость). В настоящее время большинство ультразвуковых исследований выполняют на аппаратах, работающих в В-режиме. В литературе и практическом здравоохранении он сохранил различные названия: двухмерное УЗ-исследование, эхотомография, ультразвуковое сканирование, УЗИ, ультразвуковая ангиография и др. и является высокоинформативным, наиболее распространенным во всех областях медицины.

D-режим (Допплера эффект). Метод основан на эффекте, открытом в 1842 г. австрийским физиком К. Допплером. Приборы, сделанные на его основе, позволяют регистрировать скорость и направление движения крови по сосудам, исследовать спектральные характеристики потоков крови и выявлять их измерения. D-режим заложен в основу всех приборов, позволяющих исследовать и оценивать кровообращение в артериях, венах и капиллярах. Они могут иметь один или несколько режимов работы: постоянноволновой (CW), импульсный (PW), цветового допплеровского кодирования (CD) и др. D-режим использован в широко распространенных методиках — ультразвуковой допплерографии, транскраниальной допплерографии и новых методиках дуплексного и триплексного сканирования.

Дуплексное сканирование объединяет возможности двухмерного изображения (В-режим) и одного допплеровского режима, а сочетание В-режима с цветовым и спектральным допплеровским режимом получило название **триплексного сканирования.** Оба метода сканирования являются новейшими достижениями УЗ-исследования кровообращения человека; они продолжают непрерывно совершенствоваться: ежегодно появляются новые технологические режимы (трехмерное изображение, внутрисосудистое сканирование и др.), повышающие диагностические возможности УЗ-приборов. К сожалению, ввиду их высокой стоимости широкого распространения они в медицинской практике пока не получили.

2.2.1. Современные ультразвуковые методики исследования сосудов головы

Методика ультразвуковой допплерографии (УЗДГ), основанная на прин
ципе эффекта Допплера, зародившись в 1959 г. (С. Сатомура и З. Канеко)
виде простых кривых, отражающих движение крови по сосудам, тем не м
нее в настоящее время не потеряла (несмотря на развитие визуальных У
методик) своей актуальности и диагностической ценности. Более того, он
лишь начинает входить в повседневную практику неврологов, медленн
вытесняя (недостаточно УЗ-аппаратов) реографию, при этом не заменяя е
а переводя представление врачей на качественно новый уровень диагност
ки — неинвазивное (в противоположность ангиографии) определение ан
томических поражений сосудов (стенозов и окклюзий) и оценку анатом
функционального состояния коллатерального кровообращения мозга.

Техника исследования магистральных артерий головы (МАГ) на ш
требует от каждого врача специальной подготовки и каждодневного сове
шенствования, однако врач-невролог должен владеть этой методикой, чт
несомненно, повысит уровень его знаний и опыта. Выполнение УЗДГ тр
бует соблюдения единых методических принципов.

1. Располагать перед исследованием (если возможно) информацией
пульсации и положении лоцируемой артерии.
2. Не допускать прижатия артерии датчиком по время исследования.
3. Поддерживать надежный контакт между датчиком и кожей больно
используя специальную контактную пасту или вазелиновое масло.
4. Регистрировать спектрограммы при получении максимального, четк
го и устойчивого ультразвукового сигнала "артериального" тона.
5. Сохранять неподвижность датчика при регистрации кровотока и
время функциональных проб.
6. Выполнять функциональные компрессионные пробы осторожно,
четко (после предварительной ориентировочной пальпации артерий).
7. Повторить исследование через 5—10 мин при сомнительных, нечетк
результатах.
8. Проводить исследование (по возможности) не ранее чем за 6 ч
приема лекарственных препаратов или физиотерапевтических процедур.
9. Отложить исследование при ухудшении самочувствия больного.

Исследование **сонных артерий** методом УЗДГ выполняют в горизонтал
ном положении больного на спине. Врач садится рядом (возможно расп
ложение за головой больного) и осуществляет осторожную, но тщательну
пальпацию сонных артерий: определяет глубину залегания сонной артери
ее подвижность, силу пульсации. Пристальное внимание обращают на ра
положение бифуркации и особенности хода начальных участков внутре
ней и наружной сонных артерий.

Ультразвуковой датчик с предварительно нанесенной контактной паст
располагают над общей сонной артерией на 2—3 см ниже бифуркации,
правляя его к голове. Датчик держат свободно под углом 45° и, не произв
дя давления на кожу, медленно изменяют угол его наклона, добиваясь
тойчивого звукового сигнала чистого "артериального" тона и максимальн
пиков спектрограмм на экране; прибор автоматически фиксирует их и
считывает показатели кровотока. Аналогичным образом регистриру
спектрограммы с начальных участков внутренней и наружной сонных ар
рий и линейную скорость кровотока (ЛСК) по ним.

Исследование кровотока по **надблоковой или глазной артерии** (ГА) про
водят при закрытых глазах больного. Датчик устанавливают у внутреннего
ла глаза, направляя его к верхней стенке глазницы, и, медиально изме

угол наклона датчика, добиваются получения устойчивого звукового сигнала и максимальных пиков спектрограмм.

Позвоночную артерию (ПА) исследуют на уровне позвонка C_1. Датчик устанавливают по заднему краю грудиноключично-сосцевидной мышцы на 2—3 см ниже сосцевидного отростка с обязательным направлением его оси к противоположной орбите. Путем медленного изменения угла наклона датчика и синхронного перемещения головы больного в строго сагиттальную плоскость добиваются получения четкого звукового сигнала "артериального" тона и регистрируют показатели кровотока.

Таким образом, УЗДГ МАГ складывается из точной регистрации ЛСК по общим, внутренним и наружным сонным, глазным и позвоночным артериям с обеих сторон, оценки величин этих показателей, их сравнительных характеристик (асимметрии, отклонения от нормы, реакции на функциональные пробы и др.). При этом открываются следующие диагностические возможности:

- выявление стенозов и окклюзий сонных и позвоночных артерий;
- определение изменений гемодинамики по МАГ, обусловленных наличием поражений интракраниальных сосудов, артериовенозных мальформаций (АВМ) или артериовенозных соустий;
- оценка анатомо-функционального состояния соединительных артерий артериального круга большого мозга (виллизиев круг);
- определение наличия коллатерального кровообращения головы и степени его выраженности.

Методика транскраниальной допплерографии (ТКД) была предложена в 1982 г. Р. Аслидом и явилась логическим завершением использования УЗДГ для неинвазивного исследования кровотока по интракраниальным артериям непосредственно через кожу головы. Техника метода, хотя и не очень сложна, требует специального освоения и дает возможность регистрировать кровоток по передним, средним и задним мозговым артериям, основной и интракраниальным участкам позвоночных артерий, синусам и венам мозга.

ТКД позволяет выявлять нарушения гемодинамики, возникающие при окклюзирующих поражениях внутричерепных артерий, ангиоспазме, АВМ, артериальных аневризмах, нарушениях венозного кровообращения мозга. Диагностика строится на оценке кровотока в месте поражения сосуда в сочетании с гемодинамикой в пре- и постстенотической зонах и состоянии коллатерального кровообращения, позволяя выявить признаки нарушения проходимости церебральных артерий разной степени выраженности — стенозы (>50 %) и окклюзии. ТКД в сочетании с функциональными пробами (ортостатические, компрессионные, с нитроглицерином, CO_2 и др.) позволяет адекватно оценивать состояние церебральной гемодинамики и сосудистых резервов мозга, проводить мониторинг кровообращения мозга во время операций на сердце и сонных артериях, оценивать эффективность хирургического и медикаментозного лечения больных.

Методика дуплексного сканирования (ДС) магистральных артерий и вен на шее является одним из новейших достижений УЗ-диагностики в неврологии и для эффективной реализации требует подготовки специалистов и приобретения ими значительного опыта.

При определении показаний к ДС необходимо исходить как из экономических принципов (высокая стоимость), так и из клинической необходимости этого исследования у каждого конкретного больного. ДС не имеет противопоказаний к применению, считается безопасным методом для

больных и может быть использован и во время операций на открытом мозге, и при запредельной коме. Однако из-за высокой стоимости каждого исследования и ограниченного числа дуплексных сканеров (только в крупных центрах) целесообразно выделить основные показания к применению ДС, когда его проведение является важным при постановке точного диагноза и при решении вопроса о хирургическом лечении поражен ных сосудов.

Применения метода ДС при сканировании артерий дуги аорты и их вет вей позволяет определять не только их окклюзии и выраженные стеноз но и выявлять небольшие атеросклеротические изменения в магистральны артериях, оценивать состояние и толщину стенок сосудов, определять мор фологию атеросклеротических бляшек, уточнять их локализацию, степень протяженность множественных поражений. ДС превосходит методы цереб ральной ангиографии, МРТ, позволяя более точно обнаруживать неболь шие поражения сосудов, изучать структуру строения бляшек, вплоть д кровоизлияния в них, оценивать состояние кровотока по артериям и вена головы.

По нашему мнению, применение ДС в повседневной клинической пра тике будет наиболее рациональным только после исследования больно методами УЗДГ и ТКД, при которых выявлены признаки поражения сос дов (скрининговое обследование). В связи с изложенным выше врач-невр лог при направлении больного на ДС сосудов аорты и их ветвей долже поставить перед специалистом по УЗ-диагностике ряд принципиальны задач.

1. Определить степень выраженности атеросклеротического процесс распространенность поражения артерий, толщину внутренней и средне стенок артерий — комплекс интима—медиа (норма до 1,2 мм).

2. Отдифференцировать наличие окклюзии или критического стеноза артериях.

3. Выяснить степень выраженности стенозирующих поражений в пр центах.

4. Представить развернутые характеристики атеросклеротических бл шек и возможность их эмбологенности.

5. Вычислить степень поражения МАГ: суммарный процент сужения сонным и позвоночным артериям, наличие тандемных поражений.

6. Оценить анатомо-функциональное состояние венозной системы шее.

7. Выяснить вероятность возможного экстравазального воздействия сосуды в области шеи.

Методика транскраниального дуплексного сканирования (ТКДС) позвол ет получить изображение сосудов основания мозга и зарегистрирова ЛСК. Однако необходимо ясно понимать, что размеры получаемого из бражения интракраниальных артерий и вен не являются истинными, представляют некие виртуальные слепки этих сосудов, воссозданные с п мощью специальных программ мощного, быстродействующего компьюте дуплексного сканера. Возможность визуально исследовать интракраниал ные сосуды является несомненным достижением последнего десятилети хотя преимущества ТКДС (получение изображения) перед методикой ТК далеко не всегда перекрывает его недостатки: невозможность монитори кровотока и эмбололокации (плановой), высокой стоимости исследован и др.

Показаниями к транскраниальному дуплексному сканированию сосуд мозга служат выявление при УЗДГ, ДС стеноокклюзирующих поражен

в сосудах основания мозга; наличие признаков острой или хронической ишемии мозга; клинические предположения о наличии аневризмы или АВМ сосудов мозга; определение при ТКД признаков стенозирующего поражения интракраниальных сосудов и нарушения нормального функционирования артериального круга большого мозга.

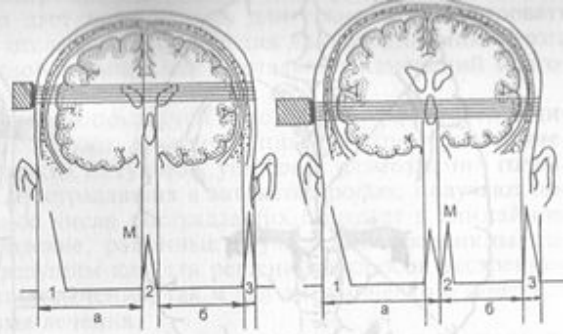
Итак, завершая обзорное представление о технике и возможностях современных методик УЗ-диагностики в неврологии, необходимо, чтобы каждый врач ясно представлял, что все УЗ-методики могут стать высоконадежными только в руках опытных исследователей. В принципе невролог должен сам овладеть хотя бы методами эхоэнцефалографии и УЗДГ, а в идеале и другими (западный врачебный стандарт) или принимать участие в ДС, как это делают флебологи при исследовании сосудов ног. Возможно, в недалеком будущем в каждом неврологическом отделении будет недорогой допплеровский аппарат, позволяющий врачам самостоятельно выполнять УЗ-оценку состояния сосудистой системы у больных с атеросклерозом и гипертонической болезнью, наблюдать за ее изменением в процессе лечения.

Метод эхоэнцефалографии (ЭхоЭГ), предложенный Л. Лекселом в 1956 г., прошел все этапы становления и развития, заняв в настоящее время подобающее место в диагностике заболеваний и травматических повреждений головного мозга. В основе его лежит использование А-типа ультразвука. Казалось бы, появление таких уникальных и высокоинформативных методов диагностики поражений головы, как компьютерная томография (КТ) и магнитно-резонансная томография (МРТ), должны предвещать закат ЭхоЭГ. Однако уникальность новых установок, сложность эксплуатации, высокий порог экономической доступности и наличие их только в крупных больницах и диагностических центрах еще многие годы позволят сохранить за ЭхоЭГ приоритет одной из эффективных и простых методик исследования больных с поражением мозга, особенно на этапах оказания скорой, неотложной помощи и в повседневных условиях практического здравоохранения.

Эхоэнцефалографическое исследование проводят в положении больного лежа на спине (можно в положение сидя). Врач, сидя на стуле, располагается за головой больного несколько сбоку и устанавливает перед собой аппарат. Исследование начинают с ознакомления с историей болезни или краткого сбора анамнеза заболевания, затем проводят тщательный осмотр и пальпацию головы, обращая внимание на возможность асимметрий, деформаций черепа, подкожных гематом, рубцов и дефектов стенок черепа и др. После этого обе боковые поверхности головы смазывают контактным гелем или вазелиновым маслом и втирают его в кожу головы для поддержания надежного акустического контакта. Голову больного поворачивают к аппарату и ультразвуковой зонд с частотой 1,76 МГц (0,88 МГц) располагают в височной области над наружным слуховым проходом в проекции III желудочка мозга и эпифиза на кожу головы. При этом на экране прибора появляется горизонтальная светящаяся линия временной развертки. В начальной части линии возникает широкий вертикальный импульс — начальный комплекс (состоит из генераторного импульса, эхосигналов от мягких тканей головы, черепа, поверхностных структур мозга). Второй, относительно постоянный импульс возникает на другом конце линии развертки — конечный комплекс (состоит из комплекса отраженных сигналов от внутренней поверхности костей черепа, мягких тканей головы и др.).

Рис. 2.33. Нормальная эхоэнцефалограмма.

А — схема М-эха от прозрачной перегородки; Б — схема М-эха от III желудочка мозга; 1 — начальный комплекс; 2 — М-эхо; 3 — конечный комплекс; а — расстояние от начального комплекса до М-эха; б — расстояние от М-эха до конечного комплекса.



Между начальными и конечными комплексами ЭхоЭГ располагаются несколько импульсов, связанных с разными структурами мозга. Часть им пульсов непостоянна, часть относительно стабильна, некоторые появляют ся при патологических изменениях в мозгу. Наиболее постоянным импуль сом является пульсирующий эхосигнал, почти совпадающий по расстояни с геометрической средней линией головы в сагиттальной плоскости, полу чивший название срединного эха, или М-эха. Сигнал М-эха обычно имее более высокую амплитуду и широкое основание по сравнению с другим импульсами. Чаще всего М-эхо имеет форму остроконечного пика с ров ными, без зазубрин, сторонами (рис. 2.33).

При изменении мощности и усиления аппарата вершина и ширин М-эха могут меняться, поэтому нужно стремиться к сохранению его ост роконечного сигнала. В некоторых случаях М-эхо состоит из нескольки импульсов, что может иметь место при расширении желудочковой систе мы мозга. Можно получить сигналы от медиальной и латеральной стено III желудочка, тогда М-эхо имеет форму одиночных импульсов с широ ким основанием. Если расстояние между ними превышает 6 мм (верхня граница нормы), то можно считать, что имеет место расширение III желу дочка.

Принято различать 6 признаков М-эха.

Первым признаком является формирование его от структур, в норм расположенных в срединно-сагиттальной плоскости (рис. 2.34).

Второй признак — величина амплитуды и форма, которые должны опр деляться при полном насыщении эхосигнала. Полнота насыщения эхоси нала достигается увеличением мощности и усиления до такого уровня, к гда дальнейшее повышение их не дает увеличения высоты амплитуды эх сигнала, а появляется только его расширение.

Третьим признаком М-эха является его доминантность, т. е. преоблад ние по высоте амплитуды над другими отраженными сигналами.

Четвертым признаком считается его устойчивость, т. е. способность с хранять относительно устойчивую амплитуду при изменении угла накло датчика.

Пятым признаком является линейная протяженность М-эха (расстоян на боковой поверхности черепа, в пределах которой можно перемеща датчик без потери изображения М-эха). При этом возможно незначител ное изменение угла наклона датчика.

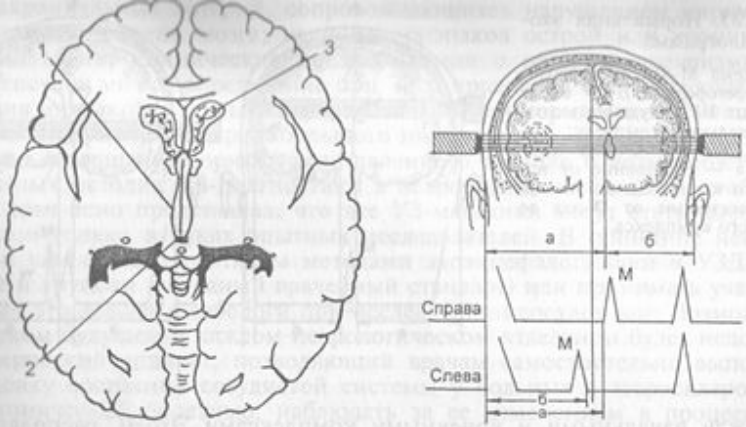


Рис. 2.34. Анатомические структуры формирования М-эха.

I — III желудочек; 2 — эпифиз; 3 — прозрачная перегородка.

Рис. 2.35. Принцип вычисления М-эха (объяснение в тексте).

Шестой признак составляет особенность пульсации расщепленного или раздвоенного М-эха: она взаимно противоположна по вертикали и сближается и удаляется по горизонтали.

На ЭхоЭГ при локационном режиме работы аппарата принято выделять четыре основные части: начальный комплекс, конечный комплекс, М-эхо и импульсы от различных структур мозга. При трансмиссионном режиме работы на экране аппарата определяется два сигнала — начальный и конечный импульсы, расстояние между которыми соответствует расстоянию между двумя ультразвуковыми зондами.

Вычисления смещения М-эха производят следующим образом (рис. 2.35): из большей дистанции до М-эха (а) вычитают меньшую (б) и разность делят на 2. Деление производят из-за того, что при изменениях расстояний до смещенных срединных структур одно и то же смещение учитывается дважды: первый раз при прибавлении к расстоянию до теоретической срединной плоскости (со стороны большей дистанции), второй — при вычитании из него (со стороны меньшей дистанции). Смещение М-эха может быть четко выраженным в одной области головы и слабовыраженным или вообще отсутствовать — в другой, что объясняется особенностями топики объемного процесса. Как правило, наибольшие смещения совпадают с областью локализации объемного процесса. Смещение М-эха до 2 мм является нормальной вариацией и достаточно надежным критерием отсутствия супратенториального латерализованного объемного поражения.

После ориентировочного выявления М-эха переходят к детальному исследованию мозга, т. е. топической эхоэнцефалографической диагностике, на подробностях которой мы не останавливаемся.

Исследование завершают, определяя положение сагиттальной плоскости трансмиссионным методом. Кроме того, современный эхоэнцефалоскоп

вертку М-эхо сигнала, что дает возможность длительно мониторировать пульсацию III желудочка и отслеживать изменения ликвородинамики мозга под действием противоотечной терапии или мортальных изменений мозговых структур.

Метод ЭхоЭГ не имеет противопоказаний и особенно эффективен в диагностике опухолей головного мозга, внутричерепных гематом травматической этиологии, геморрагических инсультов, ушибов и размозжений головного мозга (до 70 % людей, пострадавших в автокатастрофах, получают повреждения головы). Основное число пострадавших попадает в ближайшие к месту происшествий городские, районные и участковые больницы, где метод ЭхоЭГ может стать ведущим как для решений вопросов экстренной диагностики и выбора тактики лечения, так и для динамического контроля за состоянием мозга во время лечения.

Однако, несмотря на все усовершенствования, врачу следует помнить, что отсутствие на эхограмме смещения М-эха и элементов прямой ЭхоЭГ-диагностики не позволяет полностью исключить этот процесс, так как при некоторых его локализациях (полюсы лобной и затылочных долей, парасагиттальные и базальные отделы мозга) смещения М-эха может и не быть. При этом основным ориентиром в диагностике должно оставаться состояние больного в динамике. При неясной клинической картине и отрицательных данных ЭхоЭГ необходимо применять другие современные методы диагностики (КТ, МРТ), осуществлять динамическое (лучше автоматическое) ЭхоЭГ-наблюдение за больным, а при угрожающем состоянии прибегать к наложению фрезевых отверстий.

При исследовании больных методом ЭхоЭГ могут быть как ложноотрицательные, так и ложноположительные результаты, а общее число ошибок колеблется, по данным разных авторов, от 1 до 30 % в зависимости от локализации исследуемых патологических изменений. Ошибочные результаты могут быть обусловлены ограничением возможностей самого метода ЭхоЭГ, особенностями проявления патологического процесса и методическими ошибками.

2.2.2. Ультразвуковая диагностика поражений сосудов при цереброваскулярных заболеваниях (ЦВЗ)

Атеросклероз магистральных артерий головы. Атеросклероз — это хроническое заболевание, возникающее в результате нарушения жирового и белкового обмена, характеризующееся поражением артерий эластического и мышечно-эластического типа в виде очагового отложения в интиме липидов и белков и реактивного разрастания соединительной ткани. В связи с образующимися утолщениями уплотняются стенки артерий, суживается их просвет и нередко образуются тромбы, что в свою очередь приводит к органным и/или общим расстройствам кровообращения.

Обычно атеросклеротические поражения локализуются в устьях артерий, местах их разветвлений и перегибов, чаще всего они возникают в области бифуркации ОСА с переходом на устья ВСА и НСА. В большинстве случаев поражения имеют сегментарный характер, а дистальные отделы артерий остаются проходимыми (рис. 2.36).

Развитие атеросклероза на первых этапах может протекать бессимптомно, начинаясь с поражения внутренней оболочки артерии (интимы). Первые морфологические проявления атеросклероза тесно связаны с наруше-

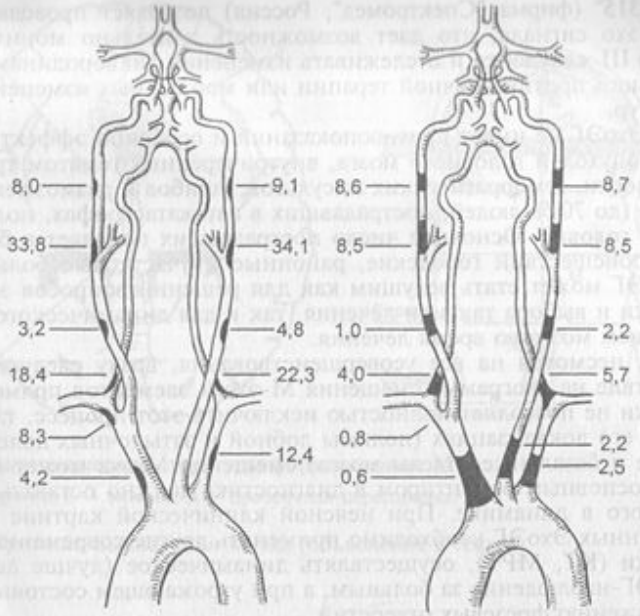


Рис. 2.36. Частота атеросклеротических поражений МАГ в процентах при ДС (В. Г. Лелюк, С. Э. Лелюк).

нием проницаемости эндотелия интимы артерии и изменением толщины интима-медиального слоя.

Установлено, что получение изображения сосудов при ДС в В-режиме является достоверным методом диагностики ранних форм атеросклеротическим изменений сонных артерий. В литературе установлена достоверная связь между факторами риска развития атеросклероза и величиной комплекса интима—медиа сонных артерий (рис. 2.37).

Определена выраженная статистическая взаимосвязь между величиной комплекса интима—медиа и такими факторами риска, как гиперхолестеринемия, артериальная гипертензия, курение, диабет и пол (мужчины). Выявлено значимое уменьшение толщины комплекса интима—медиа после устранения факторов риска и длительной медикаментозной терапии, что должно вселять определенные надежды на успехи в лечении атеросклероза.

Выделены две основные формы атеросклеротического поражения артерий — нестенозирующая и стенозирующая. Нестенозирующим атеросклеротическим называют поражение, при котором происходит изолированное утолщение комплекса интима—медиа, сопровождающееся изменением его структуры (уплотнение, разрыхление, неровность поверхности и др.), а величина уменьшения просвета артерии не превышает 20 % по диаметру; изменения комплекса носят диффузный характер.

Пограничной считается толщина комплекса интима—медиа до 1—1,2 мм. Наличие локальных изменений в нем свидетельствует об атеросклероти-

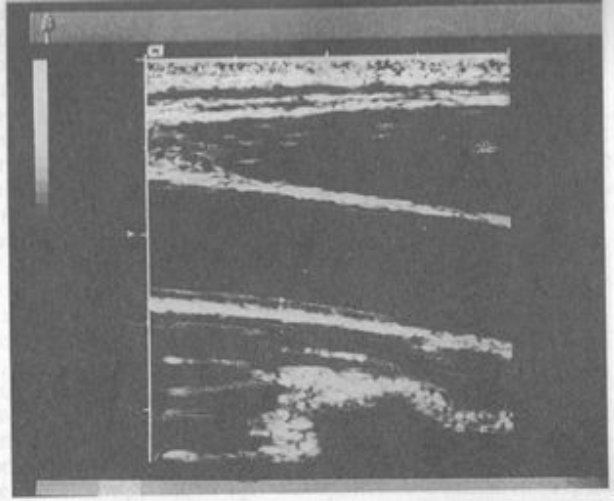


Рис. 2.37. Общая сонная артерия, толщина комплекса интима—медиа составляе 0,43 мм.

ческих бляшках, которые являются зримым проявлением атеросклеротич ского процесса и вызывают стенозирование артерий.

В соответствии с общепринятой в литературе классификацией характ ристик атеросклеротических бляшек (классификация Gray—Weale) мы и пользуем при ДС упрощенную классификацию бляшек.

1. Гомогенные атеросклеротические бляшки с низким значением ультр звуковой плотности ("гиподенсивные", "мягкие").

2. Гетерогенные по строению атеросклеротические бляшки с преобла нием структур низкой ультразвуковой плотности.

3. Гетерогенные по строению атеросклеротические бляшки с преобла нием структур высокой ультразвуковой плотности.

4. Гомогенные плотные атеросклеротические бляшки (с наличием учас ков кальциноза или без него).

При анализе бляшки особое внимание уделяют состоянию ее п верхности, неровностям, изъязвлениям контура и состоянию покрыш (рис. 2.38).

У больных с хронической недостаточностью мозгового кровообращ ния (НМК) чаще выявляются гомогенные плотные или гетерогенн бляшки с преобладанием плотного компонента (менее эмбологенны В группах больных с острым НМК и при повторных НМК в сонных а териях чаще наблюдаются гетерогенные бляшки с преобладанием ги денсивного компонента (более эмбологенные). Установлена прямая ко реляционная зависимость между структурой бляшки и степенью стено рующего поражения каждой из сонных артерий: при стенозах от 20 50 % чаще выявляются гомогенные, чем гетерогенные бляшки; при с нозах более 50 % гетерогенные бляшки обнаруживаются в 92 % случа Таким образом, дуплексное сканирование позволяет определить струк ру стенозирующего образования, протяженность, степень выраженно

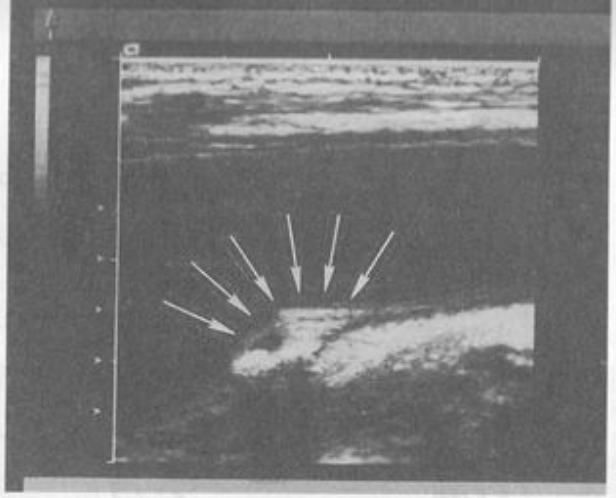


Рис. 2.38. Гетерогенная бляшка бифуркации ОСА с неровными контурами, истонченной покрышкой и кровоизлиянием в бляшку.

и возможность прогнозировать повторные нарушения мозгового кровообращения.

Артериальная гипертония. При регистрации у больного повышенного артериального давления УЗ-исследования могут оказать определяющую роль в выявлении причин такого повышения и предупреждении развития возможных грозных осложнений. Известно, что артериальная гипертония является вторым по значимости после атеросклероза фактором развития нарушений мозгового кровообращения различного характера.

Геморрагические НМК при артериальной гипертензии проявляются интрацеребральными и субарахноидальными кровоизлияниями и в виде острой гипертонической энцефалопатии. Кроме того, гипертензия может служить причиной возникновения смешанных инфарктов мозга, острых НМК ишемического характера, к которым относят лакунарное состояние мозга; развитие хронических ишемических НМК при артериальной гипертензии может приводить к появлению сосудистой деменции подкоркового типа (болезнь Бинсвангера), сосудистому паркинсонизму и др.

В сосудах основания мозга при артериальной гипертензии отмечают увеличение диаметра и резкое расширение (в 2—3 раза по сравнению с нормой), истончение и ригидность стенок, удлинение и извитость артерий. Интракраниальные участки сонных и позвоночных артерий, основная, реже — передние, средние и задние мозговые артерии не спадаются, просвет их зияет.

При гипертонической ангиопатии выраженные изменения наблюдаются в экстракраниальных отделах МАГ и носят преимущественно адаптивный характер. В экстракраниальных отделах ВСА и ПА обнаруживают изменения, которые в литературе обозначают, как очаговую мышечную или циркуляторную мышечно-эластическую гиперплазию интимы. При стойкой и длительной гипертензии в этих участках развивается фиброз,

который сочетается с изменениями внутренней эластической мембраны средней оболочки, что ведет к снижению эластичности стенки и расш рению просвета сосуда. Все эти процессы при артериальной гипертенз приводят к удлинению и развитию извитостей и перегибов магистра ных артерий головы, формированию септальных стенозов, ведущих к в никновению НМК.

Методы ДС и ТКДС у больных с артериальной гипертонией выявля утолщение комплекса интима—медиа до 1,24 ± 0,22 мм, атеросклеротич ские бляшки, деформации сонных и позвоночных артерий в виде угловы петлеобразных изгибов и извитостей. Количественная оценка параметр кровотока по сонным и позвоночным артериям обнаруживает тенденци снижению средней и объемной скоростей кровотока. Также отмечает снижение пульсации стенки ОСА.

При исследовании внутренних яремных вен наблюдаются увеличение диаметров, снижение кровотока по ним, повышение максимальной ско сти и псевдопульсации в венах Розенталя. При этом клиническая карти определяется степенью выраженности артериального и венозного ком нентов гипертонического поражения сосудов, что необходимо учитыв при выработке тактики лечения.

Дуплексное сканирование при васкулитах. Одним из серьезных систе ных поражений сосудистой системы, которое попадает в поле зрения н рологов, являются *васкулиты*. Это воспалительные заболевания, сопро ждающиеся патологическими изменениями различных слоев сосудис стенки. По этиологии васкулиты подразделяют на первичные и втор ные. К первичным относят неспецифический аортоартериит, боле Винивартера—Бюргера, узелковый периартериит и ряд других заболе ний. Вторичные поражения могут возникнуть в стенках сосудов как с дром при туберкулезе, септическом эндокардите, сифилисе, красной в чанке и других болезнях. При большинстве сосудистых воспалительн заболеваний изменения локализуются как в сосудах большого диамет так и в микроциркуляторном русле, поражая все 3 слоя артериальн стенки, приводя к их утолщению. При следующей стадии процесс пере дит в просвет артерии, где появляются патологические наложения стенках сосудов, приводящие в конечном счете к медленной окклю артерий.

Наиболее распространенным среди сосудистых заболеваний этой гр пы является неспецифический аортоартериит. Заболевание представл собой системный хронический воспалительный процесс в стенках ао и крупных ее ветвях. Поражает преимущественно женщин молодого в раста. Начинается процесс в основных ветвях дуги аорты, а затем пере дит на ВСА, НСА, ПА, при этом дуплексное сканирование артерий шее позволяет отметить диффузное повышение эхогенности и утолще комплекса интима—медиа, часто сочетающееся с отсутствием дифферо циации слоев (гомогенность) и почти полным отсутствием кальцин (рис. 2.39). Но невролог не должен основывать клинический диагноз л бого поражения сосудов воспалительного генеза только на результат полученных при ДС, так как выявленные изменения могут оказат лишь одним из участков цепи на пути определения точного клиническ диагноза.

Среди других причин окклюзирующих поражений сосудов шеи, веду к развитию нарушений мозгового кровообращения, могут быть ангиод плазии, патологическая извитость сонных и позвоночных артерий, изме ния конфигурации пробега или хода экстрацеребральных артерий (посл

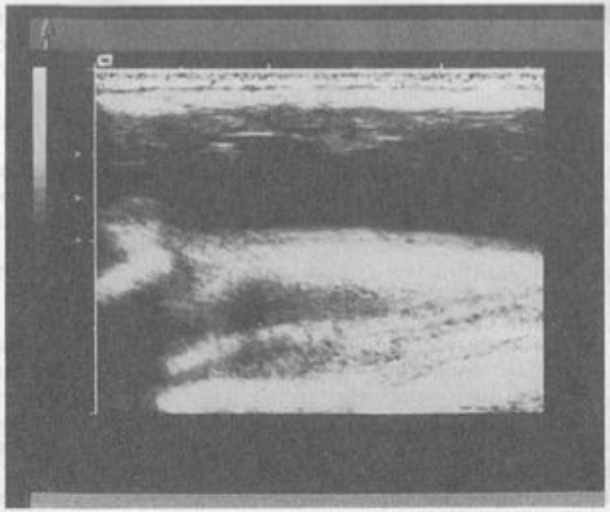


Рис. 2.39. Гомогенное утолщение стенки ОСА (комплекса интима —медиа) с диффузным повышением ее эхогенности и отсутствием кальциноза.

ние 2 группы еще принято объединять понятием "деформации"), экстравазальные компрессии, травмы и воспалительные процессы в области шеи и др., закупорка артерии эмболом.

2.2.3. Ультразвуковая диагностика ангиодисплазии сосудов шеи

Помимо васкулитов, невролог в своей практической работе может наблюдать (хотя и не часто) больных с определенными изменениями сосудов шеи и мозга, обусловленными врожденными изменениями сосудистой системы или доброкачественными опухолями (хемодексома). В первую очередь речь идет об ангиодисплазиях.

Ангиодисплазия — врожденное заболевание, в основе которого лежат нарушения эмбрионального развития сосудистой системы. Выделяют артериовенозные аневризмы, свищи и венозную дисплазию, которая может иметь локальную или диффузную форму поражения. Обычно заболевание проявляется с рождения, иногда его связывают с травмой; у части больных симптомы проявляются в период полового созревания или беременности.

Клиническими проявлениями ангиодисплазии являются возникновение опухолевидного образования и кровотечений, наличие сосудистого невуса, ангиоматоза кожи с локализацией процесса в области шеи и лица, включая уши, глаза, губы, язык. Кровоснабжение при ангиовенозной форме реализуется из бассейна НСА, а при венозной — из системы наружной и внутренней яремных вен; часто ангиодисплазии имеют односторонний характер.

Метод УЗДГ позволяет лишь ориентировочно определить усиление ЛСК по НСА на стороне поражения, зато ДС может наглядно представить со-

стояние гемодинамики по артериям и венам шеи, дать полную картину с судистых новообразований и артериовенозных соустий, оценить их особе ности и степень распространенности в мягкие ткани, способствовать выр ботке оптимального плана хирургического лечения.

2.2.4. Ультразвуковая диагностика деформаций магистральных артерий головы

Деформации магистральных артерий головы делят на врожденн и приобретенные. Основными причинами приобретенных деформац являются артериальная гипертензия, воспалительные и онкологические болевания окружающих сосуд тканей, остеохондроз шейного отдела поз ночника.

В последние десятилетия продолжали изучать роль деформаций МА этиологии развития нарушений мозгового кровообращения. Принято р личать 3 формы деформаций (рис. 2.40).

1. "С"- или "S"-образные удлинения хода артерии (девиация).
2. Петлеобразование (коилинг).
3. Перегиб и извитость (кинкинг). Первые две формы наблюдаются одинаковой частотой во всех возрастных группах (включая детей), а третья перегибы и извитости (кинкинг) — в возрасте после 50 лет встречается раза чаще, чем в других группах.

Установлено, что возникновение некоторых форм деформаций М связано с нарушением эмбриогенеза и они могут быть отнесены к вро денной патологии. Отдельные авторы рассматривают патологическую из тость как следствие возрастных изменений стенки во всех отделах артер считая их более выраженными в местах изгибов и петлеобразований. М фологи в области перегибов обнаруживали тяжелые изменения во внутр ней эластической мембране, участки склероза и надрыва мышечного сл что резко снижало эластичность сосудистой стенки. В основе образова извитости и перегибов МАГ лежат, по-видимому, длительное повышение и прогрессирующее старческое изменение стенок магистральных артерий.

В генезе деформаций МАГ определенное место отводят ранениям травмам шеи, различным воспалительным заболеваниям, о чем врач д жен помнить при сборе анамнеза и осмотре шеи больного.

Клинические проявления патологической извитости сходны с теми, которые наблюдают при стенозе и окклюзии магистральных артерий на шее. Чаще всего отмечают преходящие очаговые симптомы, в патогенезе которых лежат колебания кровоснабжения головного мозга, обусловленные падением общего АД, поворотами головы и связанными

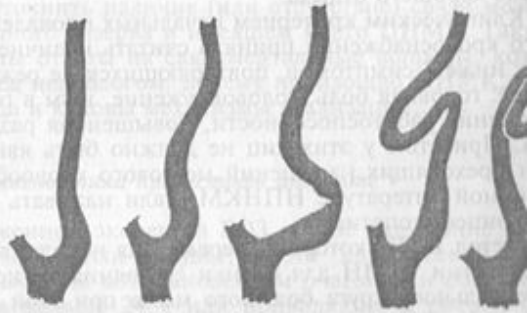


Рис. 2.40. Деформации (изгибы и извитости) ВСА
1 — девиация; 2 — кинкинг; 3 — коилинг.

с ними изменениями геометрии потока крови по деформированным артериям. При перегибах, вызывающих стойкий стеноз артерий, хроническое снижение кровоснабжения полушария мозга может вызвать появление устойчивой неврологической симптоматики и возникновение инфаркта мозга.

По данным дуплексного сканирования, в В-режиме признаком извитости является обрыв контура артерии, при этом дальнейшее ее изображение может проявляться при изменении плоскости сканирования. Использование режимов цветового и энергетического дуплексного сканирования упростило выявление деформаций, уточнение особенностей их формы и главное — позволило оценивать изменения характеристик кровотока в ее отдельных участках как в норме, так и при изменении конфигурации деформации при поворотах и запрокидывании головы. Все эти усовершенствования ДС принципиально важны для невролога, так как позволяют достоверно оценивать роль деформаций в патогенезе нарушений мозгового кровообращения.

2.2.5. Нарушения мозгового кровообращения в алгоритмах ультразвуковой диагностики цереброваскулярных заболеваний

2.2.5.1. Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга

Одним из важных направлений клинической ангионеврологии является изучение начальных проявлений недостаточности кровоснабжения мозга (НПНКМ). Термин впервые предложен и введен в практику в Институте неврологии РАМН и включен в классификацию сосудистых заболеваний мозга. Под НПНКМ понимают компенсированную стадию латентно протекающей сосудистой патологии мозга. В эту группу включают лиц, у которых при повышении потребности притока крови к мозгу (напряженная умственная работа в неблагоприятных условиях гипоксии или переутомления) компенсация кровотока реализуется недостаточно полноценно. В этих условиях возникают головная боль, ощущение дурноты, головокружение, тяжесть в голове, нарушается концентрация внимания, снижается запоминание, возникает тревога, ухудшается сон. Все симптомы бесследно исчезают после хорошего отдыха.

Клиническим критерием начальных проявлений недостаточности мозгового кровоснабжения принято считать наличие не менее 2 из перечисленных ниже 7 симптомов, повторяющихся не реже 1 раза в неделю в течение 3 мес: головная боль, головокружение, шум в голове, расстройство памяти, снижение работоспособности, повышенная раздражительность, нарушение сна. При этом у этих лиц не должно быть явно органических симптомов или преходящих нарушений мозгового кровообращения. Позднее в отечественной литературе НПНКМ стали называть "начальной дисциркуляторной энцефалопатией".

Метод УЗДГ, который впервые был использован сотрудниками Института неврологии РАМН для оценки состояния магистральных артерий головы и артериального круга большого мозга при этой ранней форме заболевания, позволил обнаружить объективные признаки поражения сосудов головы.

Наиболее выраженные изменения в МАГ и соединительных артериях артериального круга мозга отмечены у больных с повышенными цифрами АД, сочетающимися с признаками атеросклероза.

Таким образом, применение УЗДГ у лиц с начальными признаками недостаточности кровоснабжения мозга объективно вскрывает наличие изменений в сосудах головы на субклиническом уровне, значительно расширяет диапазон возможного использования метода, что позволяет рекомендовать его при профессиональных отборах лиц и диспансерном обследовании людей с повышенными факторами риска ЦВЗ.

2.2.5.2. Преходящие нарушения мозгового кровообращения

Преходящие нарушения мозгового кровообращения (ПНМК) характеризуются остро возникающими очаговыми и общемозговыми симптомами, длящимися не более 24 ч. В последние годы в отечественной литературе часто используют английский аналог понятия — транзиторные ишемические атаки (ТИА), что неправильно по сути. Быстрое восстановление утраченных функций и кратковременность симптомов часто приводят к тому, что больные не обращаются к неврологу и причина их недуга остается неустановленной. Ультразвуковая допплерография магистральных артерий у больных, перенесших ПНМК, позволяет выявить значительные изменения в сосудах, гемодинамика которых была компенсирована.

У больных с ПНМК отмечается большая частота окклюзирующих поражений магистральных артерий головы, что в сочетании с высокой диагностической точностью метода УЗДГ указывает на несомненную эффективность его применения при обследовании больных с преходящей неврологической симптоматикой.

Однако, несмотря на высокую информативность УЗДГ при оценке состояния больных с ПНМК, этой методикой не следует ограничиваться. Для детализации выявленных изменений целесообразно провести ДС МАГ и мониторирование средних мозговых артерий методом ТКД с целью уточнения патогенеза ПНМК, выявления источников микроэмболии и проведения лечебных мероприятий по предупреждению повторных НМК. Если при ДС не выявлено патологии МАГ, но регистрируют микроэмболические сигналы в СМА, то таким больным целесообразно сделать углубленное эхографическое исследование сердца. При отсутствии выраженных поражений в магистральных сосудах и отсутствии микроэмболических сигналов провести ТКД с нагрузочными пробами (нитроглицериновую, с задержкой дыхания и др.), что позволит уточнить наличие (или отсутствие) связи между состоянием цереброваскулярного резерва и имевшем место ПНМК. Таким образом могут быть получены ответы на сакраментальные вопросы, которые каждый раз встают перед неврологом: почему произошло ПНМК, что лежит в основе его патогенеза и каковы механизмы реализации.

2.2.5.3. Ультразвуковая диагностика при остром инсульте

В соответствии с предложением экспертов ВОЗ острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК), или инсульт, — это "клинический синдром, характеризующийся быстрым возникновением очаговых и общемозговых симптомов, длящихся дольше 24 ч или приводящих к смерти без иной причины, кроме сосудистой патологии мозга".

Следовательно, быстрая и надежная диагностика может оказаться решающей для выбора адекватного лечения и в конечном счете сохранения жизни больного.

Сотрудниками Института неврологии РАМН предложена поэтапная УЗ-диагностика у больных с острым инсультом.

На первом этапе необходимо произвести УЗДГ МАГ и ТКД сосудов основания мозга, дополнив их ЭхоЭГ (при наличии в больнице компьютерного томографа ЭхоЭГ можно не проводить). Это как бы минимальный диагностический набор УЗ-методик, которым должно располагать каждое неврологическое отделение поликлиники или больницы, так как в настоящее время неврологические центры не могут обеспечить скрининговой диагностики ЦВЗ, что и не входит в их основную задачу.

Второй этап УЗ-диагностики сосудистых заболеваний осуществляется в диагностических городских центрах, областных или центральных многопрофильных больницах, где есть возможность использовать методы ДС, ТКДС, ТКД-мониторинга микроэмболий интракраниальных артерий и произвести оценку цереброваскулярного резерва и мозгового кровотока.

Третий этап УЗ-диагностики реализуют во время хирургического вмешательства на МАГ. Выполняют ТКД-мониторирование и оценивают проходимость сосуда во время и после операции (УЗДГ), а также результаты оперативного лечения в раннем послеоперационном периоде. Наблюдение за больным в отдаленном периоде после операции может быть проведено на I и II этапах УЗ-диагностики.

Разумеется, эта диагностическая схема несколько условна, так как ее реализация упирается в возможности каждого отдельно взятого медицинского учреждения.

Выполнение УЗИ у больных с ОНМК требует от врача осторожности, специального подхода и налагает особую ответственность за достоверность результатов ультразвуковой диагностики, так как исходя из них может быть определена тактика экстренных лечебных мероприятий (операция, тромболитическая терапия и др.) и общего лечения. В то же время при ультразвуковом исследовании в острой стадии нарушения мозгового кровообращения могут возникать объективные затруднения, обусловленные тяжестью состояния больного: вынужденное положение в постели, возбуждение и неадекватное поведение.

Иногда четкому выполнению УЗДГ мешают установленные у больного катетеры, зонды, трахеотомическая трубка и т. п. И все же, несмотря на возможные затруднения, мы рекомендуем проводить УЗ-исследования МАГ при ОНМК, так как с помощью УЗИ выявляются поражения сосудов при этой тяжелой патологии мозга.

2.2.5.4. Ультразвуковая оценка гемодинамики при комах и смерти мозга

Кома (от греч. coma — спячка), или **коматозное состояние,** характеризуется полной утратой сознания, отсутствием активных движений, расстройством дыхания и сердечной деятельности, снижением или выпадением рефлексов, чувствительности и реакции на внешние раздражения. Комой осложняются заболевания, поражающие оба полушария большого мозга и/или ствол мозга.

Поражение только одного полушария (например, ишемический инсульт в бассейне средней мозговой артерии) редко вызывает кому. Вместе с тем поражение одного из полушарий, сопровождающееся выраженным увеличением его объема (масс-эффект), например при опухоли, кровоизлиянии, обширном инфаркте, осложненном вторичным отеком, может привести к

нарушению сознания, вызвав сдавление противоположного полушария или ствола мозга. Сходным образом нарушения сознания могут развиваться и при объемных поражениях мозжечка, сопровождающихся сдавлением ствола мозга. Нарушение сознания при поражениях ствола мозга обусловлено дезинтеграцией ретикулярной формации, тогда как при метаболических расстройствах — диффузным воздействием на ретикулярную формацию или оба полушария мозга.

Причиной комы может явиться любое тяжелое поражение головного мозга — инфекционное, токсическое, травматическое, опухолевое. При первичном обследовании больного, находящегося в коматозном состоянии, невролог обязан провести дифференциально-диагностическое обследование с целью определения "своего неврологического вида" коматозного состояния, которое подлежит его наблюдению и лечению.

УЗ-исследование необходимо начинать с ЭхоЭГ (КТ и МРТ эффективны, но значительно дороже и не всегда доступны) в режиме эхолокации, а затем и пульсографии, регистрируя эхопульсограмму III желудочка мозга, что позволяет мониторировать его пульсацию, наблюдая, таким образом, за изменением состояния внутричерепного давления в процессе лечебных мероприятий.

Методы УЗДГ и ТКД, а при наличии дуплексного сканера — ДС и ТКДС, позволяют достоверно оценить анатомо-функциональное состояние сосудов дуги аорты и интракраниальных артерий, точно определить локализацию и вид, имеющих место поражений, состояние коллатерального кровоснабжения и уровень кровоснабжения мозга.

В последние годы возросла роль УЗ-методов при оценке гемодинамики у больных с предполагаемой **запредельной комой,** или **смертью мозга.** Клинически для смерти мозга характерны отсутствие сознания, отсутствие роговичного рефлекса, стойкий мидриаз >5 мм с отсутствием фотореакции, атония, стойкое отсутствие самостоятельного дыхания (до и после теста апноэтической оксигенации). По Э. Уокеру (1988), "смерть мозга — это полная утрата всех его функций, ятрогенное состояние, обусловленное развитием методов оживления и поддержания жизни при непоступлении крови в сосуды мозга, т. е. погибший индивидум с бьющимся сердцем и искусственной вентиляцией легких". Такого рода ситуации невролог может наблюдать в нейрореанимационных отделениях при интенсивной терапии больных с кровоизлияниями в мозг или тяжелой черепно-мозговой травмой. В этих случаях в полость черепа попадает значительный экстравазальный объем крови, возникают прогрессирующий отек и тампонада мозга, а внутричерепное давление возрастает и становится выше системного артериального. В таких наблюдениях при УЗДГ МАГ регистрируют характерную для смерти мозга модель так называемого прецеребрального реверберирующего кровотока. Кровь из сердца поступает в аорту, в общие сонные, подключичные и позвоночные артерии, затем постепенно замедляясь, доходит до ВСА и, будучи не в состоянии "пробиться" в мозг по внутренним сонным и позвоночным артериям, движется "взад-вперед", частично сбрасываясь в наружные сонные артерии и мелкие ветви позвоночных артерий. При этом мозг обескровлен, а внутренние органы продолжают "получать свое кровоснабжение". Установлено, что если такой характер "поступления" крови в мозг продолжается более 30 мин, то возникают необратимые, несовместимые с жизнью повреждения коры и подкорковых узлов мозга. Точная и быстрая регистрация остановки мозговой перфузии необходима для прекращения бесполезной реанимации [Стулин И. Д., 1998].

Важное место в оценке состояния кровоснабжения мозга у коматозных погибающих больных занимают следующие ультразвуковые методики.

1. ЭхоЭГ в режиме пульсации с регистрацией пульсации III желудочка мозга в динамике.

2. УЗДГ с регистрацией кровотока по ОСА, ВСА, НСА, ПА и ГА в динамике.

3. ТКД с оценкой показателей ЛСК по артериям и функционального состояния артериального круга большого мозга.

4. ТКД с непрерывным мониторированием кровотока по обеим СМА.

5. ДС магистральных сосудов на шее в режимах цветового и энергетического картирования.

6. ТКДС интракраниальных артерий и вен в режиме энергетического допплеровского картирования в динамике.

Весь этот комплекс методик находится в распоряжении специалистов УЗ-диагностики и может быть предложен (в разных вариантах) нейрореаниматологу для оценки и наблюдения за состоянием церебрального кровотока у больных на любой стадии коматозного состояния. Однако при решении вопроса о смерти мозга невролог должен точно знать, что изолированные показатели УЗ-диагностики являются существенным, но не абсолютным основанием для отключения больного от аппарата искусственной вентиляции легких.

2.2.5.5. Ультразвуковая диагностика последствий инфаркта мозга

Больные с последствиями перенесенного в течение 6 мес инфаркта мозга составляют значительный процент тяжелых больных, находящихся под наблюдением неврологов и нуждающихся в клиническом обследовании. Оценка состояния кровоснабжения пострадавшей при инсульте области мозга и магистральных артерий головы имеет определенное значение для выбора адекватного лечения (хирургическое, медикаментозное, физиотерапевтическое и др.), приобретая порой решающую роль для прогноза и обратного развития неврологического синдрома при ишемическом инсульте. При окклюзии артерий, кровоснабжающих мозг, тяжесть расстройства функций, темп и степень их восстановления зависят от степени развития коллатерального кровообращения.

При хорошо развитом у больных коллатеральном кровообращении может произойти даже полное восстановление нарушенных функций, тогда как при его недостаточности или отсутствии восстановление функций может быть ограничено или совсем не происходит.

Локализация и размеры ишемического очага поражения по отношению к мозговым структурам, обеспечивающим нормальную реализацию этих функций, определяют в значительной степени их состояние, а при их нарушении — возможность восстановления. При ишемическом инсульте чаще имеет место поражение коры большого мозга и подкоркового белого вещества, преимущественно в результате нарушения кровообращения в средней мозговой артерии; поражаются области центральных извилин и прилегающих к ним премоторных отделов лобной доли. Отсюда большая частота и тяжесть моторно-речевых и двигательных нарушений с преимущественным поражением руки.

Успех лечения больных с перенесенным инфарктом мозга отчасти определяется и тем соотношением продуктивных и нейродинамических изменений, которые возникают в ишемическом очаге. Вблизи и на отдалении очага многие нервные клетки могут находиться в состоянии пониженной или вовсе заторможенной активности. Судьба этих "молчащих" клеток во многом зависит от выбранной тактики лечения и может быть активизирована, а пострадавшие функции восстановлены. На успех восстановления нарушенных функций в определенной мере оказывает влияние то, что в этот процесс вовлекаются системы, которые не работали до инсульта. От состояния этих дополнительных резервных систем компенсации, готовых взять на себя заместительную часть функций очага поражения, "компенсировать" их, также во многом зависит успех лечения.

Разумеется, у больных с перенесенным инфарктом мозга при выборе тактики лечения необходимо принимать во внимание состояние сердечно-легочной и эндокринной систем, серьезные изменения которых могут значительно ограничить возможности восстановительного лечения, так же как и неадекватное состояние их эмоционально-волевой сферы.

Исследование состояния сосудов дуги аорты и их ветвей у больных после нарушения мозгового кровообращения является практически необходимым и важным, так как позволяет во многих случаях вскрыть патогенез состоявшегося инсульта, оценить состояние коллатерального кровотока, цереброваскулярного резерва (ЦВР) и определить тактику дальнейшего лечения и предупреждения возможных повторных инфарктов мозга.

Применение УЗДГ и других методов УЗ-диагностики у больных, перенесших нарушение мозгового кровообращения, позволяет обнаружить наличие множественных поражений магистральных артерий головы.

2.2.5.6. Ультразвуковая диагностика атеросклеротической ангиоэнцефалопатии (дисциркуляторной энцефалопатии)

"Атеросклеротическая ангиоэнцефалопатия — это комплекс диффузных и очаговых изменений головного мозга ишемического характера, различной локализации, степени тяжести и давности, изменений, обусловленных атеросклеротической ангиопатией мозга". Эта формулировка, предложенная Н. В. Верещагиным, В. А. Моргуновым и Т. С. Гулевской, по их мнению, более конкретная и полная, чем такие неопределенные термины, как "дисциркуляторная энцефалопатия", "хроническая недостаточность мозгового кровообращения" и т. п.

Атеросклеротическая ангиоэнцефалопатия характеризуется комплексом морфологических изменений сосудов мозга, характерных для атеросклеротической ангиопатии, хроническими и острыми изменениями ткани мозга, обусловленными НМК, развившимися при этой форме патологии мозга. Изменения мозга имеют диффузный и очаговый характер, степень их выражения варьирует в широких пределах — от ишемического изменения отдельных нервных клеток, глиоцитов и волокон белого вещества до инфарктов мозга различной величины, локализации и давности. Сложный характер изменений мозгового кровотока при ангиоэнцефалопатии определяется не только ее многообразием, но исключительными компенсаторными возможностями артериальной системы мозга, оценку которых можно провести ультразвуковыми методами исследования.

При УЗ-исследовании сосудистой системы обращает на себя внимание наличие множественных сочетанных окклюзирующих поражений дуги аорты и их ветвей. Известно, что для больных с дисциркуляторной энцефалопатией более характерно наличие стенозирующих поражений МА

Однако у части больных на фоне четких симптомов атеросклеротической ангиоэнцефалопатии имеются нарушения мозгового кровообращения с последующей компенсацией функций, выявляемые уже на этой стадии заболевания.

2.2.6. Ультразвуковые методы оценки коллатерального кровообращения мозга при цереброваскулярных заболеваниях (ЦВЗ)

Проблема коллатерального кровообращения является едва ли не основной в системе понимания функционального состояния кровообращения мозга, его дефицита, компенсации и механизмов поддержания на определенном (достаточном для нормального функционирования) уровне церебральной гемодинамики у больных с ЦВЗ. Многие годы церебральная ангиография оставалась единственным методом прижизненного исследования коллатерального кровообращения мозга.

Однако ангиография, помимо известных недостатков (тяжелые осложнения), не позволяла вести динамическое наблюдение за возникновением и развитием коллатерального кровотока мозга, лишая тем самым врача возможности как прогнозировать вероятность нарушения мозгового кровообращения, так и оценивать выбор адекватной тактики лечения. Поэтому появление метода УЗДГ с его возможностью неинвазивно исследовать кровоток по магистральным артериям головы и их ветвям позволило начать изучение коллатерального кровообращения у больных как с НМК, так и с НПНКМ.

Принято различать 4 уровня формирования коллатеральных путей, возникающих при различной локализации окклюзирующих поражений сосудов мозга и развивающихся на базе анастомозов:

1) анастомозирование артерий вне черепа и позвоночника;
2) на основании головного мозга и на передней поверхности спинного;
3) между сосудами, непосредственно снабжающими мозг на его поверхности;
4) внутри вещества мозга.

Понятно, что в норме, когда отсутствуют какие-либо отклонения в сосудистой системе мозга, все эти уровни анастомозов "безмолвствуют", кровоток по ним не регистрируют. Однако изменение в динамическом равновесии кровоснабжения между полушариями мозга вызывает в первую очередь включение в гемодинамику соответствующей соединительной артерии артериального круга большого мозга и переток крови с восстановлением прежнего равновесия. Развитие атеросклеротического процесса в сосудах мозга ведет к вовлечению в функциональную деятельность системы имеющихся анастомозов, происходят постепенная их тренировка, разработка, и таким путем начинает формироваться коллатеральное кровообращение мозга.

Под коллатеральным кровообращением мозга понимают такое кровообращение, которое отсутствует при нормальном функционировании сосудистой системы мозга; оно возникает и развивается по имеющимся анатомическим анастомозам (по мере развития окклюзирующих поражений в сосудах мозга), вызывая их соответствующую перестройку: расширение сосудов, вычленение основных окольных путей, а иногда и образование аневризматических расширений. Формирование коллатерального кровообращения мозга — сложный процесс, в который включаются все уровни анастомозов, взаимодействуя и дополняя друг друга, что позволяет организму в целом

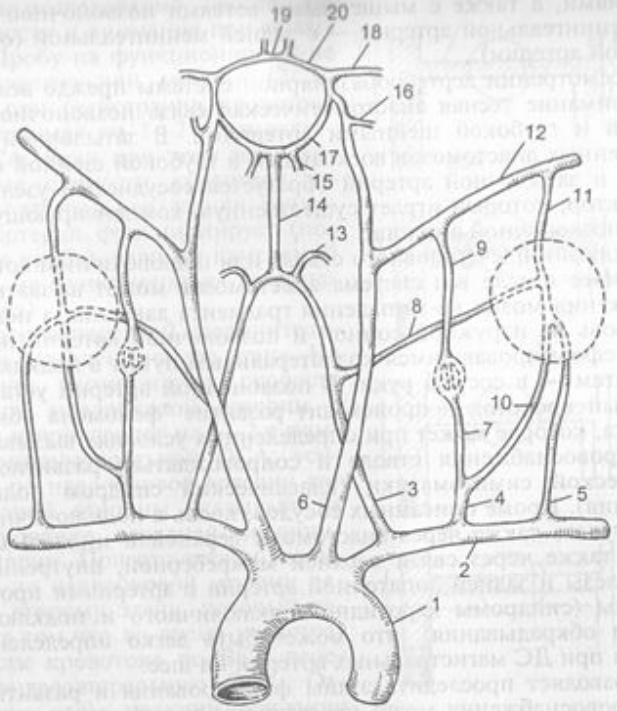


Рис. 2.41. Основные артериальные анастомозы на шее и основании мозга.

1 — аорта; 2 — подключичная артерия; 3 — позвоночная артерия; 4 — щитошейный стволик; 5 — реберно-шейный стволик; 6 — общая сонная артерия; 7 — нижняя щитовидная артерия; 8 — корешковые веточки позвоночной артерии; 9 — верхняя щитовидная артерия; 10 — восходящая артерия шеи; 11 — затылочная артерия; 12 — наружная сонная артерия; 13 — задняя нижняя артерия мозжечка; 14 — основная артерия; 15 — задняя мозговая артерия; 16 — глазная артерия; 17 — задняя соединительная артерия; 18 — средняя мозговая артерия; 19 — передняя соединительная артерия; 20 — передняя мозговая артерия.

поддерживать церебральную гемодинамику (наряду с другими механизмами) на необходимом функциональном уровне [Никитин Ю. М., 1989].

Сегодня общепризнанно, что единственным неинвазивным способом оценки коллатерального кровотока мозга являются методики ультразвуковой диагностики. Для полного представления о том, как это реализуют на практике, необходимо рассмотреть основные анастомотические связи, имеющие место между артериями дуги аорты и их ветвями (рис. 2.41).

По отношению к бассейну ВСА в экстракраниальном отделе принято различать верхнюю анастомозирующую систему (связи внутренней сонной с наружной сонной артерией) и нижнюю (связи с подключичной артерией). Нижняя часть каротидной анастомозирующей системы образуется анастомозами ветвей наружной сонной артерии с одноименными артериями контралатеральной стороны, а также с ветвями, отходящими от подключичной артерии на гомолатеральной стороне: верхней щитовидной артерии с нижней; затылочной артерии — с восходящей шейной и глубокой шей

ной артериями, а также с мышечными ветвями позвоночной и, наконец, средней менингеальной артерии — с задней менингеальной (отходящей от позвоночной артерии).

При рассмотрении вертебробазилярной системы прежде всего обращает на себя внимание тесная анастомотическая связь позвоночной артерии с восходящей и глубокой шейными артериями. В затылочной области из многочисленных анастомозов восходящей и глубокой шейной артерий, позвоночной и затылочной артерий образуется сосудистый узел, своеобразный коллектор, который играет существенную компенсирующую роль при окклюзии позвоночной артерии.

При окклюзии плечеголовного ствола или подключичной артерии в проксимальном ее отделе вся система анастомозов может вызвать ухудшение кровоснабжения мозга: из-за падения градиента давления в подключичной артерии кровь из наружной сонной и позвоночной артерий начинает поступать по сформировавшимся коллатеральным путям в подключичную артерию и затем — в сосуды руки. В позвоночной артерии устанавливается ретроградный кровоток и происходит развитие "феномена обкрадывания" ствола мозга, которое может при определенных условиях вызывать недостаточность кровоснабжения ствола и сопровождаться развитием очаговой неврологической симптоматики (классический синдром подключичного обкрадывания). Кроме описанных сосудов, кровь в подключичную артерию может поступать также через анастомозы верхней и нижней щитовидной артерий, а также через связи верхней межреберной, внутренней артерии грудной железы и задней лопаточной артерии с артериями противоположной стороны (синдромы каротидно-подключичного и подключично-подключичного обкрадывания), что может быть легко определено как при УЗДГ, так и при ДС магистральных артерий на шее.

УЗДГ позволяет проследить этапы формирования и развития коллатерального кровоснабжения мозга по глазному анастомозу и артериальному кругу и дать количественную оценку этому процессу.

В норме при отсутствии изменений в ВСА кровоток по глазной артерии направлен из глазницы в область кожи лба и угла носа и просто определяется при УЗДГ. Возникновение стеноза в ВСА приводит к умеренному снижению ЛСК по глазной артерии, что указывает на начало смещения точки подвижного равновесия в глазном анастомозе по направлению к орбите. При нарастании стеноза ВСА точка подвижного равновесия в глазном анастомозе еще больше смещается в глубь орбиты, и ЛСК по глазной артерии еще более снижается. При дальнейшем увеличении стеноза точка подвижного равновесия смещается еще глубже — к сифону, и ЛСК в глазной артерии становится нулевой. Если стеноз ВСА приближается к 75 %, то градиент давления возрастает настолько, что точка подвижного равновесия смещается в полость черепа и по глазному анастомозу регистрируется ретроградный кровоток (аналогичная картина может быть и при окклюзии ВСА в устье).

Таким образом, при стенозе 75 % и более глазной анастомоз превращается в коллатеральный путь и начинает компенсировать дефицит поступления крови в мозг, вызванный нарастающим стенозирующим процессом в ВСА (рис. 2.42).

Для исследования артериального круга большого мозга необходимы знание законов его функционирования, совершенное владение техникой изменения ЛСК по сонным, позвоночным и глазным артериям в сочетании с надежным выполнением функционально-компрессионных проб. Все это позволяет объективно оценивать анатомо-функциональное состояние соединительных артерий.

Методика исследований проста, но требует точности и внимания при ее выполнении. Пробу на функционирование задней соединительной артерии (ЗСА) выполняют при регистрации кровотока по ПА, пережимая на 1—2 с гомолатеральную ОСА. Если при этом происходит усиление скорости кровотока по ПА, то гомолатеральная задняя соединительная артерия функционирует (положительная проба), если же изменений нет, то ЗСА не функционирует (отрицательная проба).

Исследование передней соединительной артерии разделено на два этапа. На первом этапе регистрируют скорость кровотока по надлобковой артерии с двух сторон и производят на 1—2 с компрессию контралатеральной ОСА: усиление ЛСК по надлобковой артерии хотя бы с одной стороны указывает на функционирование передней соединительной артерии. При отсутствии увеличения ЛСК по надлобковой артерии переходят ко второму этапу, который заключается в том,что во время регистрации скорости кровотока по ВСА пережимают контралатеральную ОСА. Отсутствие при этом реакции усиления кровотока по ВСА позволяет дать заключение о функциональной несостоятельности передней соединительной артерии артериального круга большого мозга на момент исследования.



Рис. 2.42. Постепенное развитие формирование коллатерально кровотока по анастомозу глазно артерии при нарастании стеноз рующего процесса в ВСА.

2.2.7. Транскраниальная допплерография в диагностике микроэмболий сосудов мозга

В последнее десятилетие видное место в патогенезе НМК невроло отводят эмболиям сосудов мозга, и частота их в структуре причин разв тия инфаркта мозга, по данным разных авторов, колеблется в пределах 20 до 90 %, что само по себе не совсем понятно и нуждается в объя нении.

Предположительный диагноз эмбологенного ишемического инсул может основываться на появлении у больного отдельных клинических пр знаков.

1. Острое внезапное начало заболевания с развитием очаговой невро гической симптоматики без выраженных общемозговых явлений.
2. Преимущественно корковая локализация симптоматики.
3. Наличие клинических признаков эмболии в других органах (конеч сти, глаза и др.).
4. Различные виды нарушения сердечного ритма.

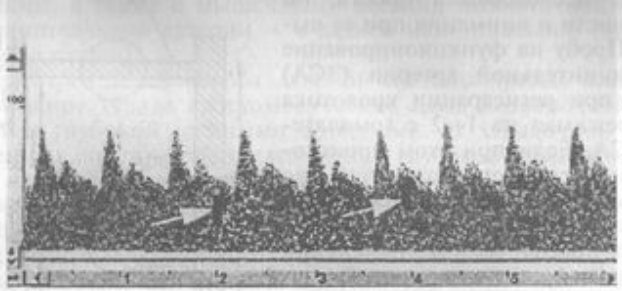


Рис. 2.43. Спектрограмма кровотока по правой СМА. Зарегистрированы сигналы от двух микроэмболов (показаны стрелками).

При дополнительном обследовании:

- на КТ мозга возможно обнаружение мелких, множественных, старых и свежих очагов;
- при ДС — выявление распадающихся, изъязвленных бляшек в сонных артериях;
- при эхокардиографии — признаки тромбов в структурах сердца и нарушение ритма.

Однако все перечисленные клинические и инструментальные признаки являются косвенными показателями, указывающими на возможность эмболического характера инсульта, и этим можно было бы ограничиться при постановке диагноза. Но этого может быть недостаточно при необходимости оказывать экстренную медицинскую помощь больному с острым инсультом (введение тромболизирующих препаратов), при выборе правильной стратегии лечения и предупреждении возможных повторных НМК, при необходимости документирования микроэмболов (рис. 2.43).

В настоящее время имеются объективные возможности регистрации методом ТКД микроэмболов в сосудах мозга при ТКД-мониторировании больных с ЦВЗ.

Установлено, что появление микроэмболов в сосудах мозга можно регистрировать при наличии многих поражений.

1. Стеноз и/или окклюзия (не часто) сонной артерии.
2. Стеноз позвоночной и/или подключичной артерии.
3. Атеросклеротическое стенозирующее поражение аорты и/или плечеголовного ствола.
4. Аномалии развития магистральных артерий головы.
5. ПНМК, инсульт в развитии, закончившийся инсульт.
6. Инфаркт миокарда.
7. Наличие искусственных клапанов в сердце.
8. Миокардит и другие воспалительные заболевания сердца.
9. Пороки сердца и пролапс митрального клапана.
10. Нарушения ритма сердца.

Появление микроэмболов в сосудах мозга обнаруживают методом ТКД-мониторирования при оперативных вмешательствах на сосудах и сердце.

К ним относятся следующие:

1) эндартерэктомия при стенозах сонных и позвоночных артерий;
2) протезирование сосудов дуги аорты;
3) ангиопластика сонных и подключичных артерий;
4) церебральная ангиография;
5) катетеризационные методики исследования и лечения сосудистой системы (баллонизации и др.);
6) операции на сердце.

Какова же методика объективного определения попадания эмболов в сосуды мозга? Она не сложна, но требует хорошей по УЗ-аппаратуры (предназначенный для этого отечественный аппарат "Ангиодин" фирмы "Биосс" не уступает лучшим зарубежным образцам и четко фиксирует попадание микроэмболов в сосуды мозга). Исследование выполняют в положении больного на спине с небольшой, удобной подушкой под головой. Производят транскраниальное исследование интракраниальных артерий основания мозга, отмечают асимметрию ЛСК и особое внимание обращают на ширину окон при трансгемпоральном исследовании средних мозговых артерий (СМА), так как по ним поступает до 80 % крови в полушарие мозга и регистрация кровотока по этим артериям намного повышает возможность выявления микроэмболов.

После получения устойчивого УЗ-сигнала по СМА датчик надежно фиксируют на голове в специальном шлеме; аналогичным образом поступают и при исследовании контралатеральной СМА. Помимо визуализации спектрограммы, на экране прибора необходимо оценивать и аудиосигнал кровотока в реальном времени, при этом всю информацию фиксируют в памяти прибора. При скрининге случайных эмболов временной интервал 15—20 мин можно рассматривать как минимальный. При интраоперационном мониторировании (при каротидной эндартерэктомии, операциях на сердце с искусственным кровообращением или контрастной эхографии) возникновение эмболических сигналов четко связано во времени с проводимыми хирургическими вмешательствами.

Сигналы от эмболов имеют характерный уникальный допплеровский звук. Использование определенных критериев для выявления (характеристики) "эмболических сигналов" является важным для диагностики и успешных мероприятий по предупреждению возникновения эмболов. Эмболические сигналы могут возникнуть в любой момент сердечного цикла; имеют небольшую длительность (от 0,01 до 0,1 с); могут прослеживаться группами; интенсивность сигнала может на 3 дБ и более превышать уровень фона; характер звукового сигнала от эмбола может изменяться у одного и того же больного.

Звуковой сигнал от эмболов слышен как "щебетанье", свист", "хлопок", "шлеп" или постоянный звук, что частично зависит от размеров и типа эмболов, хотя в звуковом сигнале эмбола присутствует и фоновая частота. Большие воздушные эмболы могут перегружать фильтры УЗ-аппарата и на спектрограммах выходить за границы огибающей допплерограммы (рис. 2.44).

Однако выявление микроэмболов в сосудах мозга не является простой задачей, так как возможно возникновение различного рода технических помех, артефактов, которые при отсутствии опыта и знаний могут быть ошибочно расценены как эмболия. Поэтому эмболодетекцию должны выполнять хорошо подготовленные специалисты.

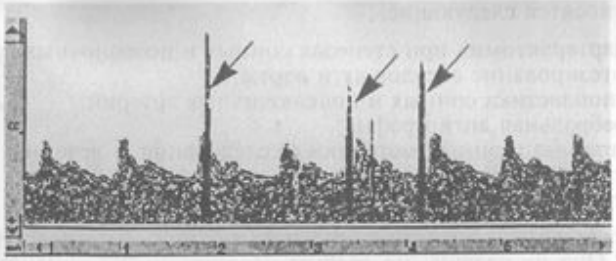


Рис. 2.44. Спектрограмма кровотока по СМА с сигналами (показано стрелками) воздушных микроэмболов (черные полосы, выходящие за пределы спектра), возникших после снятия клипса при операции эндартерэктомии на гомолатеральной ВСА.

При выявлении микроэмболов важно не только выяснить их отличия от артефактов, но определить их состав и происхождение. В настоящее время общепризнанно, что микроэмболами могут быть частицы атеросклеротических бляшек, агреганты форменных элементов крови, микропузырьки воздуха или смесь кавитационных пузырьков и тканевых элементов. Воздушные эмболии характеризуются особо интенсивным сигналом, превышающим фон до 60 дБ, при этом от размеров микроэмбола может зависеть и интенсивность звука.

Появление технической возможности с помощью транскраниальной ультразвуковой допплерографии регистрировать эмболы в сосудах мозга открывает новые горизонты в понимании патогенеза нарушений мозгового кровообращения по типу эмболии. Если еще 10 лет назад диагноз "эмболия" носил несколько умозрительный характер, то в настоящее время появилась возможность четко регистрировать попадание эмболов в сосуды мозга и вести подсчет их количества, ставить диагноз "эмболия сосудов мозга" на реальную инструментальную основу, что открывает широкие перспективы для наблюдения за пациентами с нарушениями мозгового кровообращения и с риском развития инсульта.

Длительное мониторирование для оценки воздействия профилактической терапии и многоканальное мониторирование для надежной локализации источника эмбола являются реальностью, хотя точное определение типа и размера эмболов не всегда полностью достоверно, за исключением больших воздушных эмболов. Однако применение метода ТКД может стать важной составной частью диагностического комплекса УЗ-методик для лиц, входящих в группы риска нарушений мозгового кровообращения, как в процессе профилактических обследований, так и в контроле при оперативных вмешательствах на сердце, сосудах и при выборе медикаментозной терапии в процессе лечения.

Нужно отметить, что области использования метода ТКД значительно шире. К ним можно отнести:

- массовые профилактические обследования населения с целью выявления ранних цереброваскулярных поражений;
- выявление интракраниальных поражений артерий у людей с начальными формами недостаточности кровоснабжения мозга;
- определение стенозирующих процессов в сосудах основания мозга при гриппе и других инфекционных заболеваниях;

- выяснение причины головной боли (ангиоспазм, повышение внутричерепного давления и т. д.);
- выяснение ведущего фактора при спазме сосудов у больных с мигренью с целью подбора адекватной терапии;
- изучение изменений мозгового кровообращения при ревматизме, диабете и других заболеваниях;
- исследование резервных возможностей мозга под влиянием фармакологических проб;
- оценка состояния церебральной гемодинамики у больных после пересадки органов и у новорожденных после родовой травмы.

2.2.8. Ультразвуковой контроль при лечении больных с ЦВЗ

Стратегия и тактика лечения больных с ЦВЗ должна складываться из двух этапов.

1. Первый этап — выявление сосудистых заболеваний на ранних этапах (НПНКМ) и их профилактика. Как отмечал один из создателей отечественной классификации сосудистых заболеваний академик Е. В. Шмидт (1976), диагноз НПНКМ "часто представляет большие трудности, не всегда может быть поставлен с уверенностью", однако он нужен "для привлечения внимания к наиболее ранней форме сосудистого поражения мозга, когда профилактические и лечебные меры оказываются наиболее эффективными".

2. Второй этап — собственно лечение, которое принято делить на медикаментозное, хирургическое и комбинированное. При этом во всех случаях ведение и лечение больных с ЦВЗ должны быть основаны на максимально точном знании патофизиологических механизмов их развития. После проведения общего и неврологического обследования необходимо выполнить специальные диагностические исследования, направленные на выяснение патогенеза наблюдаемых цереброваскулярных симптомов. При этом на всех этапах анализа патофизиологических механизмов и лечения больных с ЦВЗ методики УЗ-диагностики зарекомендовали себя наиболее простыми, легко повторяемыми, недорогими и высокоинформативными при оценке как результатов хирургического лечения больных, так и длительного медикаментозного лечения.

Медикаментозное лечение. Высокая диагностическая эффективность методик УЗ-диагностики, их хорошая повторяемость и безопасность дают основания рекомендовать их неврологам для широкого применения при динамическом наблюдении за больными с ЦВЗ в процессе их лечения вазоактивными, липостабилизирующими, тромболизирующими и другими препаратами.

При проведении методом УЗДГ длительного контроля за состоянием кровотока по магистральным артериям головы в процессе лечения больных с ПНМК и остаточными явлениями после перенесенного инсульта стугероном, компламином, кавинтоном были установлены основные положительные признаки изменений допплерограмм, позволяющие считать, что лечение идет успешно, а именно:

1) исчезновение или уменьшение асимметрии ЛСК по магистральным артериям;
2) возникновение или усиление реакций кровотока при пробах на функционирование соединительных артерий артериального круга большого мозга;

3) появление ретроградного кровотока по ветвям глазной артерии в случаях, если ранее кровоток отсутствовал;
4) усиление коллатерального кровотока по ветвям наружной сонной артерии.

Оценку эффективности длительной терапии липостабилизирующими препаратами, относящимися к группе ингибиторов КоА-редуктазы (ловастатин, правастатин, пробукол, зокор и др.), проводят методом ДС по результатам динамического мониторинга размеров и эхоструктуры атеросклеротических бляшек, а также параметров ЦВР. При этом лечение оценивают как успешное в случае отсутствия увеличения размеров атеросклеротических бляшек, стабилизации (гомогенизации) их структуры с общим повышением эхогенности, а также при нормализации сниженных до лечения параметров ЦВР.

ТКД может оказаться эффективной для экстренного выявления остро возникших тромбозов интракраниальных артерий и последующего контроля за их медикаментозным лечением. При наличии современных ультразвуковых допплеровских систем "Ангиодин" или "Премьер" (фирма "Биосс", Россия) возможно двустороннее мониторирование кровотока у больных с тромбозом в бассейнах мозговых артерий при их активном лечении тромболитическими препаратами (мышечный активатор плазминогена и др.).

Правомерным и эффективным будет использование при наблюдении за состоянием проходимости сосудов и уровнем кровоснабжения мозга ДС и ТКДС, но из-за небольшого числа УЗ-аппаратов такого класса мы акцентируем внимание неврологов на более распространенных УЗ-методиках.

Хирургическое лечение. Помимо медикаментозного лечения больных с НМК, в последние десятилетия активно развивают и применяют хирургические методы лечения. Ультразвуковые методики оказывают большую помощь в определении показаний и выборе тактики хирургического лечения. При этом в отдельных случаях данные УЗ-исследований (оценка ЦВР, состояние мозгового кровотока, эшелонированность поражений и др.) могут оказаться решающими. Больным с НМК, а также пациентам с клинически асимптомным процессом, имеющим множественные выраженные окклюзирующие поражения артерий дуги аорты и их ветвей, применяют два основных типа операций: каротидную эндартерэктомию и наложение экстра-интракраниального микроанастомоза (ЭИКМА).

Операция каротидной эндартерэктомии заключается в хирургическом удалении атеросклеротической бляшки из просвета сонной артерии (обычно бифуркации ОСА, устья ВСА и НСА). И хотя первая операция на сонной артерии была произведена Ш. Робом в 1954 г., разработка объективных показаний к этой операции продолжает оставаться актуальной и до конца не решенной проблемой. Тем не менее во многих странах каротидная эндартерэктомия является одной из самых часто выполняемых операций. Так, в США за последнее десятилетие производили 90 000—150 000 операций ежегодно, а в Великобритании и России до 3000 операций в год.

В последние годы было проведено несколько международных кооперативных исследований по данной проблеме (Североамериканский и Европейский триалы), целью которых являлось сравнение результатов оперативного и консервативного методов лечения больных со стенозами ВСА в репрезентативных группах.

В соответствии с результатами этих триалов были определены показания к проведению операций на сонных артериях. Сегодня доказанными показаниями к каротидной эндартерэктомии, которыми должны руководствоваться неврологи, являются:

- наличие у пациентов симптомов преходящих нарушений мозгового кровообращения (единичных или повторных) в течение последних 6 мес с момента обследования и стеноза ВСА 70 % и более;
- наличие симптомов малого инсульта в последние 6 мес с момента обследования и стеноза сонной артерии 70 % и более.

Во всех остальных случаях, включая клинически бессимптомные наблюдения, эффективность операций каротидной эндартерэктомии по сравнению с результатами консервативного лечения (по данным кооперативных исследований) не доказана. Для таких больных показания к оперативному лечению определяют в каждом конкретном случае индивидуально с учетом клинической симптоматики, степени стенозирующего процесса, состояния функционального цереброваскулярного резерва и структуры атеросклеротической бляшки, детальное строение которой можно изучать при ДС. Сравнительный анализ частоты выявляемых при дуплексном сканировании изъязвлений и кровоизлияний в бляшки сонных артерий с результатами интраоперационных морфологических исследований указывает на высокую частоту этих поражений у оперированных больных, а также на то, что дуплексное сканирование (по данным литературы) с большей точностью обнаруживает кровоизлияния, чем изъязвления бляшек. Однако технические возможности новейшей ультразвуковой дуплексной системы "Секвойя" (фирма "Акусон", США) нивелируют эти различия, приближая результаты оценки сканирования бляшек к морфологическим. Понятно, что диагностическая точность ДС в определении строения атеросклеротической бляшки зависит от разрешающих возможностей УЗ-системы, расстояния между поверхностью кожи и бифуркацией ОСА, степени стеноза артерии.

В литературе сложилось понятие о "симптоматической бляшке", которое прямо связано с наличием у больного очаговой неврологической симптоматики на стороне бляшки (возможно преходящей), и ее регрессе после проведения каротидной эндартерэктомии. Частота кровоизлияний в бляшки тесно связана с их размерами и развитием цереброваскулярной недостаточности; установлена четкая зависимость между наличием или отсутствием у больных неврологических симптомов и частотой выявления кровоизлияний в бляшку.

Второй операцией, широко проводимой при выраженных сочетанных поражениях МАГ (окклюзии и стенозы на разных уровнях), является наложение микрососудистого анастомоза между поверхностной височной артерией (ветвь НСА) и корковыми ветвями СМА. Доказано, что операция наложения экстра-, интракраниального микроанастомоза эффективна у больных с клиническими симптомами преходящих нарушений мозгового кровообращения или малого инсульта, наличием окклюзии или тандемного стеноза ВСА, снижением перфузионного давления в бассейне кровоснабжения пораженной сонной артерии. При отборе пациентов на операцию наложения ЭИКМА в основном ориентируются на показатели кровотока и состояния цереброваскулярного резерва, которое на стороне операции снижено. После операции при УЗ-контроле, как правило, отмечают увеличение параметров ЦВР. В послеоперационном периоде клинический эффект зависит от исходного неврологического статуса и связанного с ним состояния тканей мозга. При обширных очагах поражения вещества головного мозга и грубом неврологическом дефиците операция наложения микроанастомоза чаще всего оказывается малоэффективной. Поэтому для решения

вопроса об операции УЗ-методы могут иметь определяющее значение при оценке ЦВР, уровня мозгового кровотока, состояния коллатерального кровообращения и возможных послеоперационных осложнений.

Для контроля за функциональным состоянием микроанастомоза УЗ-методы используют во время операций, при ее завершении, в раннем и отдаленном послеоперационном периодах, а затем при многолетних наблюдениях за больными, чаще всего ограничиваясь методом УЗДГ. После операции наложения ЭИКМА можно выполнить комплексное УЗ-исследование с оценкой зоны проходимости анастомоза, величины линейных и объемных показателей кровотока по основным интракраниальным артериям, состояния ЦВР. При эффективном выполнении операции кровоток по анастомозу направлен в полость черепа, а величина объемного кровотока по анастомозу прямо пропорциональна степени суммарных стенозов МАГ на шее; при этом нормализуются фоновые параметры кровотока и состояние ЦВР.

Разумеется, УЗ-исследование используют не только при перечисленных выше операциях, а применяют и при других, более сложных оперативных вмешательствах: при наложении разного рода шунтов — каротидно-аортальных, аортокоронарных и др., при АВМ, расслаивающихся аневризмах общих сонных артерий и аорты и др. При этом комбинируют УЗ-методы, используя их как для мониторирования кровотока с регистрацией микроэмболий, так и при операциях для уточнения проходимости шунтов, выбора места их расположения и др.

Итак, рассмотрев основные вопросы применения методов УЗ-диагностики при обследовании и лечении больных с цереброваскулярными заболеваниями, можно сделать несколько выводов.

1. УЗ-методы безопасны, неинвазивны, относительно просты и высокоинформативны при обследовании состояния сосудистой системы у больных с ЦВЗ.

2. УЗ-методы являются сегодня необходимой составной частью обследования каждого больного с подозрением на ЦВЗ.

3. Все методы УЗ-диагностики, применяемые в ангионеврологии, имеют право на их использование. Нет плохих или устаревших методик, так как любая из них может обеспечить надежную информацию о поражении сосудов.

4. Все методы УЗ-диагностики требуют высокой квалификации специалиста, однако каждая из методик имеет свой диагностический предел применения. И если выявление грубой патологии (окклюзия, стеноз >75 %) возможно при применении любой методики, то оценка состояния артерии и характеристика атеросклеротической бляшки возможны только при использовании высокотехнологичных методик.

5. УЗ-исследование больных с ЦВЗ целесообразно начинать с простых методик (УЗДГ, ТКД); при необходимости переходят к более сложным (ДС, ТКДС) или сочетают несколько методик, принимая во внимание при этом не только клиническую целесообразность, но и экономические возможности.

2.3. НЕЙРОФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ МЕТОДЫ

2.3.1. Электроэнцефалография

Изучение деятельности мозга путем исследования его электрической активности является давно признанным направлением в нейрофизиологии человека.

История метода. Метод электроэнцефалографии (ЭЭГ) открыт немец-
ким психиатром Гансом Бергером еще в 30-е годы XX в., доработан анг-
лийскими исследователями школы Эндрина, Метьюса, американскими
(школа Джибса и Джаспера в 40—50-е годы) и многими другими авторами
и в настоящее время является одним из наиболее важных методов неинва-
зивной диагностики функционирования ЦНС.

Сущность метода ЭЭГ. ЭЭГ представляет собой запись электрическо
активности мозга со скальповых электродов и отражает активность экстра
клеточных токов от поверхностных слоев коры большого мозга. Эта актив
ность регулируется подкорковыми структурами и в первую очередь интра
ламинарными и ретикулярными ядрами таламуса и ретикулярной форма
ции ствола мозга и участвует в поддержании трех основных функциональ
ных состояний мозга: бодрствования, медленного сна, раз
личных его фаз и парадоксального сна, или активного
сна с быстрым движением глаз. Поэтому ЭЭГ важна в оцен
как состояния коры большого мозга, так и подкорковых структур при ра
личных функциональных состояниях при поражениях головного мозга.

Как правило, регистрацию ЭЭГ проводят со многих точек на поверхно
сти головы, поэтому электроэнцефалографией называют как собственно
регистрацию одной кривой, так и всю многоканальную запись ЭЭГ за 10
20 мин. Запись электрической активности мозга непосредственно с кор
проводимая чаще с помощью специальных электродов во время операци
носит название *электрокортикограммы (ЭКоГ)*. Запись регистрации эле
трической активности от глубинных структур носит название *электрокор
кортикограммы (ЭСубКГ)*. Запись одновременно ЭЭГ и ЭКоГ (ЭСубКГ) д
ла много для понимания механизмов генерации самой ЭЭГ.

Запись ЭЭГ проводят с помощью прибора электроэнцефалографа. Л
бая электроэнцефалографическая установка состоит из электродов, уст
навливаемых в разных точках на поверхности головы, которые подсоедин
ются с помощью проводов к электродной коробке. От электродной к
робки идет кабель, подсоединяющий электроды к коммутатору (селектор
С помощью коммутатора происходит подсоединение двух любых электр
дов ко входу усилителя. Такое подсоединение двух любых электродов
входу усилителя называют *отведением*.

Кроме размещения электродов, важным моментом является и способ
ведения — присоединение любых двух электродов к ус
лителю.

Различают две основные системы отведения — референциальные, с
писью активности относительного одного общего референта (мочка у
вертекс-Cz и др.) и биполярные — когда оба электрода располагаются
активной областью. Набор отведений называется *монтажом*.

Биполярное отведение (биполярный монтаж) чаще состоит из продо
ных, поперечных или круговых цепочек. Как правило, преимущество би
лярных отведений — это большая их помехоустойчивость. Недостато
низкая амплитуда из-за малых межэлектродных расстояний и трудно
интерпретации имеющихся инверсий фаз сигнала (оценка области гене
ции активности). Частично эта проблема решается при использовании
называемого локального, или усредненного биполярного отведения, к
взаимно уничтожается влияние соседних точек и выделяется активно
генерируемая непосредственно под данным электродом. Такое отведе
называют **отведение источника** (source derivation), оперативным отведени
или отведением Хьорта по имени автора, предложившего это отведение

Объемное проведение. Следует сказать, что электроды непосредстве

нейрональных образований проходит через определенные среды (цереброспинальную жидкость, оболочки, черепная кость, скальп), и только после этого она попадает на регистрирующие отводящие электроды. Наряду с этим очевидным механизмом объемного проведения активность, генерирующаяся в коре, нервных центрах и ядрах, распространяется в объеме на различные расстояния, ослабляясь, но при определенных условиях записывающей техники может регистрироваться на поверхности скальпа.

Различают потенциалы **ближнего поля** ("near field") и **дальнего поля** ("far field"). В том случае, когда сигнал ЭЭГ отражает информацию от генераторов, находящихся в коре, а электроды располагаются на скальпе в непосредственной близости от генераторов, этот сигнал характеризует ближнее поле. В других случаях, как уже твердо установлено, сигнал ЭЭГ может быть от дальнего поля, когда электрод располагается на значительном расстоянии от генераторов сигналов и сигнал проводится к месту регистрации за счет объемного проведения (аналогично регистрации сигнала ЭКГ электродами, находящимися на значительном расстоянии от сердца).

Таким образом, скальповые регистрации ЭЭГ представляют сумму потенциалов различного типа, в зависимости от отведения и способа регистрации — ближнего и дальнего поля.

Следует также иметь в виду, что свойства объемного проводника, каким является мозг, обусловливают некоторые закономерности в распространении потенциалов и в возможности их регистрации. Так, при значительном межэлектродном расстоянии создаются условия для регистрации активности бóльших по размеру и глубоко расположенных структур мозга. При малом межэлектродном расстоянии регистрируется преимущественно активность небольших по размеру и более поверхностно расположенных генераторов биопотенциалов.

Исходя из этих свойств объемного проводника ЭЭГ можно оценить как:

- поверхностную, корковую, если электрическая активность лучше улавливается при небольшом межэлектродном расстоянии (биполярные отведения) и регистрируется лишь с ограниченной области мозга;
- глубинную, если данный вид активности выражен лучше при больших межэлектродных расстояниях (референциальные отведения) и регистрируется с обширной территории мозга;
- медиальную, если активность является генерализованной, синхронной и улавливается лучше электродами, расположенными симметрично в сагиттальном плане.

Эти факторы нужно иметь в виду при анализе регистрации ЭЭГ в разных отведениях, что в конечном счете помогает в интерпретации заинтересовавшей нас активности.

Нормальная активность головного мозга представлена различными видами, резко различающимися во время бодрствования и во сне; отчетливо меняются паттерны ЭЭГ и во время созревания мозга в онтогенезе.

2.3.1.1. Паттерны нормальной ЭЭГ

Паттерны нормальной ЭЭГ включают как ритмическую активность разного частотного диапазона, прежде всего α-диапазона от 8 до 13 Гц; β-диапазона от 13 до 20 Гц; меньше выражена ритмическая активность в бодрст-

вующем состоянии медленного диапазона: Δ — от 0,5 до 4 Гц и Θ-диапазона от 4 до 8 Гц, которые регистрируются больше при функциональных нагрузках (гипервентиляции) или во сне. Также слабо представлены на ЭЭГ взрослого бодрствующего человека пароксизмальные проявления, которые больше выражены в виде вспышек ритмов соответствующего диапазона либо в виде вертексных потенциалов и К-комплексов на ЭЭГ сна.

Нормальная ЭЭГ бодрствующего здорового человека содержит обычно следующие виды активности.

Альфа-ритм (8—13 Гц). Альфа-ритм отличается по частоте, амплитуде, регулярности и форме проявления, реактивности и топографии; α-ритм максимально выражен в затылочной области у всех здоровых лиц, симметричен по полушариям. Разность по частоте больше 1 Гц является патологическим знаком. Проявляется α-ритм лучше всего в расслабленном бодрствовании с закрытыми глазами. При открывании глаз α-ритм депрессирует (подавляется), и, наоборот, при закрывании глаз синхронизация α-ритма усиливается. По этой характеристике α-ритм отличается от других ритмов, удовлетворяющих формально критерию частоты. У ряда обследуемых в норме или при приеме некоторых активирующих препаратов α-ритм может в общем не выявляться, что означает наличие устойчивой десинхронизации в картине ЭЭГ. Альфа-ритм достигает 8 Гц примерно к 3-летнему возрасту. Полностью стабилизируется α-активность к 15—16 годам, рисунок которой остается однотипным на протяжении многих лет жизни. К старости часто и выраженность α-ритма имеет тенденцию также снижаться.

Аркообразный роландический, или мю-ритм, наблюдается меньше чем в 10 % случаев регистрации ЭЭГ, преимущественно у лиц молодого возраста. Состоит из аркообразного ритма частотой 7—11 Гц, который выявляется с преобладанием в центральной или теменно-центральной области. Он лучше виден при биполярном, чем при референциальном отведении, чаще сочетается с β-активностью. Лучше выявляется при открытых глазах обследуемого (больного), когда основной α-ритм депрессирован.

Патологическими проявлениями мю-ритма являются его асимметрия, усиленный характер, когда он регистрируется как доминирующая активность в теменно-центральных отделах.

Бета-активность (свыше 13 Гц). В отличие от α-ритма β-ритмы определяются по их частоте, реже по распределению и реактивности, хотя дополнительная характеристика может быть проведена и по этим показателям. Частота β-ритма свыше 13 Гц. Хотя любую активность свыше 13 Гц формально можно назвать β-ритмом, β-ритм свыше 30 Гц имеет обычно очень низкую амплитуду и выраженность его в спектре незначительна; ее трудно идентифицировать на обычной ЭЭГ без специальных методических условий. Наиболее часто β-активность распределяют на два диапазона: β_1 (13—20 Гц) и β_2 (20—30 Гц). Однако это выделение условно из-за широкой непрерывной выраженности пиков регистрируемой полосы в диапазоне. В целом β-активность разделяют на синусоидальную активность с веретенами и четким пиком в спектре и β-активность в широком диапазоне частот без четких пиков или без доминирующего пика. Последнюю β-активность часто называют асинхронной β-активностью.

Амплитуда β-активности обычно значительно ниже, чем α-ритма. β-ритм обычно симметричен и одинаково распределен по полушариям. Асимметрия β-ритма (больше 30—40 %), или одностороннее, или фокальное проявление β-активности является патологическим признаком и может наряду с регистрируемыми пароксизмальными разрядами в этой области служить указанием на локальное раздражение коры этой области.

Проявление и устойчивость β-активности на ЭЭГ индивидуальны, но, как правило, β-активность увеличивается с возрастом.

Большая вариабельность β-активности в норме делает трудной ее диагностическую оценку в патологии. Тем не менее устойчивое усиление β-активности во время всей записи может являться патологическим признаком.

При гипертиреоидозе продуцируется усиленная β-активность в центральной или во всех областях. Эта активность смешана с учащенным α-ритмом и, как правило, депрессируется при открывании глаз.

Усиленное увеличение β-активности в лобно-центральных отделах, не депрессирующееся на функциональные нагрузки, может быть связано с токсическими или метаболическими сдвигами, обусловленными барбитуратами, бензодиазепиновыми препаратами, высокой дозой хлоралгидрата или хроническим применением разных седативных препаратов и транквилизаторов. Барбитураты в дозах, вызывающих кому, могут быть причиной появления ареактивной лобной или распространенной по всем отделам β-активности частотой 10—12 Гц.

Тета-ритм (4—7 Гц). В виде единичных колебаний или групп до 1 с с низкой амплитудой Θ-активность может быть в норме; она становится устойчивой в дремотном состоянии. У детей Θ-активность является устойчивой, регистрируемой в ряду α-ритма наряду с Δ-колебаниями, но их выраженность уменьшается с возрастом и может оставаться в виде групп волн только в передних отделах.

Возрастной индекс ЭЭГ — это соотношение *альфа/тета*; он почти линейно увеличивается до 16—17 лет за счет увеличения выраженности α- и снижения Θ-активности. Затем этот индекс стабилизируется на протяжении длительного времени.

Активность по частоте ниже 4 Гц —Δ-активность; в бодрствующем состоянии у здоровых людей она почти не представлена.

Функциональные нагрузки при записи ЭЭГ. У здорового взрослого обследуемого отмечается четкая реакция от депрессии α-ритма при открывании глаз и восстановлении α-ритма при закрывании.

Ответ на ритмическую фотостимуляцию. В норме может отмечаться кратковременная депрессия α-ритма или наличие неспецифического ответа (вертекс-потенциал) или мигательного артефакта (артефакт от морганий — ЭОГ) — неспецифическая фотомиоклоническая реакция — сразу на включение стимула.

Вспышки генерализованной пароксизмальной активности, которые могут продолжаться вне подачи ритмических стимулов, могут указывать на наличие генерализованной эпилепсии (фотопароксизмальная реакция) или на повышенную чувствительность, связанную с наследственным характером ЭЭГ.

2.3.1.2. Электроэнцефалография в диагностике различных заболеваний головного мозга

Наиболее важные и диагностически значимые области применения метода ЭЭГ, которые перечисляются в современной нейрофизиологической литературе, следующие:

- диагностика эпилепсии и дифференциальная диагностика пароксизмальных состояний эпилептической и неэпилептической природы;
- оценка деструктивных нарушений, связанных с очаговыми процессами, особенно при исследовании в динамике;

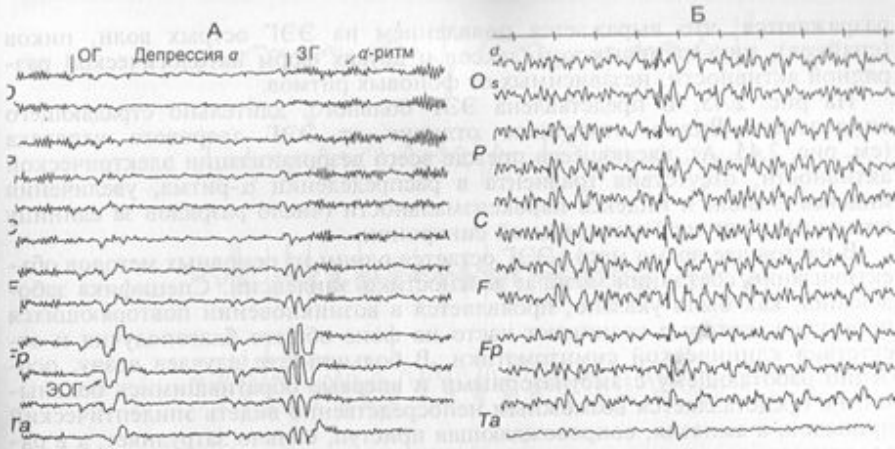


Рис. 2.45. ЭЭГ здорового взрослого обследуемого — А. Хорошая организация α-ритма с преобладанием его по задним отделам, четкая реакция депрессии его при открывании глаза (виден артефакт от морганий — ЭОГ) и восстановлении α-ритма при закрывании глаз; Б — ЭЭГ больного, страдающего длительное время эпилепсией (комплексными парциальными припадками). На ЭЭГ — общая дезорганизация активности, отсутствие градиента в распределении α-ритма, увеличение индекса α-волн и индекса пароксизмальности (число разрядов за единицу времени).

- оценка диффузных изменений, связанных с энцефалопатиями, де менцией, энцефаломиелита и другими диффузными поражениями мозга;
- заболевания, связанные с нарушением уровня сознания;
- подтверждение смерти мозга.

Эпилепсия. Эпилепсия — заболевание, сопровождающееся повторяющи мися припадками, которыми с неврологической точки зрения называю эпизоды неожиданного нарушения мозговых функций (насильственное не произвольное сокращение мышц, нарушения речи, сознания, непроизволь ная сенсорная и вегетативная активность и пр.).

Роль в диагностике и изучении эпилепсии. Метод ЭЭ является наиболее полным и информативным при выявлении активност нейронов головного мозга и их дисфункций. Прежде всего ЭЭГ показал связь эпилепсии с нарушением электрических процессов в головно мозге.

Нормальная электрическая активность головного мозга характеризуетс определенной организацией ее по областям мозга, наличием фоновых рит мов с определенными частотными и амплитудными характеристиками определенной реактивностью на функциональные нагрузки (открывани закрывание глаз, засыпание, ритмическая фотостимуляция, гипервентиля ция и пр.), отражающей состояние коры и регулирующих подкорково-ство ловых структур (рис. 2.45, А).

Многие экспериментальные и клинические работы показали, что причи ной эпилепсии является наличие неконтролируемых разрядов нейронов мозге. Эти дефектные нейроны сенсибилизируют другие нейроны, и он

разряжаются, что выражается появлением на ЭЭГ острых волн, пиков (спайков), пик-волновых комплексов и других форм патологической разрядной активности, независимых от фоновых ритмов.

На рис. 2.45, Б представлена ЭЭГ больного, длительно страдающего эпилепсией. Видно отчетливое отличие от ЭЭГ здорового человека (см. рис. 2.45, А), касающееся прежде всего дезорганизации электрической активности, отсутствия градиента в распределении α-ритма, увеличения индекса Θ-волн и индекса пароксизмальности (число разрядов за единицу времени), наличия билатеральной синхронии.

В настоящее время метод ЭЭГ остается одним из основных методов объективизации состояния мозга и диагностики эпилепсии. Специфика заболевания, как было указано, проявляется в возникновении повторяющихся приступов, которые возникают часто на фоне общего благополучия и отсутствия клинической симптоматики. В большинстве случаев врачу, особенно работающему с амбулаторными и впервые обратившимися больными, не представляется возможным непосредственно видеть эпилептический припадок, а амнезия, сопровождающая приступ, сильно затрудняет, а в ряде случаев делает невозможной клиническую диагностику без помощи ЭЭГ.

Роль объективных нейрофизиологических методов тем более возрастает, что по ряду причин социального порядка именно это заболевание нередко становится предметом симуляции и диссимуляции. Помимо этого, в ряде случаев встают серьезные дифференциально-диагностические вопросы по разграничению эпилепсии и истерических или синкопальных приступов, а также расстройств сознания и поведения, связанных с другими заболеваниями.

В связи с этим при диагностике эпилепсии перед врачом, проводящим электроэнцефалографию, встают следующие основные вопросы:

- диагностика собственно эпилепсии и дифференциация ее от других пароксизмальных состояний;
- определение типа эпилептических припадков и оценка интенсивности очага (выраженность изменений);
- установление локализации эпилептического очага;
- оценка состояния систем мозга, генерализующих и подавляющих распространение эпилептиформной активности;
- мониторинг состояния мозга в процессе лечения.

Паттерны ЭЭГ, сопровождающие и обусловливающие припадки. На ЭЭГ как здоровых людей, так и больных эпилепсией регистрируются различные виды пароксизмальной активности, т. е. активности, отличающейся от спонтанной ритмической активности по амплитуде, частоте и длящейся короткое время. Не все виды пароксизмальной активности являются эпилептиформными. Часть из них встречается и в норме как в фоне, так и при гипервентиляции и в определенных стадиях сна, как, например, вертексные потенциалы или К-комплексы.

Какую же активность можно считать эпилептиформной, т. е. соответствующей активности, регистрирующейся во время припадка и служащей непосредственной или косвенной причиной возможного возникновения припадков того или иного типа?

На рис. 2.46 представлены некоторые виды эпилептиформной активности, регистрируемые у больных эпилепсией: спайки (пики), длительность которых от 20 до 70 мс; острая волна с длительностью больше 70 мс, множественные спайки, комплексы позитивные—негативные вспышки,



Рис. 2.46. Разные типы электрографического проявления эпилептиформных фе менов.

I — пики (спайки); II — острые волны; III — множественные спайки; IV — комплекс спай волна; V — пароксизмы медленных волн.

пик—волна, множественные пики — медленная волна, группы пароксмальных медленных волн и др.

В случаях, когда наблюдаются припадки, а эпилептиформная активне не выявляется, проводят более подробное исследование с особыми фу циональными нагрузками, провоцирующими возникновение эпилеп формной активности. К ним относятся ритмическая фотостимуляция, первентиляция, регистрация во сне или, наоборот, при депривации и др.

В ряде случаев для выявления эпилептиформной активности прове длительное мониторирование ЭЭГ с одновременным изображением б ного — видео-ЭЭГ-мониторинг в течение нескольких суток, который зволяет записать ЭЭГ во время приступа и тем самым выявить эпиле формную активность. Такой вид активности называют "иктальной эпи тиформной активностью", т. е. активностью, зарегистрированной во вр приступа, в отличие от активности, зарегистрированной в межприступ (интериктальном) периоде, что бывает гораздо чаще.

Тип паттерна ЭЭГ, особенно во время приступа, достаточно жестко релирует с типом припадка. В последнее время в Международной кла фикации отмечается не только тип припадка, но и его электрографиче паттерн во время приступа или в межприступном периоде, так как собственно клиническая картина может быть очень противоречивой. водим таблицу Международной классификации припадков, учитывающ соответствующий тип паттерна ЭЭГ (табл. 1).

Таблица 1. **Классификация припадков с учетом типа паттерна ЭЭГ**

Клинический тип припадка	ЭЭГ во время приступа	ЭЭГ в межпристном периоде
I Фокальные припадки		
А. Простой парциальный припадок (без нарушения сознания)	Локальные контралатеральные разряды, начинающиеся над соответствующей зоной коркового представительства	Локальные контралатеральные разряды в соответствующей области
Б. Комплексные парциальные припадки (с нарушением сознания различной выраженности)	Односторонние или чаще билатеральные разряды, диффузные или фокальные, с преобладанием в височной или лобно-височной области	Односторонний или билатеральный асинхронный фокус по полушариям, обычно в височной или лобной области
В. Комплексные парциальные припадки с вторичной генерализацией	Регистрируемый разряд становится более распространенным и генерализованным, вовлекая другие области мозга	Аналогичен иктальному паттерну
II Генерализованные припадки (судорожные или бессудорожные)		
А. 1. Абсансы	3 Гц (иногда 2—4 Гц) пик-волновые комплексы или множественные пик-волновые комплексы, обычно регулярные, симметричные и билатеральные	Фоновая активность обычно нормальная, но временами сменяется пароксизмальной пик-волновой активностью, обычно регулярной и симметричной
2. Атипичные абсансы	ЭЭГ более гетерогенная, может включать нерегулярные полифазные пик-волновые комплексы, быструю активность или другие пароксизмальные формы активности	Фоновая активность обычно аномальная, пароксизмальная активность в виде полифазной активности, включающей и пик-волновые комплексы, часто нерегулярные и асимметричные по полушариям
Б. Миоклонические припадки	Полиспайки и волны, иногда спайки или острые волны и медленная волна	Аналогично иктальному паттерну
В. Клонические припадки	Быстрая активность (10 Гц и выше) и медленные волны, вкрапления спайк-волновых паттернов	Спайк-волновые и полиспайк-волновые разряды
Г. Тонические припадки	Низкоамплитудная активность, быстрый ритм 10 Гц и более с рекрутированием, увеличением по амплитуде и уменьшением частоты	Более или менее ритмические разряды острых и медленных волн, иногда асимметричные. Фон часто аномальный для указанного возраста
Д. Тонико-клонические припадки (большие припадки)	Ритм 10 Гц и более в 1 с, уменьшается по частоте и увеличивается по амплитуде во время тонической фазы, прерывается медленными волнами во время клонической фазы	Полиспайки или спайки и волны или иногда разряды острых и медленных волн
Е. Атонические припадки	Полиспайк-волна, или уплощение, или низкоамплитудная быстрая активность	Полиспайки и медленные волны

Паттерн локальной эпилептиформной активности состоит из одиночны
и/или множественных фокальных спайков или острых волн, часто в комби
нации с медленными волнами. Хотя спайки и острые волны могут имет
разную фазу и полярность, полярность максимального пика по амплитуд
обычно электроотрицательная.

На рис. 2.47 представлена фокальная эпилептиформная активность
правой височно-центральной области (роландические спайки).

Пример фокальной эпилептиформной активности в лобно-височных от
делах в межприступном периоде и во время приступа показан на рис. 2.48

В межприступном периоде спайковая активность максимально выраже
на под левым сфеноидальным и скальповыми электродами F7 и F9 (рис
2.48, А). При видео-ЭЭГ-мониторинге у больного при наличии ауры на
блюдается увеличение по амплитуде (см. рис. 2.48, А) спайковой активности
но она не распространяется на другие электроды и быстро обрывается (рис
2.48, Б). Поведенчески нет признаков припадка. На рис. 2.48, В показана ик
тальная активность во время развертывания припадка, когда он виден кли
нически. На ЭЭГ активность начинается с электрода Sp1, распространяетс
на ближайшие височные электроды и затем генерализуется на большинств
электродов, расположенных на скальпе (вторичная генерализация).

Генерализованные эпилептиформные паттерны (ГЭП
Генерализованная активность отличается от фокальной эпилептиформно
активности тем, что она проявляется над большинством областей мозга ил
над всеми областями мозга обоих полушарий и обычно имеет сходну
форму, амплитуду и синхронность возникновения в соответствующих об
ластях. Генерализованные разряды напоминают фокальные тем, что он
также состоят из острых волн, спайков, полиспайков и их комбинаций
медленными волнами, но они билатерально-синхронны и не имеют отче
ливой асимметрии. Генерализованные интериктальные разряды состоят и
коротких повторяющихся разрядов, чаще это спайк-волновые комплексы
регулярным интервалом определенной частоты (рис. 2.49).

Генерализованный иктальный паттерн состоит либо из более длител
ных повторяющихся интериктальных паттернов, либо паттернов, содерж
щих различные значительно прогрессирующие элементы.

Паттерн абсанса (малого припадка): 3 Гц пик-волна состоит из спай
острой волны большой амплитуды и последующей медленной волны, тако
же или с большей амплитудой. Спайки повторяются с частотой около 3 Г
(см. рис. 2.49). Но частота может колебаться от 2 до 4 Гц.

Обычно абсансные вспышки из пик-волновых комплексов длятся до 3
5 с. Длительность больше 10—12 с ведет к автоматизмам и спутанности со
нания.

Иктальный паттерн для абсанса такой же, как и интериктальный, н
только бóльшей длительности. Когда он идет непрерывно с периодическо
частотой 2—4 Гц, такой паттерн называют "статусом абсанса". Обычно н
постприступного замедления в картине ЭЭГ в отличие от височных и др
гих генерализованных эпиприпадков. Вообще для ЭЭГ-фона у больных
абсансной эпилепсией характерны сохранность α-ритма и его нормальн
топография.

Паттерны тонической и клонической фазы припадка. Большие генерал
зованные припадки с тонико-клоническими судорогами в межприступно
периоде характеризуются смешанными генерализованными вспышкам
включающими и пик-волновые комплексы (рис. 2.50, А). Более четко т
ническая (рис. 2.50, Б) фаза проявляется во время приступа.

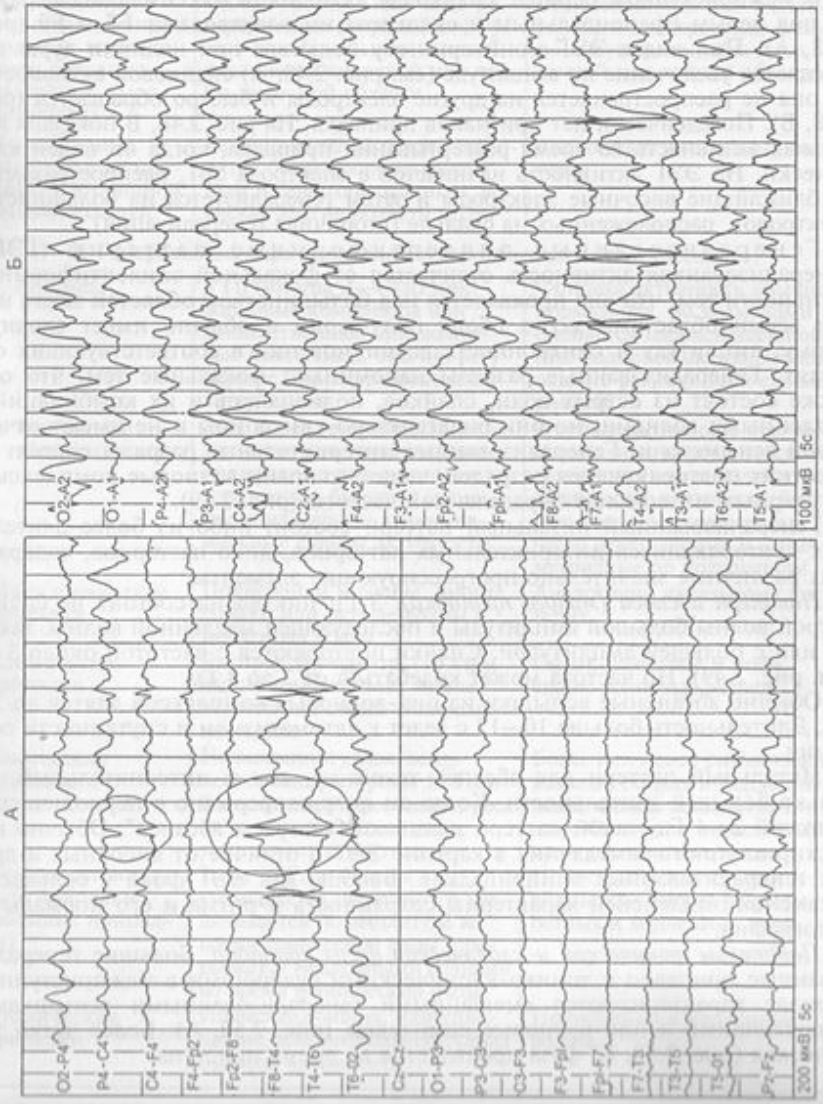


Рис. 2.47. Пример фокальной роландической эпилептической (единичный) общий судорожный припадок).

А — запись спайков при биполярном отведении (инверсия фазы в Т4 и С4); Б — запись этих же спайков при референциальном ипсилатеральном ушном отведении (градиент спайковой активности).

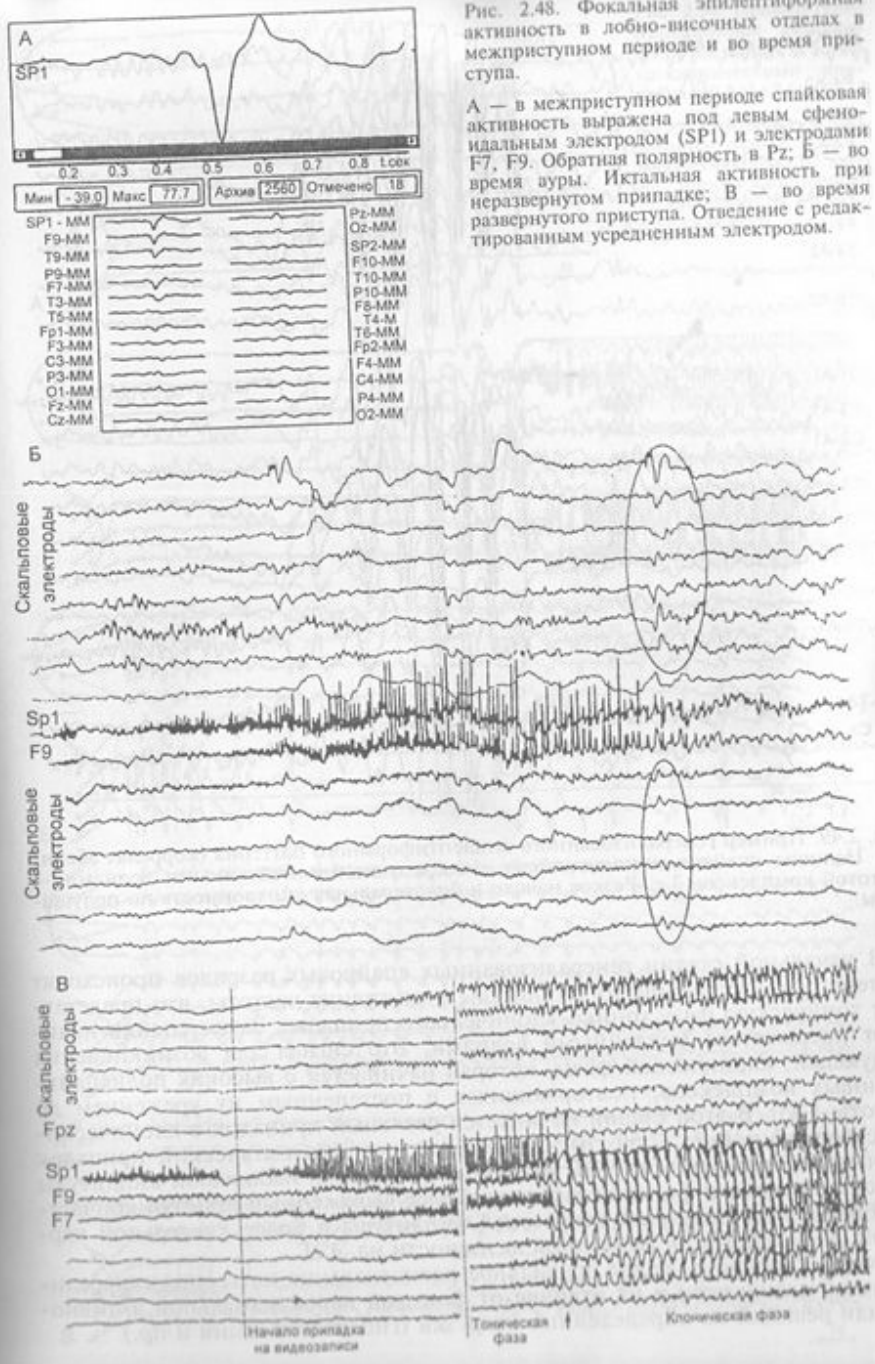


Рис. 2.48. Фокальная эпилептиформная активность в лобно-височных отделах в межприступном периоде и во время приступа.

А — в межприступном периоде спайковая активность выражена под левым сфеноидальным электродом (SP1) и электродами F7, F9. Обратная полярность в Pz; Б — во время ауры. Иктальная активность при неразвернутом припадке; В — во время развернутого приступа. Отведение с редактированным усредненным электродом.

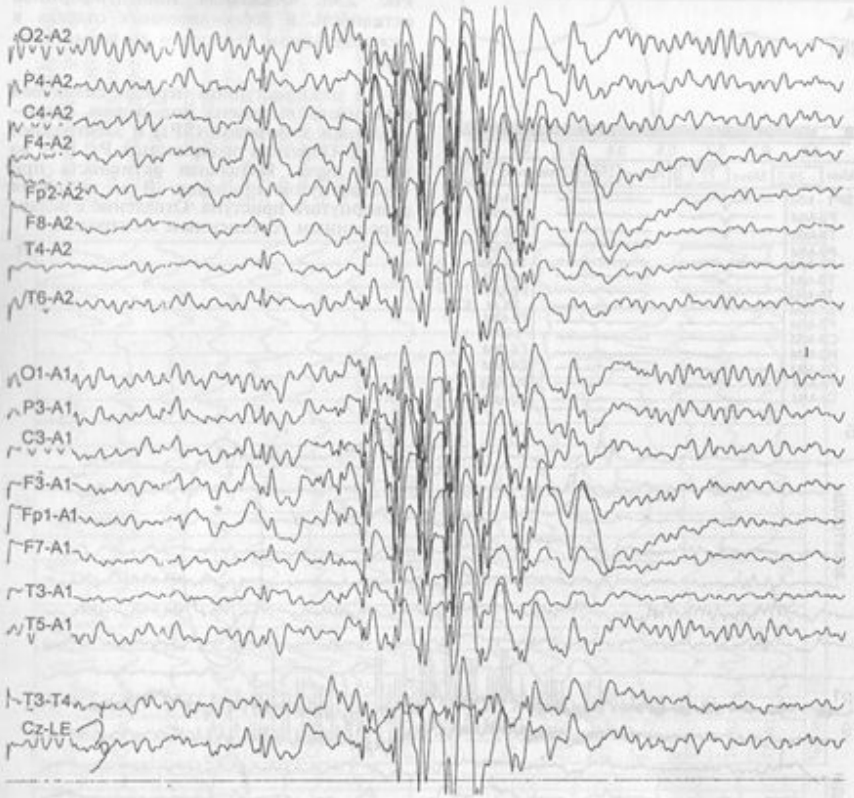


Рис. 2.49. Пример генерализованного эпилептиформного паттерна (коррелят абсанса). Наличие спайков и полиспайков с последующими медленными волнами — частотой комплексов 3 с. Резкое начало и билатеральная синхронность по полушариям.

В начальной стадии генерализованных спайковых разрядов происходят постепенное увеличение их амплитуды и снижение частоты, что представляет тоническую фазу тонико-клонического припадка. Затем спайки начинают прерываться медленными волнами. Это сигнал для возникновения следующей, клонической фазы, которая начинается с высоких полиспайк-волновых комплексов, повторяющихся с постепенным их урежением до частоты 1 Гц. В этой стадии начинается реальный припадок с клоническими судорогами (рис. 2.50, В). Умеренный клонико-тонический припадок обычно заканчивается на ЭЭГ медленными волнами небольшой амплитуды и восстановлением фоновой ритмики. Более выраженный приступ кончается обычно постиктальной депрессией амплитуды и более длительной картиной доминирования медленной активности на ЭЭГ.

Особое значение имеют правильное распознавание паттернов генерализованной активности и их отличие от фоновой пароксизмальной активности или реакций на определенные нагрузки (гипервентиляции и пр.)

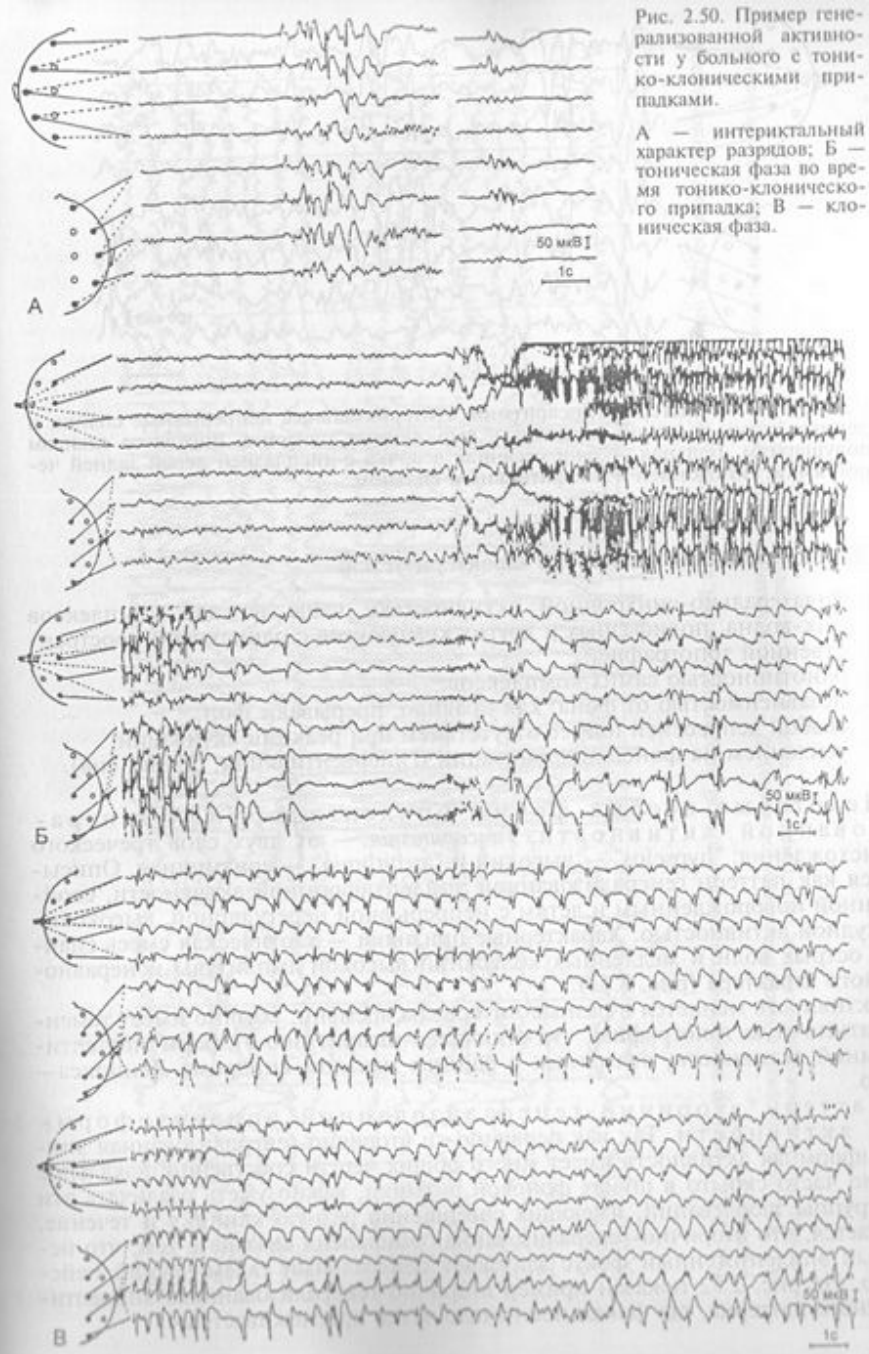


Рис. 2.50. Пример генерализованной активности у больного с тонико-клоническими припадками.

А — интериктальный характер разрядов; Б — тоническая фаза во время тонико-клонического припадка; В — клоническая фаза.

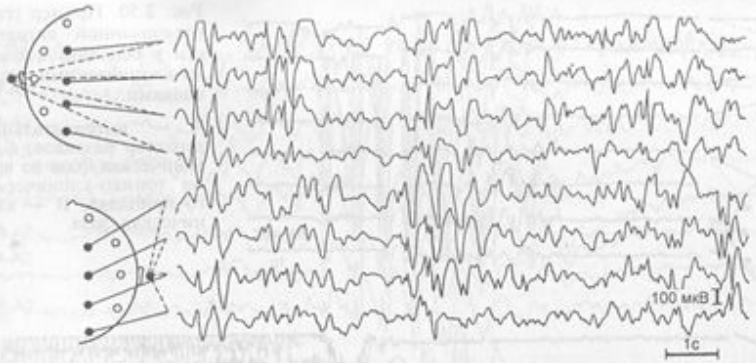


Рис. 2.51. Пример паттерна гипсаритмии. Интериктальные непрерывные спайки и медленные волны высокой амплитуды, выраженные хаотично, иногда со сдвигом по полушариям. Больная — одномесячная девочка с дисплазией левой задней черепной ямки, гипотонией и инфантильным спазмом.

Генерализованная эпилепсия характеризуется:

- билатерально-синхронной активностью, чаще в виде комплексов пик-волна, полифазных и других комплексов с одинаковой пространственной топографией;
- однотипностью самих комплексов;
- независимостью от фона; как правило, прерывают фон;
- слабой депрессией или ее отсутствием при реакции активации;
- усилением на фоне синхронизации (гипервентиляция, стадии сна).

Некоторые особые формы эпилептиформной генерализованной активности. *Гипсаритмия* — от двух слов греческого происхождения: "hypselos" — высокий и "arrhithmia" — аритмичная. Описывается как паттерн генерализованной эпилептиформной активности, свойственной новорожденным и детям с непрерывной нерегулярной, высокоамплитудной активностью. Характерные признаки — хаотическая смесь спайков, острых волн и медленных колебаний высокой амплитуды и неравномерного характера (рис. 2.51).

Активность меняется в разные интервалы времени; обычно имеет теменно-затылочную топографию, что отличает гипсаритмию от форм эпилептиформной активности, связанных с ранним началом синдрома Леннокса—Гасто.

Паттерн вторично-генерализованной эпилептиформной активности. Так как первично- и вторично-генерализованная эпилептиформная активность имеет много общих черт и собственно фокальное начало часто скрыто в шумах фоновой ритмики, важно уметь различать эти две группы заболеваний, имеющих совершенно разную клинику и течение. Считается, что вторично-генерализованная эпилепсия связана с тем, что исходный эпилептогенный фокус запускает центральный таламический пейсмекер. На рис. 2.52 показан пример вторично-генерализованного эпилептиформного паттерна, где фокальное начало четко прослеживается.



Рис. 2.52. Пример вторично-генерализованной эпилептиформной активности (послеродовый энцефалит, эписиндром у ребенка 9 лет).
А — фокальные разряды в левом полушарии (обведено); Б — генерализованная спайк-волновая активность, полифазная с медленными волнами; В — фокальные спайки, регистрируемые также и после генерализованного разряда.

Отличия вторично-генерализованной от первично-генерализованной эпилепсии заключаются в следующем:

- частота меньше 3 Гц, сложная полифазная форма;
- морфологическая вариабельность от комплекса к комплексу;
- фазовая асимметричная инверсия при биполярном отведении;
- наличие асимметрии с локальными проявлениями пароксизмальной активности вне или во время генерализованной разрядной активности.

Особые эпилептиформные паттерны. *Периодические паттерны.* Варианты этих паттернов показаны на рис. 2.53 (А—Д). Несмотря на их различия, у этих паттернов есть некоторые общие характеристики: они состоят из комплексов, которые повторяются с довольно регулярным интервалом на фоне сниженной по амплитуде фоновой ритмики, чаще состоящей из медленных волн низкой амплитуды; 2) большинство из них генерализовано или широко распределено и синхронизировано во времени (нет запаздывающих потенциалов) в различных областях скальпа; 3) эти комплексы обусловлены острым или подострым структурным повреждением мозга, за исключением в большинстве своем трехфазных волн; 4) более длительные иктальные ЭЭГ-разряды и эпизоды клинического проявления припадков довольно редки (периодические комплексы являются в основном интериктальной активностью); 5) некоторые из комплексов обусловлены структурными повреждениями, связанными с миоклоническими подергиваниями.

К вариантам периодических эпилептиформных паттернов относятся.

Периодические латерализованные эпилептиформные разряды (ПЛЭР) (см. рис. 2.53, А). ЭЭГ-паттерн этого комплекса состоит из 2—3 полифазных спайков и острых волн, а также может включать и медленные волны.

Периодические генерализованные острые волны, которые часто связывают с болезнью Крейтцфельда—Якоба (см. рис. 2.53, Б). ЭЭГ-паттерн характеризуется доминирующими острыми и медленными волнами, имеющими обычно 1—3 фазы, длящиеся до 0,6 с.

Комплексы Радемекера (см. рис. 2.53, Д). Периодические генерализованные комплексы наблюдаются при подостром склерозирующем панэнцефалите (ПСПЭ). ЭЭГ-паттерн при этом состоит из высокоамплитудных (до 300—1500 мкВ) комплексов острых и медленных волн; длительность комплекса 0,5—3 с и повторяемость от 3 до 20 с. Комплексы обычно не подавляются внешними стимулами. Клинические проявления также включают миоклонические подергивания, иногда тонические припадки. Хотя этот паттерн связывается с ПСПЭ, он может наблюдаться и при постаноксической энцефалопатии, черепно-мозговой травме, интоксикации препаратами, при герпетическом энцефалите и туберозном склерозе.

Паттерн вспышка—подавление активности (см. рис. 2.53, Г). ЭЭГ-паттерн состоит из вспышек Θ- или Δ-волн (иногда перемежающихся быстрыми волнами) и периодов резкого снижения амплитуды или изоэлектрической записи. Собственно вспышка длится 1—3 с, может варьировать по форме, а длительность интервала между ними может достигать от 3 до 10 с. Длительность увеличивается по мере ухудшения состояния больного. Перед смертью вспышки становятся короче, уплощаются и уменьшается их амплитуда, а период изолинии удлиняется до полного биоэлектрического молчания. Эти комплексы не реактивны на внешние стимулы. Проявление припадков, как правило, не связано с этим паттерном. Клинические проявления, обусловливающие паттерн вспышка—подавление, включают разно-

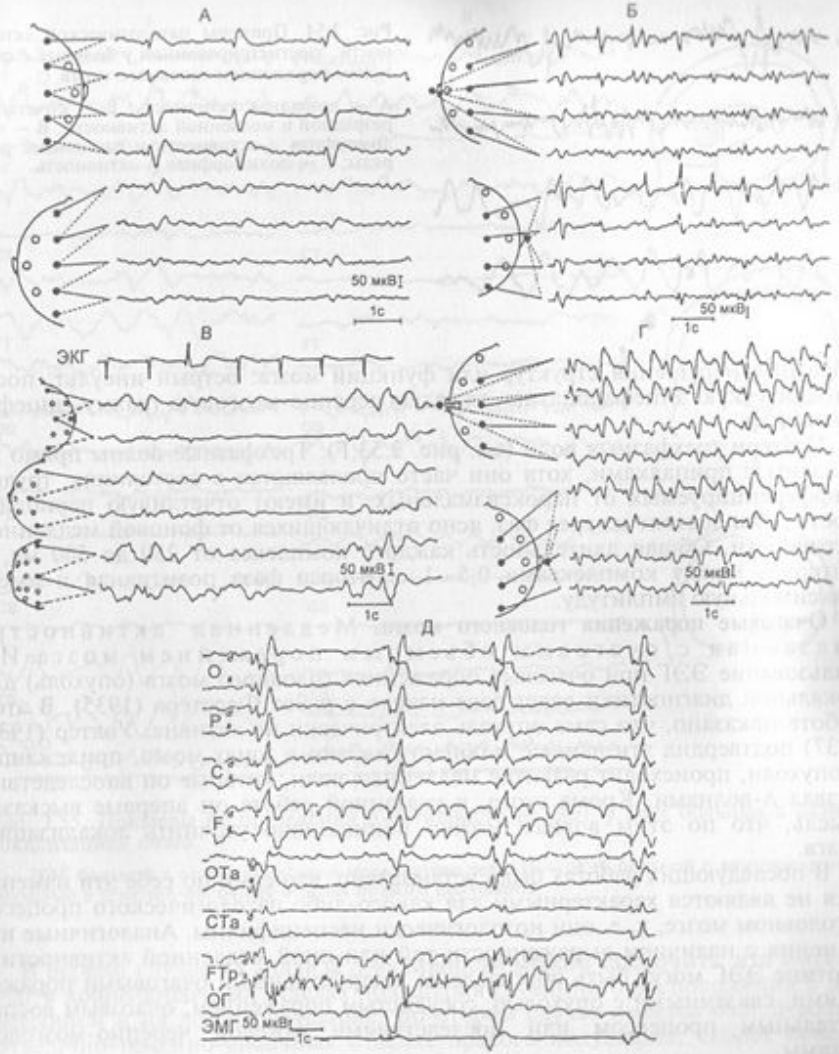


Рис. 2.53. Примеры периодических эпилептиформных паттернов.

А — паттерн периодических латерализованных эпилептиформных разрядов (ПЛЭР) в пра полушарии (70-летняя больная с инфарктом мозга в правом полушарии. В клинической к тине слабость и ритмические судороги в левой руке); Б — паттерн периодических остр волн с верифицированной на аутопсии болезнью Крейтцфельда—Якоба (63-летняя больн В — паттерн вспышка-подавление (60-летняя больная, находящаяся в глубокой коме от пе дозировки барбитуратами); Г — паттерн трехфазных волн частотой 1—2 Гц с преобладание лобных отделах (68-летний больной хроническим алкоголизмом в гепатической коме); Д периодические комплексы Радемекера. Подострый склерозирующий панэнцефалит. Пер дические комплексы сопровождаются миоклоническими подергиваниями, регистрируемы в виде наведенной ЭМГ.

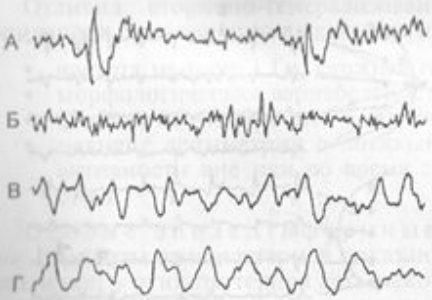


Рис. 2.54. Примеры патологической активности, зарегистрированной у больных с очаговым поражением головного мозга.

А — разрядная активность; Б — сочетание разрядной и медленной активности; В — полиморфная Δ-активность и единичные разряды; Г — полиморфная Δ-активность.

образные нарушения структур или функций мозга: острый инсульт, постаноксическую энцефалопатию, тяжелую черепно-мозговую травму, энцефалиты и др.

Паттерн трехфазных волн (см. рис. 2.53,Г). Трехфазные волны прямо не связаны с припадками, хотя они часто проявляются в состояниях, трудно дифференцируемых от пароксизмальных, и имеют отчетливую периодичность. Они состоят из трех фаз, ясно отличающихся от фоновой медленной активности. Общая длительность каждого комплекса от 250 до 500 мс, и интервал между комплексами 0,5—1 с. Вторая фаза позитивная и имеет максимальную амплитуду.

Очаговые поражения головного мозга. Медленная активность, связанная с очаговым объемным поражением мозга. Использование ЭЭГ при очаговых поражениях головного мозга (опухоль) для локальной диагностики ведет свое начало с работ Ферстера (1935). В этой работе показано, что сама опухоль электрически не активна. Уолтер (1936, 1937) подтвердил эти данные и обнаружил, что в зонах мозга, прилежащих к опухоли, происходит развитие медленных волн, которые он впоследствии назвал Δ-волнами. Кроме этого, в указанной работе он впервые высказал мысль, что по этим волнам можно неинвазивно уточнить локализацию очага.

В последующих работах было установлено, что сами по себе эти изменения не являются характерными для какого-либо патологического процесса в головном мозге, т. е. они нозологически неспецифичны. Аналогичные изменения с наличием выраженности той или иной медленной активности в картине ЭЭГ могут быть обусловлены деструктивными очаговыми поражениями, связанными с опухолью, сосудистым поражением, очаговым воспалительным процессом или последствиями тяжелой черепно-мозговой травмы.

Наиболее часто при объемных очаговых поражениях головного мозга, сопровождающихся клиническими симптомами выпадения, регистрируется полиморфная медленная активность в диапазоне частот 1—4 Гц — Δ-активность, образующая Δ-очаг (рис. 2.54, Г, 2.55).

На рис. 2.55 представлены примеры распределения патологической активности (Δ-очаг) у 2 больных с разной локализацией процесса: с опухолью колена мозолистого тела справа и с внутримозговой опухолью в теменно-височных отделах правого полушария.

При обеих локализациях очага обращает на себя внимание наличие медленных волн в полосе 1—4 Гц — Δ-волн, но разной степени выраженности.

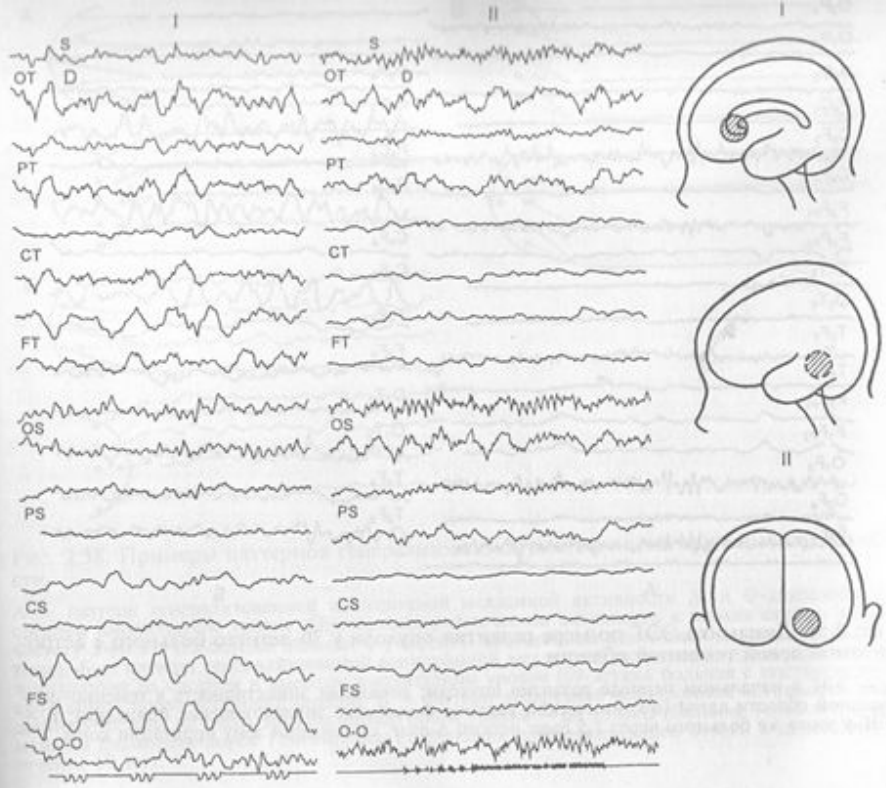


Рис. 2.55. Примеры распределения Δ-активности на ЭЭГ у двух больных с разной локализацией очага.

I — ЭЭГ больной с опухолью колена мозолистого тела; II — ЭЭГ больной с внутримозговой опухолью в теменно-височных отделах правого полушария.

В первом случае из анализа Δ-активности можно заключить, что имеется очаг в лобно-височных отделах полушария глубинного расположения с воздействием и на левое полушарие. Во втором случае имеется очаг Δ-волн в затылочно-теменно-височных отделах правого полушария, скорее поверхностного расположения.

На рис. 2.56 показана динамика ЭЭГ по мере развития опухоли (астроцитома левой теменной области): локализация патологической активности в первом исследовании (наличие эпилептиформной активности) и при втором исследовании через $1^1/_2$ года (выраженные Δ-волны).

Динамика изменений ЭЭГ в острой стадии и через 6 мес после субарахноидального кровоизлияния из артериовенозной аневризмы правой внутренней сонной артерии представлена на рис. 2.57.

При записи ЭЭГ в острой стадии (на 6-й день) отмечаются выраженные общемозговые изменения с наличием диффузной медленной активности и отсутствием практически основного α-ритма. Из локальных знаков обра-

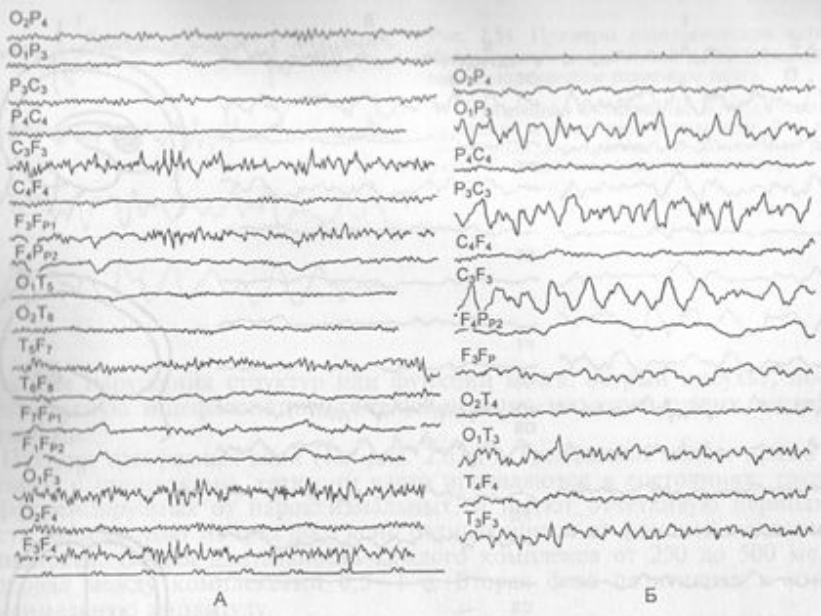


Рис. 2.56. Динамика ЭЭГ по мере развития опухоли у 30-летнего больного с астроцитомой левой теменной области.

А — ЭЭГ в начальном периоде развития опухоли; локальная эпиактивность в теменно-центральной области слева (в клинической картине фокальные эпилептические припадки); Б — ЭЭГ у этого же больного через 1,5 года: четкий Δ-очаг, сменивший зону ирритации коры.

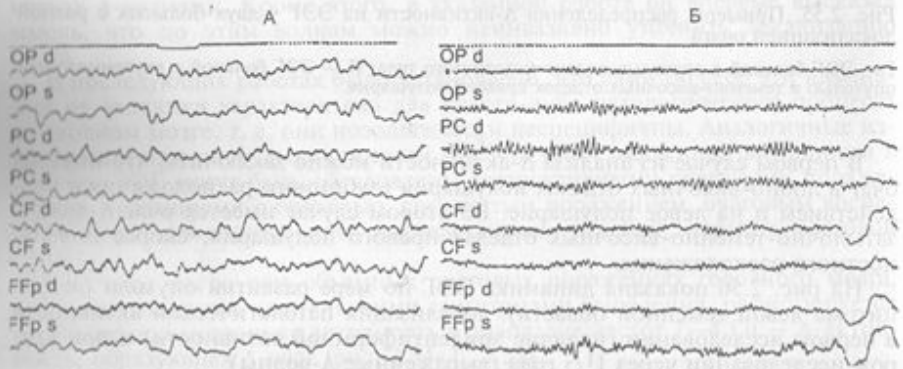


Рис. 2.57. Динамика ЭЭГ в острой (на 6-й день) и холодной (через 6 мес) стадиях после субарахноидального кровоизлияния у больной с аневризмой внутренней сонной артерии.

А — в острой стадии: доминирование медленных волн; Б — в холодной стадии: нормализация ЭЭГ, восстановление α-ритма.

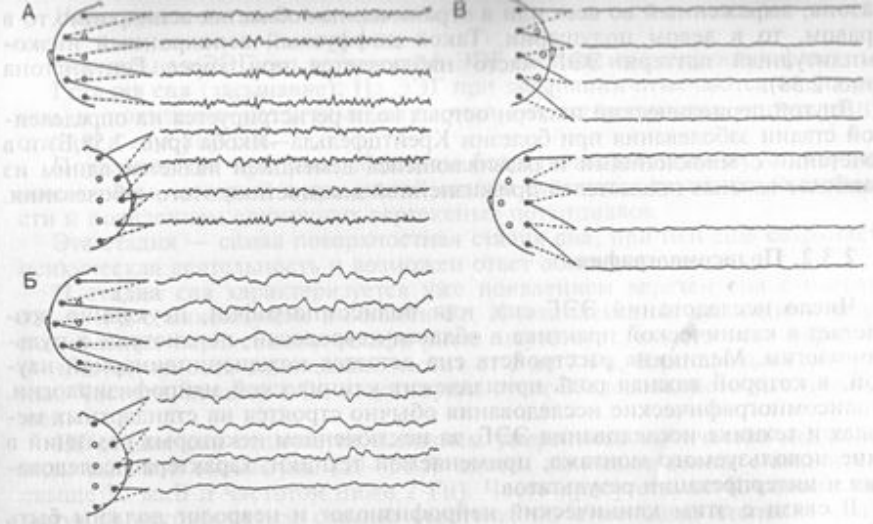


Рис. 2.58. Примеры паттернов генерализованной асинхронной медленной активности.

А — паттерн генерализованной асинхронной медленной активности Δ- и Θ-диапазона на среднем амплитудном уровне. Преходящая ритмическая активность в задних отделах имеет частоту 5—6 Гц (73-летняя больная с умеренно выраженной деменцией альцгеймеровского типа); Б — паттерн генерализованной асинхронной медленной активности преимущественно Δ-диапазона на среднем и высоком амплитудном уровне (69-летняя больная с постаноксической комой после остановки сердца); В — паттерн диффузной асинхронной активности смешанной частоты на очень низком амплитудном уровне — до 15 мкВ (больная Т., 66 лет, с семейным анамнезом хореи Гентингтона, страдающая прогрессирующей хореей и деменцией в течение 10 лет).

щает на себя внимание лишь неустойчивое преобладание медленных волн в лобных отделах справа. При записи ЭЭГ у этого же больного через 6 мес отмечается полная нормализация ЭЭГ; хорошо выражен основной ритм с нормальными частотными характеристиками.

Диффузные поражения головного мозга. При генерализованных и диффузных заболеваниях токсической и метаболической природы головного мозга наблюдаются различные паттерны ЭЭГ, среди которых наиболее широко распространен паттерн билатерально-синхронных медленных волн. Эти волны распределяются либо над всеми областями, либо ограничиваются на электродах в передних или задних отделах головы. Бисинхронные медленные волны обычно регулярны и симметричны по форме, но могут быть нерегулярными и неритмичными. Как правило, они усиливаются при гипервентиляции и дремоте и подавляются при реакции активации, связанной с открыванием глаз и вниманием. Наиболее часто регистрируется лобная ритмическая медленная активность, которую также называют "мономорфной лобной Δ-активностью". Этот паттерн состоит из вспышек синусоидальных волн частотой от 2—3 Гц высокой амплитуды с максимумом в лобных отделах, иногда сопровождающейся и снижением общей реактивности.

К другим видам активности относится паттерн диффузной асинхронной активности, который проявляется в виде медленной активности Δ-, Θ-ди

пазона, выраженный во всех или в ограниченных областях асинхронно то в правом, то в левом полушарии. Такой диффузный асинхронный низкоамплитудный паттерн ЭЭГ часто наблюдается при хорее Гентингтона (рис. 2.58).

Другой периодический паттерн острых волн регистрируется на определенной стадии заболевания при болезни Крейтцфельда—Якоба (рис. 2.58,Б) и в сочетании с миоклониями и развивающейся деменцией является одним из наиболее важных показателей прижизненной диагностики этого заболевания.

2.3.2. Полисомнография

Число исследований ЭЭГ сна, или полисомнографии, неуклонно возрастает в клинической практике в области неврологии, психиатрии и пульмонологии. Медицина расстройств сна остается междисциплинарной наукой, в которой важная роль принадлежит клинической нейрофизиологии. Полисомнографические исследования обычно строятся на стандартных методах и технике исследования ЭЭГ, за исключением некоторых различий в типе используемого монтажа, применяемой техники, характера исследования и интерпретации результатов.

В связи с этим клинический нейрофизиолог и невролог должны быть хорошо знакомы с полисомнографическим обследованием, а также с основными заболеваниями, связанными с расстройством сна, при которых показана полисомнография. Вопросы, которые важны для правильного использования полисомнографии, следующие: понимание основных механизмов и регуляции сна у человека, а также механизмов сна, участвующих в поддержании сна, пробуждения и бодрствования. Наряду с этим важны и технические особенности метода, перечисленные ниже.

Техника и методика

1. Базовые методы для записи сна и стадий сна.
   а) Отведения ЭЭГ и оптимальный монтаж:
      - использование монополярного (референциального) монтажа;
      - отведения с центральной области при стандартных сонных отведениях;
      - затылочные отведения для обнаружения начала сна.
   б) Электроокулограмма (ЭОГ).
   в) ЭМГ (субментальная).
   г) Скорость бумаги, чувствительность, усиление и фильтры (оптимальные величины, преимущества и недостатки).

2. Записывающая техника для мониторирования дыхания (поток выдыхаемого воздуха, дыхательные усилия, насыщение оксигемоглобина, положение тела, длительность сна).

3. Записывающая техника для исследования нарушения двигательной активности во сне.

4. Запись и измерительная техника для исследования постуральных напряжений полового члена.

5. Специальная техника записи сна у новорожденных, младенцев и детей.

6. Амбулаторный мониторинг полисомнографических показателей.

Нормальная ЭЭГ сна во взрослой ЭЭГ состоит из следующих фаз.

I стадия сна (засыпание). На ЭЭГ при засыпании отмечаются смена ритмов и появление различных паттернов, характеризующих определенную стадию и глубину сна.

Показано, что при расслабленном бодрствовании доминирует в основном α-ритм, который в дремотной стадии сменяется группами Θ-активности и появлением единичных вертексных потенциалов.

Эта стадия — самая поверхностная стадия сна; при ней еще сохраняется психическая деятельность и возможен ответ обследуемого.

II стадия сна характеризуется уже появлением веретен сна с частотой 12—15 Гц с максимумом в области Pz, К-комплексами, имеющими форму полифазных пароксизмов. Альфа-ритм отсутствует, вместо него нарастают Θ- и Δ-активность в диапазоне частот от 2 до 7 Гц, билатерально синхронная. Частоты меньше 2 Гц отсутствуют; ответ обследованного уже невозможен.

III стадия сна отличается наличием умеренного количества медленных волн высокой амплитуды (20—50 % записи занимают волны с амплитудой свыше 75 мкВ и частотой ниже 2 Гц). Часто присутствуют К-комплексы и могут регистрироваться сонные веретена, но в меньшей степени, чем во II стадии сна; как правило, они скрыты в активности медленного диапазона. Стадия сна более глубокая: требуется большая интенсивность внешнего стимула, чтобы разбудить обследуемого.

IV стадия сна характеризуется бо́льшим проявлением медленной активности, чем в III стадии. Свыше 50 % записи занимают волны меньше 2 Гц частотой и амплитудой свыше 75 мкВ. К-комплексы смешаны с медленными волнами, сонные веретена редки. Самая глубокая стадия сна. Во время III и IV стадий с доминированием медленных волн разделить топографически их не представляется возможным. Тета-активность топографически выражена более широко.

Парадоксальная стадия сна, или стадия с быстрым движением глаз (БДГ), характеризуется низкоамплитудной ЭЭГ, как во время депрессии α-ритма, быстрым движением глаз и падением мышечного тонуса на миограмме. На ЭЭГ представлена асинхронная активность со смешанными частотами β-, Θ-ритма низкой амплитуды.

Показания к применению полисомнографии: нарушения сна; эпилепсия преимущественно с ночными припадками; апноэ во сне; дифференциация органической и функциональной импотенции.

2.3.3. Видеомониторинг ЭЭГ (ВидеоЭЭГ)

Видеомониторинг ЭЭГ представляет собой синхронизированную запись ЭЭГ и изображения самого больного.

Показания для видеоЭЭГ: наличие у больного эпилептических припадков или пароксизмальных состояний неясной природы или не подтвержденных при обычной рутинной записи ЭЭГ.

ВидеоЭЭГ относится к дорогостоящим методам функционального исследования мозга, но играет ключевую роль в отборе больных для хирургического лечения эпилепсии. Такого рода исследования могут дать решающую информацию в определении пароксизмальных мозговых нарушений, особенно в случае подозрения на эпилептическую природу заболевания.

Амбулаторный мониторинг ЭЭГ (АМЭЭГ).

Показания для АМЭЭГ те же, что и для видеоЭЭГ, в тех случаях, когда нет необходимости наблюдать за поведением самого больного.

2.3.4. Вызванные потенциалы (ВП) мозга

Общие положения. В настоящее время метод вызванных потенциалов (ВП) мозга находит в клинической практике все более широкое применение. Он позволяет получить объективную информацию о состоянии различных сенсорных систем, например зрения, слуха, осязания, причем о функционировании не только периферических звеньев, но и центральных, а также выявить эту информацию без словесного отчета больного, что особенно важно в случае обследования маленьких детей или больных с различными нарушениями сознания или негативного отношения к исследованию. Метод ВП связан с выделением слабых и сверхслабых изменений электрической активности мозга в ответ на стимул и широко используется благодаря применению современной электронной техники для их регистрации.

Исследование ВП мозга основано на регистрации электрических ответов мозга как на экзогенные события, такие, как подача внешнего стимула — зрительного, слухового, чувствительного, так и на эндогенные события, связанные с ожиданием, опознанием, принятием решения и инициацией двигательного ответа.

Для выделения электрических ответов мозга используются приемы, близкие к приемам, применяемым в радиолокации для обнаружения слабых сигналов на фоне шума.

Впервые методику когерентного накопления или усреднения для детектирования сигналов мозга применил в 50-х годах английский ученый Dawson. Важнейший прорыв в развитии этого направления произошел в начале 70-х годов, когда американский ученый Джюет показал принципиальную возможность регистрации на поверхности головы ответов от отдаленных структур мозга, прежде всего слуховых стволовых ядер. Это открытие сразу привлекло внимание аудиологов, а позже и клинических нейрофизиологов, неврологов и нейрохирургов, поскольку оно позволяло неинвазивно получать информацию о функциональном состоянии глубинных стволовых структур мозга. Метод исследования коротколатентных ВП (именно так называется этот вид ВП) получил значительное развитие и стал одним из наиболее информативных функциональных методов для оценки состояния и мониторирования различных структур мозга в неврологии, нейрохирургии, педиатрии, нейроофтальмологии, отоневрологии.

Регистрация ВП мозга является объективным и неинвазивным методом тестирования функций ЦНС как человека, так и животных. Использование ВП является неоценимым средством для раннего обнаружения и прогноза неврологических расстройств при различных заболеваниях, таких, как рассеянный склероз и другие демиелинизирующие заболевания, инсульт, опухоли головного мозга, последствия черепно-мозговой травмы.

Исследования показывают, что зрение нам доставляет 70 % информации, слух — 15 % и осязание — 10 %. Раннее определение степени дисфункции 3 наиболее важных сенсорных чувств и объективизация состояния сенсорных функций методом ВП является, таким образом, жизненно важным для применения адекватного лечения различных заболеваний.

Вызванные потенциалы записываются с электродов, располагаемых на поверхности головы больного, с помощью высокочувствительных усилите-

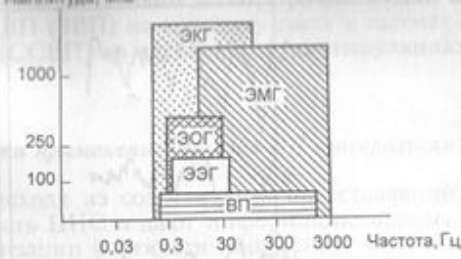


Рис. 2.59. Амплитудно-частотные соотношения сигналов ВП и других биоэлектрических сигналов (ЭЭГ, ЭМГ, ЭОГ, ЭКГ). Характерно, что сигнал ВП имеет значительно меньшую амплитуду и более широкий частотный диапазон, чем другие биологические сигналы.

лей и цифровых устройств, позволяющих выделить эти слабые сигналы ЦНС, которые в 5—100 раз меньше обычной спонтанной активности головного мозга (ЭЭГ), электромиограммы (ЭМГ) и других биоэлектрических сигналов за счет усреднения большого числа слабых ответов мозга (рис. 2.59).

Электрические отклики мозга на зрительные, слуховые или сенсорные стимулы оцениваются по изменению основных параметров ВП — амплитуды и длительности (латентности) различных компонентов ответа, несущих информацию о состоянии тех или иных сенсорных систем.

Основные области применения ВП:

- оценка расстройств зрительного пути;
- объективное тестирование функций слуха;
- оценка состояния сенсомоторной области;
- нарушение функции коры большого мозга;
- локализация нарушений в стволе мозга;
- оценка развития мозгового ствола и коры;
- состояние когнитивных функций мозга;
- нарушение функций периферических нервов;
- нарушение движений глаз и процессов в сетчатке;
- нарушение в проводящих путях спинного мозга;
- оценка комы и смерти мозга.

Механизмы генерации ВП. Различают ВП ближнего поля и дальнего по
ля. В том случае, когда сигнал ВП отражает информацию от генераторо
находящихся в коре, а электроды располагаются на скальпе в непосредст
венной близости от этих генераторов, сигнал ВП характеризует ближне
поле. В других случаях, как уже твердо установлено, сигнал ВП может бы
от дальнего поля, когда электрод располагается на значительном расстоя
нии от генераторов сигналов и проводится к месту регистрации за сче
объемного проведения (аналогично регистрации сигнала ЭКГ электродам
находящимися на значительном расстоянии от сердца). Примером такого
механизма генерации ВП являются слуховые ядра ствола мозга, распол
гающиеся на расстоянии 6—10 см от скальповых электродов, которые рег
стрируют их активность.

Таким образом, скальповые ВП представляют сумму потенциалов ра
личного типа в зависимости от отведения и способа регистрации ближне
и дальнего поля.

Основным методом, используемым в настоящее время для выделени
ВП, является метод **синхронного, или когерентного, накопления (усредн
ния).** Название этот метод получил из-за того, что при регистрации В

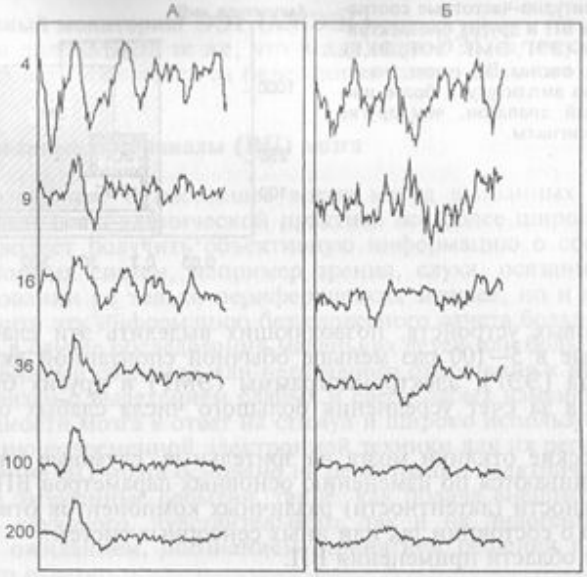


Рис. 2.60. Иллюстрация принципа выделения ВП методом синхронного когерентного усреднения.

А — улучшение отношения сигнала ВП к шуму в процессе его выделения методом синхронного усреднения: показано при 4, 9, 16, 36, 100 и 200 усреднениях. Ответ при 4 усреднениях еще не виден, он начинает выделяться при 9, надежно выделяется при 36, отчетливо виден при 100 и 200 усреднениях; Б — то же при усреднении шума (спонтанная ЭЭГ и немозговая активность, не связанные со стимулом) без подачи стимула. При увеличении числа усреднений происходит постепенное уменьшение шума от 30 до 4 мкВ.

происходит синхронизация накопления (усреднения) ответов с подаваемым стимулом. Выделение ВП происходит за счет многократной подачи стимулов и суммации каждого последующего ответа с предыдущими. Опорным моментом для такой суммации является момент подачи стимулов. В результате такого накопления сигнал ВП, закономерно связанный со стимулом, растет значительно быстрее, чем шум спонтанной ритмики, не связанной со стимулом и попадающий при суммации в случайную фазу друг с другом. В результате чем больше число накоплений, тем лучше выделение сигнала из шума (рис. 2.60).

В зависимости от модальности предъявляемых стимулов различают следующие виды ВП:

- зрительные,
- слуховые,
- соматосенсорные,
- тактильные,
- обонятельные,
- вкусовые,
- вестибулярные,
- кинестетические.

Вызванные потенциалы, выделяемые достаточно легко, прочно вошли в клиническую практику: зрительные ВП (ЗВП) на вспышку света и шахматный паттерн, соматосенсорные ВП (ССВП) на электрическую стимуляцию нерва, слуховые ВП.

2.3.4.1. Наиболее значимые области применения метода ВП в неврологии

Вызванные потенциалы мозга, исходя из современных представлений, отражают функциональную активность ЦНС и дают информацию преимущественно об анатомической локализации и тяжести поражения. Они могут дать ответ о наличии поражения на стадии, когда еще нет клинических проявлений. Практически малую или незначительную ценность ВП имеют в установлении причины и генеза заболевания; они, как и ЭЭГ, в большинстве случаев нозологически неспецифичны. В силу возможности многократного повторения, являясь неинвазивным, метод ВП в динамике приобретает важное значение для прогноза тех или иных заболеваний, мониторирования состояния структур мозга и их функционирования в процессе лечения.

Круг заболеваний нервной системы, при которых необходимо исследование ВП, достаточно широк. В него входят:

1. Рассеянный склероз и другие демиелинизирующие заболевания.
2. Нарушения мозгового кровообращения, инсульт (оценка состояния коры большого мозга и стволовых структур мозга).
3. Опухоли головного мозга (супра- и субтенториальной локализации).
4. Метаболические и токсические нарушения; гепатоцеребральная дистрофия.
5. Нейродегенеративные заболевания.
6. Эпилепсия.
7. Деменция различного генеза.
8. Последствия черепно-мозговой травмы.
9. Состояния, связанные с нарушением сознания: кома, вегетативные состояния.
10. Смерть мозга.
11. Интраоперационный и реанимационный мониторинг ВП.

Зрительные ВП (ЗВП). Исследование зрительной системы с помощью вызванных потенциалов является одной из широких областей применения методики ВП. Она дает объективную информацию о состоянии зрительного нерва, позволяет объективно оценить остроту зрения и ее конфигурируемость, провести дифференциальную диагностику функциональных и органических нарушений, оценку зрительных нарушений и их динамику при лечении, тестировать расстройства зрительного тракта и корры, полей зрения, обнаружить наличие патологии в зрительной специфической и неспецифической афферентации у больных с нарушениями сознания.

ЗВП на реверсивный шахматный паттерн (ПЗВП). Оценка зрительной системы значительно улучшилась после открытия, показавшего, что зрительные ответы, генерируемые на резкое изменение контраста, значительно стабильнее по своей конфигурации и более тесно отражают такие функции зрительной системы, как острота зрения, рефрактерность и др. К такой методике относится регистрация ЗВП на реверсивный обращаемый шахматный паттерн (рис. 2.61).

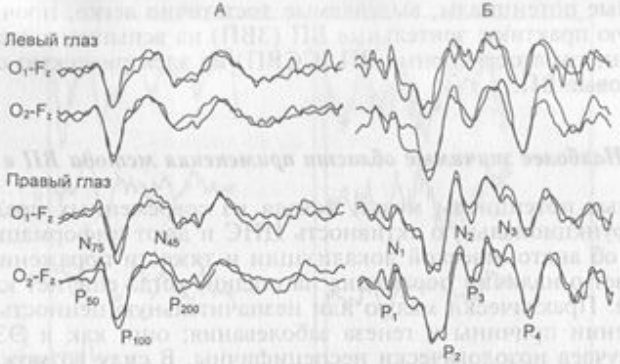


Рис. 2.61. Пример ЗВП на реверсивный шахматный паттерн с размером ячейки 25 мин у здорового обследуемого (А) с идентификацией основных компонентов ответа при монокулярной стимуляции левого и правого глаза; Б — ЗВП на вспышечный паттерн у этого же обследуемого (более сложная конфигурация с наличием послеразряда).

Применение ЗВП в клинической практике. В силу того что компоненты ответа на реверсивный шахматный паттерн имеют более стабильные параметры ответа и меньшую индивидуальную вариабельность, они получили достаточно широкое применение в клинической практике.

Основные показания:

- оценка состояния при патологии зрительного нерва: невриты, демиелинизирующие заболевания (задержки латентности и изменение формы ответа являются характерными признаками этих патологий);
- объективная оценка зрительных нарушений, как функциональных, так и органических, и их дифференциальная диагностика;
- объективная оценка состояния зрительных функций у маленьких детей;
- оценка состояния "ленивого" глаза у детей;
- периметрия и нарушения полей зрения: гемианопсия, повреждение коры, зрительная агнозия;
- дифференциальная диагностика поражения на пре- и постхиазмальном уровне.

Стволовые слуховые ВП (АСВП). В связи с появлением возможности регистрации стволовых ВП диапазон регистрируемых ответов мозга значительно расширился и в настоящее время включает почти все уровни слухового анализатора.

В зависимости от условий выделения могут быть выделены ответы, относящиеся к разным уровням слухового анализатора. Весь ответ слухового анализатора может быть представлен:

- коротколатентными слуховыми ВП (АСВП) — первые 10 мс;
- среднелатентными ВП (САВП) — от 10 до 50 мс;
- длиннолатентными слуховыми ВП (ДСВП) — больше 50 мс.

Запись АСВП у новорожденных и детей требует некоторых специальных методических условий. Специальная возрастная норма должна использоваться для детей моложе 3 лет.

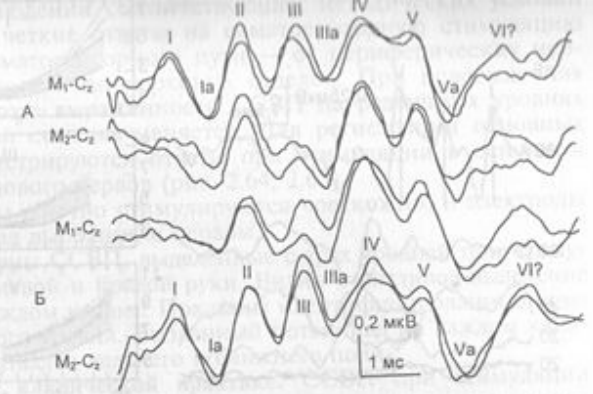


Рис. 2.62. Пример акустических стволовых вызванных потенциалов (АСВП) у здорового обследуемого с идентификацией основных компонентов и вычисленными параметрами ответа. В каждом ответе суперпозированы две кривые, полученные при повторных независимых временных усреднениях.

А — стимуляция левого уха; Б — правого уха.
I—IV — компоненты слухового ответа разного уровня: I, II—VIII нерв (дистальная и проксимальная его части); III — верхние оливы; IV — боковая петля; V — нижние бугры четверохолмия; VI — медиальное коленчатое тело.

Идентификация и интерпретация компонентов ответа. В норме ответ АСВП состоит из 7 пиков, 5 из которых проявляются наиболее устойчиво и воспроизводимы при повторных сериях усреднений. В качестве примера приведены результаты обследования АСВП с идентификацией компонентов ответа у здорового обследуемого (27 лет) без каких-либо нарушений слуха и с нормальной аудиометрической картиной (рис. 2.62). Отмечено 5 последовательных позитивных пиков, которые представлены на кривой с соответствующими римскими обозначениями: I—II—III—IV и V; VI — пики выражены менее стабильно. Для определения амплитуды от пика до пика проставлены близлежащие негативные пики с обозначениями Ia, IIIa и Va соответственно для определения амплитуды I—Ia, III—IIIa и V—Va.

Оценка слуха. *Влияние интенсивности стимула.* Уменьшение интенсивности стимула приводит к удлинению латентности V пика без существенного изменения межпиковых интервалов. Соотношения латентность/интенсивность для различных пиков представлены на рис. 2.63, на которых видна четкая зависимость всех компонентов ответа в виде укорочения латентности при увеличении интенсивности звука и наоборот — удлинения латентности пиков при уменьшении громкости щелчка. При этом некоторые компоненты труднее идентифицируются, в особенности это касается I пика.

Эффект температуры. При записи АСВП у коматозных больных или записи во время операции необходимо иметь в виду, что гипотермия может приводить к изменениям параметров АСВП, неотличимых в большинстве случаев от изменений, которые могут быть обусловлены структурными поражениями слуховых путей.

Клиническое применение. Наиболее часто обнаруживаемыми изменениями АСВП в клинической практике являются следующие.

1. Отсутствие всех волн — нулевой ответ. Может быть обусловлен:

- периферической потерей слуха;
- высоким остаточным уровнем шума и недостаточностью числа усреднений;
- техническими погрешностями;
- дистальными повреждениями VIII нерва или системной атрофией;
- атаксией Фридрейха (встречается реже).

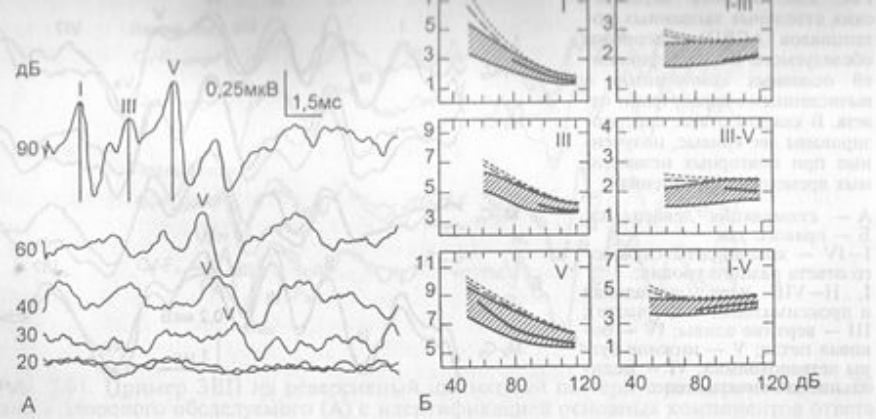


Рис. 2.63. Пример объективной аудиометрии по АСВП в норме.

А — проявление АСВП при различной интенсивности стимула; Б — зависимость I, III, V и межпиковых латентностей компонентов АСВП от интенсивности стимула.

2. Регистрация только первой волны или увеличение межпиковой латентности I—III пика, которые могут быть обусловлены:

- повреждением проксимальной части слухового нерва;
- понтомедуллярным соединением возле выхода корешка;
- периферической демиелинизацией или воспалительным процессом;
- опухолью мостомозжечкового угла;
- глиомой моста;
- лейкодистрофией;
- неонатальной атрофией;
- инфарктом ствола мозга.

3. Наличие только волны I—III и/или увеличение межпикового интервала III—V. Это может быть обусловлено повреждением, распространяющимся выше мостомозжечкового угла и воздействующим на мост и нижние отделы мезэнцефального ствола (наиболее часто проявляется при рассеянном склерозе, любых расстройствах в намете мозжечка или при массивных повреждениях ствола мозга, особенно при опухоли мостомозжечкового угла).

4. Увеличение межпиковых латентностей I—III, III—V и I—V может быть обусловлено диффузным или мультифокусным поражением, таким, как демиелинизация, глиомы мозгового ствола, гипотермия, метаболические нарушения (гепатоцеребральная дистрофия и др.).

Соматосенсорные ВП (ССВП). Вызванные потенциалы, выделяемые на скальпе при тактильной или электрической стимуляции различных нервов, носят название соматосенсорных вызванных потенциалов (ССВП).

Современными нейрофизиологическими исследованиями установлено, что ССВП отражают проведение афферентной волны возбуждения по путям общей чувствительности, проходящим преимущественно в задних столбах спинного мозга, затем через стволовые отделы мозга и через спиноталамический тракт в кору. Поэтому регистрация ССВП является адекватным методом исследования при диагностике поражений спинного и головного

можно зарегистрировать четкие ответы на соматосенсорную стимуляци
по всему протяжению соматосенсорного пути — от периферических нер
вов, спинного мозга, ствола и до корковых отделов. При повреждения
спинного и головного мозга выраженность ССВП на различных уровня
ответов в значительной степени меняется. Для регистрации основны
компонентов ССВП регистрируются ответы при стимуляции в основно
срединного и большеберцового нервов (рис. 2.64; 2.65).

Периферические нервы обычно стимулируются чрескожно, и электрод
устанавливают на коже над выбранным нервом.

На рис. 2.64 представлены ССВП, выделенные с трех уровней при стиму
ляции срединного нерва левой и правой руки. Видно отчетливое выделени
компонентов ответа на каждом уровне. Показаны идентифицированные ком
поненты ответов различного уровня. Вызванный потенциал на каждом кана
ле является суммой потенциалов дальнего и ближнего поля.

Применение ССВП в клинической практике. ССВП при стимуляци
верхних конечностей в клинической практике имеет следующее основно
применение.

1. Рассеянный склероз. У больных с рассеянным склерозом латентност
удлиняется и амплитуда падает больше чем на 60 %. При этом возможн
идентификация очагов на доклиническом уровне.

2. Поражение плечевого нервного узла. Анализ ССВП верхних конечно
стей может применяться для определения распространенности и очага по
ражения. В частности, возможна дифференциация между поражениям
проксимальными либо дистальными к ганглию дорсального корешка. До
полнительная информация о поражении корешков спинного мозга можо
быть получена из сравнения ответов лучевого и срединного нервов.

3. Травматические повреждения плечевого сплетения. ССВП может бы
полезен при оценке степени и уровня поражения, в частности в оцен
пре- и постганглионарного уровня поражения.

4. Повреждения шейных отделов спинного мозга.

5. Оценка нарушения сенсорных чувствительных функций у больных ис
терией.

6. Мониторинг состояния мозга и сенсорной коры.

7. Кома и смерть мозга.

Данные ССВП могут служить достаточно надежным показателем в опре
делении тяжести повреждения мозга и возможных последствий травмы
коматозного состояния.

На параметры ССВП с большеберцового нерва также влияет ряд факто
ров, прежде всего рост, возраст, в меньшей степени температура.

Применение в клинической практике. Основные показания.

1. Рассеянный склероз. Отмечается удлинение латентностей абсолютны
и межпиковых; амплитуда падает больше чем на 60 %.

2. Травматические повреждения спинного мозга; оценка степени и уро
ня поражения.

3. Невропатии. Определение уровней поражения (например, компресси
онных поражений нервных корешков, синдрома Гийома—Барре, синдр
мов "конского хвоста" и спинномозгового конуса), местоположения и ст
пени тяжести поражения нервов.

4. Оценка нарушения сенсорных чувствительных функций у больных и
терией.

5. Мониторинг состояния мозга и сенсорной коры.

6. Кома и смерть мозга.

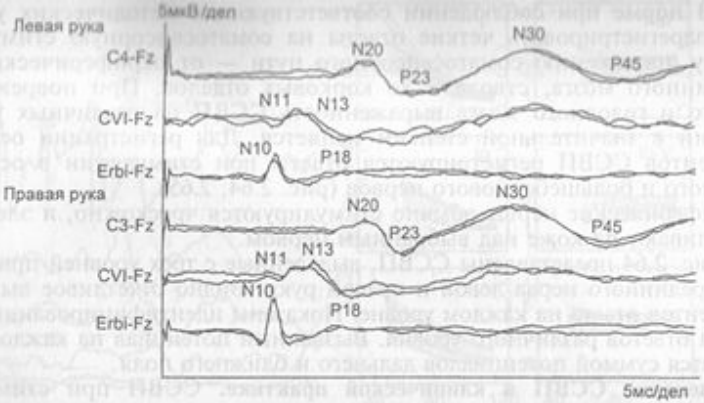


Рис. 2.64. Пример регистрации ССВП с трех уровней при стимуляции срединного нерва левой и правой руки: со скальпа (кора C4—Fz и C3—Fz соответственно), шейный уровень (C_{VI}—Fz), плечевое сплетение Erbi-Fz.

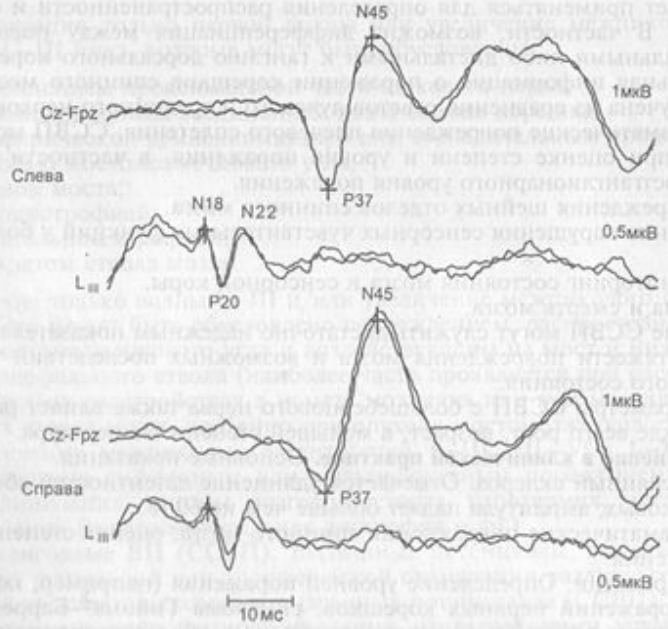


Рис. 2.65. Пример регистрации коротколатентных ССВП нижних конечностей с разного уровня.

ССВП разного уровня при стимуляции большеберцового нерва левой и правой ноги; L_{III}—R — поясничный уровень; Cz—Fpz — корковый уровень.

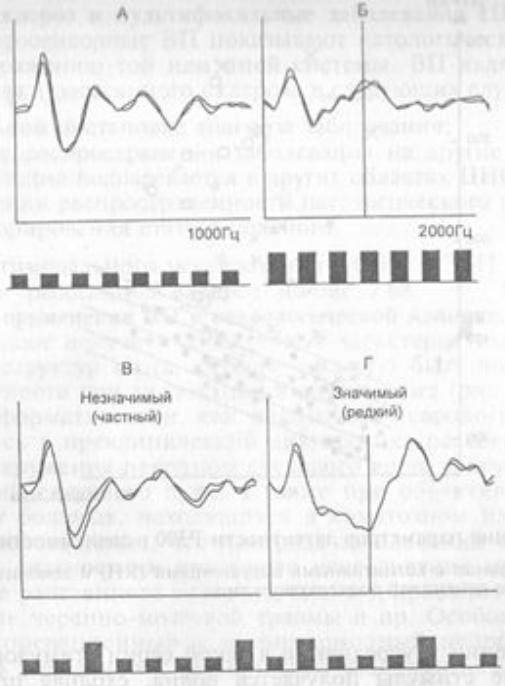


Рис. 2.66. Иллюстрация сущности методики когнитивных ВП—Р300.

А, Б — выделение длиннолатентных ВП на слуховые стимулы в виде тонового щелчка 100
(А) и 2000 Гц (Б); В, Г — ответы, полученные в результате раздельного усреднения отв
подаваемых в серии стимулов: В — незначимые частые стимулы — тоновые щелчки 1000
Г — значимые редкие стимулы — тоновые щелчки 2000 Гц. Соотношение вероятностей
значимых и значимых стимулов 7:3.

Когнитивные ВП (Р300). В настоящее время делаются попытки испол
вания инструментальных нейрофизиологических методов (в том числе и
в оценке сложных процессов высшей нервной деятельности. Одним из та
методов является так называемый метод когнитивных ВП, или Р300. С
ность метода анализа когнитивных процессов мозга заключается в том,
выделяются не просто реакции на тот или иной стимул, связанные с пр
дом афферентации, а анализируются эндогенные события, происходящ
мозге, связанные с распознаванием и запоминанием стимула.

Методика Р300 основывается на подаче в случайной последовательност
рии двух стимулов, среди которых есть незначимые и значимые, на кото
здоровый человек или больной должен реагировать. Они не резко отлича
по параметрам друг от друга. При обычном выделении ответов на эти ра
чающиеся стимулы (чаще используют слуховые) без условия их опознания
деляются длиннолатентные слуховые ВП — V-волна, которые несколько с
чаются друг от друга из-за отличий параметров стимулов (рис. 2.66, А,Б).

Однако ситуация меняется, если будет дана инструкция, что оди
стимулов будет значимым и на него нужно обращать внимание; он б
редко подаваться в ряду других стимулов, и его нужно опознать и под

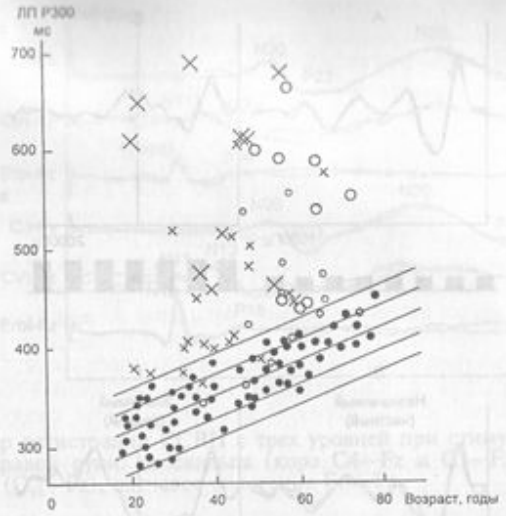


Рис. 2.67. Изменение параметров латентности Р300 в зависимости от возраста.

• — норма; X — больные с когнитивными нарушениями (КН) и деменцией коркового типа; О — больные с КН и деменцией подкоркового типа.

тать. При выделении и усреднении в такой серии стимулов ответов на незначимые частые стимулы получается волна, сходная при выделении в обычной последовательности (рис. 2.66, В).

При выделении ответов на значимые редкие стимулы характер ответа будет резко отличаться от обычной серии появлением большой позитивной волны в области 300 мс (рис. 2.66, Г). Физические свойства стимула не изменились — изменилось лишь то, что эти стимулы распознаются в серии других стимулов, запоминаются и подсчитывается их число. Следствием этого процесса распознавания и запоминания является появление эндогенной волны, или точнее комплекса, в области 300 мс.

Применение Р300 в клинической практике:

- инструментальный метод в когнитивной психологии;
- профотбор;
- оценка побочного действия препаратов;
- оценка начальных когнитивных расстройств в доклинической стадии при паркинсонизме, хорее Гентингтона, гепатоэнцефалопатии, эпилепсии и других заболеваниях;
- объективная оценка динамики когнитивных нарушений в процессе лечения;
- оценка выраженности когнитивных нарушений у детей с отклонениями в поведении;
- оценка выраженности деменции различного генеза и раннего доклинического обнаружения когнитивных нарушений.

Одно из важных показаний для применения Р300 — это объективная оценка когнитивных нарушений на ранней стадии заболевания и при деменции (рис. 2.67).

Рассеянный склероз и мультифокальные заболевания ЦНС. Зрительны слуховые и соматосенсорные ВП показывают патологические знаки, соот ветствующие поражению той или иной системы. ВП являются полезны методом для оценки рассеянного склероза в следующих случаях:

- при начальной постановке диагноза заболевания;
- при оценке распространения заболевания на другие системы, когд демиелинизация подозревается в других областях ЦНС;
- при уточнении распространенности патологического процесса;
- для мониторирования статуса больного.

Пример мультимодального исследования АСВП и ЗВП показан у бол ного с диагнозом "рассеянный склероз" на рис. 2.68.

Перспективы применения ВП в неврологической клинике. Вызванные по тенциалы позволяют получить объективные характеристики функционал ного состояния структур мозга, которые не могут быть получены другим методами, в частности при дислокации в стволе мозга (рис. 2.69).

Наиболее информативными, как показывает неврологическая практ ка, они оказались в преклинической диагностике рассеянного склероз для раннего обнаружения неврином слухового нерва и других ретрокохл арных поражений слухового пути, а также при объективной оценке с стояния мозга у больных, находящихся в коматозном или вегетативно состоянии. Оказалось также, что при ряде заболеваний особое значен для правильной диагностики приобрело исследование мультимодальны ВП, как в случае рассеянного склероза, мониторирования состояния мо га больных после черепно-мозговой травмы и пр. Особое значение пр обретает также операционный и реанимационный нейромониторинг п показателям ВП у больных с различными заболеваниями для контро возможных осложнений.

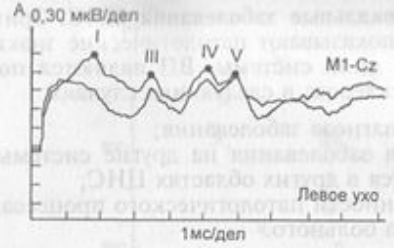
2.3.5. Нейромониторинг

Интраоперационный и реанимационный мониторинг ЭЭГ и ВП. Пока зания. Необходимость мониторинга функций мозга в нейрохирургии реанимации в первую очередь связана с потребностью в получении и формации о состоянии мозга у больного при отсутствии речевого конта та с ним. Состояния, требующие мониторинга с использованием ВП, сл дующие:

1) возможные повреждения функционально значимых зон мозга и проводящих путей;
2) ишемия мозга в результате сосудистого спазма;
3) гипоксия вследствие нарушения гемодинамики или недостаточн вентиляции легких.

Эти нарушения могут возникать при различных оперативных вмеш тельствах. Шрамм [Schramm, 1993] приводит следующие области приме ния интраоперативного мониторинга:

- операции на задней черепной ямке, опухоли в области III желудоч и ствола мозга;
- операция на магистральных сосудах;
- хирургия полушарных новообразований;
- хирургическое лечение эпилепсии;

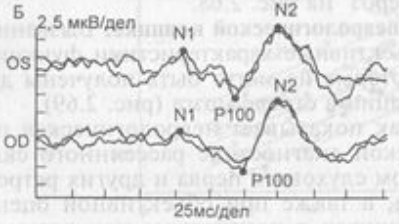


Латентность , мс

	I	III	IV	V
AS	1,84	3,48	5,12	5,94

Межпиковые интервалы, мс

	I-III	III-V	I-V
AS	1,64	2,46	4,10

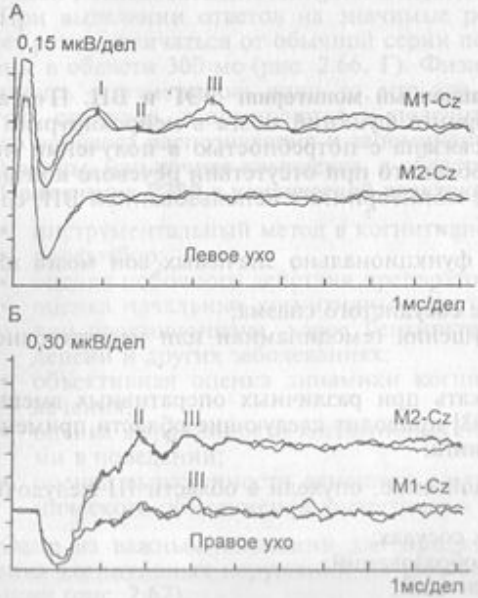


Латентность , мс

	N1	P100	N2
OS	105	144	176
OD	103	150	175

Рис. 2.68. Мультимодальное исследование ВП (АСВП и ЗВП) при диагностике рассеянного склероза (больная 42 лет с затруднением мочеиспускания, онемением в кончиках пальцев, двоением в глазах).

А — АСВП: при стимуляции левого уха небольшое увеличение межпиковой латентности III—V пика до 2,46 (норма для возраста больной — до 2,34 мс); Б — ЗВП на реверсивный шахматный паттерн: значительное удлинение латентности P100 до 145 мс при стимуляции левого и 150 мс при стимуляции правого глаза.



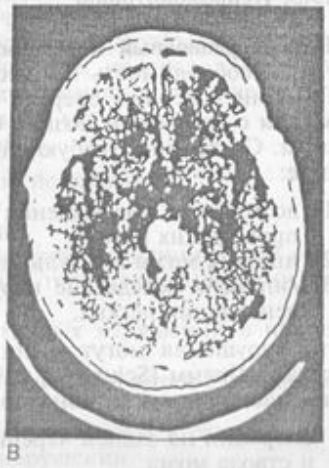


Рис. 2.69. Изменения АСВП в сопоставлении с данными КТ при кровоизлиянии в ствол мозга.

- стереотаксические операции на таламусе и других структурах;
- специальная хирургия;
- операция на периферической нервной системе;
- операция на сердце и аорте.

Сущность мониторинга. Основная цель мониторинга — вовремя информировать хирурга о возможных осложнениях с целью принятия мер для их предотвращения. Особенно интересен в этом смысле опыт Шрамма, который обобщил статистические данные о послеоперационных осложнениях в тех случаях, когда нейрохирург обращал или не обращал внимание на предупреждающую информацию, даваемую нейрофизиологом, проводящим мониторирование ВП [Schramm, 1993]. Эти данные показали, что использование мониторинга ВП для оценки состояния мозговых структур во время операции помогает избежать серьезного неврологического дефицита больше чем в 80 % случаев. Применение мониторинга ВП в реанимации имеет несколько другие цели. Во-первых (основная цель), дать информацию о том, является ли данное состояние мозга преходящей дисфункцией или необратимым повреждением; во-вторых, определить уровень поражения: преимущественно кора или стволовые структуры; в-третьих, определить возможные механизмы коматозного состояния, его глубину и прогноз; в-четвертых, выявить состояние мозга при тяжелой черепно-мозговой травме и определить прогноз; в-пятых, установить факт смерти мозга по совокупным показателям ЭЭГ, АСВП и ССВП.

Способы проведения. Мониторинг может проводиться по различным показателям, включая и ВП. Freye (1990) в своей книге дает следующую классификацию нейромониторинга:

1) витальные функции;
2) сенсорные функции;
3) локализация и мониторирование корковых функций;
4) идентификация и мониторирование двигательных структур;
5) локализация и мониторирование состояния эпилептических очагов при хирургическом лечении эпилепсии;
6) состояния неспецифических систем мозга (уровень наркоза и пр.).

Наиболее широко для мониторинга используются коротколатентные ССВП во время операции на спинном мозге и в районе центральной извилины.

Область применения. Резюмируя, можно указать на следующие области применения различных видов ВП для целей мониторного контроля:

АСВП (акустические стволовые ВП):

- удаление невриномы слухового нерва;
- операция на задней черепной ямке;
- диагностика повреждения или сдавления ствола мозга.

ДСВП (длиннолатентные слуховые ВП):

- резекция височно-теменной области;
- хирургия эпилепсии;
- локализация специфической слуховой коры.

ССВП (коротко- и длиннолатентные ВП):

- повреждение периферических нервов.

Магнитоэнцефалография (МЭГ), подобно ЭЭГ, является функциональным методом, *не требующим, однако, электродов или проводящего геля* (бесконтактность и истинная монополярность). Так как нет необходимости включать проводимость тканей в вычисление трехмерных координат электрических источников, МЭГ представляется более эффективным в локализации источников. Недостатки МЭГ: его высокая стоимость, необходимость использования сложных экранирующих камер и слабое обнаружение глубинных источников — являются серьезным ограничением для МЭГ. В настоящее время метод пока не нашел широкого применения в клинической практике. Интенсивные исследования в этой области позволяют лучше понять возможности и недостатки и самой ЭЭГ. Поэтому клиническому нейрофизиологу и неврологу необходимо иметь представления об этой тесно связанной с ЭЭГ методикой.

2.3.7. Электромиография (ЭМГ) и исследования скоростей проведения по нервам

Электромиография (ЭМГ) — метод диагностики, основанный на регистрации и анализе биопотенциалов мышц и периферических нервов. Электродиагностика заболеваний нервов и мышц с помощью **электронейромиографии (ЭНМГ)** и при проведении исследования **скоростей проведения по нервам (СПН)** является широко распространенным методом исследования периферической нервной системы.

Нервно-мышечная система представляет собой функционально связанный комплекс скелетных мышц и периферических образований нервной системы: мотонейронов и их аксонов. Функциональным элементом этой системы является двигательная единица (ДЕ). Нервный импульс генерируется мотонейроном в виде потенциала действия (ПД) и распространяется по двигательному нерву к мышце. Передача ПД мотонейрона на мышцу происходит в нервно-мышечном соединении — синапсе, пресинаптическая мембрана которого образована окончанием нерва, а постсинаптическая — оболочкой мышечного волокна. Пресинаптическая мембрана содержит везикулы ацетилхолина, который под влиянием приходящего нервного импульса выделяет медиатор в синаптическую щель и генерирует потенциал действия.

Современные методы ЭНМГ позволяют исследовать состояние и выявить поражение на разных уровнях нервно-мышечной системы: 1) первичные мышечные поражения; 2) синаптические поражения — нарушение нервно-мышечной передачи; 3) невральные поражения, в том числе терминалей; 4) нейрональные поражения.

В соответствии с задачами выделяют 4 основных раздела ЭМГ: 1) анализ проводящей функции; 2) выявление изменений на уровне нервно-мышечной передачи; 3) оценку состояния мышечной системы; 4) оценку нейронального пула. По способу получения данных и характеру исследования в ЭНМГ выделяют следующие методики:

1. Стимуляционную ЭМГ с исследованием скоростей проведения по нервам:

- исследование М-ответа и скорости проведения по моторным волокнам;
- исследование ПД нерва и скорости проведения по сенсорным чувствительным волокнам;

- исследование поздних феноменов (F-волна, Н-рефлекс, А-волна);
- ритмическую стимуляцию и определение надежности нервно-мышечной передачи (декремент-тест).

2. Суммарную поверхностную ЭМГ.
3. Игольчатую ЭМГ.

- исследование потенциалов двигательных единиц (ПДЕ);
- исследование интерференционной кривой с анализом по Виллисону;
- исследование спонтанной активности МВ и ДЕ.

4. Магнитную стимуляцию:

- исследование центрального времени моторного проведения;
- исследование М-ответа и скоростей проведения по глубоко расположенным нервным стволам.

Исследование скоростей проведения по нервам (ИСПН): проводя электрическую стимуляцию нерва в проксимальных и дистальных точка и регистрируют ответ в мышцах (М-ответ), иннервируемых этим нервом Зная расстояние между точками стимуляции и разность времени при про проксимальной и дистальной стимуляции, находят скорость проведения им пульса по нервам. Нормальная скорость проведения по нервам составляет 50—60 м/с. ИСПН позволяет локализовать и охарактеризовать поражени периферических нервов; дифференцировать периферические невропати от миопатий; обнаружить субклиническое поражение нервов; обеспечит раннее выявление периферических заболеваний (например, при семей ных случаях) и идентифицировать и охарактеризовать паттерны аномаль ной иннервации.

Изучение проведения по нервам двигательных волокон включает стиму ляцию периферических нервов и записи активности от мышц, иннервируе мых этим нервом. Исследование проведения по сенсорным волокнам включает стимуляцию смешанных двигательно-сенсорных нервов и запис от сенсорного нерва кутанеус (кожи) и наоборот.

2.3.8. Электрическая и магнитная стимуляция нервной системы

Транскраниальная магнитная стимуляция (ТМС). Транскраниальная электрическая стимуляция моторной коры человека была впервые проде монстрирована Мертоном и Мортоном в 1980 г. Пять лет спустя Баркер соавт. применили компактную магнитную катушку для транскраниальной стимуляции токов в мозге, достаточной для активации моторной области С тех пор появились многочисленные фундаментальные и клинические ис следования с использованием обеих методик. Транскраниальная магнитная стимуляция (ТМС) является относительно безболезненным методом; она особенно удобна в клинической практике. Однако ТМС чрезвычайно чув ствителен к техническим факторам, таким, как конструкция катушки, фо кусировка, размеры, ориентация, профиль импульса, выходная мощность частота стимуляции и характер подачи стимулов. В настоящее время ТМС используется в клинической диагностике в странах Европы и Канады Многие вопросы клинического применения также изучаются в университетских центрах в США. ТМС полезен в оценке двигательных нарушений вовлекающих головной мозг, спинной мозг и нервные корешки. Последние

исследования показывают также их клиническую значимость для анализа зрительных и соматосенсорных путей.

Применение метода магнитной стимуляции в клинической практике.

1. Заболевания двигательной системы.
2. Картирование двигательной коры при травматической тетраплегии и при ампутации конечностей.
3. Стимуляция мозга при эпилепсии.
4. Краниальная невропатия.
5. Стимуляция корешков спинного мозга.
6. Вызванные потенциалы, вызываемые индивидуальным мышечным (афферентным) стимулом.
7. Вопросы лечебной ТМС.

Противопоказания при применении метода магнитной стимуляции: 1) наличие пейсмекеров, водителей ритма сердца; 2) наличие любых имплантируемых устройств; 3) беременность.

Глава 3 СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Сосудистые заболевания головного мозга условно подразделяются острые и хронические. К острым нарушениям мозгового кровообращен относят: 1) преходящие нарушения мозгового кровообращения (в зар бежной литературе более распространен термин транзиторные ишемич ские атаки), при которых внезапно возникшая очаговая неврологическ симптоматика (парезы, чувствительные нарушения, речевые расстройст и т. д.) полностью регрессируют в течение 24 ч, и 2) инсульты, при кот рых очаговые неврологические симптомы существуют более 24 ч.

Среди хронических нарушений мозгового кровообращения (хрон ческой недостаточности мозгового кровообращения) согласно классиф кации сосудистых заболеваний мозга, разработанной НИИ невролог Академии медицинских наук, различают: 1) начальные проявления н достаточности кровоснабжения мозга и 2) дисциркуляторные энцефал патии.

3.1. ХРОНИЧЕСКАЯ НЕДОСТАТОЧНОСТЬ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ (ХРОНИЧЕСКИЕ СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ МОЗГА)

3.1.1. Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга

Начальные проявления недостаточности кровоснабжения мозга диагн стируются в тех случаях, когда больного, страдающего общим сосудист заболеванием (артериальная гипертония и/или атеросклероз), стойко (по ти ежедневно) беспокоит не менее 2—3 субъективных симптомов из 5, п речисленных ниже:

- головные боли;
- головокружения;
- шум в голове;
- снижение памяти, рассеянность, забывчивость;
- снижение работоспособности, повышенная утомляемость.

Ранее неврологи часто обозначали эту форму сосудистой патологии мо га как "неврастеническую стадию церебрального атеросклероза".

Наряду с указанными выше жалобами для постановки диагноза дол ны иметься и объективные данные, указывающие на наличие сосудисто процесса. Кроме повышения артериального давления (АД), на налич стойкой артериальной гипертонии указывают картина глазного дна (г пертоническая ангиопатия сетчатки) и гипертрофия левого желудоч сердца. В возникновении сосудистой патологии мозга может иметь знач ние не только выраженная гипертония (АД выше 180/105 мм рт.ст.), но так называемая мягкая артериальная гипертония (АД 140/90—179/104 м рт.ст.).

В пользу распространенного атеросклероза свидетельствуют следующие данные объективного исследования (наличие хотя бы 1—2 из перечисленных ниже показателей):

- изменения на ЭКГ, подтверждающие наличие ишемической болезни сердца;
- данные ультразвукового исследования магистральных артерий головы, указывающие на стенозирующий процесс;
- ангиосклероз сосудов сетчатки;
- гиперлипидемия (и прежде всего гиперхолестеринемия).

Для постановки диагноза начальных проявлений недостаточности кровоснабжения мозга необходимо исключить другие факторы, которые могли бы явиться причиной возникновения 5 указанных выше жалоб: черепно-мозговую травму, нейроинфекцию, невроз с явлениями вегетососудистой дистонии, тяжелые соматические заболевания и т. д.

3.1.2. Дисциркуляторные энцефалопатии

Под термином "дисциркуляторная энцефалопатия" впервые применившие его ученые НИИ неврологии Г. А. Максудов и академик Е. В. Шмидт понимали прогрессирующее диффузное поражение головного мозга, обусловленное нарастающим ухудшением кровоснабжения мозговой ткани. Термин "энцефалопатия" указывает на диффузную патологию головного мозга, отражает морфофункциональные изменения различной степени выраженности. Определение "дисциркуляторная" отражает патогенез, а не этиологию процесса. Когда был введен этот термин, еще не существовало КТ головного мозга, однако дальнейшее развитие ангионеврологии, связанное с возможностями прижизненного исследования мозга, подтвердило основные положения авторов концепции дисциркуляторной энцефалопатии.

Термин "дисциркуляторная энцефалопатия" широко вошел в обиход как отечественной неврологии, так и практического здравоохранения, хотя и наблюдается определенная гипердиагностика дисциркуляторной энцефалопатии, особенно в случаях деменции и паркинсонизма. Хотя термин "дисциркуляторная энцефалопатия" не употребляется в зарубежной неврологии, в иностранной литературе имеются близкие по смыслу определения: "мультиинфарктная деменция", "болезнь Бинсвангера", "субкортикальная артериосклеротическая энцефалопатия" и др.

Этиология и патогенез дисциркуляторной энцефалопатии. По своей клинической и морфологической структуре дисциркуляторная энцефалопатия неоднородна. Можно выделить несколько ее вариантов:

1) субкортикальную артериосклеротическую энцефалопатию, в основе которой лежит диффузное поражение белого вещества полушарий большого мозга;
2) мультиинфарктное состояние, выражающееся в распространенном многоочаговом поражении головного мозга, которое может быть обусловлено:

- артериальной гипертонией;
- атеросклерозом магистральных артерий головы;
- кардиоэмболией;
- ангиокоагулопатиями, васкулитами;

3) хроническую сосудистую мозговую недостаточность (обычно в артериях вертебробазилярной системы), которая, как правило, не сопровождается видимыми при КТ- или МРТ-исследованиях изменениями вещества мозга;
4) смешанные формы.

Субкортикальная артериосклеротическая энцефалопатия. В зарубежной литературе можно встретить и другие наименования этой формы дисциркуляторной энцефалопатии: "болезнь Бинсвангера", "хроническая прогрессирующая субкортикальная энцефалопатия", "подострая артериосклеротическая энцефалопатия Бинсвангера", "артериосклеротическая лейкоэнцефалопатия".

В основе развития субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии лежит поражение мелких перфорирующих артерий диаметром менее 150 мкм в виде гипертрофии сосудистой стенки гиалиноза, склероза, резкого утолщения ее, сопровождающегося сужением (а иногда и полным закрытием) просвета сосудов. В зарубежной литературе даже появился термин "small vessel disease", т. е. болезнь мелких сосудов.

Основной причиной субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии (в 98 % случаев) является длительно существующая артериальная гипертония, особенностью которой являются резкие колебания АД, часто в ночные часы, в то время как фоновое, "рабочее" АД может быть относительно невысоким. Атеросклероз крупных сосудов (магистральных артерий головы, интракраниальных артерий) при субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии или отсутствует, или выражен нерезко. В качестве редких причин развития субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии следует указать амилоидную ангиопатию и наследственные заболевания, именуемые как "церебральная аутосомно-доминантная артериопатия с субкортикальными инфарктами и лейкоэнцефалопатией", возникающие в относительно молодом возрасте и не сопровождающиеся повышением АД.

Артериосклеротические изменения мелких сосудов, снабжающие глубокие отделы белого вещества, являются причиной уменьшения перфузионного давления в нем и ишемического поражения перивентрикулярного белого вещества.

Для поражения белого вещества характерны следующие изменения: 1) диффузный спонгиоз, более выраженный перивентрикулярно; 2) множество очагов неполного некроза; 3) распад миелина с сопутствующим частичным распадом осевых цилиндров; 4) очаги энцефалолизиса, криблюр; 5) диффузная пролиферация астроцитов. Наряду с диффузным поражением белого вещества при субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии встречаются мелкие лакунарные инфаркты в белом веществе, базальных ганглиях, зрительном бугре, мосте мозга.

Морфологические изменения, характерные для субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии, находят свое отражение при КТ- и МРТ-исследовании головного мозга в виде:

- снижения плотности белого вещества, особенно выраженного вокруг передних (реже задних) рогов боковых желудочков (феномен "лейкоараоза");
- множественных лакунарных инфарктов в белом веществе и подкорковых узлах;
- расширения желудочков мозга (в большей степени передних и задних рогов).

Мультиинфарктное состояние. Морфологическую основу мультиинфарктного состояния, развивающегося на фоне артериальной гипертонии, составляют мелкие лакунарные инфаркты, возникающие вследствие изменений стенок мелких сосудов, но более крупных, чем при субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии, диаметром 200—500 мкм, приводящих к их стенозу и окклюзии. Наиболее частая их локализация — белое вещество полушарий большого мозга, подкорковые узлы, внутренняя капсула, мост мозга.

Артериальная гипертония не является единственной причиной мультиинфарктного состояния. Нередко его вызывает атеросклероз магистральных сосудов, чаще всего стеноз или окклюзия внутренней сонной артерии. Механизм развития мелких глубинных инфарктов в этих случаях двоякий: это или артериоартериальная эмболия из распадающейся атеросклеротической бляшки, или сужение просвета интрацеребральных артерий в результате перекалибровки, обусловленной эшелонированным атеросклеротическим стенозом в проксимальном артериальном русле.

При атеросклеротической ангиоэнцефалопатии множественные инфаркты могут наблюдаться и в коре большого мозга, образуя так называемую гранулярную атрофию коры, что выглядит при КТ- и МРТ-исследовании как расширение субарахноидальных пространств полушарий большого мозга. Наряду с множеством мелких инфарктов при атеросклеротической ангиоэнцефалопатии могут наблюдаться инфаркты средних и больших размеров.

Еще одной из причин мультиинфарктного состояния могут быть множественные кардиоэмболии. Наиболее частой причиной кардиоэмболий является нарушение сердечного ритма, возникающее на фоне ишемической болезни, комбинированного митрального порока сердца с преобладанием стеноза или тиреотоксикоза.

Мультиинфарктное состояние при ангиопатиях чаще всего развивается при синдроме Снеддона и других формах первичного антифосфолипидного синдрома. Синдром Снеддона, названный по имени английского дерматолога, описавшего его в 1965 г., представляет собой сочетание церебральных нарушений и распространенных кожных изменений в виде ливедо. Кроме ливедо и цереброваскулярных нарушений (повторные преходящие нарушения мозгового кровообращения и инсульты), для синдрома Снеддона характерны акушерская патология (невынашивание беременности), периферические венозные тромбозы, малая хорея в подростковом возрасте, головная боль, ишемическая болезнь сердца.

Заболевание чаще начинается в молодом возрасте, среди больных преобладают женщины. В основе церебральных симптомов лежат тромбозы небольших корковых и интрацеребральных ветвей, что приводит к развитию множества мелких инфарктов в коре и прилегающем белом веществе. В основе патогенеза лежит гиперкоагуляция, связанная с выработкой различных антифосфолипидных антител.

Более редкой причиной развития мультиинфарктного состояния могут явиться васкулиты и васкулопатии при системной красной волчанке, болезни Такаясу, ревматизме.

Хроническая сосудистая мозговая недостаточность в артериях вертебробазилярной системы ("вертебробазилярная недостаточность"), как правило, не сопровождается развитием видимых на КТ или МРТ инфарктов. Причинами вертебробазилярной недостаточности могут явиться:

- атеросклеротическое поражение позвоночных артерий (стенозы, ок
клюзии);
- сдавление позвоночных артерий остеофитом по пути прохождения
костном канале шейного отдела позвоночника;
- врожденная аномалия позвоночных артерий: гипоплазия, латерально
смещение устья;
- компрессия позвоночной артерии длинной мышцей шеи или лест
ничной мышцей в месте входа в позвоночный канал.

В качестве дополнительных неблагоприятных факторов, способствующих развитию и прогрессированию дисциркуляторной энцефалопатии, следует указать факторы, отрицательно влияющие на гемореологические свойства крови:

- гиперфибринемия, повышающая вязкость крови, коагуляцию и агре
гацию тромбоцитов;
- гиперагрегация тромбоцитов;
- повышение вязкости крови и гематокрита (что, в частности, наблю
дается при полицитемии и эритроцитозах, обезвоживании);
- высокая концентрация триглицеридов и липидов;
- гиперглобулинемия.

Клиническая картина дисциркуляторной энцефалопатии. *Субкорти
кальная артериосклеротическая энцефалопатия.* Болезн
Бинсвангера, согласно первым описаниям этого заболевания, — это в из
вестном смысле уже почти законченный процесс, в клиническом выраже
нии представляющий сочетание деменции, нарушений ходьбы и тазовы
расстройств. В настоящее время, применяя КТ, МРТ и нейропсихологиче
ские методы исследования, можно поставить диагноз субкортикальной ар
териосклеротической энцефалопатии уже на стадии преддеменции, когд
имеются относительно негрубые когнитивные нарушения (снижение памя
ти, внимания, интеллекта), и прогнозировать дальнейшее развитие про
цесса.

Для клинической картины субкортикальной артериосклеротической эн
цефалопатии характерны:

- прогрессирующее нарастание когнитивных нарушений, достигающи
на последнем этапе заболевания (через 5—10 лет) степени выражен
ного слабоумия;
- постепенное нарушение функции ходьбы, которая в конце конце
становится невозможной, несмотря на отсутствие парезов, нарушени
статики и координации;
- постепенное нарастание эмоционального оскудения, потеря интере
к жизни (апатия), желания совершать какие-либо поступки (аспон
танность), сужение круга интересов, что можно охарактеризовать ка
психоорганический лобный синдром;
- появление у ряда больных подкоркового паркинсоноподобного син
дрома (замедленность движений, бедность мимики, легкое повыш
ние тонуса по экстрапирамидному типу) и псевдобульбарного син
дрома (дизартрия, дисфагия, насильственный смех и плач, положи
тельные симптомы орального автоматизма);
- постепенное нарастание нарушения контроля за функцией тазовы
органов;
- развитие (в редких случаях) парезов конечностей, обычно легких
умеренных.

Обычно субкортикальная артериосклеротическая энцефалопатия начинает развиваться в возрасте между 55 и 75 годами. Мужчины и женщины болеют с одинаковой частотой.

У большинства больных наряду с медленным прогрессированием когнитивных и личностных нарушений наблюдаются повторные нарушения мозгового кровообращения в виде лакунарных инфарктов, во время которых возникают обычно легкие и умеренные парезы и гемипарезы, в большинстве случаев полностью регрессирующие.

Нарушения функции, ходьбы у больных с субкортикальной артериосклеротической энцефалопатией связаны с расстройствами моторного программирования, моторного контроля и функции активного внимания, т. е. с патологией лобных долей. С нарастанием выраженности энцефалопатии возрастают и изменения функции ходьбы, равновесия и других видов двигательной активности, дестабилизируются темп и ритм движений, резко повышается склонность к падениям.

На начальных стадиях субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии походка шаркающая или семенящая, мелкими шажками, ноги как бы прилипают к полу. В выраженных стадиях ходьба становится невозможной.

На последнем этапе заболевания клиническая картина представлена слабоумием, полной беспомощностью больных, которые сами не ходят, не обслуживают себя, не контролируют мочеиспускание и дефекацию и полностью зависят от окружающих.

Мультиинфарктное состояние. Как было отмечено, множественные лакунарные инфаркты, развивающиеся на фоне артериальной гипертонии, располагаются преимущественно в белом веществе полушарий большого мозга, подкорковых узлах, внутренней капсуле и в основании моста мозга, что и обусловливает характер неврологической симптоматики.

Клиническая картина при мультиинфарктном состоянии представлена прогрессирующим псевдобульбарным синдромом, мозжечковыми симптомами (нарушение координации и равновесия, шаткость походки), парезами конечностей (чаще легкими и умеренными), когнитивными расстройствами, обычно нерезко выраженными, редко достигающими степени деменции. Иногда развивается подкорковый паркинсоноподобный синдром. Если при субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии симптоматика чаще развивается постепенно, то при мультиинфарктном состоянии — ступенеобразно, так как это состояние является следствием последовательно развертывающихся во времени микроинсультов.

При корковой локализации инфарктов, что характеризует значительное число случаев атеросклеротической ангиоэнцефалопатии и мультиинфарктное состоние при синдроме Снеддона, когнитивные нарушения редко достигают степени глубокой деменции, преобладают различные очаговые нарушения корковых функций: афазия, алексия, аграфия, акалькулия, апраксия, пространственная агнозия, элементы зрительной агнозии.

Для вертебробазилярной недостаточности характерны:

- частые приступы головокружений, сопровождающиеся тошнотой, а иногда и рвотой;
- затылочные головные боли;

- шаткость походки;
- снижение памяти на текущие события;
- слабость и утомляемость (астенический синдром);
- приступы "затуманивая" зрения, возникновение "пятен", "зигзаго поле зрения;
- приступы внезапного падения без потери сознания ("дроп-атаки")

При дисциркуляторной энцефалопатии выделяется 3 степени тяже заболевания (стадии болезни). Так как лидирующим синдромом дисци ляторной энцефалопатии являются когнитивные нарушения, то соотве венно степень тяжести (стадия) заболевания в значительной степени о деляется степенью когнитивных нарушений.

Для I стадии характерны повышенная утомляемость, умеренные н шения мнестической деятельности, прежде всего снижение оператив памяти, небольшое снижение работоспособности.

Во II стадии наряду с углублением нарушений памяти и снижен функции внимания наблюдаются нарастание интеллектуальных р стройств, эмоциональные расстройства, значительное снижение ра тоспособности. Могут возникать легкие подкорковые и псевдобульб ные нарушения и нарушения походки (шаркающая, семенящая ходка).

III стадия — это различные степени деменции в сочетании с социаль дезадаптацией и деградацией личности. Деменции часто сопутствуют п добульбарные и подкорковые нарушения, нарушения походки, тазо расстройства.

Деменцию можно диагностировать при:

а) нарушении кратковременной и долговременной памяти;

б) наличии по крайней мере одного из следующих симптомов:

- неспособность к абстрактному мышлению;
- нарушение суждений;
- нарушение ряда высших корковых функций (афазии, апраксии, аг зии, конструктивно-пространственных нарушений);
- личностных изменений;

в) значительном затруднении обычной социальной активности и нев можности продолжать работать.

Выделяют 3 степени деменции: при легкой сохраняются возможно жить самостоятельно и адекватная личная гигиена; при умеренной необ дима некоторая степень ухода; при выраженной больной полностью бес мощен в быту.

Дифференциальный диагноз. Некоторые формы дисциркуляторной эн фалопатии (прежде всего субкортикальная артериосклеротическая энце лопатия) по своему течению и симптомам напоминают другие распрост ненные в пожилом и старческом возрасте заболевания, приводящие к с боумию, — деменцию альцгеймеровского типа, включающую и собстве болезнь Альцгеймера, и сенильную деменцию альцгеймеровского типа, в никающую в результате диффузного атрофического процесса. В европ ской популяции деменция альцгеймеровского типа составляет 50—6 всех случаев деменций, деменция сосудистого генеза — 18—20 %, смеш ная — около 20 %. В японской популяции удельный вес сосудистых дем ций составляет около 50 %.

Клинические дифференциально-диагностические критерии сосудис и атрофической деменции приведены в шкале Хачинского.

Шкала Хачинского

Признаки	*Баллы*
1. Внезапное развитие деменции	2
2. Ступенеобразное развитие деменции	1
3. Флюктуирующее течение	2
4. Дезориентация в ночное время	1
5. Относительная сохранность личности	1
6. Депрессия	1
7. Эмоциональная неустойчивость	1
8. Артериальная гипертония в анамнезе	1
9. Инсульт в анамнезе	2
10. Наличие атеросклероза	1
11. Очаговые неврологические симптомы	2
12. Патологические знаки	2

Если сумма баллов составляет 4 и ниже, то это дает основание диагностировать атрофическую деменцию; если сумма баллов 7 и более — сосудистую деменцию.

Диагноз достоверной сосудистой деменции подтверждается:

- наличием множественных инфарктов, выявляемых при КТ- и МРТ-исследовании в регионах мозга, имеющих отношение к познавательным функциям;
- наличием выраженного лейкоараоза (диффузного снижения плотности вещества мозга) в перивентрикулярном белом веществе, обнаруживаемого при КТ- и МРТ-исследовании;
- множественными преходящими нарушениями мозгового кровообращения в анамнезе;
- наличием таких факторов риска, как артериальная гипертония, заболевания сердца, сахарный диабет;
- суммой баллов 7 и выше по шкале Хачинского.

Для болезни Альцгеймера не характерно наличие псевдобульбарного синдрома, парезов, патологических рефлексов. Чаще наблюдается расширение субарахноидального пространства, выявляемое при КТ- и МРТ-исследовании и характеризующее преимущественную атрофию коры; для субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии типично расширение желудочков мозга.

Дисциркуляторную энцефалопатию следует дифференцировать и от ряда других заболеваний, сопровождающихся развитием деменции. Прежде всего приходится проводить дифференциальный диагноз с нормотензивной гидроцефалией (гидроцефалией нормального ликворного давления), описанной Хакимом и Адамсом в 1965 г., для которой так же, как и для субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии, характерно сочетание деменции и аспонтанности с нарушением походки и тазовыми расстройствами. Нормотензивная гидроцефалия развивается после субарахноидальных кровоизлияний, черепно-мозговых травм, воспаления мозговых оболочек. В 30 % случаев выяснить причину развития нормотензивной гидроцефалии не удается. В части случаев хороший лечебный эффект в отношении регресса деменции, восстановления ходьбы и контроля за тазовыми функциями наблюдается при применении вентрикулоперитонеального или вентрикулоатриального шунтирования.

При нормотензивной гидроцефалии в отличие от субкортикальной арте
риосклеротической энцефалопатии обычно отсутствуют:

- типичный для сосудистого заболевания анамнез;
- парезы и патологические знаки;
- лейкоараоз, множественные инфаркты и расширение субарахноидальных пространств; при КТ и МРТ обнаруживается резкое расширение желудочков (гораздо большее, чем при дисциркуляторной энцефалопатии).

Из других заболеваний, с которыми приходится проводить дифференциальный диагноз дисциркуляторной энцефалопатии, следует отметить нейроспид (комплекс СПИД — деменция), лейкоэнцефалит Шильдера, болезнь Крейтцфельда — Якоба и ряд других лейкоэнцефалитов и лейкоэнцефалопатий, в основе которых лежит диффузное поражение белого вещества полушарий большого мозга.

Дифференциальный диагноз при дисциркуляторной энцефалопатии следует проводить не только в случаях когнитивных нарушений, но и при паркинсоническом синдроме. Для паркинсонизма сосудистого генеза характерны:

- отсутствие или малая выраженность тремора;
- отсутствие сгибательной позы;
- отсутствие пропульсий;
- значительно меньшая эффективность L-ДОФА-содержащих препаратов;
- преобладание, особенно на начальных этапах, брадикинезии над ригидностью;
- наличие при КТ- и МРТ-исследовании инфарктов в области подкорковых узлов, реже в области черной субстанции, или лейкоараоза.

Во многих случаях сосудистого паркинсонизма брадикинезия и ригидность в отличие от болезни Паркинсона преобладают в нижних конечностях, а нарушение походки наблюдается чаще других симптомов паркинсонизма.

Следует отметить, что в клинической практике наблюдается гипердиагностика сосудистого паркинсонизма. Как показали исследования Йелингера (1986), проанализировавшего 406 аутопсий больных паркинсонизмом, только в 8 % случаев развитие паркинсонизма можно было связать с сосудистым фактором.

Профилактика и лечение дисциркуляторных энцефалопатий и начальных проявлений недостаточности кровоснабжения мозга. Лечение прогрессирующих сосудистых заболеваний мозга включает следующий алгоритм мероприятий.

1. Лечебно-профилактические мероприятия, направленные на патогенетическое звено процесса с целью предотвращения прогрессирования заболевания.
2. Воздействие на факторы риска.
3. Лечебные и реабилитационные мероприятия, направленные на уменьшение выраженности симптомов, возникающих в результате заболевания.

При субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии и мультиинфарктном состоянии, развивающемся на фоне артериальной гипертонии, необходимо проведение адекватной гипотензивной терапии. Следует помнить, что опасно не только повышение АД, но и резкое его снижение, усугубляющее ишемию мозга. Наиболее оптимальные цифры систолического давления при этих формах дисциркуляторной энцефалопатии находятся в пределах 135—155 мм рт.ст. С целью улучшения микроциркуляции у это

категории больных показаны длительные курсы трентала (ницерголина), повышающие деформируемость эритроцитов и тем самым улучшающие микроциркуляцию, и антиагрегантов (средствами выбора являются малые дозы аспирина, курантил/дипиридамол, тиклид).

Профилактическое лечение больных с артериосклеротической энцефалопатией, вертебробазилярной недостаточностью, начальными проявлениями недостаточности кровоснабжения на фоне атеросклероза магистральных артерий головы включает: 1) антисклеротическую диету с ограничением животных жиров, холестеринсодержащих продуктов и высококалорийной легкоусвояемой пищи; 2) прием холестеринсодержащих препаратов при высоких цифрах холестерина крови (несмотря на соблюдение диеты в течение полугода); 3) антиагрегантную терапию при тенденции к гиперагрегации тромбоцитов; 4) прием вазоактивных средств (кавинтон, сермион и др.), улучшающих состояние мозгового кровообращения.

У больных с атеросклеротическим поражением магистральных артерий головы определенный вклад в профилактику вносят операции на сосудах и создание сосудистых анастомозов. При вертебробазилярной недостаточности, обусловленной латеральным смещением устья позвоночной артерии, ее сдавлением или перегибом, также показано оперативное лечение.

При дисциркуляторной энцефалопатии, вызванной повторными множественными кардиоэмболиями, при дисциркуляторной энцефалопатии, развивающейся на фоне антифосфолипидного синдрома (синдром Снеддона, первичный антифосфолипидный синдром), в профилактических целях показан постоянный прием антиагрегантов и антикоагулянтов (фенилин, варфарин) непрямого действия.

Воздействие на факторы риска развития сосудистой патологии мозга заключается в борьбе с курением и злоупотреблением алкоголем, пропаганде здорового образа жизни, включающего обязательные умеренные физические нагрузки, ограничение энергетической ценности (калорийности) пищи и снижение массы тела. Больным с хроническими сосудистыми заболеваниями головного мозга, не имеющим выраженных когнитивных нарушений, нарушений ходьбы и тазовых расстройств, показано бальнеолечение, санаторно-курортное лечение.

При развитии парезов, речевых нарушений, расстройств координации и статики с больными должны проводиться реабилитационные мероприятия, включающие занятия лечебной гимнастикой, массаж, биоуправление с обратной связью, занятия с логопедом. При когнитивных нарушениях показан длительный прием ноотропов (ноотропил, энцефабол), периодические (2 раза в год) курсы капельных вливаний церебролизина (по 10—20 мл на 200 мл изотонического раствора натрия хлорида ежедневно, 20—30 вливаний на курс). При головокружениях, шуме в ушах и голове рекомендуются препараты, уменьшающие возбудимость вестибулярных центров и парасимпатической нервной системы: бетасерк, беллоид (беллатаминал), торекан.

3.2. ОСТРЫЕ НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

3.2.1. Преходящие нарушения мозгового кровообращения

К преходящим нарушениям мозгового кровообращения (ПНМК) — транзиторным ишемическим атакам относятся те случаи сосудистой мозговой катастрофы, когда возникшие очаговые неврологические симптомы (парезы, расстройства чувствительности, зрительные, речевые нарушения, нарушения памяти, дезориентация во времени и пространстве и т. длятся не более 24 ч (в среднем от нескольких минут до нескольких сов) и полностью исчезают. Многие исследователи относят к ПНМК церебральные сосудистые кризы (как правило, гипертонические), про кающие с выраженной общемозговой симптоматикой (сильная голов боль, несистемное головокружение, тошнота, рвота, общая слабость, гетативные нарушения), но без очаговых симптомов. Тяжелые гипертон ческие кризы с нарушением сознания относят к острой гипертоническ энцефалопатии.

Точное количество больных, переносящих ПНМК, установить труд так как многие больные к врачам не обращаются; особенно это касае случаев, когда очаговые симптомы исчезают через несколько минут. Эт логия и патогенетические механизмы в основном те же, что и при сультах.

Основной этиологической причиной преходящих нарушений мозгов кровообращения являются артериальная гипертония, атеросклероз маги ральных артерий головы, заболевания сердца, ангиокоагулопатии. Как ишемические инсульты, транзиторные ишемические атаки могут бы следствием:

- кардиоэмболий;
- эмболий из распадающейся атеросклеротической бляшки;
- нарушения гемодинамики при сочетании кратковременного нару ния сердечной деятельности или кровопотери со стенозирующим (же окклюзирующим) процессом в магистральных артериях головы перегибами или врожденной аномалией магистральных артерий;
- резкого повышения АД;
- изменения реологических свойств крови, ангиокоагулопатии.

Ауру, предшествующую приступу мигренозной головной боли, так можно рассматривать как ПНМК.

Крайне редко ПНМК могут быть не ишемического, а геморрагическо характера.

Несмотря на преходящий характер очаговой неврологической симптом тики, ПНМК могут вызывать структурные изменения вещества мозга. Ч то после преходящих нарушений мозгового кровообращения при КТ- особенно при МРТ-исследовании обнаруживаются мелкие ишемическ очаги в различных областях головного мозга. Наличие преходящих нару ний является одним из факторов риска развития инсульта и может ука вать на неблагополучие в системе мозгового кровообращения.

Клиническая картина преходящих нарушений мозгового кровообращ ния зависит от того, в каком сосудистом бассейне произошли нарушен При нарушениях в каротидной системе наблюдаются следующие прехо щие очаговые симптомы:

- альтернирующий оптико-пирамидный синдром (слепота на стор нарушения кровообращения и контралатеральный гемипарез);
- парезы и гемипарезы;
- нарушения чувствительности (по гемитипу или в отдельных конеч стях);
- речевые нарушения (афазия, дизартрия);
- парциальные эпилептические припадки.

При преходящих нарушениях кровообращения в системе вертебраз лярных артерий могут возникнуть:

- зрительные нарушения (гемианопсия, фотопсии);
- двоение;
- периферический парез лицевой мускулатуры;
- расстройства чувствительности (иногда альтернирующие);
- бульбарный синдром (дисфагия, дизартрия, дисфония);
- системное головокружение;
- нарушение статики и координации;
- кратковременные нарушения оперативной памяти, часто в сочетании с дезориентацией в пространстве и времени;
- эпизоды внезапного падения ("дроп-атаки").

Профилактическое лечение больных с преходящими нарушениями мозгового кровообращения зависит от их этиологии и патогенеза и в целом схоже с профилактикой повторных инсультов, подробно описанной в следующих главах.

3.2.2. Инсульты

Эпидемиология. Факторы риска. Инсульты являются одной из наиболее частых причин инвалидности и смертности среди населения. По данным ВОЗ, ежегодно регистрируется в разных странах мира 100—300 случаев инсульта на каждые 100 000 населения. В России этот показатель составляет 250—300 случаев инсульта в год на 100 000 среди городского населения (данные регистра инсульта по Тушинскому району Москвы и по Новосибирску) и 170 на 100 000 — среди сельского населения (данные по сельскому району Ставропольского края). Ежегодно в России отмечается более 400 000 инсультов в год.

Смертность при инсульте довольно высока: из 100 больных в остром периоде инсульта (в первые 3 нед) умирают 35—40 человек, к концу года общее число умерших достигает 52.

Первичные инсульты составляют в среднем 75 %, повторные — около 25 % всех случаев инсульта. После 45 лет каждое десятилетие число инсультов в соответствующей возрастной группе удваивается. Ниже показана роль возрастного фактора в развитии инсульта (по данным регистра инсульта г. Мальмо, Швеция, 1992 г.):

Возраст, годы	*Число инсультов на 100 000*
0—44	10
45—54	74
55—64	183
65—74	546
75—84	1100
85 лет и старше	1719
Всего в популяции	225

Инсульт нередко оставляет после себя тяжелые последствия в виде двигательных, речевых и иных нарушений, значительно инвалидизируя больных. По данным регистра инсультов НИИ неврологии, среди выживших больных двигательные нарушения наблюдаются к концу острого периода инсульта у 85 % (в том числе выраженные и грубые — у 22 %), к концу 1-го года — у 70 % (грубые и выраженные — у 12 %), речевые нарушения (афазия) к концу острого периода — у 36 %, к концу 1-го года — у 18 % больных.

По данным европейских исследований, приходится 600 больных с последствиями инсульта, из них 360 (т. е. 60 %) являются инвалидами. Экономическая потеря от инсульта составляет в США около 30 млрд долларов.

По характеру развития нарушения мозгового кровообращения различают два вида инсультов: ишемический (инфаркт мозга) и геморрагический. К последнему относят внутримозговые и субарахноидальные кровоизлияния. Инфаркты мозга составляют в среднем 85 %, кровоизлияния — 15 % среди всех случаев инсульта.

Эпидемиологические исследования позволили выделить ряд факторов риска развития инсульта. Наличие у одного человека одновременно нескольких факторов резко повышает вероятность инсульта. К числу наиболее значимых факторов риска развития инсульта относятся:

- возраст;
- артериальная гипертония (риск развития инсульта у больных с АД выше 160/95 мм рт.ст повышается в 4 раза, а с АД выше 200/115 — в 10 раз по сравнению с лицами, имеющими нормальное АД);
- заболевания сердца (мерцательная аритмия, ИБС, гипертрофия левого желудочка, сердечная недостаточность и др.);
- сахарный диабет;
- курение;
- атеросклеротический стеноз сонных артерий;
- гиперхолестеринемия и другие нарушения липидного обмена (повышение содержания липопротеидов низкой плотности, снижение липопротеидов высокой плотности, триглицеридемия);
- транзиторные ишемические атаки;
- оральные контрацептивы, содержащие эстрогены более 50 мг;
- избыточная масса тела;
- недостаточная физическая активность;
- злоупотребление алкоголем;
- стрессы.

Для геморрагических инсультов наибольшее значение из вышеприведенных факторов имеют артериальная гипертония, пожилой возраст (кроме субарахноидального кровоизлияния), наследственная предрасположенность, а также злоупотребление алкоголем.

Среди факторов риска следует выделить те, на которые можно воздействовать с помощью медикаментозных средств, диетических мероприятий, оздоровления образа жизни: это артериальная гипертония, заболевания сердца, сахарный диабет, курение, нарушения липидного обмена, избыточная масса тела, недостаточная физическая активность, злоупотребление алкоголем, стрессы.

3.2.2.1. Ишемический инсульт (инфаркт мозга)

Патогенез ишемического инсульта. Инфаркт отдельных областей мозг возникает в результате остро развившейся в них недостаточности крово снабжения (ишемии). Причиной острой ишемии мозговой ткани являетс полная или неполная закупорка мозгового сосуда. Изменения ткани мозг в области инфаркта обычно проходят три стадии: 1) некроза (в средне первые 12 ч); 2) разжижения; 3) формирования рубца с полостью или бе

нее. Начало формирования псевдокисты в среднем приходится на 21-й день.

Полное прекращение циркуляции крови приводит в течение нескольких секунд к прекращению нейрональной электрической активности и в течение нескольких минут к ухудшению энергетического статуса и ионного гомеостаза нейронов. Если закупорка просуществует более 10—15 мин, то в области кровоснабжения сосуда возникают необратимые поражения клеток.

В случае неполной закупорки исход зависит от состояния резидуальной перфузии, которая в свою очередь зависит от коллатерального кровотока и местного перфузионного давления. Установлены критические пороги кровотока: при мозговом кровотоке 10 мл на 100 г мозга в минуту (норма 58 мл) наступают потеря клетками энергетического метаболизма и ионного насоса и их последующая гибель. При другом критическом пороге — 16—17 мл крови на 100 г мозга в минуту наступают электрическое "молчание" нейрона (по результатам электроэнцефалографического исследования), снижение его функциональных возможностей. Состояние мозговой ткани между двумя этими критическими порогами характеризует так называемую зону ишемической полутени, окружающей зону полной ишемии. В этой зоне существует потенциальная возможность восстановления функции нервных клеток.

Полиморфизм ишемического инсульта обусловлен многими факторами:

- темпами формирования инфаркта мозга (в одних случаях это медленно нарастающий тромбоз, позволяющий включиться компенсаторному коллатеральному кровотоку, в других — внезапная закупорка сосуда эмболом);
- размерами сосуда и протяженностью закупорки;
- состоянием общей гемодинамики и артериальным давлением;
- состоянием коллатерального кровообращения;
- изменением реологических свойств крови.

В последние годы большое теоретическое и практическое значение получило учение о гетерогенности ишемического инсульта. Согласно этой теории, ишемические инсульты по механизму развития разделяются на: 1) атеротромботические; 2) гемодинамические; 3) эмболические (среди которых особо выделяют кардиоэмболические); 4) лакунарные; 5) гемореологические; 6) инсульты, развившиеся в результате ангиоспазма.

Атеротромботический инсульт возникает в результате развития тромбоза в области атеросклеротической бляшки, расположенной в экстра- или интракраниальном сосуде. Обычно этому процессу способствуют характерные для больных атеросклерозом гиперкоагуляция (наклонность к повышению свертываемости крови) и гиперагрегация (наклонность тромбоцитов к "склеиванию", "слипанию" и образованию агрегантов).

Реже тромбозы появляются в месте перегиба крупного сосуда или в результате надрыва внутренней оболочки сонной артерии (общей или внутренней сонной), наступившего вследствие травмы. Развитию тромбоза в крупном сосуде часто предшествуют преходящие нарушения мозгового кровообращения в этом сосудистом бассейне. Размеры инфаркта при атеротромботическом инсульте могут быть самыми разными (от малых до больших), во многом они зависят от состояния коллатерального кровообращения.

Гемодинамический инсульт развивается при сочетании стеноза крупного магистрального сосуда (для внутренней сонной артерии критический порог

составляет 70 % закрытия просвета сосуда) с нарушением общей гемодина
мики, которое может наступить в результате ухудшения сердечной деятель
ности (преходящая ишемия миокарда, инфаркт миокарда, брадиаритмия
или внезапной кровопотери. Наиболее частой причиной гемодинамическо
го инсульта являются стенозы магистральных или интракраниальных арте
рий, среди других следует отметить перегибы, компрессии сосуда, врожден
ные гипоплазии артерий. Большая роль принадлежит гемодинамическом
фактору в развитии нарушений мозгового кровообращения в вертебробази
лярной системе, что обусловлено наличием частых аномалий позвоночны
артерий в виде латерального смещения устья, гипоплазии, перегибов, вы
сокого вхождения позвоночной артерии в позвоночный канал (на уровн
C_{III}—C_V). При закупорке проксимального отдела подключичной артери
может развиться так называемый подключичный синдром обкрадывани
("подключичный стил-синдром"), при котором осуществляется ретрогра
ный переток крови в артерии руки из вертебробазилярной системы. Пр
усиленной работе рукой может резко уменьшиться приток крови к ство
головного мозга и возникнуть преходящее нарушение мозгового кровооб
ращения или инсульт.

Инфаркты при гемодинамическом инсульте чаще всего локализуются
зонах смежного кровообращения — на границах бассейнов передней
средней мозговых артерий, средней и задней мозговых артерий и т. д. Ка
атеротромботический, так и гемодинамический инсульт чаще развиваютс
в ночное время, в состоянии физического покоя.

Постановка диагноза гемодинамического инсульта достаточно сложн
Многие исследователи полагают, что диагноз можно поставить только
случае зарегистрированной гипотензии в момент развития инсульта в соче
тании со стенозом или окклюзией экстра- или интракраниальной артерии

На долю атеротромботических и гемодинамических инсультов, вмес
взятых, приходится около 30 % всех ишемических инсультов.

Кардиоэмболический инсульт занимает одно из первых мест по механи
му развития инсульта, составляя 20—25 % случаев. В основе кардиоэмбол
ческого инсульта лежит нарушение сердечного ритма и/или внутрикаме
ное тромбообразование другого генеза. Наиболее частой причиной кардио
эмболического инсульта является мерцательная аритмия (особенно пар
ксизмальная), развивающаяся на фоне ишемической болезни сердца, ми
рального порока сердца, тиреотоксикоза. В среднем у 5 % больных с ме
цательной аритмией ежегодно возникает инсульт.

Среди других частых причин кардиоэмболического инсульта следует вы
делить:

- острый инфаркт миокарда, сопровождающийся развитием гипокине
мышечной стенки и пристеночного тромбоза (что можно наблюда
при эхокардиографическом исследовании);
- ревматическое поражение клапанов;
- бактериальный эндокардит;
- пролапс митрального клапана с выраженной регургитацией или
миксоматозными наложениями;
- аневризму левого желудочка;
- аневризму межпредсердной перегородки;
- искусственные клапаны;
- миксому;
- дилатационную кардиомиопатию;
- кальциноз кольца митрального клапана.

Внедрение эхокардиографии (особенно чреспищеводной) расширило наши знания об эмбологенном потенциале структурных изменений сердца и позволило в их число включить:

- фиброзные изменения створок митрального клапана;
- фиброзные изменения и расширение митрального кольца;
- расширение левого желудочка сердца.

Кардиоэмболический инсульт обычно развивается внезапно, часто на фоне физического напряжения. Наиболее частая локализация инфаркта — бассейн средней мозговой артерии. У больных, перенесших один зарегистрированный инсульт, нередко при КТ- или МРТ-исследовании обнаруживают множество мелких кист — следствие повторных "немых" кардиоэмболических инсультов.

Обычно через несколько дней после кардиоэмболического инсульта наступает так называемая геморрагическая трансформация инфаркта, когда в результате лизиса эмбола (при динамической ангиографии — феномен "исчезающей окклюзии") в зону инфаркта устремляется кровь.

Артерио-артериальная эмболия возникает из изъязвленной, "распадающейся" атеросклеротической бляшки (при дуплексном сканировании — "гетерогенная" бляшка) крупного сосуда (чаще внутренней сонной артерии). Эмбол закупоривает более мелкий мозговой сосуд того же сосудистого бассейна. Размеры инфарктов чаще небольшие и средние. Увеличению эмбологенного потенциала способствуют кровоизлияния в бляшку (из vasa vasorum).

Наиболее частой причиной парадоксальных эмболий являются тромбофлебиты, особенно вен нижних конечностей и малого таза. Фактором, способствующим развитию эмбологенного инсульта, является незаращение овального отверстия сердца.

Лакунарный инфаркт — особая форма нарушения мозгового кровообращения относится к одному из частых видов ишемического инсульта (20—25 % случаев). Наиболее часто лакунарные инфаркты локализуются в глубоких отделах полушарий большого мозга (белое вещество, внутренняя капсула, подкорковые ядра, зрительный бугор) и в основании моста мозга. Размеры их небольшие (0,5—1,5 мм), и поэтому возникшая при развитии лакунарных инфарктов неврологическая симптоматика ("чисто двигательный гемипарез", "чисто чувствительный инсульт", "атактический гемипарез", "неловкость в кисти, дизартрия" и другие синдромы) в большинстве случаев подвергается полному или значительному регрессу в течение первых недель после инсульта.

Основными причинами лакунарных инфарктов являются артериальная гипертония и характерные для нее поражения мелких артерий диаметром 150—500 мкм. Однако артериальная гипертония не является единственной причиной развития небольших инфарктов, которые при КТ- или МРТ-исследовании напоминают лакунарные инфаркты: они могут возникать вследствие кардиоэмболии или при поражении внутренней сонной артерии (по механизму артериоартериальной эмболии при распадающейся бляшке или вследствие гемодинамических нарушений из-за перикалибровки мелких интрацеребральных артерий при эшелонированном стенозе).

Спазмы мозговых сосудов являются редкой причиной ишемических инсультов. Доказана их роль в развитии инфарктов, возникающих через несколько дней после субарахноидального кровоизлияния из разорвавшейся артериальной аневризмы. Вероятна роль спазма в развитии крайне редкого мигренозного инсульта.

Гемореологические инсульты. К этому виду ишемических инсультов относят следующие случаи:

- когда резко изменены гемореологические показатели, но нет других явных причин развития инсульта — артериальной гипертонии, атеросклероза, заболеваний сердца, васкулитов;
- когда имеется дефицит естественных антикоагулянтов (дефицит антитромбина III, протеинов С и S);
- когда имеется антифосфолипидный синдром, запускающий коагуляционный каскад (синдром Снеддона, первичный антифосфолипидный синдром, вторичный антифосфолипидный синдром на фоне системной красной волчанки);
- когда имеются изменения со стороны крови (полицитемия).

Осложнения инфаркта мозга. К числу основных осложнений инфаркта мозга относится отек с последующей дислокацией срединных структур ствола. Нарастание отека может привести к транстенториальному вклинению с развитием стволовых симптомов.

Другими осложнениями (внемозговыми), возникающими на фоне тяжелого ишемического инсульта, являются:

- пневмония;
- эмболия легочной артерии;
- дегидратация, сопровождающаяся явлениями почечной недостаточности;
- пролежни;
- инфаркт миокарда;
- сердечная недостаточность.

Клинические синдромы ишемического инсульта. Топическая диагностика. Характер и выраженность общемозговых и очаговых симптомов ишемического инсульта в первую очередь зависят от размеров и локализации инфаркта мозга. Ишемический инсульт может развиться в любое время суток, однако для атеротромботического и гемодинамического инсульта более характерно развитие симптоматики в ночные часы, для кардиоэмболических инсультов и гипертонических лакунарных инфарктов — днем, на фоне физической и умственной активности. Для атеротромботического инсульта характерно постепенное развитие симптоматики в течение нескольких часов и даже дней, для эмболических инсультов — внезапное развитие симптомов.

Нарушение кровообращения в каротидном бассейне. Нарушение кровообращения в каротидном бассейне может быть обусловлено закупоркой (полной или неполной) самой внутренней сонной артерии и ее ветвей: передней мозговой, средней мозговой, передней ворсинчатой и глазничной артерий.

Закупорка внутренней сонной артерии. Внутренняя сонная артерия кровоснабжает почти все полушарие большого мозга, за исключением зрительного бугра, части лимбической и затылочной коры, глаза. При закупорке внутренней сонной артерии может наблюдаться большой диапазон нарушений, что определяется темпом закупорки и состоянием коллатерального кровообращения. Возможны следующие варианты:

- огромный инфаркт в бассейне почти всей внутренней сонной артерии, обусловливающий развитие грубой очаговой неврологической симптоматики (гемиплегия, при поражении левого полушария — тотальная

афазия) и общемозговой симптоматики (в остром периоде — кома или сопор, вызванные отеком мозга и дислокацией среднего мозга);
- отсутствие неврологической симптоматики (при медленном развитии тромбоза и хорошем коллатеральном кровообращении через артериальный круг большого мозга — виллизиев круг);
- различного размера инфаркты (большие, средние и малые) в бассейне средней мозговой артерии.

Для закупорки внутренней сонной артерии, сопровождающейся одновременной закупоркой глазничной артерии, характерно развитие альтернирующего (перекрестного) оптико-пирамидного синдрома: слепота на стороне закупорки и контралатеральный гемипарез.

Закупорке внутренней сонной артерии часто предшествуют транзиторные ишемические атаки, вызванные или гемодинамическими нарушениями (при стенозе более 70 %), или артериальными эмболиями из распадающейся бляшки.

Закупорка средней мозговой артерии. Средняя мозговая артерия имеет глубокие ветви (стриарные), кровоснабжающие подкорковые узлы и часть внутренней капсулы, и несколько поверхностных ветвей (орбитофронтальная, прероландова и роландова, передние и задние теменные, ангулярная, передняя и задняя височные), кровоснабжающих большую часть конвекситальной поверхности полушарий (коры и белого вещества).

При закупорке ствола средней мозговой артерии, возникающей, как правило, вследствие эмболизации, а не атеросклеротического тромбоза, развиваются:

- контралатеральные очагу поражения гемиплегия, центральный парез мимической мускулатуры и мышц языка, гемигипестезия всех видов чувствительности, гемианопсия;
- при поражении левого полушария: тотальная или грубая сенсомоторная афазия, аграфия, алексия, акалькулия, апраксия;
- при поражении правого полушария: анозогнозия, нарушение схемы тела, конструктивно-пространственные нарушения, снижение психической и двигательной активности; в остром периоде — дезориентация в пространстве и времени.

При нарушении кровообращения в бассейне передних ветвей средней мозговой артерии развиваются гемипарез с преобладанием двигательных нарушений в дистальных отделах руки и моторная афазия (при очаге в левом полушарии). При нарушении кровообращения в бассейне задних ветвей средней мозговой артерии наблюдается сенсорная или амнестико-семантическая афазия (при очаге в левом полушарии), чувствительные нарушения, конструктивно-пространственные нарушения, гемианопсия.

Нарушения кровообращения в бассейне передней мозговой артерии. Передняя мозговая артерия кровоснабжает лобную долю, медиальную поверхность теменной доли, переднюю часть полосатого тела. Гемодинамические нарушения в бассейне передней мозговой артерии достаточно редки, так как при отсутствии разобщения артериального круга большого мозга (оно наблюдается при так называемой передней трифуркации — отхождении двух передних мозговых артерий одним стволом от одной из внутренних сонных артерий) имеется хороший компенсаторный кровоток через переднюю соединительную артерию из другой передней мозговой артерии. Нарушения кровообращения в передней мозговой артерии часто сопутствуют двусторонней закупорке внутренних сонных артерий.

Для нарушения кровообращения в бассейне передней мозговой артерии характерны:

- контралатеральный парез ноги (больше дистальных отделов), иногда в сочетании с парезом руки (больше в проксимальных отделах) и расстройством чувствительности в дистальных отделах ноги;
- слабость сфинктеров мочевого пузыря;
- при нарушении кровообращения в бассейне обеих передних мозговых артерий: спастический паралич нижних конечностей, недержание мочи, аспонтанность;
- динамическая афазия (при очаге в левом полушарии), анозогнозия и аспонтанность (при очаге в правом полушарии);
- нарушение планирования, программирования деятельности;
- лобная диспраксия (динамическая диспраксия), иногда лобная диспраксия ходьбы.

Передняя ворсинчатая артерия кровоснабжает нижнюю часть заднего бедра внутренней капсулы, часть зрительной лучистости, медиальные $^2/_3$ бледного шара, часть субталамического ядра. При нарушении кровообращения в бассейне передней ворсинчатой артерии возникают:

- контралатеральный гемипарез, гемигипестезия, гемианопсия;
- иногда экстрапирамидные нарушения (гипомимия, брадикинезия);
- иногда при поражении зрительного тракта на стороне поражения может наблюдаться расширение зрачка со снижением реакции на свет.

В связи с хорошим коллатеральным кровообращением симптоматика обычно подвергается быстрому и полному регрессу (за исключением гемианопсии).

Нарушения мозгового кровообращения в вертебробазилярной системе составляют около 30 % всех инсультов. Вертебробазилярная система кровоснабжает ствол головного мозга, затылочную долю, зрительный бугор и значительную часть лимбической коры. При окклюзирующем процессе в позвоночной артерии наблюдаются инфаркты не только в области продолговатого мозга, но и в бассейнах основной и задней мозговой артерии. Для закупорки экстракраниального отдела позвоночной артерии характерны "пятнистость", "мозаичность" поражения различных отделов ствола мозга и затылочной доли, "полиморфизм" неврологической симптоматики. Могут наблюдаться:

- вестибулярные нарушения: головокружения, нистагм;
- расстройства статики и координации;
- зрительные (выпадения полей зрения, фотопсии) и глазодвигательные (двоение) нарушения;
- дизартрия, дисфония, дисфагия;
- реже двигательные и чувствительные расстройства;
- иногда приступы внезапного падения ("дроп-атаки");
- иногда адинамия, астения, гиперсомния.

Для закупорки интракраниального отдела позвоночной артерии характерно сочетание стойких альтернирующих симптомов, связанных с поражением продолговатого мозга (синдром Валленберга — Захарченко, который наблюдается в 75 % случаев закупорки интракраниального отдела позвоночной артерии), и преходящих симптомов ишемии оральных отделов ствола, затылочной доли и медиально-базальных отделов височной доли.

Кровоснабжение ствола мозга обеспечивается ветвями позвоночной, основной и задней мозговой артерий. Различают три группы ветвей, кровоснабжающих ствол мозга: 1) парамедианные, кровоснабжающие основание ствола; 2) короткие огибающие, кровоснабжающие боковые отделы ствола; 3) длинные огибающие, кровоснабжающие дорсолатеральные отделы ствола и мозжечок.

Нарушения мозгового кровообращения в продолговатом мозге. *Парамедианные артерии продолговатого мозга* в оральном отделе отходят от позвоночных артерий, в каудальном — от двух передних спинальных артерий и кровоснабжают пирамидный путь, медиальную петлю, инфрануклеарные волокна, ядро подъязычного (XII) нерва. При нарушении кровообращения в бассейне парамедианных артерий продолговатого мозга развивается альтернирующий синдром продолговатого мозга (синдром Джексона): паралич мышц половины языка и гемипарез на противоположной стороне.

Артерии боковой ямки продолговатого мозга (короткие огибающие артерии) отходят от позвоночной артерии и кровоснабжают верхнюю часть бульбарного отдела веревчатых тел, верхнюю часть ядер IX и X черепных мозговых нервов, оливы, нисходящий корешок тройничного нерва. При нарушении кровообращения в артериях боковой ямки развивается синдром Бабинского — Нажотта (близкий к синдрому Валленберга — Захарченко), при котором наблюдаются:

- на стороне поражения паралич небной занавески и гортани (при сохранной функции голосовых связок) и мозжечковая атаксия;
- на стороне, противоположной очагу поражения, — гемипарез в сочетании с нарушением болевой и температурной чувствительности.

Самая крупная ветвь позвоночной артерии — нижняя задняя артерия мозжечка (длинная огибающая артерия), кровоснабжающая ретрооливарные латеральные отделы продолговатого мозга (веревчатое тело, вестибулярные ядра, нисходящее ядро и корешок тройничного нерва, спиноталамический путь, ядра IX и X черепных нервов) и большую часть мозжечка.

При закупорке нижней задней артерии мозжечка так же, как и при закупорке интракраниального отдела позвоночной артерии, развивается синдром Валленберга — Захарченко, при котором *на стороне очага* наблюдаются:

- паралич мышц гортани, глотки и мягкого неба;
- расстройство чувствительности на лице (наружные зоны Зельдера), иногда сопровождаемое болями;
- мозжечковые нарушения;
- симптом Горнера.

На противоположной стороне выявляются:

- расстройства болевой и температурной чувствительности;
- симптомы поражения пирамидного тракта (обычно выражены незначительно или отсутствуют).

Часто при нарушении кровообращения в бассейне задней нижней артерии мозжечка наблюдаются головокружение и нистагм, в остром периоде — упорная икота.

Мост мозга кровоснабжают ветви основной артерии. Закупорка основной артерии вызывает тяжелую симптоматику; при этом наблюдаются:

- расстройства сознания (часто до степени комы);
- нарастающие двусторонние поражения черепных нервов (III, IV, V, VI, VII);

- псевдобульбарный синдром (дисфагия, дизартрия, дисфония в сочетании с рефлексами орального автоматизма);
- тетрапарез, двусторонние патологические рефлексы;
- кратковременная децеребрационная ригидность, которая в значительной части случаев сменяется атонией конечностей (атоническая кома);
- вегетативные нарушения (гипертермия, расстройства витальных функций);
- в редких случаях на первый план выходит мозжечковая симптоматика, иногда возникает корковая слепота.

Закупорка основной артерии в большинстве случаев заканчивается летально: часто в первые минуты и часы.

Парамедианные артерии моста мозга отходят от основной и кровоснабжают базис моста, где расположены пирамидные пути, серые ядра моста, часть медиальной петли. Инфаркт в области парамедианных ветвей характеризуется контралатеральным гемипарезом, контралатеральным центральным парезом лицевой мускулатуры и мышц языка и парезом взора мостового типа ("глаза смотрят на паретичные конечности"). Иногда возникает синдром Фовиля: на стороне поражения — периферический парез лицевой мускулатуры и глазных мышц, иннервируемых отводящим (VI) нервом, контралатерально — гемипарез.

При нарушении мозгового кровообращения в бассейне *коротких огибающих ветвей* моста мозга на стороне очага наблюдаются симптом Горнера, мозжечковые нарушения, иногда расстройства болевой и температурной чувствительности на лице и периферический парез мимической мускулатуры, на противоположной стороне — расстройства болевой и температурной чувствительности по гемитипу, пирамидные симптомы (повышение сухожильных рефлексов, патологические рефлексы).

При нарушении мозгового кровообращения в бассейне *верхней артерии мозжечка* (длинная огибающая артерия оральных отделов моста мозга), кровоснабжающей верхнюю мозжечковую ножку, спиноталамический путь, центральный путь покрышки Бехтерева, на стороне очага поражения: мозжечковые нарушения, парез взора мостового типа, нистагм при взгляде в сторону очага, на противоположной стороне — расстройства болевой и температурной чувствительности.

Для нарушения кровообращения в передней нижней артерии мозжечка (длинная огибающая артерия каудальных отделов варолиева моста) характерен негрубый гомолатеральный мозжечковый синдром и иногда периферический парез лицевой мускулатуры на стороне поражения, расстройств поверхностной и температурной чувствительности на противоположной стороне.

Для двусторонних инфарктов в области покрышки моста мозга, сопровождающихся поражением активирующей ретикулярной формации, характерно развитие акинетического мутизма, когда при отсутствии параличе больной лежит неподвижно с открытыми глазами, не говорит, не контактирует с окружающими, но следит за окружающими взглядом, реагирует н болевые и звуковые раздражители.

При двусторонних инфарктах в области основания моста мозга може возникнуть "синдром запертого человека" ("синдром взаперти", "locked-i sindrom"): тетраплегия, двусторонний парез лицевой мускулатуры, двусто ронний парез мышц языка, анартрия. Такой больной может общаться с ок ружающим миром только движениями глазных яблок, подмигиванием

Больных с "locked-in sindrom" иногда обучают азбуке Морзе, чтобы с помощью подмигивания они общались с окружающими.

Парамедианные артерии среднего мозга отходят от задней мозговой артерии и основной артерии и кровоснабжают пирамидный тракт, черную субстанцию, красное ядро, верхнюю ножку мозжечка, ядра III и IV черепных нервов, задний продольный пучок. При нарушении кровообращения в их бассейнах выделяют верхний синдром красного ядра (синдром Клода), когда на стороне поражения развиваются паралич глазных мышц, иннервируемых III черепным нервом и атаксия конечностей, на противоположной стороне — интенционный тремор и хореиформный ("рубральный") гиперкинез.

При инфаркте, захватывающем основание ножек мозга, возникает синдром Вебера, при котором на стороне очага поражения развиваются птоз, мидриаз (расширение зрачка) и расходящееся косоглазие, а на противоположной стороне — гемипарез и гемигипестезия.

При инфаркте в области ***коротких огибающих артерий среднего мозга***, кровоснабжающих боковые отделы ножек мозга, на противоположной стороне возникают гемипарез и гемигипестезия.

Длинные огибающие артерии среднего мозга представляют собой ветви верхней артерии мозжечка, отходящей от основной артерии, и четверохолмную артерию, отходящую от задней мозговой артерии. Длинные огибающие артерии среднего мозга кровоснабжают верхнюю мозжечковую ножку, спиноталамический путь, частично четверохолмие.

При нарушении кровообращения в верхней артерии мозжечка на стороне поражения наблюдается хореиформный и атетоидный гиперкинез конечностей, на противоположной — нарушение болевой и температурной чувствительности.

При нарушении кровообращения в бассейне четверохолмной артерии появляются симптомы поражения глазодвигательного нерва (иногда до полной офтальмоплегии), парезы и параличи взора, особенно характерны парез взора вверх и парез конвергенции (синдром Парино), мозжечковые нарушения.

При обширных двусторонних инфарктах в области среднего мозга возникают нарушение сознания, бодрствования и сна, связанные с поражением ядер восходящей ретикулярной формации. Иногда при поражении покрышки среднего мозга появляется "педункулярный галлюциноз" (синдром Лермитта), когда при засыпании возникают своеобразные зрительные галлюцинации, напоминающие кадры цветной кинокартины. Критика к таким состояниям у больных сохранена.

Особого рассмотрения требует **инфаркт мозжечка** (2—3 % от всех ишемических инсультов), который часто сочетается со стволовым инфарктом. Клиническая картина и течение инфаркта мозжечка разные и зависят от локализации и размера очага; при небольших инфарктах — часто латентная. Начало обычно острое; первые симптомы — головная боль (чаще в затылочной области), головокружение (системное и несистемное), тошнота, рвота, неустойчивость при ходьбе, дизартрия, нередко кратковременная потеря сознания.

При объективном обследовании выявляются мозжечковые симптомы, нистагм, умеренный менингеальный синдром (связанный с отеком полушария мозжечка). В дальнейшем наблюдается стабилизация состояния, длящаяся от 12 до 96 ч, а затем (чаще на 3—4-й день) наступает прогрессирующее нарастание менингеальных, общемозговых и очаговых симптомов, включающее:

- усиление головной боли;
- угнетение сознания вплоть до комы;
- появление глазодвигательных и зрачковых расстройств;
- дыхательные нарушения;
- застойные явления на глазном дне;
- децеребрационную ригидность.

Причинами ухудшения состояния являются нарастание отека и ком
прессия ствола мозга, блокада IV желудочка мозга с дальнейшим развитие
окклюзионной гидроцефалии, усиление внутричерепной гипертензии, ко
торая нередко приводит к вклинению миндалин мозжечка в большое заты
лочное отверстие.

Считается, что инфаркт, занимающий более $^1/_3$ мозжечка, обычно несо
вместим с жизнью без проведения операции — декомпрессии задней че
репной ямки. Показаниями к операции являются:

- инфаркт, занимающий более $^1/_3$ объема мозжечка;
- блок ликворных путей с прогрессированием окклюзирующей гидро
цефалии и нарастанием внутричерепной гипертензии;
- симптомы компрессии продолговатого мозга с угнетением витальны
функций.

Конечными ветвями вертебробазилярной системы являются **задние моз
говые артерии**, кровоснабжающие кору и подлежащее белое вещество заты
лочной доли, медиально-базальных отделов височной доли; значительну
часть зрительного бугра, задние отделы гипоталамической области.

При инфарктах в бассейне корковых ветвей задней мозговой артери
могут наблюдаться:

- зрительные нарушения: гемианопсия с сохранностью макулярног
зрения, реже зрительная агнозия;
- при левополушарном инфаркте в передних отделах затылочной об
ласти — "чистая" алексия (буквенная агнозия) без речевых нарушени
и с сохранностью автоматизированного письма;
- при инфаркте в медиально-базальных отделах височной доли — рас
стройства памяти типа корсаковского синдрома, аффективные нару
шения.

Для инфаркта в бассейне таламоколенчатой артерии — ветви задне
мозговой артерии, кровоснабжающей значительную часть зрительного бу
гра, характерно возникновение синдрома Дежерина — Русси, при которо
на противоположных очагу половине тела, лица и конечностей развива
ются:

- гемигипестезия всех видов чувствительности в сочетании с гиперпа
тией и аллодинией;
- "жгучие", часто нестерпимые боли;
- гемипарез (обычно легкий, часто полностью регрессирующий);
- атетоидный или хореиформный гиперкинез (чаще в руке);
- гемиатаксия;
- патологическая установка кисти ("рука акушера");
- выраженный астенодепрессивный синдром.

Следует отметить, что ведущим, наиболее инвалидизирующим симпто
мом является болевой, в то время как многие другие компоненты талами
ческого синдрома Дежерина — Русси (гемиатаксия, гемипарез, гиперкине

зы) могут отсутствовать, а гемигипестезия быстро регрессировать. Центральный болевой синдром обычно развивается не сразу после инсульта, а через несколько недель и месяцев (в среднем через 3—4 мес).

При инфаркте в бассейне другой ветви задней мозговой артерии — *таламоперфорирующей артерии*, кровоснабжающей люисово тело, дентато-руброталамический путь, дорсомедиальное ядро зрительного бугра, развиваются:

- атаксия и интенционный тремор в контралатеральных конечностях (верхний синдром красного ядра);
- иногда гемибаллизм.

Современные методы диагностики ишемического инсульта и причины его возникновения. Для своевременного применения адекватного лечения необходимо раннее распознавание мозгового инсульта.

Диагностический комплекс включает следующие мероприятия.

1. Всем больным для уточнения характера инсульта (кровоизлияние или инфаркт), размеров и локализации очага поражения необходимо в остром периоде инсульта проведение ***КТ головного мозга***, а при необходимости (в частности, при подозрении на локализацию инфаркта в стволе головного мозга) и ***МРТ***. Абсолютно точную диагностику характера инсульта можно установить только с помощью методов нейровизуализации (КТ или МРТ). Эти методы позволят определить патокинез инсульта, тактику ведения больного и выявить такие угрожающие жизни осложнения, как нарастание отека, сдавление желудочков, дислокация ствола головного мозга. При кровоизлиянии в мозг точность диагностики при использовании КТ достигает 100 %. В первые 24 ч инфаркт мозга на КТ не визуализируется. Однако если имеются клинические данные о перенесенном больным инсульте, а на КТ нет признаков кровоизлияния, то можно с большой уверенностью диагностировать инфаркт мозга. На КТ кровоизлияние в мозг выглядит как белое пятно (зона повышенной плотности), а инфаркт — как зона черного цвета, близкого к цвету ликвора, заполняющего желудочки мозга. Инфаркт на КТ определяется через 24 ч после развития нарушения мозгового кровообращения.

Применение магнитно-резонансной спектроскопии и позитронно-эмиссионной томографии, которые имеются только в очень крупных специализированных неврологических центрах и используются в основном в научных целях, позволяет уже в пределах 1-го часа визуализировать ишемию мозга.

2. Для уточнения роли атеросклеротического процесса (или других структурных изменений сосудов, таких, как извитость, перегибы, гипоплазии и т. д.) в генезе ишемического инсульта показано проведение ***ультразвуковых методов*** исследования.

Ультразвуковая допплерография магистральных артерий головы позволяет диагностировать закупорку крупных сосудов (общей и внутренней сонной артерии, позвоночной артерии) в 100 % случаев, стеноз — в 50—90 % случаев.

Дуплексное сканирование магистральных артерий головы, усиленное цветным допплером, позволяет четко разграничить кровь и стенку сосуда, повышает диагностическую ценность ультразвукового исследования. С помощью этого метода можно выявить не только размер стеноза, но и структурные особенности бляшки, четко установить, что является причиной стеноза — бляшка, перегиб, компрессия сосуда, аномалия развития (гипоплазия).

В последнее время широко применяют ***транскраниальную допплерографию и дуплексное сканирование***, с помощью которых можно исследовать состояние кровообращения в крупных интракраниальных артериях — передней, средней и задней мозговых, передней и задней соединительных, основной артерии, интракраниальных отделах позвоночной артерии.

Ультразвуковые методы используются и для эмболодетекции, которая фиксирует сигнал, исходящий от эмбола, и позволяет установить источник эмболов.

Преимущество ультразвуковых методов заключается в их доступности, возможности проведения динамического исследования и даже мониторирования.

Внедрение ультразвуковых методов не снижает ценности **церебральной ангиографии**, особо необходимой при подозрении на артериальную аневризму или артериовенозную мальформацию.

Церебральная ангиография используется для уточнения состояния мелких ***церебральных артерий*** и состояния коллатерального кровообращения, что необходимо для определения показаний к проведению реконструктивных операций на сосудах. Более щадящим является метод МРТ-ангиографии, не требующий внутриартериального введения контрастного вещества и не имеющий осложнений.

В научных целях в настоящее время применяется ***однофотонная эмиссионная компьютерная томография***, позволяющая установить величину мозгового кровотока в различных областях мозга.

3. Больным с подозрением на кардиогенный генез ишемического инсульта, помимо ЭКГ-исследования, показано проведение ***эхокардиографического исследования***, а в ряде случаев — чреспищеводной эхокардиографии и холтеровского мониторирования.

4. Больным, у которых основной причиной инсульта является артериальная гипертония, особенно лабильная форма, когда на фоне относительно нормальных цифр АД оно периодически резко повышается (подъемы АД в ночное время или перед пробуждением), показано ***мониторирование АД***.

5. Больным, кроме общих анализов крови и мочи, необходимо провести исследования гемореологических свойств крови (агрегация тромбоцитов, вязкость), гематокрита, свертывающей системы крови (протромбин, коагулограмма). При неясной этиологии ишемического инсульта, особенно у больных молодого возраста, желательно определение содержания в крови естественных антикоагулянтов (антитромбин III, протеины С и S), антител к фосфолипидам (волчаночный антикоагулянт, антитела к кардиолипину).

6. Больным с ишемическим инсультом показано исследование липидного обмена (уровень холестерина крови, липопротеидов высокой и низкой плотности, триглицеридов), сахара крови, креатинина и мочевины.

7. Получение цереброспинальной жидкости при наличии КТ-исследования в случае инфаркта мозга нецелесообразно. Цереброспинальная жидкость при ишемическом инсульте, как правило, не изменена, лишь у немногих больных может отмечаться умеренное повышение содержания белка или числа лейкоцитов.

Лечение ишемического инсульта. Больного с любым нарушением мозгового кровообращения необходимо немедленно госпитализировать. Желательна госпитализация в неврологическое или в специализированное ангионеврол

гическое отделение крупной больницы, где имеются современные методы исследования (КТ, ангиография, ультразвуковая допплерография), блок (или палата) интенсивной терапии, реанимационное отделение, нейрохирургия (отделение или бригада нейрохирургов).

В реанимационное отделение госпитализируются больные

- с нарушением сознания (сопор, кома);
- с клиническими признаками дислокации ствола головного мозга;
- с нарушением жизненно важных функций (прежде всего функции дыхания);
- с декомпенсацией со стороны функции почек, печени, с тяжелым сахарным диабетом.

Неотложные мероприятия

1. Больным с нарушением дыхательных функций необходимо освободить дыхательные пути, при необходимости — обеспечить постановку воздуховода, по показаниям провести искусственную вентиляцию легких (ИВЛ). Показаниями для ИВЛ являются:

- PaO_2 55 мм рт.ст. и ниже;
- жизненная емкость легких менее 12 мл/кг массы тела;
- тахипноэ (35—40 дыхательных движений в минуту).

2. Купирование судорог, которые достаточно часто возникают в остром периоде инсульта, для чего используют реланиум (внутривенное введение); при повторных судорогах и развитии эпилептического статуса — тиопентал натрия.

3. Артериальное давление при ишемическом инсульте снижают только в тех случаях, когда оно превышает 180—190 мм рт.ст. (систолическое) и 110 мм рт.ст. (диастолическое). АД следует снижать очень осторожно — на 15—20 % от исходной величины, так как резкое снижение АД приводит к снижению перфузионного давления и углублению ишемии мозга.

Общие мероприятия

Общие мероприятия по лечению и уходу за больными с ишемическим инсультом в остром периоде инсульта включают:

- поддержание на нормальном уровне состояния дыхания, сердечной деятельности, контроль АД;
- постановку назогастрального зонда при нарушении глотания;
- борьбу с обезвоживанием (введение жидкости из расчета 30—35 мл на 1 кг массы в сутки;
- контроль за состоянием кишечника и мочевого пузыря;
- уход за кожей, профилактика пролежней;
- поворачивание больного каждые 2 ч;
- туалет рото- и носоглотки;
- пассивную гимнастику и массаж конечностей для профилактики флеботромбозов вен нижних конечностей, тромбоэмболий легочной артерии, пролежней и ранних контрактур. Имеются указания на эффективность компрессионных чулок.

Специфическое лечение ишемического инсульта

Основными задачами лечения ишемического инсульта в острейшем периоде являются:

- восстановление кровотока;
- нейропротекция (защита нейронов от структурных повреждений).

Эти задачи в полном объеме и на современном уровне можно выполнить только в тех случаях, когда больной доставлен в больницу в первые 1—3 ч после развития инсульта в период так называемого терапевтического окна.

Тромболитическая терапия. Применение тромболитиков позволяет лизировать тромб и полностью восстановить кровоток. Основными тромболитиками являются урокиназа, стрептокиназа и тканевый активатор плазминогена.

Назначать тромболитики можно только: 1) после КТ-исследования; 2) после проведения церебральной ангиографии, подтвердившей предположение о наличии тромбоза; 3) не позднее первых 3 ч от начала инсульта.

Доза тканевого активатора плазминогена 0,9 мг/кг массы тела, препарат вводят внутривенно. Процент реканализации, по данным разных исследователей, колеблется от 38 до 100, геморрагические осложнения возникают в среднем у 5 % (от 0,7 до 56 %) больных.

Противопоказаниями к применению тромболитиков являются:

- АД выше 190/100 мм рт.ст;
- инсульт в анамнезе;
- язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки;
- геморрагический синдром, число тромбоцитов менее 100 000 в 1 мл;
- любая хирургическая операция (включая спинномозговую пункцию) незадолго до инсульта;
- эпилептические припадки в анамнезе;
- быстрый регресс неврологической симптоматики или очень небольшой неврологический дефицит, с одной стороны, и, наоборот, очень грубая неврологическая симптоматика — с другой;
- применение антикоагулянтов на протяжении последних 48 ч;
- концентрация глюкозы крови менее 2,7 мм/л или более 22,7 мм/л.

Гемокоррекция. Гемокоррекция включает назначение антиагрегантов и/или антикоагулянтов. Гемокоррекция в отличие от тромболитической терапии не рассчитана на лизис тромба — ее задачей является профилактика повторных инсультов, роста тромба, а при наличии синдрома диссеминированного сосудистого свертывания (ДВС-синдрома) — профилактика развития тромботических осложнений — тромбоза вен нижних конечностей и тромбоэмболии легочной артерии.

Из антикоагулянтов прямого действия в остром периоде инсульта рекомендуется низкомолекулярный гепарин — фраксипарин (по 7,5 тыс. ЕД 2 раза в день несколько дней под контролем свертывания крови).

Эффективным антиагрегантом является аспирин, который применяется в дозе 1 мг на 1 кг массы тела ежедневно, т. е. в среднем 50—100 мг. Предпочтительнее применение аспирина в виде Тромбо-асс (50 или 100 мг) или Аспирина-Кардио, так как при их приеме уменьшается риск желудочных кровотечений. Вместо аспирина (при наличии противо

показаний к его приему) в качестве антиагрегантов применяют дипиридамол (курантил) (75—150 мг в сутки), тиклид (0,25 г 2 раза в день), эйконол.

Гемодилюция. Основными целями гемодилюции являются увеличение церебральной перфузии, улучшение реологических свойств крови (снижение вязкости, снижение гематокрита до 33—35 %). Наиболее оптимальна гиперволемическая гемодилюция с использованием низкомолекулярных декстранов (реополиглюкин, реомакродекс). Реополиглюкин вводят внутривенно капельно в дозах 400—800 мл в сутки в течение первых нескольких дней (не более 7 дней).

Вазодилататоры. Из вазодилататоров определенный эффект наблюдается при внутривенном введении эуфиллина (10 мл 2,4 % раствора внутривенно на изотоническом растворе натрия хлорида) и внутривенных капельных инъекций трентала, улучшающего микроциркуляцию путем увеличения деформируемости эритроцитов.

Доказано отсутствие какого-либо эффекта от назначения в остром периоде инсульта таких популярных вазоактивных средств, как циннаризин, папаверин, никотиновая кислота, ксантиноль-никотинат (компламин, теоникол), кавинтон.

Нейропротекторная терапия. Нейропротекторная терапия направлена на защиту нейронов от повреждения, к которому приводят различные метаболические нарушения, неконтролируемое высвобождение "возбуждающих" аминокислот (прежде всего глутамата), нейротрансмиттеров и свободных радикалов, обладающих токсическим действием, развитие ацидоза, открытие кальциевых и натриевых каналов.

В настоящее время существует ряд препаратов, обладающих нейропротекторным действием: одни из них проходят или только что прошли клиническую апробацию, другие хорошо известны клиницистам. Нейропротекторными свойствами обладают:

- постсинаптические антагонисты глутаматных рецепторов (в аптечной сети отсутствуют, проходят клиническую апробацию в крупных неврологических центрах мира);
- пресинаптические ингибиторы глутамата (лубелузол);
- блокаторы кальциевых каналов (нимодипин);
- антиоксиданты (эмоксипин, токоферол);
- ноотропы (церебролизин, ноотропил—пирацетам).

"Цитопротективное окно" для применения многих нейропротективных препаратов (например, для антагонистов глутаматных рецепторов) достаточно узкое: первые 5—6 ч после первых признаков инсульта. Доза ноотропила в остром периоде инсульта должна быть достаточно высокой — до 12 г в сутки и выше. Способ введения — внутривенный капельный. Доза церебролизина 10—20 мл в день; препарат вводят внутривенно капельно на изотоническом растворе натрия хлорида. Ноотропы и антиоксидантная терапия назначаются в течение всего острого периода инсульта.

Борьба с отеком и внутричерепной гипертензией. Одними из серьезных осложнений как кровоизлияния в мозг, так и обширного инфаркта, являются отек мозга и нарастающая внутричерепная гипертензия, угрожающая транстенториальным вклинением, дислокацией ствола мозга и компрессией его жизненно важных образований. Отек мозга при ишемическом инсульте достигает пика на 2—5-е сутки; если больной пережил этот период, то на 7-е сутки процесс начинает регрессировать.

Основными методами борьбы с отеком мозга и внутричерепной гипертензией при инфаркте мозга являются:

- гипервентиляция;
- осмодиуретики: 1) маннитол, который вводят внутривенно в течение 20 мин в дозе 0,5—1 г/кг массы тела, затем половину дозы (0,25—0,5 г/кг) каждые 3—4 ч в зависимости от уровня осмолярности и состояния функции почек; 2) глицерин в той же дозе, что и маннитол, перорально (можно с соком) каждые 4—5 ч первые 3—4 дня; 3) в зарубежных клиниках в качестве противоотечного средства применяют глицерол (500—1000 мл 10 % раствора в сутки внутривенно);
- при инфаркте мозжечка, сопровождающемся нарастанием отека, угрожающим сдавлением ствола мозга, блокадой ликворных путей и развитием острой обструктивной гидроцефалии, показана декомпрессивная трепанация задней черепной ямки;
- в ряде зарубежных клиник при обширном полушарном инфаркте, заканчивающемся обычно (в 80 % случаев) смертью больного, применяют декомпрессивную гемикраниэктомию (удаление костей свода черепа с последующим широким рассечением твердой мозговой оболочки), желательно в первые 24 ч;
- в некоторых зарубежных клиниках для уменьшения отека мозга пробуют использовать умеренную гипотермию (температура тела до 33 °С).

Кортикостероиды для уменьшения отека мозга при инсультах в настоящее время не применяются в связи с отсутствием эффекта.

Профилактика ишемического инсульта. Профилактика повторных инсультов является одной из важнейших задач клинической неврологии. Важность проблемы подчеркивается следующими обстоятельствами:

- повторный инсульт, локализующийся в контралатеральном по отношению к первому полушарию, уменьшает функциональные возможности больного;
- повторные инсульты в ипсилатеральном полушарии, как правило, углубляют имеющуюся неврологическую симптоматику;
- при повторных инсультах наблюдается более высокая смертность.

По данным Регистра инсульта НИИ неврологии РАМН, повторный инсульт в течение 7 лет возникает у 32 % больных, причем почти у половины из них в течение 1-го года.

Профилактика ишемического инсульта должна проводиться с учетом факторов риска, о которых говорилось выше. Ведущим фактором риска развития геморрагических и ишемических инсультов и дисциркуляторной энцефалопатии является артериальная гипертония, причем как выраженная (200/115 мм рт.ст. и выше), так и умеренная (180—190/105 мм рт.ст.) и мягкая (140—179/90—104 мм рт.ст.).

Изолированная систолическая гипертония пожилых (высокое систолическое АД при нормальном или даже несколько пониженном диастолическом) также представляет реальную угрозу развития инсультов.

Внедрение медицинских программ по борьбе с артериальной гипертонией в отдельных районах и на предприятиях позволило снизить заболеваемость инсультом на 45—50 %. Большие перспективные исследования показали, что даже умеренная гипотензивная терапия, благодаря которой у больных артериальной гипертонией диастолическое давление снижается на 5 мм рт.ст., а систолическое — на 12 мм рт.ст., уменьшает риск инсульт

как первичного, так и повторного, на 34 %. Факторами, способствующими развитию инсульта и дисциркуляторной энцефалопатии, у больных артериальной гипертонией являются:

- повышенная вариабельность АД;
- отсутствие естественного ночного снижения АД;
- утренние (перед пробуждением или после пробуждения) пики АД.

В настоящее время медицина располагает большим арсеналом гипотензивных средств, что позволяет подобрать адекватную терапию. Целесообразно для постоянного лечения использовать препараты 5 основных групп: прежде всего это ингибиторы ангиотензинпревращающего фактора (энап, капотен и др.), β-адреноблокаторы (атенолол, анаприлин и др.), диуретики (арифон), антагонисты кальция (норваск, адалат и др.) и α-адреноблокаторы (тропафен, празозин и др.). Предпочтение должно отдаваться пролонгированным формам лекарственных препаратов, которые можно принимать 1—2 раза в день.

Снижение АД должно быть постепенным, что позволяет избежать дополнительной ишемии мозга и сердца. Не всегда следует снижать АД до нормальных показателей — у больных с длительно существующей выраженной артериальной гипертонией оптимальным является снижение АД на 10—15 % по сравнению с исходным уровнем.

Развитию артериальной гипертонии способствуют избыточная масса тела (риск повышается в 6 раз) и малоподвижный образ жизни. Снижение избыточной массы тела, ограничение потребления поваренной соли (менее 4—6 г в день), исключение из рациона солений и копченостей являются обязательными условиями успешного лечения артериальной гипертонии.

Нарушение липидного обмена (повышение содержания общего холестерина крови, холестерина липопротеидов низкой плотности, триглицеридов и понижение уровня холестерина липопротеидов высокой плотности) способствует развитию атеросклероза, что является наряду с артериальной гипертонией ведущей причиной возникновения ишемического инсульта.

Согласно рекомендации экспертов ВОЗ, нормальный уровень общего холестерина крови составляет меньше 200 мг/дл, пограничный — 200—239 мг/дл, высокий — 240 мг/дл и выше. Нормальное содержание холестерина липопротеидов низкой плотности — до 130 мг/дл, пограничный уровень — 130—159 мг/дл, высокий — 160 мг/дл и выше.

Первый этап нормализации липидного обмена — **диета** с ограничением калорийности пищи, животных жиров и холестеринсодержащих продуктов. Особо строгой должна быть диета при сочетании гиперхолестеринемии с ИБС, инсультом или инфарктом миокарда. Если в течение полугода соблюдения строгой диеты не удается нормализовать содержание липидов, то необходимо начать прием **холестеринснижающих препаратов**. Средствами выбора являются эндурацин, ловастатин (мевакор), симвастатин (зокор), правастатин (липостат).

Установлено, что сахарный диабет увеличивает риск развития инсульта в 1,5—3 раза. Нормализация сахара крови (диета, сахароснижающие препараты) является одним из важных факторов профилактики ишемического инсульта.

Большое значение в профилактике инсульта имеет санаторно-курортное лечение, при котором используются различные природные факторы (горный, лесной, морской воздух, лечебные воды), занятия лечебной гимнастикой, дозированная ходьба. Больным, перенесшим инсульт, рекомендуются преимущественно местные курорты, однако отдельным категориям больных (молодого возраста, с легким неврологическим дефицитом, при отсутствии выраженных соматических заболеваний) не противопоказано лечение в условиях низкогорья (Пятигорск, Кисловодск) и морского климата (за исключением южных курортов в жаркое время года).

Одними из серьезных факторов развития инсульта являются курение и злоупотребление алкоголем. Борьба с курением и злоупотреблением алкоголя — важные мероприятия по профилактике ишемического инсульта.

Больным, у которых выявляются повышенные цифры агрегации тромбоцитов (а в тех случаях, когда отсутствует возможность исследовать агрегацию тромбоцитов, практически всем больным, перенесшим ишемический инсульт), назначают **антиагрегантную терапию**: малые дозы аспирина (1 мг/кг массы тела, т. е. в среднем 50—100 мг), при плохой переносимости аспирина — аспирин-кардио, тромбо-асс или курантил (75—150 мг в день) или тиклид (0,25 г 2 раза в день) или эйконол. Определенными антиагрегантными свойствами обладают также такие известные вазоактивные препараты, как кавинтон, сермион, трентал, пищевая добавка из чеснока — алисат. Вместе с тем аспирин у части больных не вызывает положительного антиагрегационного эффекта, а иногда наблюдается даже парадоксальная реакция. В связи с этим необходимо шире внедрять в клиническую практику исследование агрегационных свойств тромбоцитов с изучением in vitro у каждого больного реакции на различные лекарственные препараты.

Понимание различных механизмов развития ишемического инсульта позволяет планировать **специфическую профилактику** их повторного развития.

Для профилактики повторных нарушений мозгового кровообращения при *атеротромботическом, гемодинамическом* и *эмболическом* (артериоартериальная эмболия) инсультах, развивающихся на фоне патологии магистральных артерий головы, обязательным является назначение **антиагрегантов**. Проведение операции эндартерэктомии при грубых стенозах внутренних сонных артерий (70 % и выше) у больных, перенесших нарушение мозгового кровообращения (преходящее, "малый" инсульт, инсульты с легким неврологическим дефицитом), снижает риск повторного инсульта к 3-му году после операции с 16,8 до 2,8 %. В США проводится более 100 000 подобных операций в год.

Если установлено, что причиной нарушения мозгового кровообращения является артериоартериальная эмболия из распадающейся бляшки, то операция эндартерэктомии производится и при стенозе менее 70 %. При полной закупорке внутренней сонной артерии средством выбора является наложение экстра-, интракраниального анастомоза, создающего дополнительный коллатеральный кровоток из системы наружной сонной артерии в систему средней мозговой артерии.

При *кардиоэмболическом инсульте*, возникающем на фоне мерцательной аритмии или после операции протезирования клапанов, наряду с антиагрегантами необходимо ежедневно принимать **антикоагулянты** (средствами выбора являются фенилин, синкумар, варфарин) под контролем протромбина крови (первое время не реже 1 раза в 2 нед). Если среди больных, страдающих мерцательной аритмией, но еще не перенесших инсульт, ежегодный риск его развития составляет 5 %, то у больных, уже перенесших инсульт, он повышается до 12 %. Показано, что применение антикоагулянта вар

фарина снижает риск развития кардиоэмболического инсульта на 70 %, а прием одного аспирина — только на 20 %.

Для профилактики повторных лакунарных инфарктов, причиной которых является артериальная гипертония с резкими колебаниями АД, необходимы: 1) **оптимизация АД**; 2) **прием антиагрегантов**; 3) **прием препаратов, улучшающих микроциркуляцию (трентал)**.

При гемореологическом инсульте (включая инсульты, развившиеся на фоне первичного антифосфолипидного синдрома и синдрома Снеддона) с целью профилактики повторных нарушений мозгового кровообращения назначают **комбинацию антиагрегантов и антикоагулянтов**.

3.2.2.2. Геморрагический инсульт (нетравматическое внутримозговое кровоизлияние)

Этиология и патогенез геморрагического инсульта. Внутримозговые кровоизлияния подразделяют на супратенториальные (полушарные) и субтенториальные (кровоизлияния в ствол и мозжечок). Полушарные кровоизлияния составляют около 80 % всех внутримозговых кровоизлияний (50 % — в область базальных ганглиев, 15 % — в область белого вещества, 15 % — в таламус), кровоизлияния в ствол — 10 %, в мозжечок — 10 %. Смертность при внутримозговых кровоизлияниях достигает 40—50 %, инвалидность у выживших — 75 %. В отдельных развитых странах в связи с активной борьбой с артериальной гипертонией, являющейся основной причиной внутримозговых кровоизлияний, наблюдается тенденция к снижению случаев геморрагического инсульта.

По механизму развития различают два типа кровоизлияний — кровоизлияния типа гематомы (85 %) и типа геморрагического пропитывания (15 %). Развитие кровоизлияния по типу гематомы связано с разрывом артерии. В большей части полушарных кровоизлияний наблюдается разрыв лентикулостриарной артерии.

Этиологическими причинами развития внутримозгового кровоизлияния являются:

- артериальная гипертония (основная причина геморрагического инсульта), часто в сочетании с атеросклерозом;
- спонтанная "лазортовская" (по имени исследователя, выделившего ее) гематома. Спонтанная гематома выявляется при геморрагическом инсульте почти у $^1/_4$ больных молодого возраста. Предполагаемая причина — разрыв микроаневризмы или микроангиомы, которую ни при ангиографическом, ни при морфологическом исследовании обычно не находят;
- артериальная мешотчатая аневризма;
- артериовенозная мальформация. Наиболее частая локализация артериовенозной мальформации, приводящей к развитию субарахноидально-паренхиматозного кровоизлияния, — теменная доля. Развитию кровоизлияния нередко предшествует длительный период (несколько лет), в течение которых наблюдаются эпилептические припадки и приступы сильных головных болей;
- амилоидная ангиопатия — нередкая причина кровоизлияний (как правило, относительно небольших) в пожилом и старческом возрасте;
- более редкие причины: геморрагические диатезы, ятрогенные (антикоагулянты, реже антиагреганты), васкулиты, эклампсия, передозировка наркотиков и т. д.

Клиника полушарных кровоизлияний. По локализации полушарные кровоизлияния делятся на:

1) медиальные (таламо-гипоталамические), расположенные медиально по отношению к внутренней капсуле;

2) латеральные (кнаружи от внутренней капсулы), локализующиеся в области базальных ганглиев, частично в области внутренней капсулы и белого вещества;

3) смешанные (медиально-латеральные) с разрушением внутренней капсулы, подкорковых узлов и частично таламуса;

4) лобарные, расположенные преимущественно в белом веществе.

Некоторые исследователи выделяют еще обширные массивные кровоизлияния, сопровождающиеся, как правило, прорывом крови в желудочки мозга.

Кровоизлияния в большинстве случаев возникают днем, на фоне активной деятельности, во время или через небольшой промежуток времени после тяжелой физической нагрузки, напряженной умственной работы, отрицательных эмоций, злоупотребления алкоголем. Кровоизлияния могут возникнуть и ночью во время фазы "быстрого" сна, сопровождающейся эмоционально окрашенными сновидениями и подъемом АД.

Почти у $^1/_3$ больных наблюдается молниеносное развитие общемозговой и очаговой неврологической симптоматики: утрата сознания, рвота, иногда эпилептические приступы, гемиплегия. При таком развитии геморрагического инсульта прогноз обычно неблагоприятен.

Примерно у 40 % больных симптомы появляются не так внезапно. Утрата сознания кратковременная (несколько секунд или минут), очаговая симптоматика нарастает в течение 30 мин — 1 ч. У части больных (около 25 %) отмечается постепенное увеличение патологических нарушений. В последних двух группах больных прогноз более благоприятен.

Основные клинические симптомы острого периода.

1. Нарушение сознания — от оглушения до комы или сопора. Чем раньше развилось нарушение сознания и чем оно глубже, тем хуже прогноз. Особо неблагоприятна в отношении прогноза атоническая кома. Для оценки тяжести состояния больного принята шкала комы Глазго, приведенная ниже.

2. Менингеальный синдром наблюдается часто, но не является абсолютным дифференциально-диагностическим признаком геморрагического инсульта. При относительно небольших ограниченных гематомах он так же, как и другой важный диагностический признак кровоизлияния в мозг — кровь в цереброспинальной жидкости, отсутствует.

3. У подавляющего большинства больных с полушарными кровоизлияниями возникает контралатеральная гемиплегия, а при очагах в левом полушарии — тотальная или сенсомоторная афазия.

Шкала комы Глазго

I. Открывание глаз на раздражение:	Баллы
▪ спонтанное	4
▪ в ответ на речевой стимул	3
▪ в ответ на болевое раздражение	2
▪ отсутствует	1

II. Двигательная реакция:

- выполняет словесные инструкции 6
- локализует болевые раздражения 5
- отдергивает конечность в ответ на болевое раздражение (сгибание) 4
- патологическое сгибание (декортикационная ригидность) 3
- патологическая разгибательная реакция (децеребрационная ригидность) 2
- отсутствие реакции 1

III. Сохранность словесных ответов:

- ориентирован, речь сохранена 5
- дезориентирован, речь спутанная 4
- произносит непонятные слова 3
- произносит нечленораздельные звуки 2
- нет реакции, речь отсутствует полностью 1

Общий балл — от 3 до 15
Глубокая кома — 3—4 балла.

Нарушения мышечного тонуса:

- у 70 % больных отмечается раннее повышение тонуса мышц в парализованных конечностях, у остальных — гипотония
- у ряда больных наблюдаются горметонические судороги

Насильственные беспорядочные движения "здоровых" (ипсилатеральных) конечностей — паракинезы, развивающиеся чаще при больших очагах в правом полушарии большого мозга. В народе существует выражение: "Больной обирается перед смертью".

При развитии вторичного стволового синдрома могут наблюдаться различные **глазодвигательные нарушения**:

- анизокория
- вялость или отсутствие реакций зрачков на свет
- разное стояние глазных яблок
- парез взора вверх
- плавающие движения глазных яблок

Формы течения геморрагического инсульта. Молниеносная форма характеризуется потерей сознания в течение нескольких секунд и развертыванием клинической симптоматики на протяжении первых минут заболевания. Наблюдаются глубокая кома или атоническая кома, а также выраженные вегетативные нарушения, свидетельствующие о поражении гипоталамической области: рвота, потливость, гипертермия, "игра вазомоторов", ознобоподобный тремор. Молниеносной форме обычно соответствуют массивная геморрагия с прорывом крови в желудочки мозга и сдавление ствола мозга. Больные, как правило, умирают в течение 1-х суток.

При острой форме симптоматика развивается на протяжении нескольких минут. Выделяют два подтипа течения заболевания. При первом подтипе симптоматика неуклонно прогрессирует, постепенно углубляется нарушение сознания. При втором подтипе после кратковременной утраты сознания оно вновь восстанавливается, возникает светлый промежуток в течение нескольких часов (в среднем 4—6), затем внезапно наступает резкое ухудшение с потерей сознания.

Подострые формы течения заболевания наблюдаются или при не
больших размерах гематомы, или при развитии кровоизлияния по типу г
моррагического пропитывания.

Ограниченная внутримозговая гематома. С открытием и внедрение
КТ головного мозга стало возможным диагностировать внутримозговы
кровоизлияния, по характеру течения напоминающие ишемический ин
сульт. Они составляют 20—25 % всех геморрагических инсультов и чащ
всего локализуются в лентикуло- и таламокапсулярной областях (окол
80 %), реже — в белом веществе полушарий, мозжечке и стволе. Почти
90 % случаев при клиническом обследовании ставится диагноз инфаркт
мозга.

При ограниченных внутримозговых гематомах отсутствуют менингеали
ный синдром и прорыв крови в ликворную систему, поэтому при исследо
вании цереброспинальной жидкости (ликвора) в ней не обнаруживают кр
ви, а ликворное давление остается в нормальных пределах. Для этих гема
том характерны преобладание очаговой неврологической симптоматик
над общемозговой (сознание сохранено), благоприятный прогноз, низка
летальность (около 15 % в результате соматических осложнений или по
вторных кровоизлияний).

Медиальное (таламическое) кровоизлияние характеризуется:

- быстрым развитием
- глубокой потерей сознания (кома)
- выраженными нарушениями мышечного тонуса, чаще в виде горме
тоний (более отчетливых на стороне кровоизлияния)
- признаками поражения среднего мозга (глазодвигательные наруше
ния) и гипоталамической области (вегетативные расстройства, гипер
термия)
- отсутствием выраженных двигательных нарушений

Диагностике помогает КТ томография головного мозга.

В восстановительном периоде у выживших больных наблюдается син
дром Дежерина — Русси.

Субтенториальные (стволовые и мозжечковые) кровоизлияния. Кровоизлияния в мозжечок. В формировании клинической симптомати
ки, возникающей при кровоизлиянии в мозжечок, большое значение име
ют сдавление стволовых структур и развитие острой окклюзионной гидро
цефалии. Начало заболевания характеризуется возникновением резкой го
ловной боли, локализующейся в основном в затылочной области и ирра
диирующей в шею, сопровождающейся головокружением с ощущение
вращения предметов, тошнотой и рвотой, атаксией. При обследовании вы
являются нистагм, косое положение глазных яблок, расхождение их в вер
тикальной плоскости (симптом Гертвига — Мажанди), выраженная гипото
ния мышц конечностей без значительных двигательных расстройств (бе
парезов), мозжечковые симптомы. В отличие от полушарных кровоизлия
ний ригидность затылочных мышц при кровоизлиянии в мозжечок выра
жена больше, чем симптом Кернига. Диагноз подтверждается КТ-исследо
ванием.

Кровоизлияние в ствол. Стволовое кровоизлияние чаще локали
зуется в мосту мозга, реже в области среднего мозга и крайне редко в об
ласти продолговатого мозга. Прогноз обычно неблагоприятный; средня
продолжительность жизни без оперативного вмешательства — около 2 сут.

Выделяют острейшую и острую формы течения стволовых кровоизлия
ний. Для острейшей формы характерны:

- развитие глубокой комы в самом начальном периоде
- глазодвигательные нарушения: разное стояние глазных яблок, вертикальный нистагм или плавающие движения глазных яблок
- тетраплегия в сочетании с мышечной гипотонией
- ознобоподобный тремор
- рвота
- нарушение дыхания

Для *острой формы* характерны следующие симптомы:

- относительная сохранность сознания в начальном периоде
- глазодвигательные нарушения (миоз, парез взора)
- анартрия или дизартрия
- гемипарез, часто в сочетании с нарушением чувствительности и двусторонними патологическими рефлексами
- отсутствие выраженной атаксии (в отличие от мозжечковых кровоизлияний)
- рвота
- учащенное дыхание

В дальнейшем наблюдается нарастание вначале очаговых, а затем и общемозговых симптомов.

Следует различать первичный стволовой синдром, возникающий при кровоизлиянии в ствол мозга, и вторичный стволовой синдром, являющийся осложнением обширного полушарного кровоизлияния, приводящего к дислокации ствола.

Для первичного *стволового* синдрома характерно:

- возникновение глазодвигательных нарушений в самом начальном периоде
- нарушение сознания или одновременно, или после развития стволовой симптоматики
- сужение зрачка на стороне кровоизлияния

При вторичном стволовом синдроме:

- глазодвигательные нарушения возникают через некоторое время после развития кровоизлияния
- расстройство сознания опережает развитие стволовой симптоматики
- зрачок расширен на стороне кровоизлияния

Осложнения внутримозговых кровоизлияний. *Отек мозга* — наиболее грозное и часто встречающееся осложнение. В результате нарастающего отека возникают сдавление окружающих тканей и дезорганизация кровообращения в разрушенной мозговой ткани. Особенно выражены отек, деструкция и набухание на 3—7-е сутки инсульта. Выраженный отек сопровождается увеличением объема мозга, смещением и вклинением в большое затылочное отверстие миндалин мозжечка, вторичным кровоизлиянием в ствол мозга. Отек мозга наиболее выражен в условиях гипоксии, что обусловливает включение в борьбу с ним метода гипервентиляции легких.

Частым и тяжелым осложнением геморрагического инсульта является ***прорыв крови в желудочки мозга***, который по данным КТ-исследования наблюдается более чем в 60 % случаев кровоизлияния в мозг. Полное или частичное закрытие сгустками крови путей ликвороциркуляции может привести к развитию острой окклюзионной гидроцефалии. Тампонада кровяными сгустками всей желудочковой системы приводит к смерти.

Острая окклюзионная (обструктивная) гидроцефалия, возможность выявления которой появилась с внедрением в клиническую практику КТ-исследования, развивается в первые 12 ч от начала заболевания. Характерными КТ-признаками острой окклюзионной гидроцефалии являются:

- увеличение и деформация боковых желудочков
- блокада путей ликвороотока
- смещение структур мозга (часто с дислокацией ствола)

У 50 % больных с острой окклюзионной гидроцефалией на КТ обнаруживается "перивентрикулярное свечение", вызванное преходящей ишемией перивентрикулярного белого вещества.

Частота острой окклюзионной гидроцефалии достигает 30 % всех случаев кровоизлияния в мозг. В развитии острой окклюзионной гидроцефалии играют роль локализация и величина гематомы и степень нарушения проходимости ликворопроводящих путей. Чаще она возникает при смешанных гематомах (около 80 %), реже — при латеральных (до 20 %) и крайне редко — при лобарных (до 4 %). Одним из факторов, создающих блокаду ликворных путей и способствующих развитию острой окклюзионной гидроцефалии, является прорыв крови в желудочки.

Степень острой окклюзивной гидроцефалии нарастает в первые 2–3 дня. Если больной выживает, то на 4—7-й день состояние его стабилизируется. Последствиями острой окклюзионной гидроцефалии являются когнитивные нарушения (снижение памяти и интеллекта).

Внутричерепная гипертензия — одна из причин высокой летальности при внутримозговых кровоизлияниях. Ведущими факторами, определяющими развитие острой внутричерепной гипертензии, являются острая окклюзионная гидроцефалия, прорыв крови в желудочки, дислокация ствола.

Вторичный стволовой синдром — смещение и сдавление мозгового ствола — является осложнением обширных кровоизлияний и непосредственной причиной смерти большинства больных с геморрагическим инсультом. Существует 2 вида сдавления ствола: 1) аксиальное (продольное), являющееся следствием смещения промежуточного мозга и оральных отделов ствола сверху вниз; 2) поперечное, возникающее в результате височно-тенториального вклинения.

Клиническая картина вторичного стволового синдрома заключается в прогрессирующем нарастании расстройств сознания, дыхания, сердечной деятельности, зрачковых, глазодвигательных и вегетативных нарушений.

Гиперкоагуляция и синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром) являются частыми осложнениями тяжелого инсульта, в том числе и геморрагического. В сосудах мозга и висцеральных органов ДВС-синдром проявляется в виде множественных микротромбозов и микроэмболов. Развитие подобных состояний делает неоправданным применение при геморрагическом инсульте таких препаратов, как эпсилон-аминокапроновая кислота и викасол.

Диагностика внутримозговых кровоизлияний. Результаты опроса родных больного, клинических обследований и первых параклинических исследований уже на первом этапе позволяют заподозрить развитие внутримозгового кровоизлияния (в выраженных случаях). Выявляются:

- высокое АД в анамнезе
- внезапное начало на фоне активной деятельности, быстрое неуклонное прогрессирование, высокие цифры АД

- нарушение сознания, сочетание выраженных общемозговых и очаговых симптомов
- раннее появление вегетативных симптомов (гиперемия или бледность лица, потливость, повышение температуры)
- раннее развитие стволовых симптомов
- в первые часы в периферической крови — лейкоцитоз, нейтрофильный сдвиг, относительная лимфопения, нормальная СОЭ
- на глазном дне часто выявляются отек сетчатки, свежие кровоизлияния
- при исследовании цереброспинальной жидкости обнаруживаются кровь и повышение давления (в 75—80 % случаев)

Спинномозговая пункция противопоказана при признаках дислокации ствола мозга.

Решающим для постановки диагноза является проведение КТ-исследования головного мозга. Для внутримозгового кровоизлияния характерно наличие очага повышенной плотности овально-округлой или неправильной формы. Обычно очаг повышенной плотности окружает зона пониженной плотности (перифокальный отек). КТ позволяет установить размеры гематомы: выделяют малые (объем до 10 см^3, диаметр до 2—3 см), средние (объем 10—30 см^3, диаметр — 3—5 см) и большие (объем более 30 см^3, диаметр более 5 см) гематомы.

КТ-исследование позволяет установить деформацию ствола мозга, первым признаком которой является частичное сдавление околоселлярного цистернального пространства на стороне поражения; в выраженных случаях отмечаются полное сглаживание околоселлярного цистернального пространства, значительное расширение нижнего рога бокового желудочка непораженного полушария. При острой окклюзионной гидроцефалии на КТ обнаруживается увеличение переднего рога или тела бокового желудочка: при слабой степени гидроцефалии — на 30 % (и менее) от нормальных размеров, при умеренной — на 30—60 %, при выраженной — свыше 60 %.

Важное значение имеет КТ-исследование при проведении дифференциального диагноза внутримозгового кровоизлияния с кровоизлиянием в опухоль мозга. Кровоизлияние часто (до 50 % случаев) является первым клиническим проявлением нейроэпителиальных (глиома, глиобластома) и метастатических опухолей.

Лечение и профилактика внутримозговых кровоизлияний. Основной вид лечения внутримозговых кровоизлияний — оперативный. В настоящее время существует 2 метода оперативного удаления гематомы — открытым доступом (резекционная краниотомия) и стереотаксическим методом. Хирургическое лечение внутримозговых гематом показано:

- при супратенториальных внутримозговых кровоизлияниях лобарной и латеральной локализации объемом более 40 см^3 (используется преимущественно открытый доступ)
- при кровоизлияниях в мозжечок (открытым доступом)
- при смешанных (медиально-латеральных) гематомах объемом более 30 см^3 (предпочтительнее стереотаксический метод)

При стереотаксическом методе летальность снижается в 2,5 раза по сравнению с открытым методом.

При внутримозговом кровоизлиянии объемом более 60 см^3 прогноз абсолютно неблáгоприятен при консервативном лечении, независимо от наличия или отсутствия острой окклюзионной гидроцефалии.

Помимо операции удаления гематомы, используется ряд вспомогательных хирургических мероприятий, позволяющих уменьшить осложнения геморрагического инсульта:

- баллонизация полости удаленной гематомы (баллон заполняется изотоническим раствором натрия хлорида) для предупреждения повторных кровоизлияний
- катетеризация желудочков, позволяющая непосредственно регистрировать внутричерепное давление в динамике и установить систему вентрикулярного дренирования с целью:

  а) нормализации внутричерепного давления;
  б) уменьшения выраженности гидроцефалии;
  в) уменьшения дислокационных явлений.

При медиальных гематомах (более 10 см^3) и небольших смешанных гематомах (10—30 см^3) вентрикулярное дренирование может использоваться в качестве самостоятельной операции без удаления гематомы.

Консервативное лечение геморрагического инсульта включает неотложные мероприятия и меры по борьбе с отеком, описанные в разделе, посвященном лечению ишемического инсульта.

Профилактика повторных кровоизлияний в мозг предусматривает проведение адекватной гипотензивной терапии, а при отсутствии в анамнезе артериальной гипертонии проведение ангиографического исследования для выявления возможных других причин геморрагического инсульта — артериальной аневризмы, артериовенозной мальформации, болезни мойя-мойя, опухоли мозга.

3.3. СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Диагностика сосудистой патологии спинного мозга представляет определенные трудности. Во-первых, поражения спинного мозга разной этиологии обнаруживают значительное клиническое сходство, во-вторых, затруднена прижизненная верификация сосудистых спинномозговых нарушений. Спинальная ангиография технически сложна и не всегда безопасна, опыт КТ спинного мозга при сосудистых поражениях еще не накоплен. Поэтому в диагностике расстройств спинального кровообращения главную роль играет клинический неврологический анализ. Этот анализ опирается на детальное знание кровоснабжения спинного мозга и топику спинномозговых структур.

Анатомия и патофизиология спинального кровообращения. Согласно современной концепции кровообращения спинного мозга, основным источником поступления крови в спинной мозг является система корешково-медуллярных артерий, а длинные артериальные стволы на поверхности спинного мозга (передняя спинальная и две парные задние спинальные артерии) являются своеобразными анастомозами между корешково-медуллярными артериями. Каждая корешково-медуллярная артерия имеет две ветви — переднюю и заднюю. Передних ветвей насчитывается 4—8, задних 15—20. Передние корешковые артерии входят в спинной мозг, чередуясь: то справа, то слева. Из передней спинномозговой артерии, расположенной в средней щели спинного мозга, вещество мозга получает кровь по многочисленным сулькарным (бороздчатым) артериям, расположенным перпендикулярно к оси спинного мозга. Поскольку количество корешковых артерий меньше числа сегментов спинного мозга, каждая корешково-медуллярная

артерия питает несколько сегментов спинного мозга. Задние отделы спинного мозга имеют лучшее кровоснабжение, чем передние, так как число задних ветвей корешковых артерий намного больше.

Важной особенностью спинномозгового кровоснабжения является большая индивидуальная изменчивость числа и расположения корешково-медуллярных артерий и их ветвей. Принято выделять артериальные бассейны по длиннику и поперечнику спинного мозга. В основе подразделения бассейнов по длиннику спинного мозга лежит разделение их на рассыпной и магистральный типы кровоснабжения. Шейный и верхнегрудной отделы спинного мозга кровоснабжаются несколькими корешково-медуллярными артериями, в том числе и ветвями позвоночных артерий (верхние шейные сегменты), и причисляются к магистральному типу. Грудной, поясничный и крестцовый отделы имеют 4 варианта кровоснабжения. В половине случаев (1-й вариант) — это рассыпной тип с тремя и более корешково-медуллярными артериями. Во 2-м варианте (20 % случаев) все сегменты спинного мозга (ниже 2—3-го грудного) снабжаются одной большой корешково-медуллярной артерией Адамкевича. В 3-м и 4-м вариантах (одинаковых по частоте) наряду с артерией Адамкевича имеется либо верхняя, либо нижняя дополнительная корешково-медуллярная артерия.

По поперечнику спинного мозга выделяют 3 зоны кровообращения — зону сулькарных артерий, занимающих $^2/_3$ поперечника, заднюю — зону задних спинальных артерий ($^1/_3$ поперечника) и зону вазокороны — артериальных анастомозов между передней и задними спинальными артериями на поверхности спинного мозга, кровоснабжающих самые наружные участки передних и боковых столбов спинного мозга. В общей схеме кровоснабжения спинного мозга необходимо отметить и отдаленные приводы кровоснабжения, т. е. магистральные сосуды, от которых берут начало корешково-медуллярные артерии. В шейном отделе это позвоночные артерии и проксимальные ветви подключичных артерий, в грудном и пояснично-крестцовом это ветви аорты и подчревных артерий.

Этиология и патогенез. Причинные факторы расстройств спинального кровообращения подразделяются на компрессионные, сосудистые и ятрогенные. Наиболее обширную группу составляют компрессионные факторы, при которых происходит сдавление сосудов, питающих спинной мозг. Сдавлению подвергаются как магистральные сосуды (отдаленные приводы), так и сосуды, непосредственно питающие спинной мозг (корешковые артерии, участки передней спинальной и задних спинальных артерий).

Наиболее частой причиной компрессии спинномозговых сосудов является сдавление корешково-медуллярной артерии грыжей диска при остеохондрозе. Более редко к компрессии сосудов приводят спаечные процессы в оболочках мозга, опухоли спинного мозга. В некоторых случаях сдавление корешково-медуллярных артерий происходит при синостозе позвонков, гормональной спондилопатии, травмах позвоночника, сдавлении сосудов беременной маткой.

Первичная патология сосудов как причина спинномозговых нарушений в первую очередь связана с патологией аорты и ее ветвей. Выраженный атеросклероз аорты сопровождается закрытием атеросклеротическими бляшками истоков корешково-медуллярных артерий или эмболизацией последних. Тромбоз и расслаивающая аневризма аорты также приводят к закрытию или сдавливанию сегментарных ветвей аорты, в результате чего развивается синдром поперечного миелита.

Врожденные аномалии (мальформации) сосудов спинного мозга характеризуются полиморфной симптоматикой его поражения. В некоторых случаях патология спинномозгового кровообращения связана с медицинскими вмешательствами: лечебными блокадами, повреждающими корешковые образования, хирургическими вмешательствами, сопровождающимися перерезкой корешков спинномозговых нервов с соответствующими артериями, неправильно проведенной мануальной терапией.

Патофизиологические механизмы нарушений спинального кровообращения имеют много общего с таковыми при нарушениях церебрального кровообращения.

Большое значение в развитии спинальной сосудистой патологии играют такие факторы, как уровень общей гемодинамики, реологические свойства крови, сопутствующая соматическая патология (ишемическая болезнь сердца, сахарный диабет, гиперлипидемия), состояние коллатерального кровообращения, ухудшающегося в пожилом возрасте. К нарушениям спинального кровообращения применимо правило Фуа: при полном закрытии сосуда размягчение наступает в зоне, прилежащей к тромбу; при частичном сужении сосуда в наибольшей степени страдает отдаленный участок кровоснабжения ("последний луг").

Расстройства спинального кровообращения могут быть острыми (спинальные инфаркты), преходящими и хроническими. Наиболее часты ишемические поражения спинного мозга (90 %); геморрагические (гематомиелия и гематоррахис) составляют 10 %.

Несмотря на то что в большинстве случаев основная форма спинальной дисциркуляции — инфаркт — обусловлена нарушением кровообращения в зоне терминальных спинальных артерий, дефицит кровотока может зависеть от патологии отдаленных приводов кровоснабжения (аорты, межреберных артерий и др.).

Патоморфология. При острых ишемических расстройствах спинального кровообращения в первые несколько дней отмечается отек пострадавших участков спинного мозга. В последующем начинается размягчение ткани мозга с гибелью нейронов и нейроглии. Некроз носит многосегментарный характер с выраженным расширением сосудов, микрогеморрагиями, образованием мелких полостей. В поздних стадиях зона ишемии окружается глиальной рубцовой тканью.

3.3.1. Инфаркт спинного мозга

Многообразие этиологических факторов, степень и уровень ишемизации спинного мозга (как по длиннику, так и по поперечнику) определяют различия в клинической картине инфаркта спинного мозга. Инфаркт спинного мозга встречается преимущественно у людей среднего и пожилого возраста. Возможно неожиданное (на фоне удовлетворительного состояния) развитие ишемического инфаркта, но нередко инфаркт предваряют предвестники. Предвестники — это преходящие явления миелоишемии, проявляющиеся парестезиями и болевыми ощущениями в конечностях и туловище, слабостью мышц, негрубыми тазовыми нарушениями, синдромом "перемежающейся хромоты спинного мозга". Предвестники могут проявляться за несколько дней или недель до инфаркта.

Появление очаговой симптоматики при инфаркте спинного мозга может сопровождаться умеренным болевым синдромом на уровне поражения, общей слабостью, ознобом. Цереброспинальная жидкость, как правило, не изменена, иногда наблюдаются небольшое повышение белка, незначительный цитоз.

Клиническая картина инфарктов при поражении спинного мозга по длиннику. Инфаркт в верхнешейном отделе спинного мозга. Инфаркт этой локализации обычно связан с ишемией в бассейне передней спинальной артерии и проявляется спастическим тетрапарезом, диссоциированной парагипестезией с сохранностью мышечно-суставного чувства, тазовыми расстройствами. Заинтересованность верхних шейных сегментов сопровождается парезом шейной мускулатуры с "синдромом свисающей головы". При определенном варианте хода корешково-медуллярной артерии в верхних шейных сегментах может возникать невралгическая амиотрофия плечевого пояса (синдром Персонейдж — Тернера).

Инфаркт шейного утолщения спинного мозга приводит к вялому параличу или парезу верхних конечностей и нижней спастической параплегии, нарушениям тазовых органов. Расстройства чувствительности могут носить как сегментарный, так и проводниковый характер в зависимости от степени ишемии центральных отделов спинного мозга по длиннику. Инфаркт этой локализации возникает при поражении корешково-медуллярной артерии, отходящей от глубокой шейной артерии. Способствующим фактором инфаркта является узость позвоночного канала.

Инфаркт грудного отдела спинного мозга обусловлен чаще всего закупоркой большой корешково-медуллярной артерии Адамкевича. Остро, в течение нескольких часов или суток развивается вялая нижняя параплегия с проводниковыми расстройствами чувствительности с грудного уровня. Глубокая чувствительность обычно не страдает, так как выключается передний отдел кровоснабжения спинного мозга при интактности задних спинальных артерий. Нарушается функция тазовых органов в виде задержки мочи и кала. Могут быстро развиваться вегетативно-трофические расстройства с образованием пролежней, трофических язв. Через 2—3 нед вялый парез сменяется спастическим, с повышением рефлексов, клонусами, появлением патологических разгибательных рефлексов.

Инфаркт поясничного утолщения спинного мозга характеризуется вялой нижней параплегией, более низким уровнем чувствительных нарушений и более тяжелыми тазовыми расстройствами.

Инфаркт эпиконуса (сегментов L_4—S_2) или конуса (3 последних крестцовых сегмента) спинного мозга приводит к развитию дистального нижнего парапареза (слабости в стопах), расстройству чувствительности с уровня сегментов L_3—L_4, тазовым расстройствам. Такой синдром возникает при закупорке нижней дополнительной артерии спинного мозга (Депрож-Готтерона).

Клиническая картина инфарктов при поражении спинного мозга по поперечнику. Синдром Броун-Секара ишемического генеза. Анатомия спинального кровообращения объясняет возможность возникновения половинного поражения спинного мозга ишемического генеза: сулькарные артерии входят в вещество спинного мозга попеременно то справа, то слева. Особенностью ишемического синдрома Броун-Секара является сохранность глубокой чувствительности на стороне пареза или паралича. Возникают центральный паралич на стороне поражения и расстройства поверхностной чувствительности на противоположной; могут также присоединяться расстройства тазовых органов.

Амиотрофический переднероговой синдром проявляется парезами мышечных групп, чаще плечевого пояса, мышечными атрофиями, гипорефлексией без чувствительных нарушений. Могут быть мышечные фибрилляции. Синдром одно- или двусторонний.

Синдром поражения дорсальной зоны поперечника спинного мозга (синдром Уиллиамсона) обусловлен патологией задних спинальных артерий. Основные проявления синдрома — расстройства глубокой чувствительности, сенситивная атаксия, умеренный спастический парапарез за счет распространения ишемии на заднюю часть боковых канатиков. Отмечаются сегментарные расстройства поверхностной чувствительности.

Парализующий ишиас чаще связан с выраженной компрессией грыжей диска корешков L_5—S_1. Однако существуют и спинальные формы парализующего ишиаса, которые являются редуцированным эпиконусным синдромом, связанным с одним из вариантов кровоснабжения спинного мозга нижней дополнительной корешково-медуллярной артерией. Клиника **парализующего ишиаса** в таких случаях характеризуется сильными корешковыми болями, предшествующими параличу стоп, чувствительными расстройствами, захватывающими несколько сегментов, оживлением сухожильных рефлексов на ноге и даже наличием пирамидных знаков. Двигательные нарушения могут захватывать обе стопы; наблюдаются тазовые нарушения.

Дифференциальный диагноз спинального инфаркта главным образом проводится с воспалительными заболеваниями спинного мозга и его оболочек.

Миелит — воспаление спинного мозга, источником инфицирования которого являются как локальные гнойные очаги различной локализации, так и общие бактериальные и вирусные инфекции. Миелитический процесс развивается на фоне высокой температуры, лейкоцитоза, повышенной СОЭ, общего недомогания, боли в спине. Наблюдаются легкие менингеальные симптомы, умеренный цитоз в цереброспинальной жидкости. Поражается чаще грудной отдел позвоночника. Миелит обычно возникает у лиц молодого и среднего возраста.

Острый эпидурит — гнойное воспаление в эпидуральном пространстве. Протекает с высокой температурой, общеинфекционными симптомами, ознобом. Патогномоничным признаком эпидурита является выраженный корешковый синдром; характерно развитие менингеальных симптомов. Симптомы сдавления спинного мозга нарастают в течение нескольких дней.

Некротический миелит — особая злокачественная форма миелита, связанная с врожденными аномалиями спинальных сосудов. Для этой формы характерно поражение пояснично-крестцовой области с последующим распространением процесса вверх по типу паралича Ландри. Больные умирают от расстройств дыхания и бульбарных явлений.

Лечение ишемического инсульта спинного мозга. Догоспитальная помощь больным с инсультом состоит во введении спазмолитиков, кардиотонических средств, при необходимости — анальгетиков и седативных препаратов. Вводят внутривенно 10 мл 2,4 % раствора эуфиллина с 10 мл 40 % глюкозы, 2 мл 15 % раствора компламина внутримышечно, 2—4 мг сермиона внутримышечно. Применяют средства, тонизирующие сердечно-сосудистую систему: кордиамин, коргликон. При высоком артериальном давлении показаны сосудорасширяющие препараты (но-шпа, дибазол, папаверин), однако значительно снижать артериальное давление опасно ввиду ухудшения ишемического процесса. В стационаре или палате интенсивной терапии лечение направлено на улучшение реологии крови и микроциркуляции. Назначают реополиглюкин или реомакродекс (по 400 мл капельно с эуфиллином), трентал (по 5 мл на 250—500 мл изотонического раствора на-

трия хлорида), по показаниям — курантил (по 75 мг 2—3 раза) или 250 мг тиклида 2 раза в день. Противоотечная терапия включает 10 % раствор глицерина (1 г/кг), 15 % раствор маннитола (0,5—1 г/кг) или фуросемид (лазикс) (по 40 мг внутривенно через 6 ч).

Фибринолитики (фибринолизин, урокиназа) вводят при подозрении на тромбоз в первые 6 ч от начала инсульта. Антикоагулянты назначают в невысоких дозах. Предпочтителен фраксипарин (0,3—0,6 мл 1—2 раза в день). С целью снижения иммунологической реактивности к антигенам мозговой ткани используют преднизолон (30 мг) или гидрокортизон (по 200 мг 2 раза в день). Из ноотропов показан и наиболее эффективен церебролизин (по 10—20 мл внутривенно); хорошим эффектом обладает актовегин (5 мл 10 % раствора внутримышечно).

Особое значение имеет гигиенический уход за спинальным больным: протирание кожи камфорным спиртом, повороты тела, УФО субэритемными дозами, укладка конечностей, обеспечение функции тазовых органов.

При компрессионной природе инсульта необходимы лечебные мероприятия, направленные на устранение сдавления: твердое ложе, вытяжение позвоночника, массаж, по показаниям хирургическое вмешательство — удаление грыжи диска.

Следующий этап лечения — восстановительный. Сосудорасширяющие препараты назначают перорально. Отменяют кортикостероиды, противоотечные средства, прямые антикоагулянты. Добавляют витамины, ретаболил, алоэ, плазмол. Продолжается лечение пирацетамом (ноотропилом), глицином. Физиотерапевтические мероприятия включают применение диадинамических или синусоидальных модулированных токов (СМТ) на симпатические узлы, электрофорез эуфиллина, йода, ЛФК. На 3—4-й неделе заболевания назначают препараты, стимулирующие нейромышечную активность: прозерин, галантамин, стрихнин, секуренин, дибазол. Высокая спастичность мышц снижается миорелаксантами — баклофеном, мидокалмом, кондельфином. Широко применяется бальнеотерапия.

Выраженные нарушения двигательных функций являются показанием для лечения в специализированных санаториях — Пятигорске, Саках, Белокурихе.

3.3.2. Кровоизлияние в спинной мозг (гематомиелия)

Гематомиелия чаще всего связана с травмой (падение с высоты, резкий перегиб позвоночника). Способствующими факторами являются геморрагические диатезы, мальформации, гемангиомы, алкоголизм. В 90 % случаев гематомиелия локализуется в шейном утолщении, захватывая центральное серое вещество спинного мозга и задние рога — участки наибольшей васкуляризации.

Клиническая картина зависит от массивности кровоизлияния и проявляется сильной опоясывающей болью в соответствующих дерматомах, быстро возникающими параплегией рук или ног и диссоциированными расстройствами чувствительности, чаще по сегментарному типу. При обширных кровоизлияниях наблюдается картина полного поперечного поражения спинного мозга. Цереброспинальная жидкость может не изменяться либо содержит небольшую примесь крови. В течение нескольких недель двигательные и чувствительные нарушения постепенно

регрессируют, однако сегментарные чувствительные расстройства могут оставаться надолго, что связано с вторичным глиоматозом в очаге кровоизлияния.

3.3.3. Спинальное субарахноидальное кровоизлияние (гематоррахис)

Этиология гематоррахиса чаще связана с мальформациями спинальных сосудов. К провоцирующим факторам относятся физическое напряжение, резкие движения, травмы позвоночника. Ведущими признаками заболевания являются острая боль опоясывающего характера, стреляющие боли в ногах или вдоль позвоночника. Через несколько часов могут присоединиться общемозговые симптомы, симптом Кернига. Еще позже развиваются очаговые спинномозговые симптомы в виде двигательных и чувствительных расстройств по проводниковому типу. У некоторых больных в клинической картине преобладают болевой корешковый и оболочечный синдромы без проводниковых расстройств. Нередко у больных с субарахноидальным спинальным кровоизлиянием наблюдаются рецидивы, что связано с периодическим подкравливанием из мальформации. В диагностике гематоррахиса большое значение имеет спинномозговая пункция. В острой фазе цереброспинальная жидкость содержит много крови (цвет мясных помоев), в последующем имеет ксантохромную окраску.

Лечение спинномозговых кровоизлияний. При кровоизлияниях в спинной мозг и его оболочки лечение проводится по общим принципам терапии геморрагий, но более коротким курсом. Назначают коагулянты и антифибринолитики: 5 % аминокапроновая кислота (по 100—150 мл внутривенно 2 раза в день), контрикал (10 000—30 000 ЕД), 1 % раствор викасола (1—2 мл внутримышечно), раствор хлорида кальция (по 10 мл внутривенно), 5 % раствор аскорбиновой кислоты (по 5 мл). Применяются фуросемид (лазикс) (по 40 мг внутримышечно), кокарбоксилаза, витамины группы В, в дальнейшем — антихолинэстеразные препараты, дибазол, рассасывающие средства (алоэ, лидаза, ФиБС).

Нарушения спинального кровообращения при мальформациях спинальных сосудов. Конгломераты артериовенозных сосудов (мальформации), оказывающие сложное воздействие на оболочки и вещество спинного мозга (компрессия, тромбирование, субарахноидальное кровоизлияние), могут быть причиной острых и хронических расстройств спинального кровообращения. Мальформации обычно располагаются в субарахноидальном пространстве на передней или боковой поверхности спинного мозга. В 20 % случаев компрессия спинного мозга при мальформациях наступает остро, в 80 % — постепенно, напоминая картину опухоли спинного мозга.

Заболевание проявляется в любом возрасте, но чаще между 40—50 годами. Первые проявления болезни — корешковые боли, усиливающиеся по ночам. Постепенно к корешковым болям присоединяются расстройства чувствительности, слабость в ногах, расстройство тазовых органов. Могут наблюдаться ремиссии и обострения под влиянием физической нагрузки, перегревания. Заболевание протекает в течение нескольких лет и приводит к поперечному поражению спинного мозга. Мальформации являются основной причиной субарахноидальных спинальных кровоизлияний. Помощь в диагностике оказывают контрастная миелография и МРТ. Детали уточняются спинальной ангиографией.

Лечение хирургическое.

12 – 6061

3.3.4. Преходящие нарушения спинального кровообращения

Преходящие нарушения спинального кровообращения проявляются очаговыми нарушениями функций спинного мозга, длящимися не более 24 ч. Подобные нарушения нередко являются предиктором острых нарушений (спинальных инфарктов) или хронической дисциркуляторной миелопатии.

Патогенез преходящих ишемий в отличие от инфарктов или дисциркуляторной миелопатии связан не с прямой компрессией или закупоркой приводящих артерий, а со спазмом корешковых артерий или механизмом "сосудистой недостаточности" в условиях нагрузки.

Миелогенная перемежающаяся хромота — синдром, возникающий при преходящей ишемии в нижнем артериальном бассейне спинного мозга. Проявляется слабостью и онемением ног, а иногда и императивными позывами к функции тазовых органов при длительной ходьбе или значительной физической нагрузке. После непродолжительного отдыха в течение нескольких минут все функции восстанавливаются, и больной продолжает ходьбу. В период слабости ног у больного могут появиться преходящие пирамидные симптомы или, напротив, выпадение сухожильных рефлексов на ногах. Синдром связан с дефицитом кровотока в нижних корешково-медуллярных артериях, компенсированным в покое и декомпенсированным при нагрузке.

Известно, что при движениях кровоснабжение мотонейрона спинного мозга увеличивается в несколько раз. В условиях патологии этого не происходит. Больные нередко подворачивают ноги при ходьбе. От облитерирующего эндартериита и атеросклероза бедренных и подвздошных артерий миелогенная перемежающаяся хромота отличается тем, что больные останавливаются не от боли, а от слабости ног; кроме того, пульсация сосудов ног, как правило, не изменена.

Каудогенная перемежающаяся хромота. Синдром возникает при преходящей ишемии корешков конского хвоста. Наблюдается при врожденном или приобретенном сужении позвоночного канала на уровне поясничного отдела. Проявляется синдром болевыми парестезиями в дистальных отделах ног, поднимающихся до уровня паховых складок с распространением на промежность. После отдыха неприятные ощущения проходят. У больных отмечается ограничение подвижности поясничного отдела позвоночника, сглажен поясничный лордоз. Приступы провоцируются разгибанием позвоночника кзади.

Синдром "падающей капли" (drop attacks) возникает при выраженных дегенеративно-дистрофических поражениях шейного отдела позвоночника на фоне атеросклероза позвоночных артерий и обусловлен преходящей ишемией сегментов шейного отдела спинного мозга. Синдром характеризуется внезапным выключением постурального тонуса и мышечной слабостью, что приводит к внезапному падению при полном сохранении сознания. Провоцируются приступы падения резким поворотом головы в сторону или запрокидыванием кзади. Состояние больного нормализуется в течение нескольких минут. Иногда в первые минуты после падения может отмечаться снижение сухожильных рефлексов на руках и ногах.

3.3.5. Дисциркуляторная миелопатия

Дисциркуляторная миелопатия — медленно развивающийся, прогрессирующий дефицит спинномозгового кровообращения, проявляющийся различными синдромами в зависимости от стадии патологического процесса.

Начальные проявления дисциркуляторной миелопатии характеризуются нестойкими субъективными симптомами, такими, как утомляемость ног, периодические парестезии в ногах, чувство зябкости, онемения ног, затруднения при мочеиспускании. Эти симптомы могут возникать после нагрузки, усталости, колебаний метеорологических факторов. Возможны пароксизмы миелогенной перемежающейся хромоты.

Декомпенсированная стадия дисциркуляторной миелопатии характеризуется очаговыми симптомами поражения спинного мозга. Структура органических синдромов такая же, как при спинальных инфарктах, с той лишь разницей, что эти синдромы формируются в течение нескольких месяцев или лет. К очерченным очаговым синдромам хронической недостаточности спинального кровообращения относятся следующие: амиотрофический, Броун-Секара, сирингомиелитический, краевой зоны, бокового амиотрофического склероза, Уиллиамсона. Нередко отмечается парциальность и более легкая обратимость синдромов дисциркуляторной миелопатии.

Лечение дисциркуляторной миелопатии определяется природой патологического процесса, приводящего к медленно прогрессирующей недостаточности спинномозгового кровообращения (остеохондроза, атеросклероза, спаечного процесса в оболочках и т. д.). При остеохондрозе позвоночника применяют медикаментозное, ортопедическое, физиотерапевтическое и хирургическое лечение. Медикаментозное лечение направлено на улучшение нейротрофических процессов и метаболизма тканей диска (нестероидные противовоспалительные средства, витамины, никотиновая кислота, алоэ, ретаболил). С этой же целью применяют физические (ультразвук, фонофорез или электрофорез гидрокортизона, диадинамические токи или СМТ) и бальнеологические (радоновые, сульфидные ванны) методы, иглорефлексотерапию. Ортопедические мероприятия включают съемный воротник Шанца, вытяжение позвоночника, ношение специальных жестких поясов.

Неэффективность консервативных методов является показанием к оперативному вмешательству. Выраженный атеросклероз лечится гиполипидемическими средствами (липостабил, статины), ангиопротекторами (аспирин, курантил, трентал), вазоактивными препаратами. На периваскулярный спаечный процесс в оболочках воздействуют пирогеналом, липазой, йодистыми препаратами, физио-, бальнеотерапией.

Повторные курсы комплексного лечения дисциркуляторной миелопатии позволяют одерживать прогрессирование ишемизации спинного мозга.

Глава 4 НАРУШЕНИЯ ВЕНОЗНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Нарушения венозного кровообращения головного мозга могут быть вызваны различными интракраниальными (тромбоз, тромбофлебит вен и синусов мозга, краниостеноз и др.) и экстракраниальными причинами (окклюзия внутренней яремной верхней полой вены, венозного сплетения позвоночника при шейном остеохондрозе и др.). Осложнениями гнойных заболеваний органа слуха (отит, мастоидит), придаточных пазух носа, карбункулов, фурункулов лица и головы, тромбофлебитов вен конечностей, септических и других хронических инфекций являются тромбофлебиты вен и синусов мозга.

Затруднение венозного оттока, обусловленное тем или иным этиологическим фактором, приводит к венозному застою, повышению внутричерепного давления, развитию гипоксии, гиперкапнии, отеку головного мозга. При нарастании венозного застоя возникают диффузные дистрофические изменения в сосудах и тканях мозга, множественные мелкоочаговые некрозы, кровоизлияния, размягчения в сером и белом веществе головного мозга.

Церебральная венозная патология характеризуется значительным полиморфизмом клинических проявлений, включающих дисциркуляторные, очаговые, общемозговые нарушения, а при тромбофлебитах, кроме того, признаки воспалительного процесса и повышенной наклонности к тромбообразованию. Головная боль, преимущественно в лобной или затылочной области, в виде ощущения тяжести, наполнения, распирания с периодическим пульсирующим компонентом является ведущей жалобой этих больных. Типично возникновение или усиление головной боли при факторах, способствующих нарастанию венозного застоя в полости черепа, — наклоне головы и туловища вперед, кашле, натуживании, длительном пребывании в горизонтальном положении, особенно на низкой подушке (ночные, утренние боли), перемене погоды, значительной физической нагрузке, ношении тугих воротников, галстуков (симптом "тугого воротника"). Головная боль уменьшается после отдыха лежа с высоким изголовьем (симптом "высокой подушки").

Характерна триада внешних признаков затруднения краниального венозного оттока: отек под глазами (утром после сна), цианоз кожных покровов лица, расширение подкожных вен на лице, шее, передней поверхности верхних отделов грудной клетки.

Дисциркуляторные венозные нарушения проявляются приступами головной боли, головокружения, возникающими ночью, утром после сна с ощущением прилива крови к голове при ее наклоне вперед, выраженной пастозностью, гиперемией лица, отеками под глазами, обморочными, синкопальными, оптическими пароксизмами, беттолепсией с общими или локальными судорожными припадками на высоте кашля, преходящими расстройствами речи, двигательной функции конечностей (монопарез, гемипарез), диплопией.

Причинами венозных инсультов являются обычно тромботические поражения мозговых вен и синусов. Венозные инсульты сопровождаются синюшностью кожи, слизистых оболочек лица, отеком нижних век, признаками ликворной и венозной гипертензии (повышение кубитального венозного давления до 130—250 мм вод.ст.), расширением ретинальных вен, иногда с наличием венозных аневризм.

Неврологическая очаговая симптоматика при нарушениях венозного кровообращения многообразна и во многом определяется локализацией поражения вен и синусов мозга. Для **тромбоза верхнего продольного синуса** характерны гипертензивный синдром, джексоновские припадки, начинающиеся с судорог стопы, парез, паралич нижних конечностей с недержанием мочи.

Тромбоз, тромбофлебит сигмовидного, поперечного синуса сопровождаются различной степени выраженности гипертензивным синдромом, вестибулярными, вегетативно-сосудистыми расстройствами, астенизацией.

Основными клиническими симптомами поражения **кавернозного синуса** являются боли в лобно-глазничной области, парез или паралич всех глазодвигательных нервов, гиперестезия в области иннервации первой ветви тройничного нерва, а также характерные признаки затруднения венозного оттока в пещеристый синус из глазницы (экзофтальм, хемоз, отек век, глазниц лба, застойные явления на глазном дне).

Для **тромбофлебита мозговых вен** типичны общемозговые явления, прогрессирующие изменения психики по органическому типу, парезы, параличи конечностей, гиперкинезы, эпилептические, джексоновские припадки, фотопсии, метаморфопсии, нарушение ориентировки в пространстве, афазии. Наличие симптомов поражения языкоглоточного, блуждающего, добавочного и подъязычного нервов указывает на вовлечение в процесс **яремной вены**.

Окклюзия верхней полой вены приводит к задержке оттока крови по внутренней яремной вене, вследствие чего развиваются полнокровие и застой в головном мозге, твердой мозговой оболочке и ее синусах, лабиринте внутреннего уха, венозных сплетениях глотки, гортани, языка и др.

Для синдрома поражения **верхней полой вены** характерны отек, цианоз и расширение подкожных вен на лице, шее, верхней половине грудной клетки и верхних конечностей, диффузная головная боль, иногда пульсирующего характера, шум и гул в голове, резко усиливающийся в горизонтальном положении, особенно на стороне сдавления вены, головокружение (при перемене положения головы, особенно наклоне вперед), обморочные, синкопальные состояния, гипертензивно-ликворный, астенический синдром, вегетативно-сосудистые, вестибулярные, прогрессирующие психопатологические и другие расстройства.

Различают три степени недостаточности церебрального венозного кровообращения.

Первая степень недостаточности венозного кровообращения обусловлена дистоническими изменениями мозговых вен. Клинически она проявляется периодической головной болью с ощущением чувства тяжести, преимущественно утром после сна, иногда легкой пастозностью век, легкими вегетативно-сосудистыми расстройствами (гиперемия лица и шеи с цианотичным оттенком), возникающими при проведении клинической функциональной пробы с наклоном головы или туловища вперед. Реографическое исследование выявляет единичные признаки затруднения венозного оттока (редкие венозные волны, диастонические явления), отчетливо выявляющиеся при функциональных пробах (клиностатической, антиортостатической — с опущенной головой), увеличение показателя венозного оттока

до 30 %; нормализация реографической кривой при нитроглицериновой пробе свидетельствует о компенсации мозгового кровообращения и благоприятном течении заболевания. Наблюдается ослабление спонтанной пульсации центральной вены сетчатки, иногда легкое расширение вен глазного дна. На краниограммах отмечаются незначительное усиление сосудистого рисунка и легкое расширение диплоических вен.

Вторая степень хронической венозной мозговой недостаточности обусловлена дистонией вен, периваскулярным отеком, иногда с разрывом стенок небольших венул, а также с развитием внутричерепной гипертензии. Она характеризуется наличием постоянной головной боли, усиливающейся в горизонтальном положении, при работе с наклоном головы вперед, изменениях погоды, пастозности лица после сна, симптома "тугого воротника". Отмечаются легко или умеренно выраженные вегетативно-сосудистые, вестибулярно-мозжечковые расстройства, гипертензивно-ликворный, астенический, ипохондрический, астеноневротический синдромы, дисциркуляторные венозные расстройства с преходящими нарушениями функций черепных нервов, гемипарезом, афазией, нечастые пароксизмальные состояния (беттолепсия, эпилептические припадки, синкопы). Функциональная клиническая проба с наклоном головы и туловища вперед сопровождается умеренно выраженной гиперемией, цианозом кожи лица, шеи, верхних отделов грудной клетки, расширением венозной подкожной сети лица, ощущением прилива крови к голове, неустойчивости, усилением головной боли. На реоэнцефалограмме наблюдаются умеренно выраженные множественные признаки затруднения венозного оттока (постоянная венозная волна, добавочные венозные волны, куполообразность вершины РЭГ-кривой), усиливающиеся при функциональных нагрузочных пробах (дыхательные волны и др.) и не изменяющиеся при приеме нитроглицерина. Показатели венозного оттока увеличены до 40 %. Отсутствует спонтанный пульс в центральной вене сетчатки, вены глазного дна расширены.

На краниограммах отмечаются усиление сосудистого рисунка, расширение диплоических вен и пахионовых грануляций, косвенные признаки внутричерепной гипертензии (усиление пальцевых вдавлений, склероз венечного шва, остеопороз спинки турецкого седла). Эхоэнцефалографическое исследование свидетельствует о наличии легко или умеренно выраженной внутричерепной гипертензии.

Третья степень хронической недостаточности венозной церебральной патологии характеризуется выраженными дисциркуляторными нарушениями, венозными инсультами (тромбоз, тромбофлебит). Отмечаются упорная головная боль, резко усиливающаяся при горизонтальном положении тела и наклонах головы, выраженные симптомы "тугого воротника" и "высокой подушки", отечность, цианоз лица, инъецированность склер, извитость вен лица, шеи. При проведении функциональной клинической пробы с незначительным наклоном головы вперед, а также антиортостатической пробы лежа на кушетке с опущенной вниз головой в течение 5 мин появляются резко выраженная гиперемия, цианоз кожи лица, шеи, передней поверхности верхних отделов грудной клетки, прилив "крови к голове", головокружение, нистагм, усиливаются головная боль, венозный рисунок кожных покровов.

При неврологическом обследовании выявляются различной степени выраженности расстройства двигательной функции конечностей (гемиплегия, гемипарез, нижний парапарез), речи, глазодвигательные, вестибулярно-мозжечковые нарушения, психопатологические и другие проявления.

На реоэнцефалограммах в состоянии покоя регистрируются множественные признаки затруднения венозного оттока (постоянные венозные волны и др.); показатель венозного оттока выше 40 %, нагрузочные функциональные пробы в антиортостазе вызывают значительное нарастание венозной недостаточности и ухудшение общего состояния больного.

При офтальмологическом исследовании проявляются венозное полнокровие, расширение вен, стушеванность границ дисков зрительных нервов.

На краниограммах регистрируются выраженное расширение вен, диплоз венозных выпускников, синусов мозга, выраженная внутричерепная гипертензия, которая выявляется и при эхоэнцефалографии.

Компьютерная томография указывает на наличие отека головного мозга, расширение ликворосодержащих пространств. При флебографии выявляются сужение, деформация просвета синуса, уменьшение объемного кровотока, иногда до полного его прекращения в синусе, яремной вене.

У больных с тромбофлебитом мозговых вен и синусов отмечаются в течение длительного времени (даже нескольких лет) субфебрилитет (37,2—37,4 °С), лейкоцитоз, повышение СОЭ (25—34 мм/ч). Биохимическое исследование обнаруживает снижение альбумино-глобулинового коэффициента (менее 0,9), увеличение содержания γ-глобулинов сыворотки крови (более 20 %) и повышенную наклонность к тромбообразованию: увеличение толерантности плазмы к гепарину (менее 540 с), степени тромботеста (6—7), времени рекальцификации плазмы (менее 30 с), содержания фибриногена (более 12 мкмоль/л); отмечаются положительная реакция на фибриноген "Б", угнетение фибринолитической активности плазмы (удлинение времени лизиса эуглобулиновых сгустков — более 280 мин). Указанные изменения белковых фракций сыворотки крови и системы гемокоагуляции являются показателями неблагоприятного течения церебральной венозной патологии и клинико-трудового прогноза данного контингента больных.

Глава 5 ИНФЕКЦИОННЫЕ И ИНФЕКЦИОННО-АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

5.1. ПЕРВИЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА И ИХ ОБОЛОЧЕК

5.1.1. Вирусные энцефалиты

Энцефалиты — воспалительные заболевания головного мозга различной этиологии, в основе которых лежат инфекционный, инфекционно-аллергический процессы или (реже) только аллергический процесс. Нередко наряду с поражением головного мозга развивается поражение спинного мозга — энцефаломиелит и мозговых оболочек — менингоэнцефалит.

Вне зависимости от этиологии выделяют лейкоэнцефалиты (с преимущественным поражением белого вещества головного мозга), полиоэнцефалиты (с преимущественным поражением серого вещества головного мозга) и энцефалиты, при которых поражается как серое, так и белое вещество головного мозга, — панэнцефалиты.

Был предложен целый ряд классификаций энцефалитов, большинство из которых основывалось на эпидемиологическом и этиологических принципах, особенностях патогенеза или синдромологических признаках. В настоящее время обычно выделяют две группы: первичные энцефалиты — самостоятельные заболевания, характеризующиеся поражением нервных клеток, чаще всего вызываемые нейротропным вирусом, и вторичные, инфекционно-аллергические, или постинфекционные, при которых центральная нервная система страдает в результате патологических аутоиммунных реакций. Однако это принятое в клинической практике разделение условно, так как некоторые виды энцефалитов занимают промежуточное положение, обладая признаками первой и второй групп. Если первичные энцефалиты (арбовирусные, вызываемые вирусом простого герпеса, и др.) протекают с преимущественным поражением серого вещества головного мозга, паренхиматозной реакцией, периваскулярными инфильтратами и поражением нейронов, то при вторичных (возникающих на фоне общих инфекций — кори, ветряной оспы, краснухи и др.) патологический процесс затрагивает белое вещество с образованием перивенозных инфильтратов и демиелинизацией. Наибольшую летальность связывают с первичными энцефалитами.

Этиология. Возбудителями энцефалитов являются различные вирусы, бактерии, риккетсии, грибки, простейшие, однако подавляющее большинство первичных энцефалитов обусловлено вирусной инфекцией, при этом представители практически всех основных групп как ДНК-, так и РНК-содержащих вирусов могут вызывать поражение нервной системы.

В возникновении энцефалита играет роль целый ряд факторов, обусловленных свойствами микро- и макроорганизма, однако ведущая роль отводится состоянию иммунной системы хозяина, что является особенно актуальным в настоящее время в связи с ростом числа лиц с врожденными или приобретенными иммунодефицитами, составляющими группу риска. После проникновения вируса в организм хозяина и репликации его вне нервной

системы наступает стадия вирусемии, и посредством гематогенного пути происходит инфицирование центральной нервной системы, при этом инвазия вируса зависит от проницаемости гематоэнцефалического барьера. В более редких случаях вирус попадает в центральную нервную систему периневрально или ретроградным током по лимфатическим сосудам черепных нервов.

Клиника. Проникновение и распространение вируса в центральной нервной системе приводит к развитию разнообразных клинических синдромов, однако число асимптомно протекающих инфекций значительно выше (соотношение ≈ 1:50). Инкубационный период вирусных энцефалитов варьирует от нескольких дней до 3 нед и более. Продромальный период протекает с симптомами общей интоксикации (головной болью, астенией, анорексией, субфебрильной температурой, миалгиями и др.), длится обычно от нескольких часов до 1—2 нед.

В острой стадии развивается неврологическая симптоматика, включающая общемозговые, менингеальные и очаговые симптомы различной степени выраженности. Так, характерны повышение температуры от субфебрильной до 40 °С; нарушения сна; психические нарушения; нарушения сознания, варьирующие от оглушенности до глубокой комы; эпилептические припадки; вестибулярные нарушения. Очаговые симптомы различаются в зависимости от этиологии энцефалита. Продолжительность острой стадии колеблется при различных формах энцефалитов от нескольких дней до нескольких месяцев, на протяжении которых симптоматика может стабилизироваться, регрессировать или неуклонно нарастать вплоть до летального исхода; возможен также переход в хроническую стадию с развитием новых синдромов.

Диагностика. Диагностика вирусных энцефалитов основывается на данных эпидемиологических, клинических, микробиологических и инструментальных методов.

Так, при исследовании цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) обычно выявляются лимфоцитарный или смешанный плеоцитоз (от 10 до 1000 клеток в 1 $мм^3$ и выше), умеренно повышенное содержание белка (50—100 мг/дл) и нормальный уровень глюкозы.

На ЭЭГ может выявляться замедление основных ритмов, а также фокальная или диффузная эпилептиформная активность. При КТ или МРТ отмечаются как диффузные, так и локальные изменения, а в ряде случаев изменения при нейровизуализации могут отсутствовать.

Однако критериями для постановки достоверного этиологического диагноза являются результаты микробиологического исследования: выделение и идентификация возбудителя или подтверждение присутствия вируса серологическими тестами (выявление вируспецифических IgG или IgM в ЦСЖ или 4-кратное или более нарастание IgG в парных сыворотках крови, собранных с интервалом в 2—3 нед; при этом первая сыворотка должна забираться не позднее 2—4 дней от начала болезни).

В настоящее время широкое распространение находит использование полимеразной цепной реакции — метода амплификации ДНК в условиях in vitro. Анализ ЦСЖ с помощью полимеразной цепной реакции для выявления ДНК-содержащих вирусов или обратнотранскриптазной полимеразной цепной реакции (метод, матрицей для которого служит продукт обратной транскрипции тканевой мРНК) для РНК-содержащих вирусов позволяет определить ряд вирусных патогенов, как, например, вирусы простого герпеса, цитомегаловирус, аденовирусы, вирус Эпштейна—Барр, α-флавивирусы и др.

Принципы лечения. Лечение вирусных энцефалитов зависит от периода заболевания. Несмотря на многообразие возбудителей, в острой стадии в настоящее время выделяют три основных терапевтических направления:

- специфическую этиотропную терапию;
- мероприятия по поддержанию жизненно важных функций организма;
- предупреждение осложнений.

Проводимая терапия должна основываться на принципах комплексного подхода с учетом этиологии, тяжести заболевания, уровня сознания, локализации и распространенности неврологических нарушений, возраста и других индивидуальных особенностей пациента, что предполагает следующие мероприятия.

1. Воздействие на возбудителя, вызвавшего заболевание (этиотропная терапия рассматривается применительно к конкретным нозологическим формам).

2. Борьба с отеком мозга.

Одними из эффективных дегидратирующих препаратов являются глюкокортикоиды, положительный эффект которых связан не только с противоотечным, но и с противовоспалительным, антиаллергическим и иммуносупрессивными свойствами. В остром периоде назначают преднизолон из расчета 1—2 мг/кг массы тела перорально или парентерально в зависимости от состояния больного на 3—4 приема в сутки или однократно при проведении пульс-терапии. Однако назначение метилпреднизолона в той же дозировке считается предпочтительным из-за более продолжительного действия вследствие медленного всасывания при внутримышечном введении и меньшей задержки натрия. Возможно также назначение дексаметазона из расчета 0,15—0,25 мг/кг массы тела и более на 3—4 приема в сутки. Обычно максимальные дозы глюкокортикоидов назначают в течение первых 5—7 (реже 10) дней, а затем быстро снижают, учитывая возможность развития побочных эффектов. Назначение данной группы препаратов требует параллельного введения калия (1,5—2 г/сут) и солей кальция под контролем электролитов.

В качестве дегидратирующих средств также широко применяются осмотические диуретики: маннит (маннитол) и мочевина, повышающие осмотическое давление в клубочках и канальцах почек и препятствующие реабсорбции воды преимущественно в проксимальных отделах канальцев. Маннитол применяется из расчета 1—1,5 г/кг массы тела на введение; суточная доза не должна превышать 140—180 г. Лечение проводится под контролем водно-электролитного баланса. Мочевина применяется в виде 30 % раствора на 10 % растворе глюкозы и вводится внутривенно капельно (40—60 капель в 1 мин) в общей дозе 0,5—1 г/кг массы тела; раствор готовится непосредственно перед употреблением. Эффект наступает через 15—30 мин и длится 5—6 ч и более. При необходимости введение повторяют через 12—24 ч.

3. Поддержание дыхательной и сердечно-сосудистой деятельности.

Нарастающий отек мозга может приводить к развитию вторичного стволового синдрома, острой дыхательной и сердечно-сосудистой недостаточности, что требует перевода больного в реанимационное отделение и проведения всего комплекса необходимых мероприятий, включая искусственную вентиляцию легких.

4. Противовоспалительная, иммунокорригирующая и дезинтоксикационная терапия.

Рекомендуется назначение солевых растворов (хлорид натрия и калия и др.), плазмозаменителей (гемодез, полиглюкин, реополиглюкин и др.),

обладает дезинтоксикационными свойствами, стимулирует выработку кортикостероидных гормонов, участвует в окислительно-восстановительных процессах и углеводном обмене. Витамин С вводят в 5 % растворе в дозе 5—10 мл в сутки парентерально под контролем показателей коагулограммы, так как препарат может усиливать процессы свертывания крови. Одновременно для улучшения обменных функций назначают витамины группы В, Е, А, никотиновую кислоту и др.

5. Противосудорожная терапия.

Назначают оксибутират натрия (ГОМК) в виде 20 % раствора внутривенно из расчета 50—150 мг/кг массы тела, хлоралгидрат в клизмах (чаще у детей и подростков), литические смеси (дроперидол, фентанил, промедол), а также седуксен, диазепам, транквилизаторы в комбинации с противосудорожными препаратами и нейролептиками. Применение противосудорожных средств следует продолжать в течение нескольких месяцев после острого периода, так как наблюдаются повторение эпилептических припадков в период реконвалесценции или возникновение их даже у тех лиц, у которых в острой фазе заболевания они не наблюдались.

6. Профилактика и лечение вторичных бактериальных и трофических осложнений.

Большое внимание должно уделяться правильному уходу за больным, включая санацию верхних дыхательных путей; периодическое изменение положения туловища; профилактику контрактур; контроль за функциями тазовых органов; протирание кожи камфорным спиртом, дезинфицирующими средствами; предупреждение кератита. Для поддержания адекватного питания по показаниям проводится кормление через назогастральный зонд. Для профилактики бактериальных осложнений назначают антибиотики широкого спектра действия в обычных терапевтических дозировках. Для предупреждения тромбоза глубоких вен вследствие развития синдрома гиперкоагуляции целесообразно введение антикоагулянтов под контролем свертывающей системы крови.

В стадии реконвалесценции терапия направлена на восстановление утраченных функций: целесообразно назначение церебролизина, ноотропных препаратов, средств, улучшающих церебральную гемодинамику, антихолинэстеразных препаратов, а также комплекса физиотерапевтических мероприятий (массаж, лечебная физкультура и т. д.).

Лечение в отдаленном периоде зависит от характера процесса и также будет рассматриваться в рамках конкретных нозологических форм. Необходимо учитывать, что в отдаленном периоде на фоне интеркуррентных заболеваний возможна декомпенсация остаточных явлений, которая обычно регрессирует на фоне курса сосудисто-метаболической терапии.

Энцефалиты, вызванные арбовирусами. Клещевой энцефалит является одним из тяжелейших видов арбовирусных, природно-очаговых энцефалитов, широко распространенных на территории нашей страны. Он отличается высокой летальностью, грубыми остаточными явлениями и нередким переходом в хроническую форму.

Возбудитель относится к роду флавивирусов, семейству тогавирусов; резервуаром и переносчиком являются клещи Ixodes ricinus и Ixodes persulcatus. Заболевание передается при укусе человека, а также при раздавливании клещей на коже (трансмиссивный путь заражения) или при употреблении в пищу сырого козьего или коровьего молока от зараженных животных (алиментарный путь заражения) и носит выраженный сезонный (весенне-осенний) характер, что связано с периодом активности клещей.

Заболевание начинается после инкубационного периода (3—21 день) с общеинфекционного синдрома, при этом у 10—15 % больных отмечается продромальный период (слабость, недомогание, легкие боли в шее и плечевом поясе, головная боль и др.).

Клиническая картина болезни отличается полиморфизмом, при этом выделяют 3 основные клинические формы — лихорадочную, менингеальную и очаговую. Начало болезни, как правило, острое: наблюдаются озноб, сильная головная боль, боли в поясничной области и конечностях, гиперестезия, боли в глазных яблоках, светобоязнь, резкий подъем температуры (до 39—40 °С), тошнота, рвота. Сознание сохранено, но больные заторможены, иногда сонливы. Отмечаются гиперемия лица с распространением на туловище, инъекция сосудов склер и конъюнктив, гиперемия оболочек верхних дыхательных путей. О поражении желудочно-кишечного тракта свидетельствуют обложенность языка, вздутие живота, запор; печень и селезенка увеличены. Высокая температура держится обычно 5—6 дней и снижается к 8—10-му дню болезни, однако может сохраняться только в течение 2—3 дней, что соответствует более легкому течению заболевания; у 20—40 % больных наблюдается двухволновая лихорадка.

Лихорадочная форма клещевого энцефалита составляет 40—60 % случаев в большинстве эндемичных очагов и является наиболее благоприятной по течению и прогнозу. Основным проявлением при данной форме является лихорадка, однако отмечается и слабовыраженная преходящая неврологическая симптоматика.

Менингеальная форма составляет 30—65 %, при этом доминирует менингеальный синдром, также наблюдается легкая или умеренно выраженная рассеянная неврологическая симптоматика. Изменения в ЦСЖ характеризуются лимфоцитарным плеоцитозом (30—600 клеток/мкл), но в некоторых случаях в первые дни болезни могут преобладать нейтрофилы, исчезающие к концу 1-й недели; также отмечается повышение уровня белка (1—2 г/л); данные изменения могут сохраняться от 2—3 нед до нескольких месяцев.

Очаговая форма составляет от 2 до 20 % случаев и характеризуется симптомами поражения нервной системы на фоне менингеального синдрома, которые появляются на 1—4-й день лихорадки при одноволновом и на 1—3-й день при двухволновом течении. В рамках очаговой формы выделяют ряд симптомокомплексов:

а) энцефалитический, при котором наблюдаются признаки диффузного поражения ЦНС: генерализованные или парциальные эпилептические припадки, иногда с развитием эпистатуса; психомоторное возбуждение, состояние аффекта; нарушение стволовых функций (дыхания и сердечно-сосудистой деятельности и др.), что нередко является непосредственной причиной смерти при данной форме болезни;

б) полиомиелитический, характеризующийся преимущественно избирательным поражением клеток передних рогов шейного и верхнегрудного отделов спинного мозга с развитием атонии, атрофии мышц, снижением или выпадением сухожильных и периостальных рефлексов на руках. При данном варианте течение всегда тяжелое, улучшение наступает медленно, сохраняются выраженные остаточные явления в виде парезов, мышечных атрофий, вегетативных нарушений и др.;

в) энцефаломиелитический (энцефалополиомиелитический) синдром включает в себя черты энцефалитического и полиомиелитического синдромов, что и определяет тяжесть течения и исходы заболевания.

Реже встречаются другие симптомокомплексы очаговой формы клещевого энцефалита — гемиплегический, полиоэнцефалитический, гиперкинетический, полирадикулоневритический и др.

Микробиологическая диагностика клещевого энцефалита включает выделение вируса, серологические тесты или определение вируса методом обратнотранскриптазной полимеразной цепной реакции.

Специфическое лечение заключается в назначении в первые 3 дня заболевания специфического иммуноглобулина с титром антител не менее 1:3 (или выше). Количество препарата для взрослых обычно составляет 1— дозы на прием (доза — 3 мл). Однако в настоящее время пересматривается отношение к специфической серотерапии клещевого энцефалита, по крайней мере в тех случаях, в которых исходные титры специфических антит достаточно высоки. Однозначного мнения о применении интерферона или их индукторов в настоящее время также нет, хотя назначение реафер на при менингеальной форме клещевого энцефалита (вместе с другим препаратами) показало его умеренный положительный эффект.

Помимо острого течения заболевания, описаны и прогредиентные фо мы клещевого энцефалита, основу которых составляют гиперкинетически синдром (преимущественно кожевниковская эпилепсия) и амиотрофич ский синдром, протекающий с преобладанием вялых парезов шейно-плеч вой локализации.

Прогредиентные формы могут являться непосредственным продолжение острого периода или возникать в разные сроки после него. Различают н сколько типов прогредиентного течения: ремиттирующий (встречается зн чительно чаще, протекает с периодическими остановками процесса и п риодами нарастания глубины поражения), непрерывно прогрессирующий абортивный (прогрессирование обрывается на каком-то этапе и в дальне шем не возобновляется). Прогредиентные формы могут наблюдаться к после очаговой, так и после лихорадочной и менингеальной форм клещ вого энцефалита. Следует отметить, что остаточные неврологические си птомы у лиц, перенесших клещевой энцефалит без выраженной прогред ентности, также могут колебаться и создавать видимость обострения пр цесса на фоне интеркуррентных заболеваний.

К другим энцефалитам, вызванным арбовирусами, относятся японск энцефалит, энцефалит Сент-Луис, калифорнийский энцефалит, кроме т го, восточный, западный и венесуэльский лошадиные энцефалиты, а так энцефалит может наблюдаться при лихорадках Западного Нила, доли Рифт-Валли и долины Муррея, колорадской клещевой лихорадке.

Японский энцефалит вызывается возбудителем, относящимся флавивирусам, семейству тогавирусов; переносчиком являются комары р да Culex, источником считают птиц и свиней. Отличительной чертой вс шек является преобладание их в теплую погоду; большинство случаев н блюдается с мая по октябрь. Пик заболеваемости приходится на возраст 9 лет, небольшой процент составляют лица старше 30 лет. Следует отм тить, что инфицирование вирусом в подавляющем большинстве случ протекает бессимптомно (соотношение составляет 500:1), при этом в не торых эндемичных регионах у всех жителей выявляются антитела к виру

Инкубационный период обычно составляет 8—14 дней, но может п должаться от 4 до 21 дня. Заболевание начинается с гриппоподобных си птомов или остро: с высокой температурой, головной болью, нарушени сознания, генерализованными или фокальными судорогами; при легком чении заболевания отмечаются менингеальный синдром, сухожильная пер- или гипорефлексия, изменения психических функций, при более

желом — тремор, атаксия, спастичность, параличи черепных нервов, в то время как в наиболее тяжелых случаях развивается глубокая кома. У некоторых пациентов отмечается течение, подобное синдрому Гийена—Барре.

Японский энцефалит характеризуется высокой летальностью во время эпидемий (20—60 %). Молодой возраст, быстрое развитие комы, недостаточный иммунный ответ и выделение вируса из ЦСЖ относятся к неблагоприятным прогностическим признакам. Приблизительно у 30 % перенесших данный энцефалит отмечаются выраженные неврологические остаточные явления, включающие головную боль, судороги и когнитивные нарушения.

Энцефалит Сент-Луис вызывается вирусом, относящимся к флавивирусам, резервуаром его являются птицы, переносчиком — комары рода Culex.

Клиническая картина заболевания характеризуется основными симптомокомплексами: гриппоподобным состоянием; асептическим менингитом (15 % случаев) и энцефалитом (60 % наблюдений). Начало энцефалита обычно внезапное, хотя иногда отмечается двухфазное течение с неспецифическим продромальным периодом (головная боль, тошнота, рвота, миалгии). Неврологические симптомы включают повышение рефлексов и патологические симптомы, интенционный тремор, атаксию, поражение черепных нервов; в более тяжелых случаях развиваются ступор или кома, очаговая неврологическая симптоматика и судороги.

Летальность во время эпидемий достигает 2—20 %. К основным остаточным явлениям относятся головная боль, инсомния, раздражительность, однако около 25 % перенесших энцефалит Сент-Луис имеют стойкий неврологический дефект, включающий параличи черепных нервов, гемиплегию, нарушения походки и афазию.

Калифорнийский энцефалит вызывается вирусом LaCross, передаваемым человеку комарами Aedes triseriatus. Среди пациентов преобладают дети в возрасте от 5 до 10 лет, а после 18 лет заболевание наблюдается крайне редко. После инкубационного периода (3—7 дней) появляются лихорадка, рвота, головные и абдоминальные боли; симптомы поражения ЦНС присоединяются через 2—4 дня. Приблизительно в 60 % случаев наблюдаются судороги, в 50 % — нарушения психических функций, в 20 % — очаговая симптоматика (афазия, парезы и др.). Выздоровление наступает обычно в течение 10—14 дней от начала заболевания, иногда может сохраняться эмоциональная лабильность.

Лошадиные энцефалиты вызываются тремя серологически различающимися альфа-вирусами: западного, восточного и венесуэльского лошадиного энцефалита, переносчиком которых являются комары рода Culex, Aedes и др. В большинстве случаев инфицирование данными вирусами протекает бессимптомно. Восточный лошадиный энцефалит начинается обычно остро: с высокой температуры, головной боли, рвоты, сонливости, нарастающего нарушения сознания вплоть до развития ступора и комы в течение 24—48 ч, генерализованных судорог, также могут отмечаться параличи черепных нервов, гемиплегия и другая очаговая симптоматика. Западный и венесуэльский лошадиный энцефалиты протекают мягче, также начинаются остро, с головной боли, недомогания, умеренного повышения температуры, редко сопровождаются судорогами, тошнотой, рвотой, однако развитие комы также возможно.

Летальность при восточном лошадином энцефалите достигает 50 %; остаточный дефицит включает когнитивные нарушения, судороги, а также очаговые симптомы. При западном лошадином энцефалите летальность составляет от 5 до 15%. Если у детей наблюдаются выраженные остаточные явления, то для взрослых они не характерны; редким осложнением является постэнцефалитический паркинсонизм, требующий назначения симптоматической терапии. При венесуэльском лошадином энцефалите летальность составляет всего лишь 0,5 %, при этом почти все летальные исходы описаны у детей.

Колорадская клещевая лихорадка вызывается РНК-содержащим вирусом, относящимся к роду арбивирусов, переносчиком которого является лесной клещ Dermocenter andersoni, резервуаром — небольшие грызуны. Данное заболевание относится к природно-очаговым и встречается у людей, проживающих или отдыхающих в горных регионах западных штатов США, что и объясняет один из синонимов данного заболевания — американская горная клещевая лихорадка. Пик заболеваемости приходится на май и июнь, чаще заболевают молодые мужчины, работающие в зоне обитания клещей.

После инкубационного периода (от 3 до 5 дней) появляются лихорадка, головная боль, миалгии, анорексия, тошнота, макулярная, макулопапулезная или петехиальная сыпь, появляющаяся на лице, туловище и конечности. Приблизительно в 50 % случаев наблюдается двухфазное течение с рецидивом лихорадки после короткого бессимптомного периода. Характерным признаком данного заболевания является лейкопения, развивающаяся к 3-му дню и нарастающая к 5—6-му дню болезни. Неврологические осложнения чаще отмечаются у детей и включают асептический менингит, встречающийся в 20 % случаев, и менингоэнцефалит, имеющий легкое течение с головной болью и сонливостью. Данное заболевание имеет обычно доброкачественное течение, неврологические симптомы регрессируют к 7—10-му дню, однако описаны и летальные случаи, связанные с тяжелой коагулопатией.

Вирусы герпеса. Группа вирусов герпеса включает несколько ДНК-содержащих вирусов, при этом заболевания центральной нервной системы могут быть связаны с вирусами простого герпеса 1-го и 2-го типов, варицелла-зостер, цитомегаловирусом и вирусом Эпштейна—Барр, каждый из которых обладает нейротропностью и нейроинвазивностью.

Герпетический, или некротический, энцефалит является наиболее частой причиной летальных исходов при вирусных нейроинфекциях. В подавляющем большинстве случаев этот энцефалит вызывается вирусом простого герпеса 1-го типа. Его отличительной особенностью является склонность к образованию некрозов преимущественно в сером (реже в белом) веществе передних отделов головного мозга (лобно-височные отделы), в то время как вирус простого герпеса 2-го типа поражает мозг диффузно.

Клиническая картина герпетического энцефалита обычно имеет гриппоподобное начало с катаральными явлениями со стороны верхних дыхательных путей, насморком, кашлем и т. д. Отмечаются повышение температуры, симптомы интоксикации, менингеальный синдром и очаговая симптоматика; нередко начальными признаками являются нарушения сознания вплоть до развития комы; часто развиваются эпилептические припадки. Одним из ведущих клинических проявлений является расстройство психической сферы в виде негативизма, галлюцинаций, псевдоделириозного синдрома корсаковского психоза, шизофреноподобных состояний и др. Очаговые симптомы отражают поражение лобно-височно-теменных долей и включают расстройства памяти, афазии, алексию, акалькулию и др., также отмечаются парезы, преимущественно спастического характера.

Одним из распространенных методов инструментальной диагностики является ЭЭГ, при которой в 80 % случаев в лобно-височных отделах определяются локальные изменения в виде медленной высокоамплитудной активности δ, Θ-диапазона, острые волны и спайки, периодически повторяющиеся комплексы пик—волна и др. Также важное значение в верификации диагноза имеет МРТ, выявляющая очаги пониженной плотности, расположенные в типичных зонах (височная, лобная, теменная доли, островок, гиппокамп и прилегающие участки сильвиевой борозды). Из серологических тестов широко применяется метод одновременного определения титров специфических антител в сыворотках крови и ЦСЖ.

Для этиотропного лечения герпетических инфекций был предложен ряд противовирусных препаратов, наибольшее распространение из которых получил ацикловир вследствие своей эффективности и меньшей токсичности. Ацикловир встраивается в ДНК вируса в организме хозяина и прекращает дальнейшую репликацию вируса, при этом по ходу этого процесса ацикловир должен фосфорилироваться. Фосфорилирование осуществляется в три этапа: сначала происходит превращение в монофосфат при участии вирусного энзима тимидинкиназы, затем в ди- и трифосфат при участии ферментов клетки хозяина, что объясняет отсутствие эффекта терапии ацикловиром на тимидинкиназодефектные формы герпетического энцефалита, вызванного штаммами вируса герпеса с аномалиями по данному энзиму.

Ацикловир необходимо применять при подозрении на герпетическую природу энцефалита с первых часов поступления больного в стационар, при верификации диагноза лечение продолжается 10—14 дней; если диагноз не подтвердился, то лечение отменяют. Ацикловир вводят внутривенно капельно в изотоническом растворе натрия хлорида в течение не менее 1 ч из расчета суточной дозы 10—30 мг/кг массы тела за 3 приема. Эффективным, хотя и в меньшей степени, при лечении герпетического энцефалита у детей старше 6 мес и взрослых является видарабин (назначают внутривенно из расчета 15 мг/кг массы тела в сутки). При лечении герпетического энцефалита, вызванного ацикловирорезистентными штаммами вируса, рекомендовано назначение фоскарнета.

Применение ацикловира снизило летальность с 70 % до 19—30 %, однако у лиц, перенесших герпетический энцефалит, отмечаются грубые неврологические и психические нарушения (афазия, эпилептические припадки, парезы, нарушения памяти и др.). Также описаны рецидивы заболевания, при которых повторное назначение лечения в более высокой дозе и на более продолжительный срок приводило к полному излечению.

При инфекции вирусом варицелла-зостер также отмечаются осложнения со стороны центральной нервной системы. Так, у 0,3 % детей с ветряной оспой развиваются мозжечковая атаксия, энцефалит, асептический менингит или миелит. В случае развития энцефалита через 5—7 дней от момента появления сыпи развиваются головная боль, рвота, сонливость, часто отмечаются судороги и очаговые симптомы. Следует отметить, что данный энцефалит относится ко вторичным. Энцефалит также является редким осложнением опоясывающего лишая, начинается в течение 2 нед от появления сыпи и напоминает энцефалит при ветряной оспе. Лечение энцефалитов, вызванных вирусом варицелла-зостер, аналогично терапии энцефалитов, вызванных вирусом простого герпеса, однако требует назначения более высоких доз ацикловира.

Цитомегаловирусная инфекция является одной из наиболее частых врожденных вирусных инфекций, может протекать асимптомно или в виде диссеминированного поражения органов и систем (гепатоспленомегалия, гемолитическая анемия, тромбоцитопения и др.), поражение центральной нервной системы в виде гидроцефалии, микроцефалии, гипоплазии мозжечка и других нарушений развития мозга, перивентрикулярных кальцинатов, а также судорог, очаговых симптомов, отставания в умственном развитии и др. Цитомегаловирусная инфекция также наблюдается и у взрослых, вызывая мононуклеозоподобный синдром, однако вовлечение центральной нервной системы не характерно при этой острой форме заболевания. Однако неврологические синдромы значительно чаще наблюдаются у лиц с иммунодефицитами и включают синдром Гийена—Барре, энцефалит, миелит, полирадикулопатию и ретинит. Цитомегаловирусный энцефалит проявляется лихорадкой, головной болью, сонливостью, когнитивными нарушениями, судорогами и очаговыми симптомами, может иметь подострое и прогрессирующее течение.

Для лечения цитомегаловирусного поражения головного мозга используются ганцикловир (5 мг/кг массы тела 2 раза в день в течение 14—21 дня) и фоскарнет (90 мг/кг массы тела, также 2 введения в течение 2—3 нед), назначаемые внутривенно.

Вирус Эпштейна—Барр является возбудителем инфекционного мононуклеоза — заболевания, характеризующегося лихорадкой, поражением зева, увеличением лимфатических узлов, печени и селезенки, изменениями гемограммы. Поражение нервной системы отмечается менее чем в 1 % случаев, развивается обычно через 1—3 нед от начала заболевания и включает паралич Белла, синдром Гийена—Барре, поперечный миелит, оптическую невропатию, асептический менингит и энцефалит. Симптомы энцефалита, наиболее частого неврологического осложнения, включают делирий, судороги, очаговую симптоматику и нарушения сознания, вплоть до комы.

Прогноз при данном энцефалите благоприятный, с редкими летальными исходами и минимальным остаточным дефицитом.

Пикорнавирусы. Пикорнавирусы — семейство небольших РНК-содержащих вирусов, включающее энтеровирусы (полиовирус, вирусы Коксаки и эховирусы, а также неклассифицируемые энтеровирусы 68—71), риновирусы и вирус гепатита А.

Вирусы Коксаки, как группы А (включает 23 серотипа), так и группы В (6 серотипов), могут приводить к повреждению нервной системы, при этом именно инфекции вирусами группы В в большей степени ассоциированы с угрожающими жизни состояниями вследствие поражения сердца (перикардит, миокардит), печени, центральной нервной системы и других систем.

Наиболее частой клинической формой поражения центральной нервной системы при инфекции вирусами Коксаки является асептический менингит, имеющий острое или подострое начало с лихорадки, головной боли, недомогания, тошноты, абдоминальных болей; ригидность шеи и рвота присоединяются обычно через 24—48 ч от начала заболевания. Парезы, рефлекторные изменения и нарушения чувствительности встречаются относительно редко. У пациентов с энцефалитом, вызванным вирусами Коксаки, помимо лихорадки и головной боли, отмечаются сонливость, судороги и очаговые симптомы. Тяжелое течение энцефалита, вызванного вирусами Коксаки, отмечено у новорожденных. Также при данной инфекции описаны полиомиелитоподобный синдром, синдром Гийена—Барре и острая мозжечковая атаксия.

Прогноз при поражении центральной нервной системы вирусами Коксаки различен: если при асептическом менингите как у детей, так и

взрослых обычно наблюдается полное восстановление, то при энцефалите могут наблюдаться различной степени выраженности остаточные неврологические симптомы.

Эховирусы, включающие около 30 серотипов, также могут приводить к повреждению центральной нервной системы, вызывая чаще всего асептический менингит, а также острую мозжечковую атаксию, синдром Гийена—Барре и энцефалит; чаще заболевают дети. Клинические проявления менингита включают лихорадку, головную боль, рвоту, ригидность шеи, сонливость или раздражительность; из других проявлений отмечаются фарингит и диарея.

Заболевание обычно имеет доброкачественное течение с полным выздоровлением в течение 1—2 нед.

Острая мозжечковая атаксия, развивающаяся в результате эховирусной инфекции, также имеет благоприятное течение с регрессом симптоматики в течение нескольких недель. Энцефалит протекает с лихорадкой, сонливостью, судорогами и иногда с очаговыми симптомами. Эховирусы также могут вызывать тяжелый, часто фатальный, менингоэнцефалит у детей с агаммаглобулинемией, который часто протекает с дерматомиозитподобным синдромом; для лечения данной патологии используется иммуноглобулин.

Из других энтеровирусов причиной развития энцефалита также могут являться энтеровирус 71 и вирус гепатита А.

Респираторные вирусы. Наиболее распространенными возбудителями энцефалитов, связанных с респираторными вирусами, являются вирусы гриппа, аденовирусы, вирусы парагриппа и сочетанная вирусная инфекция.

Неврологические осложнения *гриппа*, помимо энцефалита, включают также миелит, ретробульбарный неврит, синдром Гийена—Барре. Характер данной группы энцефалитов до сих пор дискутируется: часть исследователей относят их к первичным, другие считают вторичными, третьи отмечают двоякий характер патогенеза. Данные энцефалиты обычно бывают средней тяжести или тяжелыми и протекают с менингизмом, нарушениями сознания вплоть до комы, судорогами, очаговыми неврологическими расстройствами (атаксия и др.) и достаточно высокой летальностью. Однако также описаны и энцефалиты с благоприятным течением, при котором преобладают вестибулярные нарушения.

Еще одним клиническим синдромом, связанным с эпидемиями гриппа А или спорадическими случаями гриппа А, является *синдром Рейе*, хотя также обсуждается роль вирусов варицелла-зостер и энтеровирусов в патогенезе данного заболевания. Синдром Рейе чаще отмечается у детей в возрасте от 2 до 15 лет, реже у взрослых, характеризуется острым развитием энцефалопатии (через 4—7 дней от начала вирусного заболевания) и жировой дегенерацией внутренних органов, в первую очередь печени.

Клиническая картина энцефалопатии включает неукротимую рвоту и нарушения сознания вплоть до комы, в тяжелых и нелеченых случаях доминируют симптомы, обусловленные повышением внутричерепного давления. Данная симптоматика сопровождается обычно гипогликемией, гипотонией и нарушением функции печени, проявляющимся гипераммониемией, повышением трансаминаз и нарушением синтеза печеночных факторов свертывания крови.

Проводимое лечение включает симптоматическую терапию, однако летальность достигает 10—40 %.

Эпидемиологические исследования показали статистическую связь между применением аспиринсодержащих препаратов и развитием синдрома

Рейе; ограничение назначения аспирина детям при ветряной оспе и гриппе привело к уменьшению случаев синдрома Рейе в США.

Парамиксовирусы. Другими частыми причинами поражения ЦНС, в том числе и энцефалитов, являются представители парамиксовирусов: вирусы кори и эпидемического паротита.

Коревой энцефаломиелит наблюдается приблизительно у 1 на 1000 случаев кори, заболевание чаще развивается у детей в возрасте до 10 лет. Начинается обычно через 2—5 дней после появления сыпи в течение 8—10 дней от начала заболевания.

Типичными клиническими проявлениями коревого энцефаломиелита являются головная боль, раздражительность, судороги, нарушения сознания вплоть до комы; у некоторых детей отмечаются парезы, атаксия, хореоатетоз, нарушения функции тазовых органов. У большинства пациентов регресс симптоматики отмечается в течение 3—4 дней, однако описано также тяжелое течение с очаговой неврологической симптоматикой судорогами, повышением внутричерепного давления и иногда летальным исходом (10—15 %). Остаточные неврологические симптомы наблюдаются у 10—60 % детей, перенесших тяжелый энцефаломиелит, включая отставание в развитии, судорожный синдром, двигательные нарушения и др.

Подострый коревой энцефалит (подострая коревая энцефалопатия) является более редким синдромом, который развивается обычно на фоне врожденных или приобретенных нарушений в системе клеточного звена иммунитета; чаще наблюдается у детей, однако описан и у взрослых. Временной промежуток между коревой инфекцией и началом заболевания составляет от 1 до 6 мес. Неврологическими проявлениями являются дискоординация и генерализованные или парциальные судороги, иногда отмечаются очаговые симптомы; заболевание характеризуется прогрессирующими нарушениями когнитивных нарушений, развитием комы и летальным исходом в течение от нескольких недель до 4—5 мес.

Подострый склерозирующий панэнцефалит является еще одной болезнью в этиологии которой играет роль дефектная репликация вирусов кори в нервной системе. Этиологическая роль вируса кори была доказана выделением данного вируса из мозга больных. Данное прогрессирующее нейродегенеративное заболевание развивается обычно у детей (средний возраст – 17 лет), чаще у мальчиков, но описано и у взрослых, имеет определенное географическое превалирование в сельских областях. Интервал между коревой инфекцией (отмечается приблизительно у 50 % пациентов) или вакцинацией и началом подострого склерозирующего панэнцефалита варьирует от 6 до 10 лет.

Клиническая картина, как правило, стереотипна и включает несколько стадий. Начальными симптомами обычно являются изменения поведения и интеллектуальных функций, затем присоединяются миоклонические подергивания в туловище и конечностях, могут также отмечаться генерализованные тонико-клонические судороги или абсансы. При прогрессировании заболевания появляются нарушения координации, речи, брадикинезия, ригидность, хореоатетоз. В конечной стадии пациенты становятся глубокими инвалидами из-за выраженной деменции, двигательных нарушений, нестабильности вегетативной системы. Приблизительно у 50 % пациентов отмечаются также хориоретинит, атрофия зрительных нервов, корковая слепота, нистагм, нарушения полей зрения. Иногда отмечается острое ухудшение с судорожным синдромом, очаговыми симптомами и повышением внутричерепного давления.

Заболевание обычно заканчивается летальным исходом в течение 1—3 лет, однако описано также более быстрое прогрессирование заболевания в течение нескольких месяцев или, наоборот, более длительное течение свыше 10 лет. Спонтанная стабилизация или улучшение состояния встречаются у 10 %, однако до настоящего времени эффективной терапии данного заболевания не существует.

Паротитный асептический менингит и энцефалит развиваются приблизительно у 10 и 0,1 % (соответственно) больных эпидемическим паротитом. Другие неврологические осложнения данной инфекции включают энцефаломиелит, миелит и периферические невропатии. Заболевают в основном дети в возрасте от 5 до 9 лет; пик заболеваемости приходится на зимние и весенние месяцы.

Асептический менингит или энцефалит обычно начинаются через 3—14 дней от начала заболевания, однако симптомы со стороны центральной нервной системы могут отмечаться одновременно с паротитом, а у 50 % больных с менингитом не отмечается поражения околоушных желез. Неврологические симптомы обычно включают головную боль, рвоту, сонливость, боли в спине, ригидность шеи. Тяжелые случаи могут сопровождаться судорогами, очаговой симптоматикой (гемипарезы, афазия, стволовые симптомы) или полиомиелитоподобными проявлениями.

Тяжелые миелиты, полиневропатии, невриты зрительных нервов могут развиваться через 7—15 дней от начала паротита, вероятно, вследствие иммуноопосредованного постинфекционного процесса.

При эпидемическом паротите неврологическая симптоматика обычно регрессирует в течение 5—10 дней, при этом резидуальный дефицит не характерен, однако, помимо нейросенсорной тугоухости, описаны такие остаточные явления, как атрофия зрительных нервов, парез мимической мускулатуры, гемипарезы. Также описано несколько случаев развития гидроцефалии у детей, причиной которой, вероятнее всего, явился стеноз водопровода большого мозга вследствие репликации вируса в клетках эпендимы и последующего глиоза.

Вирус краснухи. Вирус краснухи, относящийся к тогавирусам, является еще одним возбудителем энцефалита.

Энцефалит и асептический менингит относятся к редким осложнениям краснухи, появляются обычно на 2—6-й день сыпи и сопровождаются головными болями, рвотой, сонливостью и нарушениями сознания, а также судорожным синдромом. Редко могут наблюдаться миелит или синдром Гийена—Барре.

Прогноз достаточно благоприятный: на фоне поддерживающей терапии большинство пациентов выздоравливают без остаточных явлений.

Синдром врожденной краснухи наблюдается приблизительно у 1 % детей, рожденных от матерей, которые во время беременности переболели краснухой. Риск развития заболевания коррелирует с временем инфекции у матери: инфекция в сроки беременности до 16 нед вызывает гибель плода, развитие катаракты и/или пороков сердца, в то время как в сроки после 17 нед инфекции часто протекают асимптомно или вызывают нарушения слуха.

Основными клиническими проявлениями синдрома врожденной краснухи являются катаракта, глухота, врожденные пороки сердца (открытый артериальный проток, дефект межжелудочковой перегородки и др.). Кроме этого, вирус также может вызывать замедление внутриутробного развития, хориоретиниты, гепатоспленомегалию, интерстициальные пневмонии, остеопатии, тромбоцитопению и др. Приблизительно у 25 % новорожденных

с этим синдромом отмечаются сонливость, гипотония, выбухание родников, судороги. Новорожденные с этим синдромом, особенно инфицированные в I триместре беременности, имеют большую вероятность развития остаточных неврологических явлений, наиболее частым из которых является нейросенсорная тугоухость; также эти дети имеют риск возникновения поздних осложнений, например дисфункции щитовидной железы.

Прогрессирующий краснушный панэнцефалит является еще одним следствием синдрома врожденной краснухи или, реже, постнатальной инфекции. Заболевание развивается постепенно через 4—14 лет после перенесенной инфекции и характеризуется интеллектуальными и двигательными нарушениями в сочетании с атаксией, миоклонией, иногда отмечаются атрофия зрительных нервов и хориоретинит.

Эффективной терапии не существует; заболевание имеет прогрессирующее течение и заканчивается летальным исходом в течение нескольких лет.

Бешенство вызывается РНК-содержащим рабдовирусом. Это острое заболевание, приводящее в 80 % случаев к развитию энцефалита. Инкубационный период составляет от 10 дней до 1 года, в среднем 20—60 дней. Начальными проявлениями являются головная боль, тошнота, рвота, недомогание и другие неспецифические проявления; многие пациенты отмечают парестезии или боли в месте укуса, продолжающиеся 2—3 нед.

Исторически выделяли две формы бешенства: "неистовую", когда преобладали симптомы энцефалита, и "молчаливую" — паралитическую. Энцефалит развивается приблизительно в 80 % случаев и характеризуется развитием общего возбуждения и других характерных клинических симптомов: гидрофобии (спазмы глоточной мускулатуры при попытке выпить воду с формированием затем стойкого рефлекса — при виде и шуме текущей воды и даже упоминании слова "вода"), аэрофобии (пароксизмы провоцируются даже легким движением воздуха), фотофобии, акустофобии; появляется сильное слюнотечение. Пароксизмы длятся несколько секунд, сопровождаются мучительными судорогами лицевых мышц. Спазмы могут вовлекать и дыхательную мускулатуру, приводя к асфиксии, остановке дыхания. Первоначальное возбуждение и агрессивность больного затем сменяются апатией. Смерть наступает от поражения дыхательного и сердечно-сосудистого центров.

В 20 % случаев заболевание имеет паралитическое течение, напоминающее синдром Гийена—Барре. При данном варианте к начальным проявлениям в виде боли и парестезии в месте укуса присоединяются параличи конечностей и бульбарные нарушения. В большинстве случаев причиной смерти является остановка дыхания.

Специфического лечения бешенства не существует. Заболевание обычно имеет летальный исход в течение 2—10 дней, однако может отмечаться и более быстрое течение (первые 24 ч от начала заболевания). Описано лишь несколько случаев выздоровления. Учитывая столь неблагоприятный прогноз, большое внимание должно уделяться профилактике.

Вирус лимфоцитарного хориоменингита, относящийся к аренавирусам, также приводит к поражению центральной нервной системы с развитием энцефалита, энцефаломиелита и асептического менингита. Основным резервуаром являются мыши; заражение происходит пероральным путем при вдыхании инфицированного респираторным секретом воздуха или при прямом контакте с инфицированными животными. Инкубационный период варьирует 1—3 нед. Заболевание начинается обычно с мононуклеозоподобного синдрома (лихорадка, головная боль, недомогание, миалгии, симптомы инфекции верхних дыхательных путей или пневмонии).

некоторых пациентов менингеальный синдром развивается в течение недели от начала заболевания, иногда отмечается "светлый" промежуток между продромальным периодом и симптомами поражения центральной нервной системы.

Тяжелая головная боль, тошнота, рвота, менингеальные симптомы отражают развитие асептического менингита. Реже наблюдаются сонливость, психические нарушения, атаксия, расстройства функции тазовых органов, что свидетельствует о развитии энцефалита или энцефаломиелита.

Длительность заболевания обычно составляет от 1 до 4 нед (в среднем 3 нед), летальность достаточно низкая.

Прогноз благоприятный; обычно наблюдается полное восстановление, за исключением случаев энцефалита и энцефаломиелита, при которых остаются резидуальные симптомы поражения головного и спинного мозга.

Еще одним заболеванием, в этиологии которого предполагается роль вируса, является эпидемический летаргический энцефалит Экономо, носивший характер эпидемии в 1917—1928 гг. Данное заболевание характеризовалось диффузным поражением мозга с развитием тяжелых остаточных явлений у большого числа больных.

Болезнь имеет острое или (чаще) подострое начало с головной боли, повышенной сонливости ("летаргии"), нарушений глазодвигательных функций и экстрапирамидных симптомов. Продолжительность острой стадии составляет около 4 нед и может закончиться полным выздоровлением, однако летальность составляла 25 % и была наибольшей среди детей и пожилых людей. Частота остаточных явлений неизвестна. У части больных симптомы острой фазы постепенно переходили в постэнцефалитическую, или хроническую, стадию заболевания. В других случаях симптоматика развивалась через интервал в несколько месяцев или даже лет.

Типичным проявлением хронической стадии эпидемического энцефалита является синдром паркинсонизма, сопровождаемый окулогирными кризами, миоклонусом, фасциальными и респираторными тиками и др. Изменения поведения и эмоциональная лабильность без интеллектуальных нарушений — частые остаточные явления у детей.

5.2. ВТОРИЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА И ИХ ОБОЛОЧЕК

5.2.1. Острый рассеянный энцефаломиелит (пост-, параинфекционный энцефаломиелит, поствакцинальный энцефаломиелит)

Острый рассеянный энцефаломиелит может наблюдаться при различных вирусных заболеваниях, в частности при экзантемных заболеваниях у детей (корь, краснуха, ветряная оспа), или после вакцинации, что и определило название: пост- или параинфекционный энцефаломиелит или поствакцинальный энцефаломиелит. При этом клиническая симптоматика и патологические изменения однотипны во всех случаях независимо от характера предшествующей инфекции или вакцинации.

Список заболеваний, которые могут быть связаны или сопровождаться развитием энцефаломиелита, помимо экзантемных заболеваний (корь, краснуха, ветряная оспа), включает такие болезни, как эпидемический паротит, грипп, парагрипп, инфекционный мононуклеоз (неврологические осложнения этих заболеваний были описаны выше), а также микоплазменную инфекцию, вакцинацию от кори, краснухи, гриппа, бешенства и др.

Частота развития поствакцинального энцефаломиелита составляет приблизительно 1 случай на 1 млн реципиентов при вакцинации против кори; 1 на 1000 случаев при антирабической вакцинации; при противококлюшной вакцинации преходящие осложнения наблюдаются с частотой 1:1750 вакцинаций, а стойкий неврологический дефицит — с частотой 1:165 000 вакцинаций.

Патогенез острого диссеминированного энцефаломиелита до конца не установлен; предполагается, что вирус инициирует иммуноопосредованное повреждение миелина центральной нервной системы, что и приводит к образованию перивенозных лимфоцитарных и мононуклеарных инфильтратов, активации фагоцитоза микроглией, демиелинизации и вторичному повреждению осевых цилиндров.

Клиническая симптоматика острого рассеянного энцефаломиелита разнообразна, развивается обычно в течение 4—21 дня от начала острого инфекционного заболевания или вакцинации. На ранних стадиях часто выявляются симптомы поражения мозговых оболочек. Выделяют энцефалитическую форму, для которой характерны судорожный синдром, нарушения сознания вплоть до ступора и комы, гемиплегия, афазия или другие очаговые симптомы. В некоторых случаях доминируют симптомы поражения черепных нервов, чаще зрительного, или мозжечковые нарушения; также может наблюдаться картина острого поперечного миелита. Острая мозжечковая атаксия составляет около половины случаев постинфекционного энцефаломиелита, развивающегося при ветряной оспе, в то время как симптомы поражения головного и спинного мозга чаще наблюдаются при кори и после вакцинации.

При лабораторном исследовании в ЦСЖ выявляются легкий или умеренный лимфоцитарный плеоцитоз, нормальное или небольшое повышение содержания белка (до 35—150 мг/дл); содержание сахара обычно находится в пределах нормальных величин. При КТ-исследовании выявляется диффузное или очаговое снижение интенсивности сигнала в белом веществе головного мозга, некоторые из очагов могут накапливать контрастное вещество. При МРТ обычно выявляются гиперинтенсивные очаги в режиме Т2.

Заболевание имеет монофазное течение. Описано уменьшение тяжести неврологического дефицита при введении аденокортикотропного гормона или кортикостероидов.

Летальные исходы связаны с повреждение центральной нервной системы в острой стадии или с последующими интеркуррентными инфекциями. Приблизительно у 90 % больных, перенесших острый рассеянный энцефаломиелит, наблюдается полное выздоровление, за исключением кори, при которой у 10—60 % пациентов наблюдаются остаточные симптомы, включая судорожный синдром, гемипарезы и др.

5.2.2. Острый геморрагический лейкоэнцефалит

Острый геморрагический лейкоэнцефалит, возможно, рассматривается как молниеносная форма острого диссеминированного энцефаломиелита, развивающаяся на фоне гиперергических реакций. Патологические изменения, помимо характерной картины острого диссеминированного энцефаломиелита, включают микроскопические геморрагии и периваскулярные инфильтраты полиморфонуклеарными клетками.

Клиническая картина характеризуется острым развитием лихорадки, го

ловной боли, нарушений сознания, быстрым нарастанием очаговой неврологической симптоматики. Летальность достигает 80—90 %, большинство больных умирают в течение первой недели. У выживших остается грубый неврологический дефицит.

5.2.3. Бактериальные менингиты

Бактериальный менингит — это острая бактериальная инфекция, поражающая мягкие мозговые оболочки, субарахноидальное пространство и структуры, проходящие через него, а также подлежащие корковые отделы мозга.

Эпидемиология. Менингиты чаще возникают в зимние месяцы, за исключением H.influenzae типа b, которая обычно встречается весной. Некоторые случаи бактериального менингита ассоциируются с ВИЧ-инфекцией. У детей пик заболеваемости приходится на возраст 6—12 мес.

Этиология. Бактерии, вызывающие бактериальный менингит, различаются в зависимости от возраста больного, клинического начала и географического региона.

S.pneumoniae — наиболее часто встречающийся возбудитель, вызывающий менингит, вслед за которым идут N.meningitidis и L.monocytogenes, а остальные бактерии встречаются с убывающей частотой. У взрослых старше 60 лет достаточно часто менингит ассоциируется с грамнегативными бактериями.

У детей наиболее часто встречающимися возбудителями являются H.influenzae, S.pneumoniae и N.meningitidis. У новорожденных обнаруживаются стрептококки группы B и грамотрицательные бактерии, в частности E. coli и L.monocytogenes. После травмы головы у взрослых и детей обнаруживаются S.pneumoniae, грамотрицательные бактерии и H.influenzae. При менингитах после нейрохирургических вмешательств чаще всего обнаруживаются грамотрицательные бактерии, Streptococcus aureus и P.aeruginosa.

У больных, получающих иммуносупрессанты, чаще всего причиной менингита становятся L.monocytogenes, S.pneumoniae, H.influenzae, N.meningitidis, P.aeruginosa и Enterobacteriaceae. У взрослых и детей с ВИЧ-инфекцией менингиты чаще всего вызываются L.monocytogenes.

Патогенез. Бактериальная инфекция, вызывающая менингит, обычно первично локализуется в носоглотке. Она также может возникнуть в результате открытой черепно-мозговой травмы, нейрохирургического вмешательства, синуитов. В носоглотке после фиксации на слизистой оболочке бактерии проникают в сосудистое русло и развивается бактериемия. Затем они преодолевают гематоэнцефалический барьер и оказываются в ЦСЖ. Как только возбудитель достигает субарахноидального пространства, он легко распространяется через ЦСЖ на оболочки мозга, обладающие низкой резистентностью к инфекции. Активизация защитных сил организма вызывает лизис бактерий и способствует выделению гормоноподобных веществ, создающих условия для проникновения лейкоцитов через гематоэнцефалический барьер (ГЭБ). При гибели бактерий бактериальная стенка распадается с высвобождением ферментов, содержащихся в возбудителе. Компоненты бактериальной стенки, а также липополисахаридный эндотоксин высвобождаются и стимулируют каскад воспалительных реакций с продукцией провоспалительных цитокинов. Даже тогда, когда возбудитель быстро элиминируется из ЦСЖ, воспалительный экссудат все равно образуется. Цитокины усиливают проницаемость ГЭБ. Повреждение ГЭБ приводит

к повышению содержания белка в ЦСЖ, вазогенному и интерстициальному отеку. Лейкоциты усиливают продукцию цитокинов.

Провоспалительные цитокины включают интерлейкин, фактор некроза опухолей — α и простагландин E2. Интерлейкин-1-β участвует в генезе острой реакции на бактериальную инфекцию с развитием лихорадки, лейкоцитоза и повышением проницаемости ГЭБ.

Гнойный экссудат в субарахноидальном пространстве может привести к развитию обструктивной гидроцефалии, васкулита, отека мозга, инфарктам и некрозам. Скопление экссудата на основании мозга приводит к компрессии черепных нервов, растяжению и нарушению их кровоснабжения.

Патоморфология. Многие патологические изменения, обнаруживаемые при бактериальных менингитах, имеют однотипную картину, не зависящую от возраста больного и вида бактерий-возбудителей.

Смертельный исход в течение 24 ч сопровождается преимущественным поражением мозговой ткани. При выживании пациента более 2 дней лейкоциты проникают в субарахноидальное пространство, и мозг оказывается окруженным экссудатом, преимущественно в области борозд, в цистернах и вокруг кровеносных сосудов. Бактерии-возбудители обнаруживаются в экссудате и в клетках из экссудата. Мозг отечен, желудочки расширены или сдавлены. Субарахноидальное пространство расширено и содержит гной, состоящий из полиморфонуклеарных клеток и фибрина. Кора воспалена, отмечается пролиферация субпиальной микроглии и астроцитов. Может отмечаться и вентрикулит. Обнаруживается сегментарный артериит менингеальных и перфорирующих сосудов, а также флебит кортикальных вен. Стенки этих сосудов воспалены, их просвет сужен, а местами окклюзирован. Могут обнаруживаться участки ишемии или геморрагии. Позже возникает фиброз мягкой мозговой оболочки. Аналогичные изменения отмечаются и в спинном мозге.

При выживании после перенесенной острой фазы менингита может не остаться никакой патологии. Однако нередко менингеальные оболочки утолщаются, остаются некротизированные участки головного мозга и глиоз. В некоторых случаях арахноидит приводит к обструкции ликворных путей и развитию гидроцефалии. Иногда развивается атрофия мозга с гидроцефалией ex vacuo.

Клинические проявления. Клинической картине менингита всегда предшествует инфекция вне центральной нервной системы (ЦНС), за исключением тех случаев, когда менингит возникает в результате травмы или нейрохирургической операции. Предшествующая инфекция обычно респираторная, иногда желудочно-кишечная или другого происхождения. У детей часто отмечается предшествующий отит, а у взрослых пневмония. Иногда неврологические симптомы перекрываются симптомами со стороны легочной и желудочно-кишечной систем.

Симптомы менингита включают классическую триаду: лихорадка; ригидность мышц затылка; нарушение сознания. Из других симптомов наблюдаются припадки (генерализованные или фокальные), очаговые знаки, напряжение родничка у новорожденных, симптомы Кернига, Брудзинского, петехиальная сыпь.

Припадки, генерализованные или фокальные, возникают у взрослых, обычно в течение первых 24 ч после первых клинических проявлений. Припадки отмечаются и у детей, как в качестве первого симптома, так и в течение первых нескольких дней заболевания. При этом многие клиницисты предпочитают проводить спинномозговую пункцию всем детям с судорогами для исключения менингита. Однако в случаях, когда ребенок быстро прихо-

хиальной сыпи, сознание сохранено, нет продолжающихся припадков и парезов, делать это необязательно. Отек соска зрительного нерва также не является типичным для детей, равно как и кровоизлияния в сетчатку.

Очаговые симптомы включают нарушения взора, полей зрения, гемипарез, двигательные расстройства — атетоз, хорею и гемибаллизм, а также атаксит. Симптомы спинального поражения редки. Когда появляются признаки поражения спинного мозга, они обычно связаны с инфарктом или некрозом спинного мозга.

Септический артрит может предшествовать либо следовать за менингитом, вызванным H.influenzae, N.meningitidis и S.aureus meningitis. Чаще всего страдают коленные и локтевые суставы. У больных с септическим артритом, обусловленным H.influenzae типа b, в 30 % случаев определяется сопутствующий менингит.

При менингите, вызванном S.pneumoniae meningitis у взрослых, известны предрасполагающие факторы — пневмония, отит среднего уха, острый синусит, алкоголизм, цирроз, ликворея, множественная миелома и лейкемия. Дети, страдающие гигантоклеточной анемией, предрасположены к бактериальным менингитам так же, как и лица с иммунологическими нарушениями.

Менингококковый менингит составляет 20 % всех бактериальных менингитов, при этом половина из них приходится на серогруппу B. Заболевают преимущественно дети и подростки, хотя могут болеть и взрослые. Заболевание распространяется через носителей или заболевших воздушно-капельным путем. Часто заболеванию предшествуют герпетическая инфекция, конъюнктивит, катаральные явления (насморк, кашель) или геморрагическая сыпь.

Начало острое, с лихорадкой, резкой головной болью, тошнотой и рвотой. С развитием болезни могут возникнуть ступор и кома. Судороги достаточно часты у детей. Очаговые неврологические знаки не характерны. Отмечаются менингеальные знаки — ригидность затылочных мышц, положительные симптомы Кернига и Брудзинского. Менингеальные симптомы могут отсутствовать у младенцев, пожилых и у больных в коме. Сухожильные рефлексы чаще всего угнетены, изредка повышены. Петехиальная сыпь на коже, слизистых и конъюнктиве обычно присутствует в течение 3—4 дней. Эта сыпь никогда не определяется на ногтевых ложах.

При лабораторном исследовании в ЦСЖ определяется высокий цитоз, преимущественно в виде полиморфонуклеарных лейкоцитов (2000—10 000 клеток/мм^3). Содержание белка повышено. Уровень сахара снижен ниже 20 мг/дл. При окраске по Граму грамотрицательные диплококки визуализируются внутри- и внеклеточно. При посеве ЦСЖ менингококки определяются у 90 % нелеченых больных. В общем анализе крови выявляется высокий лейкоцитоз, в общем анализе мочи — протеинурия, гематурия. Менингококки в большинстве случаев могут быть выделены из носоглотки, из крови — более чем в половине случаев на ранних стадиях и из элементов кожной сыпи, если они имеют место.

Диагноз менингококкового менингита с достоверностью ставится только после выделения возбудителя из ЦСЖ.

Смертность при нелеченом менингококковом менингите составляет от 50 до 90 %. При проведении современного лечения она снизилась в настоящее время до 10 %. Наименьшая смертность отмечается в возрасте 5 и 10 лет. Наибольшая летальность — в группе новорожденных, пожилых и у больных, у которых возникло кровоизлияние в надпочечники.

К осложнениям менингококкового менингита относятся судороги, остаточные явления параличей черепных нервов (глухота, слепота, глазодвигательные нарушения), повреждение спинного мозга, корешков, гидроцефалия. При тяжелом течении может развиваться синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания крови (ДВС-синдром), часто приводящий к шоку и смертельному исходу. Из экстраневральных осложнений отмечаются артриты, перикардит, эндокардит, миокардит, плеврит, орхит, эпидидимит, кровоизлияние в надпочечники. На исход заболевания значительное влияние оказывает начало лечения.

Лечение должно начинаться на самых ранних стадиях. Препаратами выбора являются ампициллин и цефалоспорины 3-го поколения (цефтриаксон и цефотаксим). Последние более предпочтительны из-за того, что к ним, помимо менингококков, чувствительна и Haemophilus influenzae, что важно для начальной стадии антибиотикотерапии менингитов. Кроме этого, терапевтическая схема введения цефалоспоринов (1—2 раза в день) более удобна. При наличии аллергии у больного к пенициллинам и цефалоспоринам используется хлорамфеникол. Спинномозговую пункцию необходимо проводить не позднее 48 ч после начала антибиотикотерапии. Важно введение дексаметазона перед инъекцией антибиотика для борьбы с отеком мозга и уменьшения общей воспалительной реакции. При ДВС-синдроме назначается гепарин. При возникновении судорог — противосудорожная терапия.

Менингит, вызванный Haemophilus influenzae, составляет около 50 % острых бактериальных менингитов. У детей это самый частый вид менингита. Наиболее часто встречающийся серотип возбудителя — тип B. У взрослых этот возбудитель является причиной вторичного менингита при острых синуитах, отитах среднего уха или при переломах черепа. Он также ассоциируется с риноликвореей, ВИЧ-инфекцией, сахарным диабетом и алкоголизмом.

Клиническая картина не отличается от менингитов, вызванных другими возбудителями. Длительность болезни обычно составляет 10—20 дней. Однако нередко заболевание принимает затяжной характер и длится неделями и месяцами.

Смертность нелеченых случаев у младенцев составляет более 90 %.

Диагностика базируется на выделении возбудителя из ЦСЖ. В последнее время часто встречаются формы, резистентные к пенициллинам. Поэтому препаратами выбора при менингитах, вызванных Haemophilus influenzae, являются цефалоспорины 3-го поколения.

Пневмококковый менингит, вызываемый Streptococcus pneumoniae, встречается с той же частотой, что и менингококковый менингит, однако чаще всего в популяции пожилых. Инфекция может возникать в любом возрасте, но половину больных составляют заболевшие в возрасте до 1 года или старше 50 лет. Предрасполагающими факторами являются отиты среднего уха, мастоидиты, синуиты, переломы черепа, инфекции верхних дыхательных путей и легких.

Клиническая картина такая же, как и при других менингитах.

При применении антибиотиков — пенициллинов и цефалоспоринов — смертность составляет 20—30 %. Смертность высока в случаях возникновения пневмококкового менингита на фоне пневмонии, эмпиемы или абсцесса легкого, а также при наличии эндокардита. Так называемый австрийский синдром (пневмококковый менингит, пневмония и эндокардит) чаще всего имеет летальный исход. Препаратом выбора являются пенициллины.

Стафилококковый менингит вызывается S.aureus и S.epidermis. Это не частая причина менингита и связана с фурункулезом кожи лица или со стафилококковой инфекцией других областей тела. Стафилококковый менингит может осложнять тромбоз кавернозного синуса, эпидуральный и субдуральный абсцессы, шунтирующие операции при гидроцефалии. Нередко менингит сочетается с эндокардитом. Препаратом выбора является вводимый внутривенно оксациллин. Лечение проводится в течение не менее 2—4 нед.

Вирусные менингиты. Серозные (асептические) менингиты чаще всего вызываются вирусами. К ним относятся острый лимфоцитарный хориоменингит, паротитный менингит, менингит, вызванный вирусом Эпштейна—Барр (мононуклеоз), цитомегаловирусный менингоэнцефалит, герпетический и энтеровирусный менингиты, вызываемые вирусами полиомиелита, вирусами Коксаки и ECHO.

Этиология вирусных менингитов.

1. Фильтрующийся вирус (острый лимфоцитарный хориоменингит).
2. Вирус паротита.
3. Вирус Эпштейна—Барр (инфекционный мононуклеоз).
4. Вирус Коксаки.
5. Вирус ECHO.
6. Цитомегаловирус.
7. Вирус опоясывающего лишая.
8. Вирусы полиомиелита.

Среди серозных менингитов наибольшее значение имеют менингиты, вызываемые вирусами Коксаки и ECHO, которые отличаются высокой контагиозностью и эпидемичностью возникновения в летне-весенний период. При этом заболеваемость в очаге эпидемии среди взрослых достигает 50 %, а среди детей — 80 %.

В ЦСЖ при серозных менингитах отмечается лимфоцитарный плеоцитоз; содержание белка и сахара нормальное. Лабораторная диагностика включает выделение вируса-возбудителя из крови и ЦСЖ, проведение реакции нейтрализации и связывания комплемента.

Прогноз благоприятный. Общее состояние больных при вирусных менингитах нормализуется через 7—10 дней; ЦСЖ санируется через $1^1/_2$—2 мес.

Лечение включает прежде всего дегидратацию и симптоматические мероприятия.

Дифференциальный диагноз. Дифференциальный диагноз бактериальных менингитов включает вирусные инфекции ЦНС, травму головы, субдуральную гематому, абсцесс мозга, фебрильные судороги у детей, сепсис, синдром Рейе, метаболическую энцефалопатию, отравление и интоксикацию, субарахноидальное кровоизлияние, гипертоническую энцефалопатию или неопластический менингит. Следует иметь в виду и специфические возбудители — туберкулез, спирохеты, грибы или риккетсии. Диагноз менингита всегда должен подозреваться у лихорадящего больного с нарушением сознания или очаговыми неврологическими знаками, такими, как припадки. В зависимости от клинических особенностей используются дополнительные диагностические методы.

Лабораторная диагностика. Спинномозговая пункция имеет ведущее значение в первичной диагностике бактериального менингита. Хотя риск ее проведения невелик, следует иметь в виду возможность возникновения вклинения при повышенном внутричерепном давлении. Безопасность спинномозговой пункции можно обеспечить медленным выведением небольшого количества ЦСЖ — обычно не более 3 мл.

Атипичная картина или тяжелое состояние больного требуют использования КТ- или МРТ-исследования перед проведением пункции для выявления смещения мозга, экстрааксиального накопления жидкости, угрожающего вклинения либо для подтверждения другого диагноза — субдуральной гематомы или абсцесса мозга. Вклинение миндаликов мозжечка в результате повышенного внутричерепного давления может сопровождаться ригидностью затылочных мышц и не отличаться от ригидности при менингите. При усилении рисунка менингеальных оболочек при нейровизуализации диагноз менингита облегчается.

Проведение нейровизулизации до спинномозговой пункции не должно откладывать начала соответствующей терапии. Необходимо провести исследование крови, мочи на возбудителей, а также для антиген-диагностики. Начальная эмпирическая терапия антибиотиками должна быть начата сразу до проведения нейровизуализации. Прием кортикостероидов показан одновременно, и даже до начала антибиотикотерапии. Как только при нейровизуализации доказана безопасность спинномозговой пункции, можно ее проводить. Если микроорганизмы не определяются в ЦСЖ при бактериальном менингите в случае, когда антибиотикотерапия только что была начата, это значит, что при эмпирическом назначении антибиотика он был выбран правильно.

Окрашивание по Граму и определение антигена остаются положительными в течение 24—48 ч. Поэтому при невозможности срочного проведения нейровизуализации и спинномозговой пункции можно начинать антибиотикотерапию сразу после получения анализов крови и мочи. При этом кратковременное откладывание пункции не приведет к снижению терапевтического эффекта.

Давление ЦСЖ следует измерять во время проведения спинномозговой пункции. При возбуждении больного следует применять седативные средства. Если внутричерепное давление значительно повышено, то следует до и во время проведения пункции вводить маннитол или аналогичные осмотические агенты.

Типичная картина ликворологического исследования у больного с менингитом — повышение давления, мутная ЦСЖ, наличие грамположительных бактерий, полиморфонуклеарный плеоцитоз, низкое содержание глюкозы и повышенный белок.

При подозрении на менингит необходимо проведение стандартных диагностических тестов. К ним относятся окраска по Граму, бактериальный посев, подсчет клеток, определение содержания глюкозы и белка. Серологические исследования на сифилис, туберкулез, грибы, вирусные культуры и исследования на другие микроорганизмы могут быть важны для дифференциального диагноза. Необходимо проводить посев крови, так как иногда бактерии выделяются из крови, но не выделяются из ЦСЖ. Антибиотикотерапия, начатая до получения ЦСЖ, может уменьшить выраженность изменений в цереброспинальной жидкости, но полностью их устранить не может.

При первичном исследовании ЦСЖ у нелеченого больного с бактериальным менингитом число клеток варьирует от 100 до 10 000 клеток/мл преимущественно полиморфонуклеарных. Однако преобладание лимфоцитов может иметь место на начальных стадиях бактериального менингита, особенно если уже начато лечение. Следует знать, что у здоровых новорожденных число клеток в ЦСЖ может достигать 30/мл, особенно полиморфонуклеарных. Параметры ЦСЖ изменяются быстро, поэтому если сомнения в диагнозе основываются на клеточном составе ЦСЖ, то необ

ходимо назначать лечение, как при бактериальном менингите, и проводить контрольные исследования ЦСЖ.

При бактериальном менингите в ЦСЖ могут присутствовать эритроциты. Тем не менее всегда следует исключить и другие состояния, приводящие к появлению крови в ЦСЖ, — путевую кровь, субарахноидальное кровоизлияние, травма головы.

При бактериальном менингите содержание глюкозы в ЦСЖ обычно ниже 20 мг/дл или она может вообще не определяться.

Содержание белка в ЦСЖ при бактериальном менингите повышено. Степень повышения может быть различной. В норме у новорожденного содержание белка в ЦСЖ может достигать 120 мг/дл, а у пожилых — 60 мг/дл. Уровень иммуноглобулинов в ЦСЖ повышен не всегда при бактериальном менингите. Эпилептические припадки не меняют параметров ЦСЖ.

Посев бактерий из ЦСЖ требует 24—72 ч для идентификации. Через 48—72 ч после начала антибиотикотерапии посев ЦСЖ становится отрицательным. Плеоцитоз и снижение содержания глюкозы в ЦСЖ остаются в течение дней или недель независимо от эффективности антибиотикотерапии. Повторное исследование ЦСЖ не обязательно у больного, хорошо поддающегося лечению.

Показанием к повторному проведению спинномозговой пункции является необходимость в изменении проводимой терапии. Неэффективность терапии также является прямым показанием к повторной люмбальной пункции.

В диагностике бактериального менингита учитываются и другие лабораторные показатели. В крови определяется лейкоцитоз со сдвигом формулы влево. Отмечено отсутствие лейкоцитоза при менингитах, вызванных S.preumoniae, и при снижении иммунного ответа на возбудитель. В этом случае необходимо срочно проводить бактериальный посев. Обычно имеет место сепсис, и патогенные микроорганизмы можно выявить в крови, если в ЦСЖ они не определяются. С-реактивный белок, повышенный при бактериальном менингите, но не при вирусном, служит дифференциально-диагностическим критерием между этими двумя формами менингитов у взрослых и детей и исследуется в крови и ЦСЖ. Однако повышенный С-реактивный белок в ЦНС часто имеет место при инфекциях вне ЦНС. Поэтому С-реактивный белок представляет больше ценность для контроля за течением бактериальной инфекции, чем для дифференциальной диагностики между бактериальной и вирусной формами менингита.

Лечение менингитов. Антибиотики. Без лечения бактериальный менингит всегда приводит к смертельному исходу. Антибиотикотерапия, начатая в максимально ранние сроки, эффективно влияет на исход заболевания.

Антибиотикотерапия бактериального менингита подразделяется на 2 этапа. Первый этап начинается до выявления бактериальной культуры и определения ее чувствительности к антибиотикам. Эта стадия, которая может длиться всего несколько дней, в основном эмпирическая, и основана на клиническом предположении о виде микроорганизма с учетом возраста больного и клинического течения. Дозировки препаратов для лечения бактериальных менингитов и средства для эмпирической антибиотикотерапии приведены ниже.

Вторая стадия представляет собой специфическую антибиотикотерапию после получения результатов посева и определения чувствитель-

ности микроорганизмов к антибиотикам (см. ниже). Существуют антибиотики, которые используются как в первой стадии, так и во второй. При выборе антибиотика следует всегда учитывать аллергический фон пациента.

Антибиотики, такие, как цефалоспорины, цефтазидин, цефотаксим и цефтриаксон, являются более эффективными для лечения менингитов. Эти антибиотики вызывают санацию ЦСЖ быстрее, чем ампициллин и хлорамфеникол. Вместе с тем эти антибиотики не влияют на уровень выживаемости и частоту неврологических осложнений.

Дозы антибиотиков, применяемых для лечения бактериальных менингитов

Название антибиотика	*Дозировка у взрослых*
Пенициллины	
Ампициллин	150—200 мг/кг массы в/м каждые 6 ч
Оксациллин	4 г/сут, разделенные на 4 приема, в/м
Цефалоспорины	
Цефотаксим	2 г в/в каждые 6—8 ч (100—200 мг/кг массы в сутки)
Цефтриаксон	4 г в/м в сутки, разделенные на 1—2 приема
Цефуроксим	3 г в/в каждые 8 ч
Амфениколы	
Хлорамфеникол (левомицетин)	4 г/сут внутрь, разделенные на 3—4 приема
Гликопептиды	
Ванкомицин	0,5 г каждые 6 ч или 1 г каждые 12 ч в/в капельно, не менее 60 мин
Аминогликозиды	
Амикацин	10—15 мг/кг массы, разделенные на 2—3 приема в/м или в/в струйно (в течение 2 мин) или капельно

Начальная эмпирическая антибиотикотерапия до получения результатов бактериального посева

- Ампициллин или цефтриаксон + аминогликозид (для возраста 1–3 мес)
- Ампициллин и цефотаксим (младенцы и дети старше 3 мес)
- Цефтриаксон (6—50 лет)
- Ампициллин или пенициллин G (лица старше 50 лет)
- Ампициллин, или цефтриаксон, или цефотаксим

Антибиотикотерапия бактериальных менингитов в зависимости от типа возбудителя

H.influenzae	*N.meningitidis*	*Стафилококк*
Ампициллин	Ампициллин	Оксациллин
Цефуроксим	Хлорамфеникол	Цефуроксим
Цефтриаксон	Цефуроксим	Ванкомицин
Цефотаксим	Цефтриаксон	Рифампицин
Хлорамфеникол		

S.pneumoniae	*Менингит, вызванный грамотрицательными бактериями*
Ампициллин	Цефотаксим
Хлорамфеникол	Цефтазидим
Цефотаксим	Цефтриаксон
Цефтриаксон	Амикацин
Цефуроксим	
Ванкомицин	

Гематоэнцефалический барьер ограничивает доступ большинства антибиотиков в ЦНС. При воспалении менингеальных оболочек проникновение антибиотиков улучшается. Большинство антибиотиков вводят через постоянный внутривенный катетер после первоначального введения ударной дозы. Обычный курс составляет 10—14 дней, хотя иногда ограничивается 7 днями в неосложненных случаях. Когда менингит вызван энтеробактериями, лечение обычно более длительное. Продолжающаяся лихорадка не всегда является показанием для продолжения антибиотикотерапии в неосложненных случаях.

У новорожденных старше 3 мес и детей менингит чаще всего вызывается H.influenzae, S.pneumoniae или N.meningitidis. Резистентные формы H.influenzae к ампициллину и хлорамфениколу обнаруживаются достаточно часто и широко распространены по всему миру. Это привело к использованию 3-го поколения цефалоспоринов для начальной эмпирической терапии. Препараты этого поколения безопасны и не требуют контроля содержания в сыворотке. Цефотаксим и цефтриаксон эффективны в отношении всех трех видов бактерий. Цефтриаксон применяется 2—3 раза в день, а также может применяться одномоментно 1 раз в день суточная доза, что относится к преимуществам препарата. У больных в возрасте 6—50 лет наиболее частыми возбудителями являются N.meningitidis и S.pneumoniae. Для начальной эмпирической терапии используют ампициллин или пенициллин G. Для больных старше 50 лет L.monocytogenes и грамотрицательные бактерии обнаруживаются одновременно с N.meningitidis и S. pneumoniae. Первоначальная терапия включает ампициллин и 3-е поколение цефалоспоринов.

Особо следует рассмотреть антибиотикотерапию бактериального менингита у недоношенных и младенцев с пониженной массой тела. У новорожденных и младенцев наиболее распространенными возбудителями являются E.coli, другие грамотрицательные бактерии, группа B.streptococcus и L.monocytogenes. Первоначальная антибиотикотерапия в этих случаях включает использование ампициллина или цефтриаксона в сочетании с аминогликозидами (гентамицин, амикацин и канамицин). Интратекальное

введение аминогликозидов нецелесообразно. Цефтриаксон безопасен и хорошо переносится новорожденными. Антибиотикотерапия проводится в течение 2 нед.

Первоначальная антибиотикотерапия у детей в возрасте 1—3 мес включает ампициллин и цефотаксим. Детей с менингитом необходимо срочно госпитализировать и начинать терапию не позже чем через 2 ч после появления первых симптомов.

Удаления возбудителя еще недостаточно для благоприятного исхода менингита, так как само по себе воспаление является основной причиной неблагоприятного исхода. Воспаление усиливается лизисом возбудителя после приема антибиотиков. Для уменьшения выраженности воспаления применяют кортикостериоды, обладающие выраженным противовоспалительным действием. Так, применение дексаметазона у детей в дозе 0,4 мг/кг, вводимого за 10 мин до первой дозы цефтриаксона и затем каждые 12 ч в течение 2 дней, уменьшает неврологические осложнения менингита, а также частоту летального исхода. Дексаметазон всегда следует вводить за 10 мин до первой дозы антибиотика.

Осложнения менингитов. Осложнения наиболее часты в крайних возрастных группах и связаны главным образом с воспалительным процессом. Значительные неврологические осложнения обнаруживаются в 50 % случаев у взрослых. Существуют осложнения и системного характера, такие, как септический шок и респираторный дистресс-синдром у взрослых. Осложнения у детей встречаются реже, чем у взрослых.

Повышенное внутричерепное давление. Патогенез повышения внутричерепного давления, которое возникает на ранних этапах бактериального менингита, неизвестен. Наиболее вероятными причинами являются нарушение всасывание ЦСЖ, возникающее вследствие воспаления, и воспаление паренхимы мозга. Младенцы могут переносить некоторую степень повышения внутричерепного давления из-за наличия родничков и способности расширения швов. У взрослых таких возможностей нет. Тем не менее даже у младенцев повышение внутричерепного давления может привести к летальному исходу с возникновением вклинения. Раннее повышение внутричерепного давления является неблагоприятным прогностическим признаком. Оно приводит к снижению мозгового кровотока и перфузии мозга, которое усугубляется по мере нарастания воспаления. Вклинение возникает в наиболее тяжелых случаях. Клиническими признаками вклинения являются анизорефлексия, ареактивность зрачков, нарушение дыхательного и сердечного ритмов. Вклинение возникает в результате отека мозга. При подозрении на повышение внутричерепного давления необходимо обязательно проводить КТ- или МРТ-исследование для исключения состояний, требующих хирургического вмешательства, например абсцесса мозга и других альтернативных диагнозов. Необходимо поднятие головного конца кровати. Из лекарственных препаратов применяют лазикс или маннитол, кортикостероиды, хотя их эффективность для лечения повышенного внутричерепного давления при менингитах не доказана. Избыточное введение жидкости внутривенно может привести к усилению отека мозга. Напротив, гипогидратация может вызывать развитие внутрисосудистого тромбоза и артериальной гипотензии. Поэтому при менингитах необходимо поддерживать жидкостной и электролитный баланс, близкий к физиологическому, избегая как избыточного, так и недостаточного введения жидкостей. Однако у 20 % детей и у некоторой части взрослых развивается гипонатриемия, осложнением которой является отек мозга даже при проведении правильной электролитной терапии. В большинстве случаев это свя-

14 – 6061

зано со снижением продукции гипоталамусом антидиуретического гормона и задержкой вследствие этого жидкости.

Эпилептические припадки встречаются в 6 % случаев в дебюте менингита у детей и в 20—50 % в острой стадии заболевания. У взрослых они наблюдаются в 23 % случаев. Припадки могут быть фокальными или генерализованными и обычно кратковременные, хотя в ряде случаев может иметь место и эпилептический статус, который чаще наблюдается у детей, чем у взрослых. Вероятность припадков наиболее высока на 2—3-й день болезни, они заканчиваются чаще всего спустя 1—3 дня, иногда независимо от лечения. Причинами припадков являются воспалительная реакция в коре и ее вторичное раздражение, васкулит, лихорадка, электролитные нарушения. При КТ- и МРТ-исследованиях головного мозга у детей с припадками определяются расширение желудочков, инфаркт паренхимы или некроз. На ЭЭГ отмечаются генерализованная или фокальная эпилептиформная активность, генерализованное или фокальное замедление электрической активности мозга или отсутствие патологии. Припадки не являются признаком неэффективности антибиотикотерапии. Следует учитывать, что некоторые антибиотики сами по себе являются эпилептогенными, особенно в больших дозах. Для лечения припадков используют вводимые внутривенно диазепам и фенобарбитал как монотерапию или в комбинации нескольких препаратов. Фенобарбитал используется для профилактики повторных приступов. Следует учитывать, что припадки увеличивают риск дальнейшего возникновения припадков в уже скомпрометированном мозге. Обычно длительной противоэпилептической терапии после менингита не требуется, так как припадки обычно самокупирующиеся. Основанием для отмены противоэпилептических препаратов являются нормальная картина ЭЭГ и нормальный неврологический статус.

Экстрааксиальное скопление жидкости наиболее часто встречается у детей (у 50 % детей, по данным нейровизуализации), особенно на первом году жизни, и обычно располагается над конвекситальной поверхностью полушарий. Эти скопления могут быть односторонними или двусторонними. Если эти скопления значительные, то высок риск смещения внутричерепных структур. Скопления жидкости связаны с быстрым началом менингита, лейкопенией и повышением содержания белка в ЦСЖ. Экстрааксиальное скопление жидкости может быть асимптомным. Признаками экстрааксиального скопления жидкости являются лихорадка, припадки и фокальные неврологические знаки. Клинически трудно связать эти симптомы именно с этим осложнением менингита, а не с самим менингитом. Необходимо проводить контрольные нейровизуализационные исследования.

При значительных размерах скопления и смещении внутричерепных структур показано хирургическое вмешательство.

Инфаркт и некроз. Инфаркт может возникать из-за окклюзии или спазма церебральных сосудов, подверженных воспалению в месте их прохождения через субарахноидальное пространство. По происхождению инфаркт может быть артериальным или венозным. Симптомами инфаркта являются гемипарез, речевые расстройства, когнитивные нарушения. Исход обычно неблагоприятный. Бактериальный менингит у взрослых может сопровождаться обратимым снижением регионального церебрального кровотока без видимых при компьютерной томографии структурных повреждений. Лечение — вазоактивные и сосудорасширяющие средства.

Синдром нарушения выделения антидиуретического гормона. Частота этого симптомокомплекса варьирует. Обычно он проявляется снижением содержания натрия в сыворотке с повышением содержания его в моче, олигурией. При повышенном потреблении жидкости больных с этим синдромом развиваются гиперволемическая гипонатриемия и отек мозга. Избыточное скопление жидкости приводит к появлению следующих симптомов: беспокойству, раздражительности, сонливости, припадкам и коме.

Лечение включает ограничение потребления воды, особенно если уровень натрия снизился до 125 мг/л. Необходимо избегать быстрой коррекции гипонатриемии.

Поражение черепных нервов и глухота. Черепные нервы могут поражаться непосредственно воспалительным экссудатом, а также в результате сдавления или растяжения этих нервов из-за повышения внутричерепного давления либо из-за нарушения их кровоснабжения. Глухота — самый частый симптом поражения черепных нервов при менингите. Следующими по частоте является поражение VII, III и IV нервов. Глазодвигательные параличи обычно обратимы. Бактериальный менингит является единственной наиболее важной причиной приобретенной нейросенсорной тугоухости. В 5—35 % случаев менингитов у детей наступает клинически выраженная глухота той или иной степени, особенно если возбудителем является S.pneumoniae. Частота возникновения глубокой двусторонней глухоты составляет 1—4 %. В некоторых случаях причиной глухоты может быть повреждение среднего уха, сопровождающее менингит (кондуктивная тугоухость). Снижение слуха часто двустороннее. Предрасполагающими для утраты слуха факторами являются припадки и уменьшение уровня глюкозы в ЦСЖ. У взрослых снижение слуха в результате менингита встречается реже.

Тугоухость можно выявить с помощью слуховых вызванных потенциалов уже через 48 ч после начала болезни. Восстановление происходит обычно в течение 2 нед после клинически выраженного снижения слуха.

Дексаметазон замедляет возникновение выраженного или умеренно выраженного снижения слуха у детей, если он вводится в начале заболевания. Аудиологическое исследование необходимо проводить всем детям после перенесенного менингита.

Диссеминированное внутрисосудистое свертывание крови (ДВС-синдром). Шок и кровотечения у больных с менингитом, особенно вызванным грамотрицательной флорой, свидетельствуют о развитии сепсиса и ДВС-синдрома. Лабораторные исследования выявляют тромбоцитопению, гипофибриногенемию, циркулирующие продукты расщепления фибрина, снижение уровня факторов коагуляции, изменение протромбинового времени. ДВС-синдром может развиться и при бактериальном менингите, вызванном любым возбудителем, но чаще всего развивается при менингококковом менингите. Синдром Ватерхауса—Фридериксена, обычно сочетающийся с молниеносной менингококкемией, включает в себя ДВС-синдром, петехиальные геморрагии кожи и слизистых оболочек, а также сердечно-сосудистый шок. Для лечения ДВС-синдрома применяют гепарин, стероиды, переливание кровезаменителей, но главное — это лечение основного заболевания.

Менингит у новорожденных. Менингит у новорожденных встречается относительно редко. Тем не менее это является серьезной проблемой, требующей особого внимания. Особенно она серьезна у недоношенных детей. Инфицирование обычно происходит после разрыва плодного пузыря и во время схваток и родов. Предрасполагающими факторами являются преждевременное вскрытие плодного пузыря, затяжные роды, акушерская трав

и дистресс-синдром новорожденного. Часто менингит сопровождается инфарктами, некрозами и размягчением мозга. Классические признаки менингита у новорожденных могут отсутствовать. Ригидность мышц затылка возникает редко. Может не быть лихорадки, и родничок может не быть напряженным.

Клиническая картина напоминает таковую при сепсисе: сонливость, плохое сосание, тонусные нарушения, гипертонус или, наоборот, гипотония, серый цвет кожи, желтуха, рвота и апноэ. Пульсирующий родничок и припадки, если они имеют место, облегчают постановку диагноза. Нередко бывают вклинения. В связи с вышесказанным при лечении сепсиса у новорожденного при подборе антибиотикотерапии всегда учитывается возможность наличия менингита. Дыхательные нарушения возникают достаточно часто во время или после проведения спинномозговой (люмбальной) пункции, особенно когда шея согнута, ребенок находится в тяжелом состоянии или недоношенный. У новорожденного очень мало ЦСЖ по сравнению со взрослым человеком, что следует учитывать при проведении спинномозговой пункции. Кроме того, ощущение прокалывания твердой мозговой оболочки врачом при проведении спинномозговой пункции у взрослых полностью отсутствует у новорожденных. По этим причинам спинномозговая пункция у новорожденных всегда проводится неохотно. Возбудителем менингита у новорожденных чаще всего является флора, находящаяся во влагалище матери и включающая стрептококки группы B, E.coli, L.monocytogenes и стафилококки. Нейровизуализация у новорожденных сложна для проведения. Можно проводить эхоэнцефалографию для диагностики смещения срединных структур. ЭЭГ также может иметь диагностическое значение.

Рецидивируюший менингит. При рецидивировании менингита требуется тщательное дообследование больного. Причинами рецидивирования могут быть костные дефекты черепа и позвоночника (дефекты синусов черепа или среднего уха с отоликвореей или риноликвореей), врожденные аномалии (менингомиелоцеле, дермальный синус) и ВИЧ-инфекция. В этих случаях необходимы обязательное использование КТ или МРТ для диагностики костной патологии и проведение тщательного иммунологического обследования на выявление ВИЧ-инфекции. Полимеразная цепная реакция может помочь в диагностике вида возбудителя. Помимо бактериального менингита, в случае рецидивирования менингита необходимо исключить синдром Бехчета, саркоидоз.

Прогноз бактериальных менингитов. У большинства больных, перенесших бактериальный менингит, прогноз благоприятный. Благоприятный исход наиболее вероятен при ранней постановке диагноза и адекватном лечении.

Выделены прогностически неблагоприятные факторы для исхода заболевания. Так, степень повышения уровня белка и снижение уровня глюкозы коррелируют с неблагоприятным исходом менингита. Больные с выраженным снижением слуха на фоне протекающего менингита имеют мало шансов для его дальнейшего восстановления. Описаны неврологические последствия перенесенного менингита у детей: трудности с учебой, двигательная недостаточность, речевые трудности, гиперактивность, слепота, обструктивная гидроцефалия и припадки. Эти явления варьируют по степени выраженности от легких до выраженных и обнаруживаются в 5—19 % наблюдений. Наиболее выраженные и длительные последствия остаются после менингита, вызванного S.pneumoniae, и наименее — после менингококкового менингита. Припадки повторяются в течение 2—8 лет у 8 % детей

после перенесенного менингита, вызванного H.influenzae meningitis, и
10 % детей после менингита, вызванного S.pneumoniae. У новорожденны
исход менингита обычно неблагоприятный. К его последствиям относятс
припадки, умственная отсталость, гемипарез, гидроцефалия, глухота.

Вакцинопрофилактика. Вакцинопрофилактика эффективна в отношени
нескольких форм менингита. Наиболее широко распространена иммуниз
ция детей вакциной против H.influenzae типа b. В США иммунизация это
вакциной рекомендуется детям начиная с 6 нед жизни. Широкое примене
ние этой вакцины в США позволило значительно снизить уровень заболе
ваемости менингитом, вызванным этим возбудителем, однако некапсули
рованные линии H.influenzae, против которых не вырабатывается иммуни
тет при применении этой вакцины, стали важным этиологическим факто
ром менингитов у детей.

Для профилактики менингококкового менингита в очагах (среди нове
бранцев и др.) применяют менингококковую капсулярную полисахаридну
вакцину, эффективную в отношении менингита, вызванного серогруппам
A и C N.meningitidis. В очагах инфекции применяется также и пневмоко
ковая полисахаридная вакцина. Вакцинация более эффективна, чем леч
ние самого менингита, и показана в очагах инфекции. Для профилактин
менингита у лиц, находящихся в контакте с больным, рекомендуется пр
менение рифампина.

Туберкулезный менингит. Туберкулез является одной из ведущих причи
смерти среди инфекционных заболеваний. Нередки неврологические о
ложнения туберкулеза. Туберкулезный менингит остается серьезным о
ложнением как в развивающихся, так и в развитых странах. Несмотря
широкое распространение туберкулеза, огромное значение в борьбе с эт
заболеванием имеют как химиотерапия, так и социально-санитарные усл
вия, особенно в развитых странах. Однако в связи с увеличивающимся к
личеством ВИЧ-нфекции можно говорить о второй волне туберкулеза
мире. В эпоху СПИДа появились не только резистентные штаммы мик
бактерии туберкулеза, что стало проблемой в лечении, но и появились н
вые заболевания ЦНС, связанные с другими микобактериями.

Эпидемиология. Аутопсийные исследования показывают, что т
беркулезный менингит встречается в 3 раза чаще у детей, особенно в во
расте от 6 мес до 6 лет, чем у взрослых. Ряд исследований показал, что т
беркулезный менингит может быть в разном возрасте — от 4 мес до 86 л
Факторами, способствующими развитию туберкулезного менингита, явл
ются сопутствующие острые заболевания у детей, а у взрослых — алко
лизм, диабет, злокачественные опухоли, применение кортикостероидов
ВИЧ-инфицирование, а также внутривенное введение наркотиков.

Все эпидемиологические исследования отмечают единую тенденцию
повышению частоты туберкулеза ЦНС у ВИЧ-инфицированных больных

Этиология. Микобактерия туберкулеза является аэробной неспоро
разующей неподвижной бактерией размером 0,5 · μm. Клеточная стенка
держит высокую концентрацию миколевой жирной кислоты. Бактерия я
дается облигатным паразитом у человека, но может инфицировать собак
кошек. Однако человек является единственно известным естественным р
зервуаром для этой бактерии. Помимо микобактерии туберкулеза, имеют
и другие микобактерии, которые различаются по своей патогенности д
человека.

Микобактерия туберкулеза распространяется от человека к человеку в
душно-капельным путем в виде частиц размером от 1 до 10 микрон, соде
жащих огромное количество бактерий. Эти конгломераты бактерий обра

ются при активной туберкулезной инфекции и выделяются при кашле, чиханье, разговоре и т. д. Несмотря на захват бактерии Т-клеточными макрофагами, эти бактерии распространяются по кровеносному и лимфатическому руслам в течение 2—6 нед после инфицирования. В результате этого в различных органах образуются гранулемы с некротическими казеозными центрами. В некоторых казеозных очагах бактерии продолжают размножаться даже при иммуносупрессии. Развитию туберкулеза ЦНС предшествует обязательная гематогенная диссеминация микобактерии туберкулеза. Гематогенная диссеминация происходит или из первичного очага инфицирования, или позднее — при казеозном распаде первичных или вторичных очагов.

Хотя иммунологические механизмы и играют роль в развитии туберкулеза в ЦНС, специфический триггер роста и разрыва этих очагов неизвестен. Рост этих очагов может быть менингеальным, параменингеальным или паренхиматозным вдоль аксонов. Клиническая симптоматика будет зависеть от локализации и скорости распространения патологического процесса.

Патологическая анатомия. Выделяют три основные патологические черты туберкулезного менингита: 1) воспалительный менингеальный экссудат; 2) артериальный васкулит мелких и среднего калибра сосудов; 3) нарушение ликвороциркуляции.

Исследования мозга и оболочек при туберкулезном менингите выявляет инфильтрацию оболочек, преимущественно конвекситальной поверхности полушарий, и толстый слой серо-зеленого желатинозного экссудата преимущественно в базальных цистернах. Степень менингеального воспаления обычно коррелирует с тяжестью инфекции, и если рано выявляется воспаление менингеальных оболочек, экссудат и воспаление могут быть очень значительными вокруг разрывающейся туберкулемы.

При туберкулезном менингите наиболее часто и серьезно поражаются сосуды основания мозга, а также (частично) внутренняя сонная артерия, средняя мозговая и перфорирующие артерии базальных ганглиев, медиальная стриарная и таламоперфорирующая артерия. Соответственно церебральные инфаркты наблюдаются чаще всего в основании мозга вокруг сильвиевой щели и в базальных ганглиях.

Гидроцефалия может развиваться в результате обструкции базальных цистерн, нарушения оттока из IV желудочка или за счет окклюзии водопровода.

Клиническая картина. В типичных случаях развитию туберкулезного менингита предшествует период от 2 до 8 нед неспецифических симптомов, которые включают анорексию, слабость, утомляемость, лихорадку, миалгии и часто головную боль. Вначале непостоянные головные боли постепенно нарастают и становятся постоянными. У детей продромальные симптомы включают также возбуждение, сонливость и абдоминальные боли. Субфебрильная лихорадка является частым симптомом, однако у 20 % больных с туберкулезным менингитом ее может не быть. Особенно это касается пожилых пациентов, у которых на фоне головной боли, спутанности сознания или других неврологических проявлений часто отсутствует лихорадка. Ретроспективный анализ начальных проявлений туберкулеза показывает, что у половины детей и в 10 % у взрослых туберкулез дебютирует менингитом. Ригидность затылочных мышц наблюдается у $^1/_4$ больных, а явления менингизма у еще большего количества. У детей обычно наблюдается типичная для менингита поза. С прогрессированием заболевания у пациентов появляются возбуждение, тошнота, рвота, спутанность сознания, фокальные или генерализованные припадки. Отмечены случаи психотических расстройств.

Параличи черепных нервов отмечаются у 15—30 % детей и 15—45 % взрослых. Чаще вовлекается VI черепной нерв, далее по убыванию частоты — III, IV, VII, II, VIII, X, IX, XII нервы. Отек соска зрительного нерва наблюдается довольно часто, а в некоторых случаях при офтальмоскопии могут быть выявлены туберкулезные бугорки на сетчатке, желтые участки повреждения с размытыми контурами, которые могут быть единичными или кластерными. Их наличие является убедительным подтверждением диагноза, но они встречаются только в 10 % случаев туберкулезного менингита при отсутствии милиарного туберкулеза легких. Причинами зрительных нарушений, помимо туберкулезного менингита, могут быть следующие: оптико-хиазмальные арахноидит, туберкулемы, вызывающие компрессию зрительных нервов, и токсические невриты, вызванные лечением этамбутолом. Нарушения взора и межъядерная офтальмоплегия могут возникать за счет развития сосудистых очагов и туберкулем.

Среди неврологических симптомов наблюдаются также гемипарезы, гемиплегии и большое разнообразие двигательных нарушений, включая хорею, гемибализм, атетоз, мозжечковую атаксию и миоклонус. Эти нарушения обычно являются следствием инфарктов мозга на фоне туберкулезного васкулита, но они могут развиваться также на фоне массивных повреждений туберкулемами или туберкулезными абсцессами. Непроизвольные движения наблюдаются в 13 % случаев, чаще у детей, и очень редко сохраняются после лечения.

Природа единая у церебрального и спинального менингитов, причем последний встречается в 1—15 % случаев и может манифестировать клиникой радикуломиелопатией, поперечным миелитом, синдромом передней спинальной артерии. Интрамедуллярные абсцессы спинного мозга и спинальные инфекции, связанные с эпидуральными абсцессами туберкулезной этиологии, могут приводить к развитию миелопатии.

Хотя ВИЧ-инфекция повышает риск развития внелегочных форм туберкулеза, она не меняет в целом картины клинических проявлений и изменений в ЦСЖ. Наиболее частые клинические проявления в этих случаях включают припадки, нарушения сознания, лихорадку и менингизм.

Компьютерно-томографические данные разнообразны и в целом отражают те же изменения, что и при туберкулезном менингите в отсутствие ВИЧ-инфекции. Однако высокая частота выявления нарушений при КТ, в частности интракраниальных туберкулом, наблюдается рядом исследователей именно при ВИЧ-инфекции. Гидроцефалия и вовлечение менингеальных оболочек были выявлены при КТ у 50 % больных, из которых более 90 % составляли наркоманы. Абсцессы спинного мозга также были выявлены у ВИЧ-инфицированных больных.

Лабораторная диагностика. Исследование ЦСЖ является основным в диагностике туберкулезного менингита. Ликворное давление может быть повышено, но не всегда. У половины взрослых и детей имеются нормальные показатели ликворного давления. ЦСЖ может быть ксантохромным из-за повышения содержания белка, выпадения пленки, содержащей фибриноген. Средний уровень числа лейкоцитов в ЦСЖ колеблется от 63 до 283 клеток в 1 мм^3. Однако содержание лейкоцитов может быть и нормальным или превышать 4000 клеток в 1 мм^3. На ранних стадиях большое количество полиморфонуклеарных клеток может наблюдаться в ЦСЖ, но по мере течения заболевания по прошествии от нескольких дней до недель они замещаются лимфоцитами. Постоянное преобладание полимор-

фонуклеаров заставляет думать уже о другом диагнозе. При туберкулезном менингите очень редко в больших концентрациях встречаются плазматические клетки и эозинофилы. Однако в этих случаях надо в первую очередь исключать другие заболевания. Как правило, повышение белка колеблется от 100 до 200 мг/дл. Но в случае спинального блока белок может повышаться до 1—2 г/дл. Уровень глюкозы обычно низкий (меньше нормы на 50 %). Бесспорной чертой диагностики туберкулезного менингита является выделение микобактерий туберкулеза из ЦСЖ, однако это возможно только у 25 % больных.

Иммуносорбентные методы, позволяющие определить антитела в ЦСЖ, также помогают в диагностике туберкулезного менингита. Наиболее интересной является комбинация методов, направленных на определение микобактериальных иммунных комплексов и непосредственно микобактерий туберкулеза методом полимеразной цепной реакции (ПЦР), что приводит к повышению чувствительности метода в 100 % культуропозитивных случаев и в 74 % культуронегативных случаев туберкулезного менингита.

Рутинное лабораторное исследование также способствует диагностике туберкулезного менингита. Гипонатриемия может означать наличие синдрома дизрегуляции антидиуретического гормона. При милиарной диссеминации посевы культур из экстраневральных структур (костный мозг, легкие) могут быть положительными.

Обязательной является рентгенография легких, которая может выявить легочные формы туберкулеза у 25—50 % взрослых больных, но чаще у детей (50—90 %). Положительные кожные тесты выявляются при туберкулезном менингите у взрослых в 40—65 %, у детей — в 85—90 % случаев. Однако вышеописанные исследования могут давать и негативные результаты и не выявлять соответствующих изменений.

Хотя диагноз туберкулезного менингита базируется прежде всего на клинической картине заболевания, диагностике могут способствовать КТ или МРТ головного мозга, выявляющие утолщение оболочек и накопление в них контраста, гидроцефалию, ишемические очаги, перивентрикулярный отек, массивное повреждение, связанное с туберкулемой или туберкулезным абсцессом.

Ангиография характеризуется гидроцефалическим паттерном сосудов, сужением сосудов основания мозга и окклюзией мелких и средних сосудов с незначительными коллатералями. Спинальный арахноидит, который может осложнять туберкулезный менингит, визуализируется при миелографии неровностью субарахноидального пространства, узелками, утолщением корешков и наличием ликворного блока. Введение контраста при МРТ спинного мозга может выявлять повышение плотности оболочек и туберкулезные узелки. Нейрорадиологические исследования способствуют дифференциальной диагностике туберкулезного менингита и других оппортунистических инфекций и неопластических процессов у ВИЧ-инфицированных больных с неврологическими нарушениями. Выявление множественных абсцессов, расширение цистернального пространства, инфаркты базальных ганглиев в сопровождении гидроцефалии больше характерны для туберкулезного менингита, а не для токсоплазменного энцефалита или лимфомы ЦНС.

Дифференциальный диагноз туберкулеза ЦНС должен проводиться с различными инфекционными, воспалительными, сосудистыми, неопластическими заболеваниями, учитывая неспецифичность ранних клинических признаков. Классические проявления туберкулезного менингита (лихорадка, менингеальные знаки, энцефалопатия и изменения ЦСЖ: лимфоцитарный плеоцитоз, низкий уровень сахара и высокий белок) могут также иметь место при грибковой инфекции, нейросифилисе, очагах бактериальной инфекции или абсцессе, бруцеллезе и неопластическом менингите. Саркоидоз и вирусный менингоэнцефалит также должны исключаться, если уровни глюкозы и белка изменены. Нейросаркоидоз не часто сопровождается центральными нарушениями. Цереброваскулярные эпизоды могут быть вызваны васкулитами при туберкулезном менингите или симулироваться туберкулемами. В дифференциальной диагностике помогают КТ- и МРТ-исследования.

Туберкулезный арахноидит или радикуломиелит характеризуются нерегулярным диффузным утолщением и увеличением оболочек, корешков, интратекальными множественными узелками, сегментарными уплотнениями спинного мозга. В этих случаях необходимо исключать карциноматозный менингит, лимфому, гипертрофическую интерстициальную полиневропатию. В любом случае необходим тщательный сбор эпидемиологического анамнеза и клинических данных для проведения дифференциального диагноза.

Прогноз и осложнения. Исход туберкулезного менингита тесно связан со стадией активности заболевания. В 1948 г. Британский медицинский консультативный совет разработал классификацию стадий заболеваний, когда еще начиналось испытание стрептомицина при туберкулезном менингите, которая используется до настоящего времени.

Стадия I (ранняя). Наличие неспецифических симптомов и признаков без нарушения сознания.

Стадия II (промежуточная). Характеризуется легкими нарушениями сознания без развития комы или делирия и минимальными очаговыми неврологическими симптомами.

Стадия III (развернутая). Характеризуется развитием ступора или комы, грубым неврологическим дефицитом, наличием припадков или гиперкинезов.

Полное выздоровление или небольшой неврологический дефицит характерны для I стадии, в III стадии остаточный дефицит очень грубый, смертность до 30 %. К плохим прогностическим признакам относятся милиарный туберкулезный процесс, ранний или очень поздний возраст, необычно высокий белок в цереброспинальной жидкости в связи со спинальным блоком и значительное уменьшение глюкозы в ЦСЖ. У ВИЧ-инфицированных больных дополнительным плохим прогностическим симптомом является снижение Т-хелперов (меньше чем 22 клетки в 1 мм^3) и длительность заболевания более 14 дней до госпитализации. В этих случаях смертность от туберкулезного менингита у ВИЧ-нфицированных больных может составлять более 33 %.

Лечение. Несмотря на успехи в уменьшении смертности от туберкулеза ЦНС, до настоящего времени определенных оптимальных схем лечения не разработано. Они очень вариабельны. Антимикробная терапия подразделяется на препараты 1-го и 2-го порядка, что основывается на их эффективности, способности проникать через ГЭБ и токсичности, а также на риске развития устойчивости к препарату (см. ниже). Если изониазид, пиразинамид и этионамид хорошо проникают через ГЭБ, то рифампин, этамбутол и стрептомицин практически не проникают, особенно если нет воспаления мозговых оболочек.

К препаратам 1-го порядка относятся *изониазид, рифампин, пиразинамид, этамбутол, стрептомицин.* Бактерицидное действие против внутриклеточных и внеклеточных бактерий у изониазида при пероральном приеме осу-

препарата проникает в спинномозговую жидкость через ГЭБ из сыворотки крови при наличии воспаления оболочек. При отсутствии последнего проницаемость падает до 20 %. Уровни изониазида в ЦСЖ ниже у больных — быстрых ацетиляторов. Лекарственная токсичность, связанная с изониазидом, обусловлена гепатотоксичностью, периферической невропатией, припадками, психическими нарушениями и потенцированием токсичности дилантина. Препарат рифампин достигает высокой концентрации в сыворотке при пероральном применении, однако проницаемость через ГЭБ при наличии воспаления оболочек меньше 20 %. Основные побочные эффекты — нефротоксичность, интерстициальный нефрит, гемолиз, эозинофилия и индукция Р450-связанных ферментов печени. Пиразинамид обладает бактериостатическим эффектом больше на внутриклеточные, чем на внеклеточные организмы. Проницаемость через ГЭБ хорошая, в ряде случаев до 100 %. Основной побочный эффект — гепатотоксичность. Этамбутол достигает в ЦСЖ концентрации от 10 до 50 % от сывороточного при наличии менингеального воспаления. Основное осложнение — ретробульбарный неврит, который развивается у 1 % больных. Необходимо динамическое наблюдение у этих больных за остротой зрения и цветовосприятием. В случае менингита проницаемость стрептомицина через ГЭБ достигает 25 %. Основные побочные эффекты — нефротоксичность, ототоксичность.

Препараты 2-го порядка включают этионамид, циклосерин, амикацин, канамицин, рифабутин.

Отмечается значительное повышение частоты побочных реакций от антитуберкулезной терапии у больных с ВИЧ-инфекцией.

Результаты применения у этих больных кортикостероидной терапии разноречивы. Исследователи едины в своем мнении, что кортикостероиды наиболее эффективны при отеке мозга и спинальном блоке. Одним из основных аргументов против широкого применения кортикостероидов при туберкулезном менингите является уменьшение проницаемости ГЭБ под действием глюкокортикоидов для противотуберкулезных препаратов. Однако в одном большом наблюдении у детей с туберкулезным менингитом кортикостероиды уменьшили число летальных исходов в острой фазе заболевания, но было отмечено повышение риска обострения в последующем. В целом статистический уровень смертности оставался прежним. Другими показаниями для применения кортикостероидов являются туберкулезная энцефалопатия у детей, синдром внутричерепной гипертензии, признаки спинального арахноидита и церебрального васкулита.

Хирургическое вмешательство необходимо при окклюзионной гидроцефалии. Другие случаи гидроцефалии можно лечить консервативно. При неокклюзионной гидроцефалии рекомендуется применение фуросемида. Хотя вентрикулярный дренаж эффективен в острых стадиях, вентрикулоперитонеальные и вентрикуло-атриальные шунты необходимо устанавливать, не откладывая до генерализации инфекции. Хирургические вмешательства показаны в случае туберкулем или туберкулезных абсцессов, развивающихся на фоне туберкулезного менингита. Однако постоянная диссеминация процесса может сделать это хирургическое вмешательство неэффективным.

При хирургических вмешательствах не рекомендуются применение кортикостероидов и продолжение антитуберкулезной терапии.

Исчезновение лихорадки в процессе лечения может происходить в течение многих недель. Уровень глюкозы в ЦСЖ возвращается к исходному в

	Лекарство	*Ежедневная доза, мг/кг*	*Максимальная доза, мг*	*Продолжительность лечения*
	Низкий риск развития устойчивости к препарату			
A	Изониазид	5—10	300	6 мес
	Рифампин	10—20	600	6 »
	Пиразинамид	15—30	2500	2 »
B	Изониазид	5—10	300	9 »
	Рифампин	10—20	600	9 »
	Этамбутол или	15—25		2 »
	стрептомицин	15	1000	2 »
C	Изониазид	5—10	300	2 »
		15 мг/кг*	900	8 »
	Рифампин	10—20	600	1 »
		10—20 мг/кг*	600	8 »
	Высокий риск развития устойчивости к препарату			
A	Изониазид	5—10		1 год
	Рифампин	25		1 год
	Пиразинамид	15—30		2 мес
	Этамбутол или	25		2 »
	стрептомицин	15		2 »
B	В случаях документированной резистентности к препаратам химиотерапия должна быть скомбинирована, исходя из определенной чувствительности			

* Дважды в неделю.

течение 2 мес у 50 % и в течение 6 мес практически у всех больных, в то время как для уменьшения плеоцитоза в СМЖ требуется более 6 мес, а уровень белка в ЦСЖ остается повышенным в 40 % случаев в течение полугода. Кроме того, продолжающиеся нарушения уровня сознания на ранних стадиях заболевания могут быть результатом сопутствующих гидроцефалии и гипонатриемии.

Процент осложнений среди выживших варьирует в различных исследованиях. У детей и взрослых неврологические осложнения встречаются приблизительно в 25 % случаев. Осложнения включают когнитивные нарушения, судороги, гемипарезы, атаксию, зрительные нарушения, сопровождающиеся атрофией зрительных нервов, и постоянные парезы других краниальных нервов.

Профилактика. Методы контроля и профилактики туберкулеза значительно различаются в развитых и отсталых странах. Социальные условия повышают риск передачи микобактерии туберкулеза в связи со скученностью населения и плохим питанием. Общественность должна быть информирована о путях передачи и методах профилактики. Туберкулиновые пробы должны проводиться особенно часто в группах повышенного риска и у иммигрантов из зон с высокой заболеваемостью туберкулезом, у без-

группой риска в связи с высоким риском ВИЧ-инфицирования среди этой популяции.

Превентивное лечение изониазидом в течение года продемонстрировало свою эффективность в предотвращении прогрессирования латентной инфекции в клинически развернутые формы более чем у 90 % иммунокомпетентных индивидуумов. Эффективность этого препарата у ВИЧ-инфицированных неизвестна.

В странах, где имеются основные методы контроля, основной проблемой профилактики туберкулеза является ознакомление врачей и медицинского персонала с повышением заболеваемости туберкулезом в стране с целью распознавания заболевания на ранних этапах, его быстрого лечения и предотвращения инфицированности окружающих.

Основной метод профилактики включает вакцинацию БЦЖ, которая защищает детей от серьезных осложнений туберкулеза, включая милиарный туберкулез и менингит в 80 % случаев. Тем не менее основным методом профилактики является снижение заболеваемости у взрослых.

5.2.4. Поражения первной системы при риккетсиозах

При **эпидемическом сыпном тифе**, а также **болезни Брилля**, возбудителем которых является Rickettsia prowazekii, неврологическая симптоматика включает эйфорию или заторможенность, делирий, менингизм, судороги, симптомы поражения пирамидного тракта, черепных нервов и др.

При **эндемическом сыпном тифе**, вызываемом Rickettsia mooseri, обратимые неврологические симптомы наблюдаются почти у 5 % пациентов и включают головную боль, делирий, реже — судороги и очаговую симптоматику.

При **лихорадке цуцугамуши** (возбудитель — Rickettsia tsutsugamushi) выявляются делирий, раздражительность, галлюцинации, прогрессирующее снижение уровня сознания, могут отмечаться ретроорбитальные боли, фотофобия, нистагм, снижение слуха, дисфагия, судороги и двигательные нарушения, а также картина полиневропатии или плексопатии.

Неврологические проявления **пятнистой лихорадки Скалистых гор** (возбудитель — Rickettsia rickettsii) включают сильную головную боль, психомоторное возбуждение, вслед за которым наступают нарастающая сонливость, ступор и кома. Также могут выявляться менингеальные симптомы, судороги, снижение слуха, очаговая симптоматика. У некоторых пациентов развивается картина поперечного миелита, сенсорной полиневропатии или острой полиневропатии, напоминающей синдром Гийена—Барре.

Марсельская лихорадка, вызываемая Rickettsia conorii, может характеризоваться следующими неврологическими симптомами: нарастающей головной болью, делирием, преходящей слепотой, снижением слуха, снижением уровня сознания, поперечным миелитом, симптомами поражения периферических нервов.

В острой фазе **лихорадки Ку** (возбудитель — Coxiella burnetii) редко наблюдается картина тяжелого энцефалита, напоминающего герпетический. Другие неврологические проявления острой стадии включают неврит зрительного нерва, параличи черепных нервов, синдром Гийена—Барре, транзиторные ишемические атаки, асептический менингит. Возможны и остаточные явления в виде нечеткости зрения, экстрапирамидных симптомов и др.

При **бруцеллезе** (возбудитель относится к роду Brucella) в острой стадии наблюдаются симптомы острого энцефалита (приблизительно у 5 % пациентов), а также неврит зрительного нерва, мононевриты и острая воспалительная полирадикулоневропатия. Неврологическими проявлениями хронического бруцеллеза являются психоз, подострый или хронический менингит, судорожный синдром, синдром внутричерепной гипертензии, ишемический или геморрагический инсульт, паркинсонизм, поперечный миелит, параличи черепных или периферических нервов, радикулиты.

При **милоидозе** (возбудитель — Pseudomonas pseudomallei) в острой стадии возможно развитие энцефалита, менингита или синдрома, напоминающего синдром Гийена—Барре. Напротив, при подострой или хронической инфекции наблюдаются очаговая симптоматика или судорожный синдром, связанные с образованием абсцессов мозга.

При **туляремии** (возбудитель — Francisella tularensis) наряду с поражением других органов и систем описано развитие менингита, проявляющегося головной болью, рвотой, судорожным синдромом, делирием, который быстро прогрессирует до ступора и комы.

При **брюшном тифе** (возбудитель — Salmonella typhi) неврологические и психические нарушения встречаются у 10—35 % пациентов. Чаще всего отмечаются психомоторное возбуждение, несвязная речь, дезориентация. У некоторых пациентов отмечены маниакальный психоз или острые шизофреноподобные реакции с галлюцинациями. В некоторых случаях описан синдром внутричерепной гипертензии, у других пациентов развиваются транзиторные экстрапирамидные симптомы (тремор покоя, ригидность, брадикинезия). У части пациентов, чаще у детей, развивается картина менингоэнцефалита. Также описаны поперечный миелит вследствие постинфекционного демиелинизирующего процесса в спинном мозге и поражении периферической нервной системы (сенсомоторные полиневриты, множественные мононевриты, синдром Гийена—Барре), что может быть связано с отсроченной реакцией гиперчувствительности или эндотоксининдуцированной демиелинизацией периферических нервов.

Неврологические осложнения **орнитоза** (возбудитель — Chlamydia psittaci различны и включают острый менингит, судорожный синдром, поперечный миелит, изолированное поражение черепных нервов (чаще — IV и VI).

Поражение центральной нервной системы при **микоплазменной пневмонии** (возбудитель — Mycoplasma pneumoniae) крайне разнообразно. У некоторых пациентов развивается менингоэнцефалит, у других — картина энцефалита с преимущественным поражением ствола мозга, у третьих — мозжечковая атаксия. Также описаны экстрапирамидные синдромы, острые нарушения мозгового кровообращения, параличи черепных нервов, множественные мононевриты, синдром Гийена—Барре.

Актиномикоз (возбудитель — Actinomyces israelii, Actinomyces odontolyticus, Actinomyces meyeri, Actinomyces naeslundii и др.) также вызывает различные поражения центральной нервной системы: абсцессы, внутричерепную гипертензию, острый или подострый менингит.

5.2.6. Поражения первной системы при протозойных инфекциях

Амебиаз, возбудителем которого является Entamoeba histolytica, в ряде случаев осложняется амебным абсцессом мозга.

Первичный **амебный менингоэнцефалит** (возбудитель — Naegleria fowleri) имеет острое начало и быстро прогрессирующее течение, напоминающее острый бактериальный менингит. После короткого инкубационного периода развиваются лихорадка, головная боль, рвота, фотофобия, судороги, нарушения сознания, а также очаговая симптоматика, анизокория и др. Летальность при данном заболевании составляет более 90 %.

Гранулематозный амебный энцефалит вызывается Acanthamoeba, однако недавно показано, что микроорганизм Balamuthia mandrillaris также может обусловливать данное заболевание, имеющее подострое начало и характеризующееся головной болью, судорогами, очаговыми неврологическими симптомами, связанными с количеством и локализацией очагов поражения в центральной нервной системе.

Различные неврологические осложнения описаны и при **малярии**, вызванной Plasmodium falciparum. У некоторых пациентов отмечается синдром внутричерепной гипертензии, у других — изолированная мозжечковая атаксия, также могут выявляться миелопатия или поражение периферических нервов.

Токсоплазмоз (возбудитель — Toxoplasms gondii) особенно часто встречается у пациентов с иммунодефицитами, в частности у ВИЧ-инфицированных. Неврологические проявления токсоплазмоза включают множественные абсцессы мозга.

Клиническая картина характеризуется подострым началом, прогрессирующим течением, судорогами, интеллектуальными нарушениями, очаговыми симптомами (двигательные и чувствительные нарушения, афазия, атаксия, псевдобульбарный паралич, изменение полей зрения, параличи черепных нервов). Возможно также развитие диффузного энцефалита и миелита.

5.2.7. Поражения нервной системы при грибковых заболеваниях

Аспергиллез приблизительно в 85—90 % случаев вызван Aspergillus fumigatus. Поражение центральной нервной системы может характеризоваться развитием менингита (лихорадка, головная боль, ригидность шеи, нарастающее нарушение сознания), паренхиматозных абсцессов (судороги и очаговые симптомы). Офтальмоплегия и снижение остроты зрения встречаются у пациентов с риноцеребральной формой аспергиллеза вследствие близкого расположения параселлярного абсцесса к глазодвигательному и зрительному нервам. Кроме того, острое развитие очаговой симптоматики наблюдается у пациентов с инфарктом мозга или при разрыве микотической аневризмы.

Бластомикоз (возбудитель — Blastomyces dermatitidis) может приводить к развитию хронического менингеального синдрома. У пациентов с интракраниальными абсцессами выявляются судороги, очаговые симптомы и признаки повышения внутричерепного давления. Параспинальные абсцессы могут приводить к компрессии спинного мозга с развитием типичной клинической картины.

Поражение центральной нервной системы при **кандидозе** включает развитие менингита или образование абсцессов и гранулем, количество, локализация и размер которых и определяют клиническую картину.

Развитие менингита также может быть вызвано грибами Coccidioides immitis и Cryptococcus neoformans. Кроме того, помимо менингита, Cryptococcus neoformans может вызывать очаговую неврологическую симптоматику вследствие образования гранулем.

Хронический менингеальный синдром — одно из частых проявлений **гистоплазмоза** (возбудитель — Histoplasma capsulatum). Острое развитие очаговой симптоматики может отражать развитие инфаркта мозга вследствие воспалительной окклюзии небольших интракраниальных сосудов или окклюзии более крупных интракраниальных артерий эмболами при эндокардите, вызванном грибами. Также возможно образование церебральных гранулем.

5.3. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ АСПЕКТЫ ИНФЕКЦИЙ С ПЕРВИЧНЫМ МУЛЬТИСИСТЕМНЫМ ПОРАЖЕНИЕМ

В эту группу относят достаточно распространенные инфекционные заболевания, при которых в дебюте болезни наряду с другими системами возбудитель поражает и нервную систему.

5.3.1. Нейросифилис

Поражение нервной системы при сифилисе обусловлено бледной спирохетой (T.pallidum). В патогенезе этой инфекции имеют значение как гуморальные, так и клеточные иммунные реакции.

Установлено, что у больных с ранним сифилисом в 16—48 % выявляются положительные серологические реакции на бледную спирохету в ЦСЖ. Считается, что нейросифилис не развивается при отсутствии изменений со стороны ЦСЖ. Вместе с тем наличие изменений со стороны этой биологической жидкости не является обязательным для развития клинических симптомов нейросифилиса.

Патология нейросифилиса является следствием инвазии T.pallidum в центральную нервную систему и связанного с этим иммунного ответа. При сифилитическом менингите, самом раннем неврологическом осложнении сифилиса, инвазия спирохет в твердую мозговую оболочку приводит к ее инфильтрации лимфоцитами и в несколько меньшей степени плазматическими клетками. Эта клеточная инфильтрация может распространяться по кровеносным сосудам в стволе мозга и спинном мозге. Некроз средней оболочки и пролиферация интимы небольших менингеальных сосудов сопровождают инвазию T.pallidum в стенку сосудов.

Изменения со стороны нервной системы при позднем нейросифилисе различаются между собой. Так, воспаление, наблюдаемое при менинговаскулярном сифилисе, подобно таковому при сифилитическом менингите в виде облитерирующего эндартериита средних и крупных сосудов. Это повреждение характеризуется разрастанием фибробластов в интиме и истончением среднего слоя сосудов. Поражение головного и спинного мозга при этом является вторичным. Могут наблюдаться гуммы различных размеров, являющиеся плотными, упругими образованиями, состоящими из фиброзных трабекул с инфильтрацией наружных слоев лимфоцитами и плазматическими клетками. Трепонемы редко встречаются в гуммах.

Типичными примерами паренхиматозного нейросифилиса являются спинная сухотка и прогрессивный паралич. Патология при спинной сухотке доминирует в дорсальных корешках и задних столбах люмбосакрального и нижнего грудного уровней, но не ограничивается этими областями. Вариабельная лимфоцитарная инфильтрация твердой мозговой оболочки сопровождает эти дегенеративные изменения. Однако преобладающие изме-

ных корешков. Обычно при прогрессивном параличе мозг атрофичен, а твердая мозговая оболочка утолщена, однако в небольшом количестве случаев объем мозга может быть нормальным. В большей степени повреждаются кора, стриатум и гипоталамус. Нарушается архитектура коры полушарий большого мозга, потеря нейронов сопровождается пролиферацией астроцитов и микроглии. T.pallidum может быть обнаружена в коре большого мозга. Часто наблюдаются эпендимальные грануляции, а также менингеальное воспаление, для которого характерна инфильтрация мозговых оболочек, главным образом плазматическими клетками.

Клиническая картина. В течении заболевания выделяют инкубационный период, первичный, вторичный и третичный сифилис. Несмотря на то что бледная спирохета может быть выявлена в ЦСЖ больных на самых ранних стадиях инфицирования, неврологические симптомы начинают регистрироваться в период вторичного сифилиса. На этом этапе патологического процесса наряду с кожной сыпью, генерализованной лимфоаденопатией, иридоциклитом, гепатитом, нефритом, орхитом, периоститом и артритом могут иметь место и поражения нервной системы в виде серозного менингита, невритов отдельных черепных нервов, энцефалопатии. Третичный сифилис характеризуется кожными, костными, кардиоваскулярными и неврологическими осложнениями, причем последние встречаются примерно у 10 % нелеченых больных. На этой стадии инфекции выделяют менинговаскулярный и паренхиматозный нейросифилис, а также гуммы.

Спектр проявлений нейросифилиса достаточно широк. Некоторые из этих форм нередко совпадают с другими. Наиболее общей формой нейросифилиса является асимптомный нейросифилис. Эти пациенты попадают под медицинское наблюдение из-за положительных серологических реакций в цереброспинальной жидкости при отсутствии неврологических проявлений.

Среди симптомов нейросифилиса самым ранним является сифилитический менингит, который обычно наблюдается в течение первых 12 мес инфекции и может сопровождать проявления вторичного сифилиса у 5 % больных. При этом наблюдаются общемозговые и менингеальные симптомы, поражение VII, VIII, VI и II черепных нервов; у отдельных больных могут иметься признаки энцефалопатии, возникающие в результате вовлечения в процесс головного мозга или повышения внутричерепного давления. Иногда наблюдаются изменения сознания, судороги, афазия, гемиплегия. У 40 % лиц с вторичным сифилисом с положительными серологическими реакциями в ЦСЖ регистрируются отдельные или в различных комбинациях следующие симптомы: шум в ушах, снижение слуха, головокружение, в ряде случаев — нейросенсорная тугоухость и острый неврит зрительного нерва.

Менинговаскулярный сифилис может поражать головной или спинной мозг. Он обычно наблюдается через 6—7 лет после первоначальной инфекции, но может иметь место и спустя 6 мес после первичных ее проявлений. Характер неврологических нарушений зависит от области поражения головного или спинного мозга. Неврологические проявления включают афазию, гемипарез, гемианестезию, диплопию, головокружение, дизартрию и различные синдромы поражения ствола мозга и спинного мозга. При этом КТ и МРТ оказывают неоценимую диагностическую помощь, поскольку позволяют идентифицировать очаги поражения в различных отделах центральной нервной системы.

Сифилитический менингомиелит характеризуется парестезиями и медленно прогрессирующей слабостью в ногах. В конечном итоге развивается спастический парапарез или параплегия с повышением сухожильных рефлексов и нарушением функций тазовых органов, со снижением или отсутствием кожных брюшных рефлексов, а также с нарушением чувствительности, преимущественно вибрационной и суставно-мышечной.

Может наблюдаться сифилитический поперечный миелит с острым развитием нижней параплегии с проводниковыми нарушениями чувствительности. Иногда проявления этого синдрома более вариабельны за счет асимметричного поражения спинного мозга, включая синдром Броун-Секара. Острый инфаркт в бассейне кровоснабжения передней спинальной артерии приводит к развитию параплегии, потере болевой и температурной чувствительности ниже уровня поражения при сохранности вибрационной и суставно-мышечной чувствительности. Вышеописанные синдромы поражения спинного мозга служат проявлениями менинговаскулярного сифилиса.

Характерным синдромом поражения спинного мозга, связанным с паренхиматозным нейросифилисом, является спинная сухотка. Этот симптомокомплекс обычно развивается спустя 15—30 лет от начала инфекции. Наиболее отчетливым и частым его проявлением служат острые, внезапные стреляющие боли, которые наиболее часто возникают в ногах и животе. Прикосновение к этим областям может провоцировать боли. Иногда эти боли неправильно распознаются как проявления хирургической патологии. Более чем у 90 % этих больных наблюдается синдром Аргайла Робертсона (миоз и деформация зрачка, ослабление или отсутствие его прямой и содружественной реакции на свет при сохранности на конвергенцию и аккомодацию). Походка у больных атактическая вследствие нарушения суставно-мышечной чувствительности, отмечается также позитивный тест Ромберга.

Результатом нарушения чувствительности может быть развитие нейрогенной атропатии, или так называемого сустава Шарко, которая характеризуется припухлостью суставов (особенно коленных) вследствие повторных травм и возникновением перфорирующих язв на пальцах ног и подошвах. Нарушение чувства глубокой боли может быть продемонстрировано отсутствием ее при сдавлении яичек, ульнарного нерва или пяточного (ахиллова) сухожилия. У этих больных также развиваются импотенция и дисфункция мочевого пузыря, сухожильные рефлексы с нижних конечностей отсутствуют, часто наблюдаются атрофия зрительного нерва и паралич других черепных нервов.

Помимо менингомиелита и спинной сухотки, при сифилисе выделяют и другие симптомокомплексы, обусловленные поражением спинного мозга, — спинальный пахименингит, васкулярный сифилис, сифилитический полиомиелит, синдром сирингомиелии.

Другим проявлением паренхиматозного нейросифилиса является прогрессивный паралич, который, как и спинная сухотка, обычно развивается после длительного (15—30 лет) промежутка от момента инфицирования. Помимо прогрессирующей деменции, у этих больных на разных этапах болезни выявляются психические нарушения, такие как эмоциональная лабильность, паранойя, галлюцинации и неадекватное поведение. Наблюдаются также тремор языка, постуральный тремор в конечностях, сухожильная гиперрефлексия, гипомимия, дизартрия, хореоретинит, неврит зрительных нервов, синдром Аргайла Робертсона. При МРТ головного мозга у этой категории больных выявляется лобная и височная атрофия.

15 – 6081

Гуммы нервной системы проявляются обычно как объемный процесс. Гуммы, локализующиеся в головном мозге, характеризуются прогрессирующими неврологическими очаговыми и общемозговыми симптомами, гуммы, поражающие спинной мозг, — прогрессирующим тетрапарезом при их локализации в шейном отделе или прогрессирующим парапарезом при их локализации в грудном отделе.

Сопутствующая ВИЧ-инфекция может существенно изменять естественное течение нейросифилиса. Сифилис при этом становится не только более агрессивным, но и менее курабельным. Эти данные свидетельствуют о том, что иммунный ответ хозяина является важнейшим в контроле над сифилитической инфекцией. Неспособность ВИЧ-инфицированных больных к развитию адекватного иммунного ответа к бледной спирохете может предотвратить переход вторичного сифилиса в латентную стадию или вызвать спонтанное обострение на фоне латентного состояния. Это обстоятельство является причиной более быстрого прогрессирования нейросифилиса у ВИЧ-инфицированных больных по сравнению с ожидаемым. Именно поэтому бледная спирохета у этой категории больных может быть выделена из ЦСЖ больных с первичным, вторичным и латентным сифилисом даже после пенициллинотерапии.

При ВИЧ-инфекции развитие острого менингита в рамках вторичного сифилиса нетипично, в то же время наблюдается уменьшение латентного периода развития некоторых проявлений нейросифилиса, таких как менинговаскулярный сифилис и прогрессивный паралич. Так, сообщалось о развитии менинговаскулярного сифилиса в течение 4 мес после первичного инфицирования, несмотря на прием общепринятых доз пенициллина. Другими необычными проявлениями нейросифилиса в сочетании с ВИЧ-инфекцией являются двусторонний неврит зрительных нервов со слепотой, паралич Белла, выраженное двустороннее снижение слуха нейросенсорного типа, менингомиелит, полирадикулопатия, церебральная гумма, проявляющая себя как объемное образование.

Нейросифилис — это диагноз, устанавливаемый по клиническим данным. При этом кардинальным требованием для постановки диагноза является положительный сывороточный тест на бледную спирохету. Нейросифилис следует диагностировать у любого больного с положительным серологическим тестом на T.pallidum в ЦСЖ.

Диагноз нейросифилиса должен приниматься во внимание у пациентов с серологически доказанным сифилисом и одним или более изменением из ряда ниже перечисленных: мононуклеарный плеоцитоз, повышенный уровень белка, повышенный уровень IgG или наличие олигоклональных комплексов. Более современные тесты, основанные на использовании полимеразной цепной реакции и моноклональных антител, могут разрешить эту дилемму, однако в настоящее время они требуют дополнительного исследования перед широким внедрением в практику. В связи с этим следует отметить, что пока не существует "золотого стандарта" для диагностики сифилиса и нейросифилиса.

Нейросифилис всегда должен рассматриваться при **дифференциальном диагнозе** со следующими заболеваниями: острым менингитом; инсультом, особенно у молодых людей; прогрессирующей деменцией; психозами и нарушениями поведения; миелопатией; невритом зрительных нервов; хореоретинитом; нейросенсорной тугоухостью.

Прогноз неврологических осложнений сифилиса зависит от этапа заболевания. В основном неврологические проявления, наблюдающиеся на ранних стадиях сифилиса, а именно асимптомный нейросифилис и

сифилитический менингит, поддаются терапии и обычно заканчиваются без неврологических последствий. Только у небольшого количества пациентов с поздними неврологическими проявлениями сифилиса, таким как прогрессивный паралич и спинная сухотка, регистрируется улучшение на фоне пенициллинотерапии. Стабилизация прогрессирования неврологических нарушений — наилучшее, чего можно ожидать в этих случаях.

Лечение. T.pallidum наиболее чувствительна к пенициллину; необходимая концентрация препарата в крови составляет 0,03 мг/мл. Идеальный терапевтический режим для нейросифилиса должен включать 12—24 млн ЕД кристаллического осадочного пенициллина, вводимого внутривенно в течение суток (2—4 млн ЕД каждые 4 ч) в период 10—14 дней.

Альтернативным подходом к использованию парентерального пенициллина является ежедневное пероральное введение амоксициллина (3 г) пробеницида (0,5 г), вводимых 2 раза в день в течение 15 сут. Этот режим обеспечивает бактерицидный уровень амоксициллина в ЦСЖ.

В течение нескольких часов от начала пенициллинотерапии у больных может наблюдаться реакция Яриша—Герсгеймера, которая является следствием быстрой гибели и разрушения T.pallidum и характеризуется внезапным появлением лихорадки, озноба, головной боли, тахикардии, покраснения лица, миалгий, гипотензий.

Для уменьшения этих симптомов многие авторы проводят предварительную терапию аспирином, другие — рекомендуют введение 60 мг преднизолона в течение первых 24 ч лечения этих больных антибиотиками.

Определение адекватности терапии зависит от тщательности последующего наблюдения за пациентами. Получение негативного серологического теста в сыворотках должно отслеживаться в течение 1 года после лечения первичного сифилиса, 2 лет — после лечения вторичного сифилиса, 5 лет — после терапии латентного сифилиса.

Неврологический дефицит может не поддаваться терапии; некоторые нарушения, такие как спинная сухотка и атрофия зрительных нервов, могут усиливаться, несмотря на адекватную терапию.

Исчезновение изменений в ЦСЖ является наилучшим показателем адекватной терапии. Она должна быть исследована по окончании терапии для подтверждения снижения плеоцитоза, а затем пункция должна проводиться с 6-месячным интервалом в течение 2—3 лет. Наличие клеток в ЦСЖ должно вернуться к норме в течение 1 года лечения; содержание белка нормализуется в пределах 2 лет.

5.3.2. Болезнь Лайма (нейроборрелиоз)

Болезнь Лайма — инфекционное, природно-очаговое, трансмиссивное заболевание, вызываемое спирохетой, передающееся иксодовыми клещами, характеризующееся сезонностью и стадийностью течения со склонностью к хроническому и полисистемному поражениям.

Болезнь была выделена в самостоятельную нозологическую форму А. Стиром в 1975 г. при изучении вспышки артритов у детей в городе Лайм штата Коннектикут, откуда она и получила свое название. Возбудитель болезни Лайма выделен в 1982 г. Вилли Бургдорфером и назван его именем — Borrelia burgdorferi. Выделяют три геномные группы Borrelia B.sensu stricto, B.garini, B.afzelii, обусловливающие различие в клинической картине заболевания.

заболевание в странах с умеренным климатом, что соответствует географическому распространению определенных видов иксодовых клещей (I.dammini, I.paciticus, I.ricinus, I.persulcatus), переносчиков этих спирохет. Резервуаром неполовозрелых особей иксодовых клещей являются мыши, зрелых особей — крупные животные. I.dammini и I.paciticus являются основными переносчиками инфекции в США, на территории Европы и России — I.ricinus и I.persulcatus. Заболевание встречается на пяти континентах, включая Австралию. В России известны следующие эндемические зоны: Ярославская, Пермская, Костромская, Ленинградская, Кемеровская, Московская области, Урал и Сибирь, особенно ее северо-западные районы. В Восточной Европе отмечается высокая зараженность клещей (80 % I.ricinus и до 60 % I.persulcatus). Нужно отметить, что заболевание передается не только взрослыми особями, но и личинками — летающими нимфами размером 1—2 мм, поэтому большинство больных не помнят об укусе либо укус остается незамеченным в связи с его безболезненностью. Заболеваемость отличается сезонностью, большинство случаев регистрируется в летне-осенний период. Болеют лица обоих полов и любого возраста, обычно совершающие пешие путешествия, отдыхающие в палатках; охотники; люди, проживающие в лесных и сельских районах.

Статистики заболеваемости не существует, однако число распознанных случаев растет. Так, первый достоверный случай болезни Лайма в США наблюдался в 1962 г., в настоящее время ежегодно в летний период регистрируется более 1000 наблюдений. Внедрение возбудителя происходит в месте укуса с последующей диссеминацией гематогенным путем.

Боррелия обладает тропизмом к соединительной ткани, прежде всего к синовиальной оболочке суставов, коже; имеются сведения о поражении сердца, нервной системы, печени, мозга, глаз. Попадая в организм человека, возбудитель вызывает комплекс генерализованных и локальных воспалительных реакций, а также аутоиммунных процессов, обусловливающих полиморфизм клинических проявлений.

Клиническая картина. Как и другие заболевания, вызываемые спирохетами, болезнь Лайма протекает по определенным стадиям, с ремиссиями и обострениями и различными клиническими проявлениями, характерными для каждой стадии.

Инкубационный период заболевания составляет в среднем неделю, после чего развивается I стадия локальной инфекции, проявляющаяся характерными кожными элементами — хронической мигрирующей эритемой, возникающей обычно в месте укуса клеща, которая считается специфическим маркером ранней стадии болезни Лайма. Однако она развивается только в 50—80 % случаев. На этой стадии заболевания возбудитель локализуется в дерме кожи, а также может распространяться по лимфатическим сосудам в регионарные лимфатические узлы. У 80 % больных развивается гриппоподобное состояние. Начальные проявления болезни Лайма изменчивы и преходящи. Первые симптомы обычно ослабевают или исчезают в течение нескольких недель даже при отсутствии лечения.

Вторая стадия болезни Лайма характеризуется поражением нервной системы и/или сердца. В течение нескольких недель или месяцев у 15 % больных появляются ранние неврологические расстройства: менингит, нерезкие симптомы энцефалита, невриты черепных нервов (включая диплегию лицевого нерва), двигательный или сенсорный радикулоневрит, множественный мононеврит или миелит. Для больных, наблюдающихся в США, типичны преходящие признаки менингита в сочетании с парезом лицевого нерва и

нингита регистрируются общемозговые симптомы с тошнотой и рвото
Иногда отмечается отсутствие клинических проявлений менингита. В так
случаях диагностика основывается лишь на изменениях в цереброспинал
ной жидкости.

В Европе среди неврологических проявлений II стадии болезни Лай
наиболее часто отмечается синдром Bannwarth, характеризующийся выр
женными радикулярными болями, лимфоцитарным плеоцитозом без голо
ной боли, невритом черепных нервов. Следует отметить, что неврологич
ские расстройства, возникающие во II стадии заболевания, обычно полн
стью исчезают в течение нескольких месяцев. В этот же период болез
Лайма в течение нескольких недель от начала заболевания примерно у 8
больных появляются симптомы поражения сердца. Чаще всего это прояв
ляется атриовентрикулярной блокадой разной степени выраженност
В некоторых случаях развиваются более диффузные поражения сердца
виде миоперикардита, панкардита. Симптоматика поражения сердца н
блюдается несколько недель, но в последующем могут наблюдаться рец
дивы.

Третья стадия болезни Лайма возникает в сроки от нескольких месяц
до 2 лет и характеризуется развитием артритов. Типичен олигоартрит кру
ных суставов, особенно коленных, однако могут поражаться и мелкие су
тавы, в части случаев развивается симметричный полиартрит. У 10 % бол
ных поражение крупных суставов становится хроническим. В этой стади
появляются также поздние неврологические осложнения и хронический а
рофический акродерматит. Нужно отметить, что для болезни Лайма в СШ
более характерны поражения суставов, в то время как в Европе преобладают неврологические нарушения, что, по-видимому, связано с генотипич
скими различиями возбудителя.

Таким образом, поражения нервной системы при болезни Лайма явл
ются одним из характерных признаков этого заболевания, в связи с че
они получили название "лаймского нейроборрелиоза".

Клинический спектр нейроборрелиоза широк. Ранние неврологическ
нарушения, характерные для II стадии болезни, проявляются в основно
поражением периферической нервной системы и менингитом, реже в пр
цесс вовлекаются головной и спинной мозг; часто они исчезают спонтан
достаточно быстро и еще быстрее на фоне антибактериальной терапи
Однако для неврологов наиболее важное значение имеют проявления не
роборрелиоза в III стадии болезни Лайма, когда осложнения со сторо
нервной системы приобретают хронический характер. При этом адекватн
антибиотикотерапия оказывает определенный положительный эффект.

При хронической стадии болезни Лайма наблюдается поражение пер
ферической и центральной нервной системы: полирадикулоневропатия
энцефалопатия, реже — лейкоэнцефалит и энцефаломиелит.

Хронические поражения периферической нервной системы развиваю
в среднем через 16 мес после начала инфекции; поражение центральн
нервной системы — в среднем через 26 мес от начала болезни. Однако эт
интервал широко варьирует — от 1 мес до 14 лет. Для больных, у которы
эти симптомы держались в течение года, с течением времени характер
незначительное прогрессирование имеющегося поражения.

Больные с хронической полирадикулоневропатией предъявляют жало
на корешковые боли или дистальные парестезии в конечностях, реже
области туловища. Мышечная слабость обычно бывает незначительно
Поражение черепных нервов, как правило, не встречается. Глубокие с

ная форма позднего нейроборрелиоза проявляется болью или нарушением функции в шейном, грудном или люмбосакральных сегментах. Больные с дистальными парестезиями могут иметь расстройства чувствительности по типу "носков" и "перчаток", симметричные или асимметричные. Хроническая радикулоневропатия может сочетаться с хроническим атрофическим акродерматитом и поражением суставов.

Больные с лаймовской энцефалопатией обычно жалуются на затруднения при концентрации внимания, снижение памяти. Кроме того, может наблюдаться сомноленция, характеризующаяся потребностью вздремнуть в течение дня или лечь в постель рано вечером; могут возникать изменения психики в виде депрессии, раздражительности, паранойи.

У больных с лейкоэнцефалитом наблюдаются симптомы краниальной невропатии, включающей зрительный нерв, спастические пара- или тетрапарезы, нарушения мочеиспускания, атаксия, дизартрия, энцефалопатия.

Ведущими в диагностике болезни Лайма являются: 1) эпидемиологический анамнез; 2) наличие в клинической картине мигрирующей эритемы; 3) положительный эффект от антибиотикотерапии; 4) серологическое подтверждение болезни Лайма.

Методы лабораторной диагностики болезни Лайма подразделяются на прямые, непрямые и косвенные. К прямым методам относятся обнаружение боррелий в биоптатах кожи и синовиальной оболочки с помощью темнопольной микроскопии. Непрямая диагностика осуществляется серологическими методами (реакция непрямой иммунофлюоресценции и иммуноферментный анализ), а также с помощью реакции цепной полимеризации и моноклональных антител. Косвенными свидетельствами боррелиозной инфекции могут служить результаты исследования цереброспинальной жидкости, такие как мононуклеарный плеоцитоз, повышенный уровень белка и IgG, олигоклональные антитела.

Для диагностики неврологических осложнений болезни Лайма используют МРТ и КТ, вызванные потенциалы всех модальностей, электронейромиографию, мышечную биопсию.

Ведущая роль в лечении болезни Лайма принадлежит антибиотикам: тетрациклину, пенициллину, цефалоспоринам. При адекватной антимикробной терапии на ранних стадиях болезни Лайма излечивается 90—95 % больных, в хронической стадии разной степени улучшение состояния наблюдается у 80—85 % пациентов.

5.3.3. Неврологические осложнения при дифтерии

В начале 80-х годов эпидемический процесс дифтерии активизировался, начался рост заболеваемости, причем главным образом в России и странах СНГ. Заболеваемость определялась в основном у взрослого населения, удельный вес которого среди больных достигал 40—80 %.

Низкий уровень противодифтерийного иммунитета взрослого населения был обусловлен рядом причин, в частности отсутствием у большинства прививок в детстве или утратой поствакцинального иммунитета у ранее привитых недостаточно эффективным нативным анатоксином.

Результатом этих обстоятельств явилась эпидемия дифтерии в России. Следует отметить, что в нашей стране были предприняты энергичные меры по увеличению производства противодифтерийной сыворотки для лечения этих больных и соответствующей вакцины для профилактики заболевания.

ления заболеваемость дифтерией стала резко падать, однако отдельные слу чаи болезни продолжают регистрироваться до последнего времени. Числ умерших непосредственно от дифтерии также быстро сократилось, но на первое место в качестве причин смерти больных вышли осложнения этого заболевания, главным образом неврологические, кардиологические и неф рологические.

Следует отметить, что поражение нервной системы при этом заболева нии служит одной из главных причин смерти или длительной инвалидиза ции больных.

При дифтерии в патологический процесс вовлекается периферическая нервная система с развитием множественных невропатий и полирадикуло невропатий. Описаны также отдельные наблюдения дифтерийных энцефа литов и менингитов. Эти осложнения могут иметь место при любой форм дифтерии, но чаще при ее тяжелых токсических формах.

Поражение периферической нервной системы может возникать как острый период, так и в период реконвалесценции. Основным патогенным фактором возбудителя дифтерии является экзотоксин, обладающий нейро тропным свойством и обусловливающий развитие полирадикулоневропати ческого синдрома.

Дифтерийная полирадикулоневропатия относится к токсическим пери ферическим миелинопатиям. Патоморфологически она характеризуется пе риаксиальной сегментарной демиелинизацией нервных стволов и корешко при интактном аксоне. Этим объясняется снижение скорости проведени импульса по нервам, обычно регрессирующий характер параличей. Дифте рийная полирадикулоневропатия чаще развивается у взрослых. Невропати ческий синдром является смешанным, т. е. имеются двигательные, чувст вительные и вегетативные расстройства.

Среди неврологических осложнении дифтерии выделяют ранние и позд ние, причем первые связывают с непосредственным воздействием экзоток сина дифтерийной палочки на периферические нервы, вторые — с развити ем иммунопатологического процесса.

Ранние осложнения дифтерии развиваются на 3—14-е сутки основног заболевания и характеризуются поражением черепных нервов (мононев риты, множественные мононевриты, полирадикулоневропатия черепны нервов); очень редко регистрируются энцефалиты и менингиты. Наибо лее типичным проявлением при этом является бульбарный паралич, свя занный с поражением каудальных нервов ствола мозга, несколько реж встречаются глазодвигательные расстройства с преимущественным по ражением внутренних глазных мышц. Одним из частых осложнений явля ется паралич аккомодации вследствие поражения парасимпатически волокон.

Манифестные формы бульбарных и глазодвигательных расстройств на блюдаются на высоте инфекционно-токсических проявлений дифтери Значительно реже поражается VII черепной нерв. Обращает на себя внима ние преимущественное поражение двигательных корешков черепных не вов. Течение параличей обычно доброкачественное. Указанные явлени регрессируют в течение 2—4 нед.

Поздние осложнения дифтерии развиваются на 4—10-й неделе заболева ния. Они протекают по типу полирадикулоневропатий, которые появляю ся после полного регресса ранних неврологических осложнений.

Клиническая картина в этих случаях обусловлена поражением двига тельных и чувствительных нервов. В связи с преобладанием моторных ил

сенсорных расстройств выделены 2 формы полиневропатии — амиотрофическая и псевдотабетическая. Но чаще в клинике встречается смешанный тип поражения.

У больных быстро развиваются вялые параличи конечностей с гипотрофией мышц и снижением сухожильных рефлексов. При этом выражены симптомы натяжения нервных стволов. Обращают на себя внимание выраженные расстройства глубокой чувствительности, которые распространяются и на крупные суставы вплоть до плечевых и тазобедренных. Поверхностная чувствительность при этом нарушается в меньшей степени. Тяжелые формы дифтерийной полирадикулоневропатии характеризуются распространенными поражениями мышц туловища, шеи, бульбарной мускулатуры, что приводит не только к длительному нарушению трудоспособности, но и к летальному исходу.

К настоящему времени патогенез неврологических осложнений дифтерии во многом расшифрован благодаря многочисленным исследованиям механизма действия дифтерийного токсина.

Установлено, что токсин адсорбируется на мембране леммоцита (шванновской клетки), затем, преодолевая ее, нарушает процессы белкового синтеза.

В связи с последующей деградацией миелина на поздних стадиях ведущую роль начинают играть аутоиммунные механизмы повреждения. Именно на этом этапе особая роль отводится иммуносупрессивной терапии, в частности применению глюкокортикоидов по разным схемам. Имеются указания на эффективность применения плазмафереза.

При нарушениях дыхания проводят искусственную вентиляцию легких. С 1975 г. в лечении некоторых полиневропатий стали применять ганглиозиды, лечебное действие которых объясняется их способностью связывать токсины, вирусы. Кроме того, ганглиозиды, регулируя активность протеинкиназ нервной ткани, влияют на синтез основного белка миелина, способствуют регенерации нервной ткани. Препаратом этой группы является "Кронассиал" в обычной дозе 20—50 мг внутримышечно ежедневно в течение $1^1/_2$ мес.

В конце 80-х годов пристальное внимание исследователей привлек препарат группы иммуноглобулина "G" ("Сандоглобулин"), применяющийся в дозе 0,4 мг/кг внутривенно в течение 5 дней.

Кроме того, в комплексную терапию дифтерийных полиневропатий входят витамины группы В, мембранопротекторы, антиоксиданты (эссенциале, витамины Е, С), фосфаден (аденил), антихолинэстеразные и сосудистые препараты, ЛФК, массаж.

Для профилактики неврологических осложнений дифтерии главным является раннее введение противодифтерийной сыворотки, однако применение ее на поздних этапах может служить дополнительным аллергизирующим фактором, активизирующим аутоиммунный процесс с нарастанием неврологической симптоматики.

5.3.4. Синдром хронической утомляемости

Синдром хронической утомляемости как самостоятельное заболевание не вызывает сомнения у большинства исследователей в мире. Этот термин был введен G. P. Holmes в 1988 г.

В настоящее время такие заболевания, как миалгический энцефаломиелит, фибромиалгия, хронический мононуклеоз, эпидемическая нейромиа-

хронической утомляемости с преобладанием тех или других симптомов, однако утомляемость является ведущим признаком во всех этих случаях. Были разработаны и утверждены клинические критерии синдрома хронической утомляемости. Эти критерии подразделяются на основные и второстепенные, причем к последним относятся субъективные и объективные признаки.

I. Основные критерии

1. Утомляемость персистирующего или ремиттирующего характера, не проходящая после отдыха или сна, приводящая к уменьшению двигательной активности на 50 % и более и длительностью не менее 6 мес.
2. Отсутствие соматических, неврологических, психиатрических, хронических инфекционных заболеваний, а также медикаментозной терапии, способных вызвать хроническую утомляемость.

II. Второстепенные критерии

1. Субъективные: легкая лихорадка и озноб, боль в горле, болезненность лимфатических узлов, общая мышечная слабость, головная боль, летучие боли в суставах без изменения суставов, мышечные боли, нейропсихологические жалобы (страхи, рассеянность внимания, раздражительность, тревожность, депрессия, нарушения памяти), нарушение сна, появление утомляемости после обычной физической нагрузки, острое развитие симптомокомплекса.
2. Объективные критерии: подъемы температуры тела до 37,6—38,6 °С, катаральный фарингит, пальпаторно — увеличение лимфатических узлов (шейных передних и задних, подмышечных).

Для диагностики синдрома хронической утомляемости необходимо, кроме основных критериев, иметь или 8 субъективных признаков или 6 субъективных и 2 объективных симптома. Наибольшие трудности у клинициста вызывают те случаи синдрома хронической утомляемости, когда отмечается преобладание эмоционально-психических расстройств. При этом эпизоды психоэмоциональных нарушений у больных могут предшествовать развитию утомляемости. В связи с этим необходимо исключить такие заболевания, как шизофрения, психотическая депрессия, маниакально-депрессивный психоз, алкоголизм.

Развитие непсихотической депрессии за 6 мес и более до появления всего симптомокомплекса синдрома хронической утомляемости или через 1 мес после его начала, а также тревожно-фобического синдрома, легких нарушений внимания и памяти рассматривается большинством исследователей как одно из наиболее частых проявлений синдрома хронической утомляемости.

Эпидемиологическое изучение синдрома хронической утомляемости показало, что это заболевание встречается с частотой 30—50 на 100 000 человек населения; женщины болеют в 2 раза чаще, чем мужчины. Средний возраст начала заболевания составляет 28,6 лет; длительность заболевания колеблется от 6 мес до 10 лет и более. В большинстве случаев продолжительность заболевания составляет 2—2,5 года.

Исследования синдрома хронической утомляемости указывают на воз-

возможность инфекционной вирусной природы заболевания. Так, отмечены эпидемические вспышки этого заболевания в Великобритании и США. У 77 % больных заболевание развивается остро с гриппоподобной инфекции, у 16 % — после инфекционного мононуклеоза или герпетической инфекции. У 73 % больных с синдромом хронической утомляемости зарегистрированы высокие титры противирусных антител к вирусам, в основном группы герпеса.

Нарушение клеточного иммунитета рассматривается при синдроме хронической утомляемости как проявление персистирующей вирусной инфекции и наблюдается у всех больных. Эти нарушения в первую очередь касаются натуральных киллеров, у которых резко снижается антителозависимая цитотоксичность. Кроме того, резко повышено количество CD4+ Т-клеток-хелперов и уменьшено количество CD8+ Т-клеток-супрессоров с одновременным увеличением субпопуляции В-клеток.

В настоящее время допускается, что местом первичной локализации персистирующего вируса при синдроме хронической утомляемости может быть как мышечная, так и нервная ткань.

В пользу персистенции вируса в мышечной клетке свидетельствуют данные о митохондриальной дегенерации в ней. Выявлены значительные метаболические нарушения в скелетных мышцах больных синдромом хронической утомляемости методом МР-спектроскопии и при гистохимическом исследовани в виде нарушения метаболизма фосфатсодержащих соединений, в частности снижение АТФ, а также дефицит ацилкарнитина.

Ряд исследователей предполагают блок синтеза миогенных энзимов под действием персистирующей вирусной инфекции.

Регистрация изменений джиттера при ЭМГ-исследовании у этих больных служит косвенным признаком мышечного поражения при синдроме хронической утомляемости.

Однако ряд симптомов при синдроме хронической утомляемости, особенно часто встречающиеся психоэмоциональные нарушения, труднообъяснимы с точки зрения "мышечной" теории. Наличие противовирусных антител в ЦСЖ больных с синдромом хронической утомляемости предполагает возможную персистенцию вируса в нервной ткани, прежде всего в глии. Нарушениями серотонинового обмена можно объяснить развитие депрессивного и тревожно-фобического синдромов при синдроме хронической утомляемости, а также нарушений сна, особенно быстрой его фазы, что наблюдается в 95 % случаев. Нарушения функционального состояния серотонинергических и норадренергических волокон, входящих в состав пирамидного тракта, могут обусловливать развитие мышечной слабости и утомляемости, а также преходящую неврологическую симптоматику в случае миалгического энцефаломиелита.

Такие симптомы, как утомляемость, мышечная слабость, миалгии, лихорадка, нарушение настроения и сна, часто наблюдаются у больных с глюкокортикоидной недостаточностью, что позволило предположить заинтересованность гипоталамо-гипофизарно-адреналовой системы при синдроме хронической утомляемости. Выявлены негрубые нарушения обмена глюкокортикоидов у этих больных (снижение секреции кортизола, нарушение АКТГ-теста). Наиболее интересным явилось изучение метаболизма кортикотропин-рилизинг-гормона, обладающего выраженным активирующим влиянием на ряд структур центральной нервной системы, участвующего в формировании процессов сна и бодрствования, регулирующего двигательную активность, а также непосредственно гипофизарно-адреналовую систему.

В настоящее время несомненным является факт взаимного модулирующего влияния иммунной и нейроэндокринной систем, однако, несмотря на полученные данные, многие вопросы этиологии и патогенеза синдрома хронической утомляемости остаются невыясненными. В связи с этим не решена и проблема лечения этого заболевания. В последние годы разработка терапевтических подходов проводилась в следующих направлениях:

- противирусная терапия (ацикловир);
- иммуностимулирующая (внутривенное введение иммуноглобулина G);
- метаболическая терапия (препараты серотонина, смеси ненасыщенных жирных кислот, препараты магния и L-карнитина);
- целесообразно применение трициклических антидепрессантов. Таким образом, человечество столкнулось с новым заболеванием, и опять это инфекция. В отличие от других нейроинфекций, описанных в последние годы, синдром хронической утомляемости — не летальное заболевание; при нем не наблюдается выраженный неврологический дефицит, для него в основном характерны нарушения в психоэмоциональной сфере.

Прогноз заболевания благоприятный, однако такие больные, как правило, длительное время являются нетрудоспособными.

5.4. МЕДЛЕННЫЕ ИНФЕКЦИИ И ЗАБОЛЕВАНИЯ, ПРЕДПОЛОЖИТЕЛЬНО ОТНОСИМЫЕ В ЭТУ ГРУППУ

Почти 50 лет назад B. Sigurdsson выделил главные признаки, характерные для медленных инфекций:

- необычно продолжительный (месяцы и годы) инкубационный период;
- медленно прогрессирующий характер течения;
- необычность поражения органов и тканей;
- неизбежность смертельного исхода.

За короткое время был накоплен большой и весьма неожиданный фактический материал: оказалось, что очень многие вирусы, давно и хорошо известные как возбудители острых заболеваний, способны при определенных условиях вызывать в организме медленный инфекционный процесс, полностью отвечающий всем 4 признакам медленных инфекций. В число таких вирусов вскоре оказались вирусы кори, краснухи, герпеса, клещевого энцефалита, лимфоцитарного хориоменингита, африканской лихорадки свиней, инфекционной анемии лошадей, бешенства, вирусы семейства папова, гриппа, иммунодефицита человека и др.

5.4.1. Прионные болезни

Прионные заболевания — это группа нейродегенеративных заболеваний человека и животных. Клиническая феноменология большинства из них известна сравнительно давно, в то время как концепция их этиологии разработана около 20 лет назад, когда был введен термин "прион" и обнаружен прионный белок (PrP). В настоящее время у человека известно 4 болезни, вызываемые прионами, причем они манифестируют в виде инфекционных, спорадических и наследственных форм. Куру, регистрируемый в одном из

племен Папуа Новой Гвинеи, возникает в результате употребления в пищу мозга умерших соплеменников во время ритуального каннибализма. Болезнь Крейтцфельдта—Якоба (БКЯ) возникает первично как спорадическое заболевание, однако ятрогенная БКЯ появляется в результате случайного заражения больных прионами. Семейная БКЯ, синдром Герстманна—Штреусслера—Шейнкера (СГШШ) и фатальная семейная инсомния (ФСИ) являются доминантно наследуемыми прионными заболеваниями, которые связаны с мутациями прионного гена.

В последние годы интерес к прионным болезням в мире резко возрос в связи с эпидемией трансмиссивной спонгиоформной энцефалопатии коров (так называемое "бешенство коров") в Англии, возбудителем которой является прион. В этот период, в основном в Англии, зарегистрировано более 50 спорадических наблюдений нового варианта БКЯ, дебют которой отмечался в молодом возрасте, что не типично для этого заболевания, причем при патогистологическом исследовании мозга умерших больных были выявлены изменения, сходные с таковыми при спонгиоформной энцефалопатии коров. Это позволило высказать предположение о возможности заражения людей через продукты, производимые из мяса больных животных. Это предположение было подтверждено, когда установили идентичность линий прионов, выделенных от больных с новым вариантом БКЯ и от коров с трансмиссивной спонгиоформной энцефалопатией.

В настоящее время установлено, что прионы являются маленькими белковыми инфекционными частицами, устойчивыми к процессам инактивации нуклеиновых кислот. Прогресс в понимании природы прионных заболеваний у человека связан с изучением возможности их передачи животным и с обнаружением прионного белка в результате молекулярного клонирования его гена, который картирован на коротком плече хромосомы *20*, а также с созданием трансгенных мышей, экспрессирующих мутировавший ген. Прионный белок в очищенных прионных препаратах скрепи обозначили PrP^{Sc} в отличие от нормальной клеточной изоформы, обозначаемой PrP^{C}. PrP^{Sc} отличается от PrP^{C} своей высокой резистентностью к расщеплению протеазой К, нерастворимостью после очищающей экстракции, способностью накапливаться во вторичных лизосомах, посттрансляционным синтезом и обогащением во время процесса выделения прионного инфекционного начала. Прионный белок контагиозен независимо от причин его возникновения. Это установлено в процессе экспериментальных исследований, когда животные заболевали при инокуляции экстракта мозга больных, умерших не только от инфекционных прионных болезней, но от спорадических и наследственных их форм.

Установлено, что Куру, ятрогенная форма БКЯ, и новый вариант БКЯ манифестируют как инфекция. Семейная форма БКЯ, СГШШ и ФСИ начинаются как наследственные болезни, причем обнаружено более 20 мутаций прионного гена, связанных с ними. Эти две группы заболеваний составляют не более 10 % от всех наблюдений прионных болезней. Основная масса заболеваний (90 %) регистрируется как спорадическая форма БКЯ с частотой 1:1 000 000 в популяции.

При патоморфологическом исследовании мозга больных макроскопически определяется атрофия головного мозга, особенно значительная при БКЯ, степень которой влияет на продолжительность выживания. Гистологически выявляются следующие общие черты: спонгиоформная дегенерация, атрофия и утрата нервных клеток, астроцитарный глиоз, амилоидные бляшки, содержащие прионный белок, а также отсутствие воспалительных реакций.

Болезнь Крейтцфельда—Якоба. Продромальные симптомы БКЯ неспецифичны и возникают примерно у 30 % больных. Они появляются за недели и месяцы до возникновения первых признаков деменции и включают астению, нарушения сна и аппетита, снижение массы тела, потерю либидо, нарушение внимания, памяти и мышления, изменения поведения. Первые признаки заболевания обычно бывают в виде зрительных нарушений, головных болей и головокружений, неустойчивости и парестезии. У основной массы больных наблюдается постепенное развитие заболевания, реже — острый или подострый дебют. Обычно болезнь начинается в возрасте 50—65 лет; несколько чаще болеют мужчины.

Клинической тетрадой БКЯ являются подострая прогрессирующая деменция, миоклонии, типичные периодические комплексы на ЭЭГ и нормальная ЦСЖ. Наряду с этим наблюдаются мозжечковые симптомы, нарушения зрительного восприятия, надъядерные глазодвигательные нарушения. В далеко зашедших стадиях возникают припадки, экстрапирамидные и пирамидные нарушения, переднероговые симптомы. Большинство больных умирают в течение первого года болезни; редко болеют 2 года и более.

Новый вариант БКЯ характеризуется более ранним, чем обычно, началом. Возраст больных колеблется от 16 до 40 лет. Между тем БКЯ очень редка в возрасте до 40 лет, не чаще 2—3 % случаев. Именно поэтому выявление нового варианта БКЯ в Англии и Франции дало основание отметить значительный всплеск частоты заболевания в молодом возрасте.

Клинически при этом в дебюте отмечены психические нарушения в виде тревоги, депрессии, изменений поведения, реже — дизестезии в лице и конечностях. Спустя недели и месяцы присоединяются неврологические нарушения, в основном мозжечковые. На поздних этапах болезни отмечаются нарушения памяти и деменция, миоклонии или хорея, реже пирамидные симптомы. На ЭЭГ отсутствуют характерные для БКЯ изменения.

До недавнего времени, кроме биопсии мозга с последующим исследованием биоптата на предмет прионного белка, не существовало специфической диагностики БКЯ. Однако в последние годы для этих целей используется биопсия глоточной миндалины. Имеются сообщения о диагностике БКЯ с помощью моноклональных антител. Наибольшее диагностическое значение из других методов имеет ЭЭГ, при которой выявляется повторяющаяся трифазная и полифазная активность длительностью менее 200 мкВ, возникающая каждые 1—2 с. При КТ головного мозга может определяться корковая атрофия. При МРТ иногда выявляются гиперинтенсивные сигналы в проекции базальных ганглиев или таламуса.

Определенное диагностическое значение имеет обнаружение в ЦСЖ больных БКЯ патологических белков — 26 и 29 kDA, нейрональной специфической энолазы, но в особенности белка 14—3—3, причем последний рассматривается в качестве маркера прионных заболеваний. Также используется метод индикации изменений в перевиваемых клетках нейроглии, вызываемых PrP^{Sc}, и исследование антител к нейрофиламентам.

В документированных наблюдениях случайной передачи БКЯ людям инкубационный период составлял $1^1/_2$—2 года. Однако при передаче болезни через зараженные инструменты и при пересадке тканей инкубационный период может быть до 10 лет, причем БКЯ в этих случаях манифестирует интеллектуальными нарушениями. Ятрогенная БКЯ, приобретенная при лечении экстрактами тканей, содержащими гормон роста и гонадотропин, проявляется мозжечковыми симптомами с более продолжительным инкубационным периодом — 5—17 лет (границы разброса 4—30 лет).

Синдром Герстманна—Штреусслера—Шейнкера. С самого начала синдром Герстманна—Штреусслера—Шейнкера (СГШШ) описан как семейное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. В популяции оно регистрируется с частотой 1 случай на 10 000 000 населения. Болезнь начинается на 3-м или 4-м десятилетии жизни и продолжается несколько лет (в среднем 5 лет).

Начальными симптомами являются мозжечковые нарушения, позже присоединяется деменция, которая иногда может и не проявляться. В развернутой стадии болезни преобладают мозжечковые симптомы, но в некоторых семьях ведущими признаками могут быть экстрапирамидные нарушения, в других — паралич взора, глухота и слепота. Характерно отсутствие сухожильных рефлексов на ногах при наличии разгибательных патологических знаков. Миоклонии редки.

Фатальная семейная инсомния. Фатальная семейная инсомния (ФСИ) — аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся некурабельной прогрессирующей бессонницей, симпатической гиперактивностью (гипертензией, гипертермией, гипергидрозом, тахикардией), тремором, атаксией, гиперрефлексией, миоклониями, нарушениями внимания, памяти, дезориентацией, галлюцинациями. Болезнь начинается в возрасте от 25 лет до 71 года. У этих больных нарушены циркадианные ритмы секреции мелатонина, пролактина, гормона роста, адренокортикотропного гормона и кортизола.

Куру — заболевание, сыгравшее главную роль в развитии концепции трансмиссивных спонгиоформных энцефалопатий человека. Для него характерны атаксия, тремор, деменция. Смерть наступает через 12 мес после его начала. Однако это заболевание имеет исторический интерес, поскольку традиции каннибализма среди племен восточных высокогорий Новой Гвинеи исчезли.

Лечение прионных заболеваний человека не разработано. В настоящее время осуществляется ряд мероприятий по их профилактике. Вводятся ограничения на использование лекарственных препаратов, приготовленных из тканей коров. Прекращено производство гормонов гипофиза животного происхождения. В ряде стран введены ограничения на трансплантацию твердой мозговой оболочки. Поскольку передача от человека к человеку предполагает прямую инокуляцию инфекционного материала, при работе с биологическими жидкостями больных необходимо использовать резиновые перчатки. Инструменты рекомендуется дезинфицировать путем парового автоклавирования при температуре 132 °С в течение 1 ч, при температуре 121 °С в течение 4,5 ч или помещения в раствор гидрооксида натрия IN на 1 ч при нормальной температуре.

5.4.2. НейроСПИД

Поражение нервной системы вирусом иммунодефицита человека 1-го типа (ВИЧ-1) — одна из характерных составляющих этой инфекции. Частота указанной патологии при СПИДе увеличивается по мере нарастания клинических проявлений этого заболевания. Так, на субклинической стадии патологического процесса признаки дисфункции нервной системы отмечаются почти у 20 % пациентов, на стадии СПИД-ассоциированного комплекса — у 40 %, при развернутой клинической картине СПИДа — у 50 %; на секции же частота обнаружения этих признаков достигает 90 %.

Морфологический субстрат СПИДа в нервной системе чрезвычай
многообразен по этиологии, локализации и интенсивности ее поражен
При этом отмечаются атрофия головного мозга, вакуолярная миелопат
некроз, демиелинизация, сосудистые, воспалительные и гипоксические
менения, васкулиты, опухоли — т. е. изменения, характерные практичес
для любой неврологической патологии.

Большинство гистологических находок при СПИДе неспецифично: о
связаны не столько с действием ВИЧ, сколько с оппортунистическими и
фекциями, опухолями, паранеопластическими и параинфекционными пр
цессами гиперчувствительности. Считается, что с действием вируса СПИ
связано появление в нервной системе многоядерных, в том числе гиган
ских клеток, однако они регистрируются лишь в 25 % случаев. Эти кли
шиеся макрофаги рассеяны в нормальной ткани головного и спинного мо
га, в очагах демиелинизации, вокруг сосудов, в некротических очагах
стенках полостей. В связи с этим допускается, что изменения со сторо
нервных клеток при нейроСПИДе могут быть связаны в основном с оп
средованными процессами, такими как токсические эффекты монокино
эксайтотоксинов, высвобождаемых инфицированной микроглией и актив
рованными астроцитами. Однако выявить и оценить неврологическую
тологию на разных этапах вызываемой ВИЧ-инфекции не всегда возмож
Так, изменения нервной системы у больных с классическим СПИДом
представляют больших трудностей при их клиническом анализе. Одна
трудности увеличиваются во много раз, когда симптомы поражения не
ной системы появляются на ранних этапах инфекции в качестве перво
симптома СПИДа.

Существенную помощь в диагностике оказывают КТ и МРТ, котор
выявляют атрофические процессы в головном мозге и его очаговые пор
жения. При этом в ЦСЖ определяются синтез специфических IgG, анти
да к ВИЧ-1 и его отдельным компонентам, вирусный антиген. Следует с
метить, что по характеру неврологической патологии на субклиническ
стадии инфекции и на этапе развернутой клинической картины СПИ
имеет лишь количественные различия, поскольку при этом заболеван
увеличивается только число осложнений со стороны нервной системы, до
тигая своего максимума, но не изменяясь в качественных проявления
Прогрессирующие неврологические нарушения отмечаются у взрослых
детей с ВИЧ-инфекцией. Инфицирование и опухолевые процессы в ткан
центральной нервной системы — частая составляющая СПИДа. При эт
отмечается поражение головного и спинного мозга, мозговых оболочек,
риферических нервов и мышц.

В зависимости от развития представлений о механизмах формирован
нейроСПИДа, клинической характеристики его отдельных проявлени
связи их со стадией ВИЧ-1-инфекции, патогистологических изменений
нервной системе предложен ряд классификаций неврологических проявл
ний этой патологии, которые периодически суммируются экспертами ВО
в виде соответствующих рекомендаций. Последняя классификация нейр
СПИДа, разработанная на Консультативном совещании экспертов ВОЗ
январе 1990 г., включает 4 раздела, которые выделены по синдромологич
скому принципу с учетом причинной связи с ВИЧ-1. В свою очередь к к
ждому разделу отнесены те или иные заболевания и симптомокомплек
поражения нервной системы, чаще всего регистрируемые при СПИДе.

В 1-й раздел входит так называемый ВИЧ-1-ассоциированный познав
тельно-двигательный комплекс (синоним — комплекс СПИД—деменция
вероятно, обусловленный прямым и опосредованным влиянием виру

СПИДа. В этом разделе выделяются ВИЧ-1-ассоциированная деменция, ВИЧ-1-ассоциированная миелопатия и ВИЧ-1-ассоциированные минимальные познавательно-двигательные расстройства; ВИЧ-1-ассоциированная деменция регистрируется не более чем у 16 % больных и наряду с нарушениями интеллекта часто сочетается с тремором, нарушениями координации, негрубыми пирамидными расстройствами. Иногда этот симптомокомплекс может быть первым проявлением болезни. На секции у больных могут выявляться признаки вакуольной миелопатии. ВИЧ-1-ассоциированная миелопатия отмечается примерно у 20 % больных, в том числе и в качестве первого проявления СПИДа, и характеризуется спастическими пара- и тетрапарезами или параличами, атаксией. В меньшей степени выражены церебральные симптомы в виде рефлексов орального автоматизма и расстройств познавательной деятельности. ВИЧ-1-ассоциированные минимальные познавательно-двигательные расстройства включают легкие изменения психики и негрубые двигательные нарушения. Указанные подгруппы клинически имеют скорее количественные, чем качественные различия. В зависимости от преимущественной локализации патологического процесса по клиническим данным при КТ и МРТ-исследовании выявляют разной степени выраженности атрофию головного мозга и очаговые изменения в его белом веществе. В ЦСЖ может повышаться уровень β-2-микроглобулина, гуинолиновой кислоты, неоптерина, возможно выявление ВИЧ-1 или его антигена Р24. Проявления деменции при этом симптомокомплексе могут быть несколько уменьшены с помощью антиретровирусных средств (азидотимидина, диданозина и ставудина).

Во 2-й раздел классификации входят другие поражения центральной нервной системы, связанные с инфекцией, вызванной ВИЧ-1 (главным образом прогрессирующая энцефалопатия у детей и менингиты). У детей эта инфекция проявляется нарушениями развития нервной системы (примерно у 12 % больных), причем у них нередко отсутствуют оппортунистические инфекции и опухоли. Выделяется также острый асептический менингит, который возникает сразу после заражения как следствие первичного ответа нервной системы на ВИЧ-инфекцию. Обычно его симптомы проходят самостоятельно через 1—4 нед. В ЦСЖ имеет место мононуклеарный плеоцитоз. В тех случаях, когда подобный менингит развивается на фоне развернутых проявлений СПИДа, в ЦСЖ больных наряду с лимфоцитарным плеоцитозом наблюдается интратекальный синтез анти-ВИЧ-специфических антител; возможно также выделение самого вируса.

К 3-му разделу отнесены ВИЧ-1-ассоциированные поражения периферической нервной системы: воспалительные полиневропатии (преимущественно сенсорные невропатии), воспалительные миопатии (полимиозит). Воспалительные полиневропатии наблюдаются в любой стадии ВИЧ-инфекции, но чаще при снижении уровня Т4 (CD4)-клеток до 440 в 1 мм^3, и проявляются в виде подострой мультифокальной периферической сенсомоторной невропатии (множественные мононевриты) с преимущественным поражением нижних конечностей и нередким вовлечением в процесс черепных нервов, тяжелой подострой воспалительной сенсомоторной полиневропатии, синдрома Гийена—Барре с лицевой диплегией и редко встречающейся респираторной недостаточностью. Эти полиневропатии связывают с иммунологическими нарушениями, хотя не исключается и роль вирусов, в том числе и ВИЧ, в их генезе. Часто эта патология проходит самостоятельно.

Для ее лечения используют антиретровирусные средства (ставудин, диданозин и залцитабин), а также стероиды и плазмаферез.

Преимущественно сенсорная невропатия обнаруживается у 20–30 больных, в том числе и в качестве первого симптома инфекции, и проявляется симметричными парестезиями и дизестезиями сакральной локализации. Иногда регистрируются легкие парезы и нарушения вибрационной чувствительности.

Лечение при этом является сугубо симптоматическим.

Клиническая диагностика в этих случаях дополняется лабораторной (электрофизиологические исследования и исследования биоптата нерва). Следует отметить, что дистальная симметричная аксональная полиневропатия может наблюдаться и у больных, получавших дидеоксинозин или дидеоксицитидин в процессе лечения СПИДа. К этому разделу относят также воспалительные миопатии, которые регистрируются на всех стадиях СПИДа, характеризующиеся подострым развитием парезов, преимущественно проксимальной локализации с миалгиями, повышением уровня креатинкиназы в сыворотке крови. С диагностической целью используют также электромиографию и мышечную биопсию. У подобных больных эффективна иммуносупрессивная терапия. Картина воспалительной миопатии иногда развивается у лиц, длительно получавших азидотимидин. Предположение о подобном диагнозе возникает при улучшении состояния больных после прерывания лечения.

4-й раздел классификации включает в себя нарушения нервной системы вследствие оппортунистических инфекций и опухолей. Чаще всего при этом регистрируются прогрессирующая мультифокальная энцефалопатия, церебральный токсоплазмоз, криптококковый менингит, цитомегаловирусная невропатия, первичная лимфома центральной нервной системы и др. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия вызывается паповавирусом, регистрируется примерно у 4 % больных, причем у 0,8 % как первый симптом СПИДа, и характеризуется деменцией, слепотой, нарушениями речи, атаксией, парезами и параличами. Для диагностики используют КТ, МРТ и биопсию мозговой ткани.

Методики лечения не разработано, больные живут не более 2 мес.

Церебральный токсоплазмоз встречается примерно у 10—13 % больных СПИДом (у половины из них в качестве первого проявления болезни), по данным аутопсии — у 30 %. С целью диагностики при этом используют КТ, МРТ, выявление возбудителя в биоптатах мозговой ткани, определение интратекального синтеза антитоксоплазменных антител.

Лечение осуществляется пириметамином, сульфадиазином, зовираксом, а при отсутствии эффекта — клиндамицином. Однако продолжительность жизни этих больных не превышает 18 мес.

Криптококковый менингит отмечается у 6 % больных, причем у многих из них в качестве первого симптома СПИДа. В диагностических целях исследуют ЦСЖ на криптококковую культуру, на антиген вируса или с использованием окраски мазка india краской.

Больных с этой патологией лечат амфотерицином В, 5-флуцитозином, супрессивными средствами.

Цитомегаловирусная невропатия выявляется на поздних стадиях СПИДа и характеризуется поражением конского хвоста; в ЦСЖ при этом определяется полиморфно-клеточный цитоз; отмечаются также другие проявления цитомегаловирусной инфекции (ретиниты, колиты, пневмонии). Другие синдромы вследствие оппортунистических инфекций включают туберкулез мозга (менингит, абсцессы мозга) и ряд вирусных поражений нервной системы, обусловленных вирусами группы герпеса, цитомегаловирусом, которые вызывают менингоэнцефалиты, реже миелит.

16 – 6061

Первичная лимфома мозга регистрируется почти у 2 % больных, очаги чаще одно-, чем многофокусные. У половины больных с лимфомами это первый признак СПИДа. Точный диагноз возможен лишь при биопсии мозга.

Срок жизни больных существенно увеличивался при раннем использовании агрессивной радиационной терапии (без последней больные живут не более 2 мес).

Таким образом, спектр неврологических осложнений СПИДа чрезвычайно многообразен. Для их диагностики используются стандартные лабораторные методы, применяемые в клинике нервных болезней, такие как КТ, МРТ, нейрофизиологические, биохимические, иммунологические и морфологические методы.

Для лечения наряду с антиретровирусными средствами применяются, например, зовиракс при токсоплазменном энцефалите, кортикостероиды и плазмаферез при полиневропатиях. Однако эффект подобной терапии кратковремен и недостаточен, поскольку пока не решен вопрос лечения основного заболевания — СПИДа.

5.4.3. Рассеянный склероз

Рассеянный склероз — хроническое прогрессирующее заболевание, характеризующееся множественными очагами поражения в центральной и периферической нервной системе.

Заболевание в основном регистрируется в странах с холодным климатом, гораздо реже — в жарких странах. Женщины болеют несколько чаще. В большинстве случаев заболевание наблюдается в возрасте от 20 до 40 лет, однако встречается и у детей, а также у лиц среднего и пожилого возраста. В США, Канаде, Австралии, странах Западной Европы частота рассеянного склероза составляет 30—80 случаев на 100 тыс. населения; в странах Азии, Центральной Америки, Африки — не более 5 случаев на 100 тыс. населения. В России рассеянный склероз чаще отмечается в центральных областях, несколько реже в Сибири и на Дальнем Востоке, практически не регистрируется у бурятов и якутов.

Рассеянный склероз относится к мультифакториальным болезням, в его возникновении придается значение ряду экзогенных (вирусы, географический фактор) и эндогенным (генетическая предрасположенность) факторов.

Эпидемиологические исследования, проведенные в разных странах, показали, что особенности окружающей среды оказывают влияние на возникновение заболевания. Выявлены зоны с высоким и низким риском заболевания рассеянным склерозом. Изучение миграционных процессов показало, что лица, переехавшие из зоны высокого риска в зону низкого риска до 15-летнего возраста, болеют рассеянным склерозом значительно реже, чем это имеет место на их родине. Напротив, лица, мигрировавшие в возрасте старше 15 лет, сохраняют такую же возможность заболеть рассеянным склерозом, как и в местности их предыдущего проживания.

В рамках мультифакториальной природы рассеянного склероза существенная роль отводится вирусной инфекции, которая может играть роль первичного стимула и при определенных условиях (в том числе генетически обусловленных особенностях иммунного ответа и неизвестного пока географического фактора) вызывать активацию аутореактивных Т-клеток, способных атаковать антигены миелина.

Активизированные Т-клетки проникают через гематоэнцефалический барьер и атакуют антигенпредставляющие клетки, в качестве которых выступают макрофаги и клетки глии. Последние поглощают и презентируют данные антигены на своей мембране в комплексе с HLA-молекулами 2-го класса, которые, соединяясь с рецептором Т-клетки, служат главным звеном в развитии аутоиммунного процесса при рассеянном склерозе. Происходят еще большая активация Т-клеток и их миграция в очаг поражения. Это сопровождается выделением цитокинов провоспалительного характера — лимфотоксина, интерферона γ, фактора некроза опухоли α. Нарушается проницаемость гематоэнцефалического барьера, активируются В-клетки и все составляющие гуморального иммунитета, система комплемента, а также моноциты/макрофаги. Результатом этой воспалительной реакции является очаговое разрушение миелина и олигодендроглиоцитов, в процессе которого происходит формирование бляшки.

Патологоанатомическая картина рассеянного склероза характеризуется наличием множественных очаговых повреждений различных отделов центральной нервной системы, в основе которых лежат процессы демиелинизации (повреждения и разрушения миелина) в сочетании с гибелью олигодендроглиоцитов при длительной сохранности осевого цилиндра нервного волокна. Сочетание демиелинизации с реактивными изменениями других глиальных элементов — пролиферацией волокнистых астроцитов и микроглии приводит к образованию своеобразных очагов, которые называют бляшками рассеянного склероза. Реже в процесс вовлекается периферическая нервная система.

Клиническая картина при рассеянном склерозе отличается чрезвычайным полиморфизмом. Начало заболевания одинаково часто бывает поли- и моносимптомным. В большинстве случаев заболевание начинается с двигательных нарушений, главным образом со слабости в ногах; нередко выявляются парестезии. Иногда рассеянный склероз начинается с шаткой походки и сопровождается головокружением, рвотой, нистагмом. В ряде случаев заболевание проявляется поражением черепных нервов, причем особенно часто страдает зрительный нерв: отмечаются ретробульбарный неврит и скотомы; реже в процесс вовлекается отводящий нерв, еще реже — глазодвигательный, что проявляется диплопией. В начале заболевания возможно поражение лицевого нерва. Бульбарные расстройства отмечаются редко. Иногда уже в начале заболевания может быть нарушена функция тазовых органов. Характерная особенность ранних этапов рассеянного склероза — постепенность появления отдельных симптомов болезни.

В дальнейшем у большинства больных течение заболевания имеет ремиттирующий характер и только в 15 % случаев — неуклонно прогрессирующий с начала болезни (первично-прогредиентное течение). Следует отметить, что примерно у половины больных с ремиттирующим течением рассеянного склероза в последующем оно трансформируется в прогредиентное (вторично-прогредиентное течение). При ремиттирующем течении выделяют период появления новых симптомов (экзацербация) и период их регресса (ремиссия). Как после экзацербации, так и после ремиссии может наблюдаться период стационарного состояния различной длительности.

В развернутой стадии рассеянного склероза в клинической картине чаще всего выявляются симптомы поражения пирамидных, мозжечковых и чувствительных путей, отдельных черепных нервов и нарушения функции тазовых органов. Характерная особенность рассеянного склероза — нестойкость отдельных симптомов, которые могут варьировать не только в течение нескольких дней, но и даже часов. Парезы и нарушения координации

движений занимают ведущее место среди проявлений заболевания. Парезы больше выражены в проксимальных отделах конечностей. Особенно часто наблюдается нижний спастический парапарез, реже — тетрапарез. В руках мышечный тонус чаще снижен. В большинстве случаев отмечается повышение сухожильных и надкостничных рефлексов, особенно на ногах. Но возможно также снижение (а в редких случаях и отсутствие) этих рефлексов за счет поражения рефлекторных дуг или тяжелых мозжечковых нарушений.

Одним из характерных симптомов рассеянного склероза является отсутствие или снижение поверхностных брюшных рефлексов, часто асимметричное. Реже возможны снижение и выпадение кремастер-рефлекса.

У большинства больных рассеянным склерозом вызываются патологические рефлексы Бабинского и Россолимо. Нередки кистевые патологические рефлексы. Часто наблюдается клонус стоп, реже — надколенников, а иногда — защитные рефлексы. Рефлексы орального автоматизма выявляются примерно в 30 % наблюдений. Редко отмечаются атрофии мышц. У некоторых больных наблюдаются насильственные смех и плач.

Типичные признаки рассеянного склероза — интенционное дрожание и координаторные расстройства, симптом Ромберга, атаксия в руках и ногах, адиадохокинез, атактическая походка, изменение почерка.

У отдельных больных отмечаются генерализованные судорожные эпилептические припадки. К редким проявлениям рассеянного склероза относят также невралгию тройничного нерва, пароксизмальные приступы дизартрии и атаксии, тонические пароксизмы.

Иногда наблюдаются хореические гиперкинезы. Отмечаются также гиперкинезы, обусловленные поражением зубчато-красноядерных путей, характеризующиеся крупноразмашистым тремором, резко усиливающиеся при целенаправленном движении.

У многих больных выявляются нарушения чувствительности, как субъективные (парестезии и боли различной локализации), так и объективные, преобладающие в ногах (нарушение главным образом вибрационной и суставно-мышечной чувствительности). Поверхностная чувствительность изменяется реже, в основном по радикулоневропатическому типу.

Иногда отмечается своеобразная реакция больных на воздействие тепла. Так, в отдельных случаях во время приема горячей ванны и даже горячей пищи наблюдается ухудшение их состояния: углубляются парезы, ухудшается зрение, более выраженными становятся координаторные нарушения.

Расстройства функции тазовых органов проявляются в виде императивных позывов или задержек мочеиспускания, запора. Отмечаются половая слабость и нарушение менструального цикла. В единичных наблюдениях возникают пролежни.

У многих больных при длительном течении заболевания имеют место разной степени выраженности когнитивные нарушения. Чаще всего наблюдаются эмоциональная лабильность, эйфория, некритичное отношение к своему состоянию. Реже определяются тяжелые психические расстройства.

В зависимости от преимущественной локализации патологического процесса выделяют церебральную, спинальную и цереброспинальную формы заболевания, хотя ряд ученых считают, что они по существу являются этапами развития рассеянного склероза.

Церебральная форма рассеянного склероза характеризуется в основном глазодвигательными, зрительными, мозжечковыми и стволовыми нарушениями; реже отмечаются двигательная патология в виде гемипареза и подкорковых расстройств, эпилептические припадки, психические расстройства.

рез с нарушением функции тазовых органов, реже отмечаются расстройства чувствительности на ногах.

Цереброспинальная форма характеризуется выраженными симптомами поражения как головного, так и спинного мозга.

Наиболее типичным для рассеянного склероза является ремиттирующее течение. Периоды стационарного состояния после ремиссии могут быть разной длительности — от нескольких месяцев до нескольких лет и даже десятилетий. Выраженность симптомов заболевания при этом может значительно уменьшаться, они даже могут полностью исчезать. Первая ремиссия чаще бывает более длительной, чем последующие. Природа ремиссии окончательно не выяснена. Некоторые исследователи связывают регресс симптомов с ремиелинизацией.

Реже при рассеянном склерозе наблюдается прогрессирующее течение, которое характеризуется неуклонным нарастанием признаков поражения нервной системы.

В начальной стадии рассеянного склероза в молодом возрасте преобладает ремиттирующий характер течения болезни, в более старшем возрасте чаще отмечается прогрессирующий характер заболевания.

Некоторые исследователи выделяют доброкачественный и злокачественный варианты течения рассеянного склероза. К доброкачественному типу течения заболевания относят наблюдения с многолетними ремиссиями и почти полным регрессом неврологической симптоматики. Случаи, в клинической картине которых преобладает генерализованный тремор, обусловленный поражением зубчато-красноядерных путей, относят к злокачественному варианту течения рассеянного склероза, приводящему к быстрой инвалидизации больных.

Среди осложнений рассеянного склероза чаще всего наблюдаются пневмония, цистит и пиелонефрит.

Диагноз ставят на основании признаков многоочагового поражения нервной системы, преимущественно белого вещества головного и спинного мозга, постепенного появления различных симптомов болезни, нестойкости отдельных из них, ремиттирующего течения заболевания и данных лабораторных исследований.

Лабораторные методы диагностики рассеянного склероза делят на две группы: 1) методы выявления субклинических очагов демиелинизации; 2) методы, позволяющие судить об активности патологического процесса.

Первая группа методов разработана достаточно полно, включает МРТ, КТ, а также исследование зрительных, стволовых и соматосенсорных вызванных потенциалов с целью выявления очагов демиелинизации у больных рассеянным склерозом при отсутствии четких клинических признаков поражения нервной системы. К ним также относятся транскраниальная магнитная стимуляция головного мозга для выявления субклинических поражений пирамидных трактов и стабилография для регистрации изменений статики.

Вторая группа методов разработана в меньшей степени и поэтому имеет в диагностике рассеянного склероза относительное значение. Нередко при рассеянном склерозе коллоидная реакция Ланге имеет паралитический характер. Характерно повышение титра коревых антител в крови и ЦСЖ, при которой наблюдается также гипергаммаглобулинемия, при этом у большинства больных (до 90 %) определяют олигоклональные иммуноглобулины. Проведение КТ и особенно МРТ с контрастом также позволяет судить об активности демиелинизирующего процесса, поскольку при этом выя

ляются признаки повышения проницаемости гематоэнцефалического барьера, а при МРТ, кроме того, идентифицируются очаги, которые не регистрируются при обычном исследовании.

Дифференциальную диагностику проводят с ревматизмом, сифилисом, токсоплазмозом, бруцеллезом и другими заболеваниями, при которых признаки вовлечения в патологический процесс нервной системы, как правило, сочетаются с симптомами поражения других органов и систем.

При дифференциальной диагностике с дегенеративными заболеваниями нервной системы — семейным спастическим параличом, гепатоцеребральной дистрофией, атаксией Фридрейха, мозжечковой атаксией Пьера Мари и др., помимо тщательного анализа клинических проявлений, учитывают семейный анамнез и особенности течения этих заболеваний. В отличие от рассеянного склероза для них характерны очень медленное прогрессирование или длительная стабилизация патологического процесса.

Проводят также дифференциальную диагностику с опухолями головного и спинного мозга. Диагноз опухоли исключается на основании многоочаговости поражения центральной нервной системы, отсутствия четких нарушений чувствительности проводникового характера, наличия ремиссий и отсутствия белково-клеточной диссоциации в ЦСЖ. В случае необходимости применяются МРТ и КТ, а также радиоизотопные методы исследования.

Лечение. Основная задача лечения рассеянного склероза состоит в уменьшении активности патологического процесса в период обострения и в острой стадии, а также при вторично-прогредиентной форме заболевания. С этой целью применяют плазмаферез, 3—5 манипуляций 2 раза в неделю с заменой не менее 1 л крови с последующим введением внутривенно капельно 500—1000 мг метилпреднизолона после каждой процедуры. Используют также пульс-терапию метилпреднизолоном путем внутривенного капельного введения этого препарата по 1000 мг на 300 мл изотонического раствора хлорида натрия ежедневно в течение 3 дней, затем его вводят в той же дозе трижды через день. В случае, если эффект от подобного лечения оказывается недостаточным, то применяют таблетированные кортикостероиды (преднизолон, метилпреднизолон) из расчета 1 мг на 1 кг массы тела через день с постепенным снижением дозы.

Для лечения активной стадии рассеянного склероза используют также синактен-депо по 1 г внутримышечно ежедневно в течение 3 дней, затем через день до 15 инъекций на курс.

Одновременно с кортикостероидами, особенно при длительном их применении, назначают анаболические гормоны, препараты калия и кальция, аскорбиновую кислоту, верошпирон.

В настоящее время с целью предупреждения обострений ремиттирующего течения рассеянного склероза в течение длительного времени используют современные иммуномодуляторы — копаксон и бетаферон, причем последний с той же целью показан и больным со вторично-прогредиентной формой болезни. Во всех стадиях болезни широко используют витамины группы В и биостимуляторы (экстракт алоэ, ФиБС, стекловидное тело). Применяют также десенсибилизирующие средства, церебролизин.

Из симптоматических лекарственных средств назначают препараты, снижающие мышечный тонус, — баклофен, мидокалм, сирдалуд. В некоторых случаях для уменьшения интенсивности мозжечковой атаксии применяют эссенциале.

В общем комплексе лечения используют лечебную гимнастику и массаж. Противопоказаны бальнеотерапия и грязелечение, а также инсоляции. В на-

чальных стадиях заболевания может быть рекомендовано санаторно-курортное лечение общеукрепляющего типа, не связанное с резким изменением привычных климатических условий.

Лечение больных рассеянным склерозом проводят не только в период обострения заболевания, но и во время ремиссии. В последнем случае его осуществляют 2 раза в год (весной и осенью) с применением витаминов и биостимуляторов. Это лечение с одновременным использованием комплекса мероприятий по предупреждению у больных инфекций, интоксикаций и переутомления в определенной мере является профилактикой обострения рассеянного склероза.

Прогноз в отношении жизни при рассеянном склерозе, как правило, благоприятный. При острых бульбарных нарушениях иногда возможен летальный исход, но при адекватном лечении основного заболевания и своевременных реанимационных мероприятиях, включая искусственную вентиляцию легких, эту возможность можно свести к минимуму. Необходимо отметить, что в эпоху плазмафереза подобные наблюдения стали встречаться значительно реже.

Инвалидность большинства больных наступает в течение первых 3—5 лет от начала болезни, хотя нередко больные могут довольно долго сохранять трудоспособность.

5.4.4. Боковой амиотрофический склероз

Боковой амиотрофический склероз — хроническое, неуклонно прогрессирующее, фатальное заболевание, в основе которого лежит поражение мотонейронов спинного мозга и мозгового ствола, а также двигательных клеток коры большого мозга и пирамидных трактов.

На основании результатов клинико-эпидемиологических и генетических исследований выделено 3 самостоятельных варианта болезни: 1) спорадический; 2) семейный; 3) Западно-Тихоокеанский, встречающийся в 3 эндемичных регионах (Марианские острова, преимущественно остров Гуам, полуостров Кии в Японии и западное побережье Новой Гвинеи).

Спорадическая форма болезни регистрируется с наибольшей частотой и составляет 90—95 % от всех случаев. Она характеризуется одинаковым повсеместным распространением в мире (1—5 случаев на 100 000 населения). Примерно в 10 % наблюдений регистрируются семейные случаи бокового амиотрофического склероза. Выделяется 6 его менделирующих форм: 3 — аутосомно-доминантные (семейный, семейный в сочетании с деменцией, а также в комплексе с паркинсонизмом/деменцией Гуамского типа) и 3 — аутосомно-рецессивные (ювенильный, ювенильный с деменцией и с полиглюкозановыми включениями). В изолятах это заболевание регистрируется значительно чаще. Так, на острове Гуам до 10 % жителей из племени гаморро до недавнего времени умирали от бокового амиотрофического склероза.

Причины возникновения и механизмы развития спорадической формы бокового амиотрофического склероза, составляющей основную массу больных, неизвестны. Существуют 2 основные гипотезы этиологии этого заболевания: 1) инфекционно-токсическая, связанная с внешними факторами (вирусы, токсины, тяжелые и легкие металлы, дисбаланс макроэлементов окружающей среды); 2) эндогенно-абиотрофическая, предполагающая генетически обусловленный дефект метаболизма мотонейронов, приводящий к функциональной несостоятельности и преждевременному старению двигательной системы.

В настоящее время интенсивно изучается локализованный на хромосоме 21 ген Cu/Zn-супероксиддисмутазы, точковые мутации которого выявлены не только в семейных, но реже и в спорадических случаях бокового амиотрофического склероза.

Однако какие бы факторы ни вызывали гибель нейронов, все более очевидным становится наличие общих механизмов их повреждения при нейродегенеративных заболеваниях, в том числе и при боковом амиотрофическом склерозе: это эксайтотоксичность и оксидантный стресс. Указанные реакции запускаются нейротрансмиттерными возбуждающими аминокислотами (глутамат и аспартат), которые в определенных условиях могут становиться эксайтотоксинами. Это ведет к возбуждению глутаматных рецепторов и усиленному поступлению внеклеточного Ca^{2+} в клетку, высвобождению внутриклеточного Ca^{2+} из депо, что активизирует различные ферментные системы и служит причиной развития реакций окислительного стресса. В конечном итоге постепенно нарушается функция мотонейрона, затем наступают необратимые структурные изменения и его гибель.

При патологоанатомическом исследовании мозга больных, умерших от бокового амиотрофического склероза, макроскопически отмечается атрофия моторной и премоторной коры, которая больше выражена в спинном мозге за счет передних рогов. Микроскопически выявляются дегенеративные изменения и гибель больших мотонейронов передних рогов спинного мозга при относительной сохранности малых, а также мотонейронов двигательных ядер мозгового ствола (кроме глазодвигательных), грудных ядер спинного мозга (столбов Кларка), двигательных клеток (преимущественно клеток Беца) центральной и прецентральной коры головного мозга. Дегенеративные изменения регистрируются в кортикоспинальном тракте на всем его протяжении, больше в мозговом стволе и спинном мозге, причем поражаются прежде всего толстые миелинизированные волокна, а также толстые волокна передних корешков спинного мозга. Имеет место пролиферация всех видов глии, в особенности астроцитарной и микроглии. Нередко отмечаются воспалительные изменения и периваскулярные инфильтраты, в основном в нижних отделах ствола и спинном мозге. В мотонейронах спинного мозга выявлены цитоплазматические включения Буниной, полиглюкозановые включения, скопления нейрофиламентов, тельца Хирано.

Длительность заболевания в большинстве случаев 3—5 лет. Однако описаны наблюдения с продолжительностью болезни до 10—12 лет. Клинические аспекты бокового амиотрофического склероза изучены довольно подробно, что позволило выработать международные критерии диагноза заболевания. На основании последних может быть выставлен достоверный, вероятный, возможный и сомнительный диагноз.

Достоверный диагноз основывается на сочетании признаков поражения сегментарно-ядерных мотонейронов (по данным клинических, электрофизиологических и результатов исследования мышечного биоптата) и корковых мотонейронов, а также неуклонно прогрессирующего течения заболевания (при динамическом наблюдении за больным каждые 6 мес). В других случаях все исследования должны быть направлены на выявление субклинических очагов поражения и на исключение подобных боковому амиотрофическому склерозу синдромов.

Разработаны различные классификации этого заболевания. В нашей стране самой распространенной является классификация О. А. Хондкариана и соавт. (1978), согласно которой выделяют 4 формы и 3 варианта течения бокового амиотрофического склероза.

Поясично-крестцовая форма. Поражаются поясничные и крестцовые сегменты спинного мозга. Клинически проявляется атрофией мышц и парезами дистальных отделов нижних конечностей.

Шейно-грудная форма. Поражаются шейные и грудные сегменты спинного мозга. Заболевание начинается с атрофических парезов дистальных, реже проксимальных отделов верхних конечностей; процесс может распространяться на выше- и нижележащие отделы нервной системы.

Бульбарная форма. Поражаются ядра IX, X и XII черепных нервов. Болезнь проявляется расстройствами речи и глотания, саливацией, парезами мягкого неба и языка, нарушением дыхания.

Высокая форма. Поражаются корковые мотонейроны и пирамидный тракт, причем преимущественно супрануклеарные структуры. Эта форма характеризуется псевдобульбарными расстройствами, резко выраженной спастичностью в руках и ногах, умеренной атрофией мышц.

Первые симптомы при всех формах — фасцикуляции и болезненные мышечные спазмы, распространенные и локальные. Однако чаще всего к врачу больные обращаются по поводу парезов или скованности. Отмечается три варианта течения бокового амиотрофического склероза — равномерное сочетание атрофии мышц со спастическими явлениями, преобладание атрофии, преобладание спастичности.

На ранних этапах болезни атрофии имеют локальный характер, чаще поражаются кисть, реже язык и мышцы, осуществляющие тыльное сгибание стопы, иногда мышцы проксимальных отделов конечностей; в последующем атрофии принимают распространенный характер. Сухожильная гиперрефлексия имеет место на всех стадиях бокового амиотрофического склероза, по мере нарастания локальных атрофий рефлексы могут угнетаться и даже исчезать. Постоянно определяются стопные патологические симптомы и их кистевые аналоги. Нарушение чувствительности — редкое явление, но могут быть парестезии. Течение болезни во всех случаях прогрессирующее, без ремиссий.

С помощью электромиографии выявляются ранние признаки — поражение мотонейронов передних рогов спинного мозга и мозгового ствола, пирамидных систем, а также генерализация процесса в первые 6—12 мес. В отдельных сложных диагностических случаях для установления характера мышечных атрофий (нейрогенный или миогенный) проводится биопсия мышц.

Диагноз основывается на сочетанном поражении переднероговых мотонейронов и пирамидной системы и прогрессирующем течении болезни.

Дифференциальный диагноз проводится с рядом заболеваний, которые клинически могут иметь сходные проявления. От сирингомиелии боковой амиотрофический склероз отличается прогредиентностью, отсутствием диссоциированных расстройств чувствительности и нарушений трофики. При опухоли спинного мозга имеют место нарушения чувствительности, белково-клеточная диссоциация в ЦСЖ. При атрофиях мышц сифилитического происхождения имеются указания на сифилис в анамнезе, положительные серологические реакции, наблюдается благоприятное течение. От наследственных заболеваний мышц боковой амиотрофический склероз отличается быстрым течением, наличием спастических парезов. Клещевой энцефалит имеет острое начало, доброкачественное течение в позднем периоде, улучшение в результате лечения. В ряде случаев необходимо проводить дифференциальный диагноз с шейной миелопатией при остеохондрозе позвоночника.

Прогноз неблагоприятен; смерть наступает от паралича дыхательного центра или спинальных расстройств дыхания.

стимуляторы; анаболические гормоны; аутогемотерапию с атропином (0,1 % раствор 0,5 мл) при обильной саливации; при расстройствах дыхания — сульфокамфокаин; для уменьшения интенсивности фасцикуляций — тегретол, финлепсин; при значительном повышении мышечного тонуса — миорелаксанты (баклофен, сирдалуд).

Курсы общеукрепляющего лечения проводят 2—3 раза в год, симптоматическое лечение — при необходимости. Определенный терапевтический эффект в плане торможения развития бокового амиотрофического склероза, особенно на ранних стадиях болезни, оказывает даларгин, который применяется в виде внутривенных и/или внутримышечных инъекций по 0,001—0,002 г ежедневно в течение месяца 2 раза в год, а также церебролизин по 30 мл внутривенно капельно, ежедневно в течение 10—15 дней 3—4 раза в год. На Западе с этой целью применяется рилузол в таблетках по 50 мг 2 раза в день в течение длительного времени. Используются легкий массаж и электростимуляция периферических нервов. При бульбарных нарушениях проводится отсасывание слизи и мокроты из носоглотки.

ГЛАВА 6
ВЕРТЕБРОНЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

6.1. ВЕРТЕБРОНЕВРОЛОГИЯ КАК ГУМАНИТАРНАЯ И МЕДИКО-СОЦИАЛЬНАЯ ПРОБЛЕМА

Вертеброневрологические поражения — самые распространенные хронические заболевания человека. Выраженные клинические проявления наблюдаются в период активной трудовой деятельности (возраст 25—55 лет) и представляют собой одну из самых частых причин временной нетрудоспособности: на 100 работающих — 32—101 день в год и 5—23 случая. У каждого второго человека в течение жизни возникают вертеброневрологические клинические проявления. Эти заболевания причиняют страдания больным и обществу, экономические потери в связи с ними неисчислимы. При учете этих потерь следует брать во внимание не только недоданную продукцию в дни невыхода на работу, не только выплаты по социальному страхованию, но и снижение работоспособности в периоды ремиссии. Закрыв больничный лист и выйдя на работу, больной вовсе не излечился от остеохондроза — хронического заболевания. В период ремиссии многие больные испытывают ощущение дискомфорта в опорно-двигательном аппарате, зачастую остаются нарушенными общее самочувствие и тонкая координация. Это неизбежно сказывается на производительности умственного и физического труда. Экономические потери в связи с вертеброгенными заболеваниями очень велики во всех странах нашей планеты. В США тратят на анестетики, применяемые при "миофасцитах", 1 млрд долл. в год. Потери от одной лишь поясничной боли составляют в Калифорнии 200 млн долл. в год. Как показал наш опыт, профилактические мероприятия на крупном производстве обеспечивают экономию соответственно в 10 долл. на каждого работающего, т. е. в среднем на 100 млн работающих в стране 1 млрд долл. в год.

Когда врач задумывается над тем, как снизить потери трудоспособности по вертеброгенным заболеваниям, как сократить число, продолжительность и тяжесть обострений этих заболеваний, он должен учитывать эндо- и экзогенные причины или условия их развития. Эндогенные причины практически крайне важны при выборе профессии и профессиональном отборе: не все виды трудовой (и бытовой, спортивной) деятельности целесообразны для человека, предрасположенного к развитию остеохондроза.

Остеохондроз развивается предпочтительно у лиц с соответствующей генетической предрасположенностью, выявленной у 48 % населения. Врач, умеющий определять подобную предрасположенность, прогнозировать декомпенсацию, способен вооружить человека на разных этапах жизни адекватными рекомендациями по профилактике.

Остеохондроз и другие вертеброневрологические заболевания обостряются под влиянием неблагоприятных средовых факторов, особенно статико-динамических перегрузок. Чтобы существенно снизить соответствующую заболеваемость, врач должен учитывать условия, оказывать на них влияние и продумать систему адаптации больного к имеющемуся у него дефекту в конкрет-

ных условиях. Это не только предохранение от определенных средовых вредностей, но и активные лечебно-профилактические мероприятия.

Так как к вертеброгениям предрасположена половина человечества (а болеют зачастую и не предрасположенные), медико-биологическая и медико-социальная значимость этих заболеваний исключительно велика. В практической деятельности с такими больными встречаются не только вертеброневрологи, неврологи, ортопеды, нейрохирурги и рентгенологи. Больные приходят на прием к терапевтам, хирургам, акушерам-гинекологам, эндокринологам, специалистам ЛОР, врачам-экспертам, а также к врачам-специалистам "мануальной медицины". В последнем случае необходимы высокая степень вдадения мануальными приемами и качество соответствующей подготовки.

6.2. ОСНОВНЫЕ ПАТОГЕНЕТИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ ВЕРТЕБРОГЕННЫХ СИНДРОМОВ

Вертеброгенные синдромы, несмотря на свое разнообразие, разыгрываются как бы по общему сценарию. Появляется боль, с нарушением подвижности в соответствующем отделе позвоночника возникает вертебральный синдром. Затем болевые, двигательные и другие нарушения развертываются в руке (при шейном поражении) или в ноге (при поясничном поражении). В связи с этим при шейной патологии говорят о цервикомембральных синдромах, при пояснично-тазовой — пельвиомембральных синдромах. Термины "вертебральный" или "мембральный" мало раскрывают клиническую или патогенетическую суть синдрома — они лишь указывают его локализацию. Недостаточно раскрывается эта суть и в терминах "прострел", "цервикалгия", "люмбалгия". Патогенетическая и клиническая суть синдромов становится значительно конкретнее при их классифицировании с делением на компрессионные, рефлекторные и миоадаптивные.

Рефлекторные синдромы. Патологические импульсы из рецепторов пораженных тканей позвоночно-двигательного сегмента (ПДС) становятся источником моторных, вазомоторных и других рефлексов. Наиболее богато снабжена болевыми рецепторами задняя продольная связка. Эти рецепторы являются обратной менингеальной ветвью, которая от спинального ганглия возвращается через межпозвонковое отверстие в позвоночный канал. Выпячивающийся диск или задние "остеофиты" отжимают связку, создавая здесь очаг раздражения. Отсюда, а также из фиброзного кольца диска, надкостницы позвонков, других связок и суставных капсул патологические импульсы следуют через задний корешок в спинной мозг, где переключаются на передний и боковой рога. Далее они следуют к поперечнополосатым мышцам, вызывая их рефлекторное напряжение (дефанс), мышечно-тонический рефлекс, вазомоторные и другие висцеральные рефлексы, к гладким мышцам, включая сосудистые, к висцеральным органам (вазомоторные и другие висцеральные рефлексы). Под влиянием продолжительной импульсации ткани, особенно скудно кровоснабжаемые, претерпевают дистрофические изменения. Это касается в первую очередь связок, сухожилий и других фиброзных тканей, прикрепляющихся к костным выступам, особенно в зонах, близких к суставам. Эти ткани в условиях перегрузки и микротравматизации как бы притягивают к себе патологическую импульсацию из пораженного позвоночника. В указанных зонах коллагеновые волокна претерпевают истончение, разволокнение вплоть до фрагментации, разрывы, а также гиалиноз; содержание воды в них уменьшается, повышается количество коллагена с одновременным снижением гексозаминов и общих

гексоз. Этот нейродистрофический процесс определяют как нейроостеофиброз.

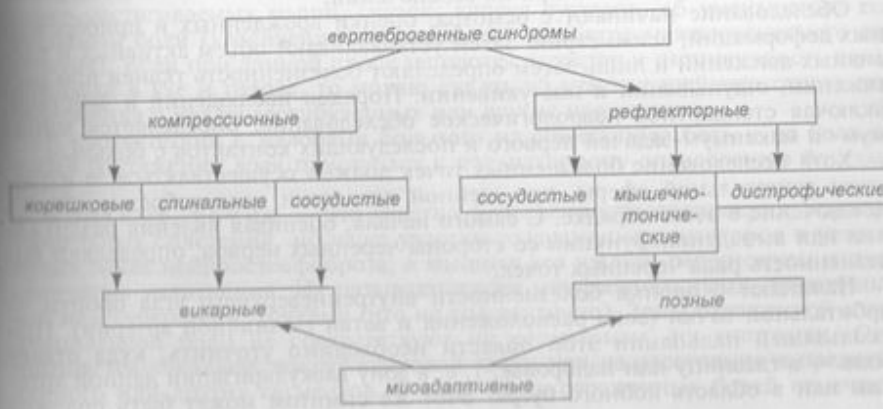
Таким образом, вертеброгенные рефлекторные синдромы подразделяют на мышечно-тонические, нейрососудистые и нейродистрофические (нейроостеофиброз).

Компрессионные синдромы обусловлены более простым процессом — механическим воздействием грыжевого выпячивания, костных разрастаний или другой патологической структуры на корешки, спинной мозг или какой-либо сосуд. Сдавливаются не только сами нервные волокна или клетки, но и кровоснабжающие их сосуды. Такой патологический процесс не является ни воспалительным, ни первично-дегенеративным, и его обозначают как невро- или миелопатию. При воздействии на сосуды, кровоснабжающие спинной мозг, возможна миелопатия без какого-либо механического повреждения самого спинного мозга. При воздействии на позвоночную артерию на первых порах повреждается ее симпатическое сплетение, и говорят о функциональной (вазомоторной) стадии синдрома позвоночной артерии. При более грубой компрессии возможна и ишемия кровоснабжаемых этой артерией мозговых тканей.

Наряду с рефлекторными существуют и компрессионные синдромы: корешковые (радикулопатии), спинальные (миелопатии) и нейрососудистые синдромы позвоночной артерии.

Миоадаптивные синдромы. Под влиянием описанных мышечно-тонических, нейродистрофических и других изменений тканей самого позвоночника меняются его конфигурация и поза туловища. Такая деформация позвоночника, особенно его поясничного отдела, неизбежно сказывается на состоянии мышц конечностей: одни оказываются растянутыми, у других точки прикрепления сближаются. В растянутых мышцах и сухожилиях легко развиваются миофиброз и нейроостеофиброз под влиянием импульсов из пораженного позвоночника. Синдромы, обусловленные изменением позы позвоночника, называют позными миоадаптивными. Возможна адаптация и по другому механизму — викарному: при компрессии корешка в условиях атрофии и слабости других мышц в других развивается викарная гипертрофия. Таким образом, кроме рефлекторных и компрессионных, различают позные и викарные миоадаптивные синдромы.

Схематически классификация вертеброгенных синдромов, иногда сопровождаемых болью, может быть представлена так:



6.3. ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ ДИСТРОФИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ ШЕЙНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА

6.3.1. Некоторые особенности обследования

Мышцы позвоночника в связи с их антигравитационной функцией напрягаются не в момент сближения точек прикрепления, а наоборот: когда они растягиваются, удерживая тело от падения. По мере наклона туловища или головы до 20—30° все сильнее напрягаются паравертебральные мышцы. Это напряжение (равно как и патологическая плотность участка мышцы в состоянии покоя) пальпаторно подразделяются на 3 степени: I — мышца мягкая; II — мышца плотноватая, ощупывающий ее палец погружается в нее лишь частично и с трудом, III — мышца каменистой плотности. При патологической импульсации, в частности, из рецепторов задней продольной связки, капсул суставов или других тканей плотность может обнаруживаться уже в положении покоя. О возбудимости этих рецепторов или других отделов рефлекторной дуги можно судить по указанной плотности мышцы в покое и при растяжении. Реакция мышечных и фиброзных тканей на растяжение — важнейший показатель их дистрофического состояния. Кроме повышенной плотности, растяжение указанных тканей проявляется и болезненностью (симптомы натяжения, которые в прошлом ошибочно связывали лишь с растяжением нервных стволов). О вертеброгенных дистрофических нарушениях мышц и фиброзных тканей (о нейроостеофиброзе) можно судить, во-первых, по реакции уплотнения, по болевой реакции на растяжение; во-вторых, по болезненности при пальпации. Болезненность при пальпации может иметь различную выраженность. Реакцию отдачи боли можно точнее определить при помощи феномена вибрационной отдачи — в ответ на частое постукивание по болевой точке подушечкой пальца. При повторении исследования отраженная боль может исчезнуть, поэтому перед пробой следует проинструктировать больного. Определение болезненности паравертебральной области и ощупывание вообще проводятся при расслаблении соответствующих мышц. Это возможно в положении лежа, зачастую и в других положениях, а паравертебральные шейные, поясничные, ягодичные и ишиокруральные мышцы в норме расслаблены, и в положении тела стоя за счет гравитационных сил ортоградное положение обеспечивается при их выключении.

Обследование начинают с осмотра, оценки врожденных и приобретенных деформаций, асимметрий. Затем устанавливают объем активных и пассивных движений и лишь затем определяют болезненность тканей при растяжении, ощупывании и постукивании. Порядок наблюдений и действий, включая стандартное неврологическое обследование, определяется минимум- и максимум-задачей первого и последующих контактов с больным.

Хотя исследование болезненных точек должно осуществляться за изучением двигательной сферы, при шейной патологии целесообразно сделать исключение в этом порядке. С самого начала, оценивая явления раздражения иди выпадения функции со стороны черепных нервов, определяют болезненность ряда черепных точек.

Начинают с оценки болезненности внутренневерхнего угла орбиты — орбитальной точки (зона расположения и ветви глазничной артерии). При скользящей пальпации этой области необходимо уточнить, куда отдает боль — в глазницу или надбровье, т. е. в зону васкуляризации данной артерии или в область лобного бугра. Этот же симптом может быть положи-

тельным и при поражении шейно-затылочной области, откуда болевые им
пульсы распространяются по симпатическим волокнам, окутывающим со
суды.

На стороне брахиалгии и других синдромов шейного остеохондроза не
редко отмечается болезненность и височной артерии. Далее важно устано
вить наличие субъективных и объективных кохлеовестибулярных симпто
мов (с учетом возможной роли позвоночной артерии и нерва в возникнове
нии этих нарушений). Как диагностическим приемом пользуются и растя
жением позвоночника, когда нередко меняются субъективные, кохлеове
стибулярные проявления. Техника растяжения приведена ниже, в разделе
лечении.

Обследование шейной области следует начинать с определения объем
пассивных и активных движений. В норме сгибание — разгибание возмож
но в пределах 130—160°, поворот в сторону — до 80—90°, а наклон (ухо
плечу) — до 45°. Существует много приемов оценки подвижности в кра
ниовертебральном переходе. Наиболее простой способ определения накло
нов головы в этой зоне: фиксируют верхнешейный отдел одной рукой,
другой наклоняют.

Локальная подвижность в одном ПДС исследуется специальными прие
мами. Они основаны на принципе иммобилизации всех смежных ПД
(в этих условиях пассивные движения производятся только в исследуемо
ПДС) или на пассивном смещении смежных позвонков двумя противона
правленными усилиями.

При корешковых синдромах бывает положительным симптом межпо
звонкового отверстия. При нагрузке на голову, наклоненную на плечо ил
наклоненную и повернутую в больную сторону, возникают парестезии ил
боль, отдающая в зону иннервации сдавленного корешка. При всех проба
пассивного и активного наклона головы фиксируют реакцию больного н
растяжение определенных мышц (при наклоне вправо — левых мышц
т. д.) — так называемый шейный симптом Ласега. Затем регистрируют ре
акцию на растяжение всех тканей шеи. Для этого врач должен стоять поза
ди сидящего больного, прижав ладони к его нижним челюстям так, чтоб
их можно было подтягивать кверху верхними (радиальными) краями I
пальцев. Подушечки I пальцев прижимают к затылку, слегка сгибая голов
больного. Поднимая легким усилием свои ладони с челюстью больног
вверх, врач совершает легкое растяжение всех тканей шеи. Эта процедур
совершенно безопасна и может дать информацию о болезненности рецеп
торов растягиваемых мышц, связок, капсул суставов, об уменьшении ко
решковой боли (увеличение вертикального диаметра межпозвонкового от
верстия). Если при данной пробе меняются характер и интенсивность шум
или боли в ухе и голове, то можно судить об участии шейного отдела по
звоночника в кохлеовестибулярных или других нарушениях.

В соответствии с жалобами больного на спонтанную боль и на боль в
время растяжения врач приступает к пальпаторному определению болевы
точек.

Болевые точки — это участки болезненности периневрия, перина
териальных сплетений, но чаще участки раздражения рецепторов в упомя
нутых зонах нейроостеофиброза; в мышцах это узелки, гипертонусы и пла
стинчатые уплотнения. Их называют также миофасциальными, триггерны
ми, или курковыми, точками (что не совсем точно). Зоны отраженной мио
фасциальной боли не соответствуют ни дерматомам, ни миотомам. Он
ощущается локально, вокруг курковой точки или на расстоянии в предела
данного или других сегментов. В этих зонах отраженных болей отмеча

также болезненность, вазомоторные, пиломоторные и секреторные изменения, которые исчезают с исчезновением болезненности самой курковой точки при ее новокаинизации.

В курковой точке покоящейся мышцы с помощью игольчатого электрода не удается регистрировать какую-либо электроактивность. Она возникает лишь в момент погружения электрода. Диаметр курковой точки — несколько миллиметров. Это контрактура без потенциалов действия, что объясняется механизмом формирования данной мышечной зоны: мышечное перенапряжение, перегрузка контрактильных элементов в одном участке, разрыв саркоплазматического ретикулума. При этом происходит высвобождение запасов кальция ретикулума. Избыток кальция, чьи ионы не способны здесь перемещаться при нормальном снабжении энергией АТФ, и запускает длительную контрактуру с локальной вазоконстрикцией. Этот "триггерный" пункт как новый источник ирритации вызывает через центральную нервную систему различные рефлекторные эффекты. Высвобождаются серотонин, простагландины и другие продукты боли и вазоконстрикции. Гистологически в миофасциальных зонах с помощью светового микроскопа выявлялись начальные изменения в форме растянутых миофибрилл поблизости от сарколеммных трубочек, иногда исчезновение исчерченности волокон, легкая пролиферация соединительнотканных элементов, "жировая пыль", интерстициальная инфильтрация мукополисахаридов. При ультрамикроскопическом исследовании обнаружены гигантские вытянутые саркомеры, которые простираются вплоть до соседних миофибрилл. Прочность ткани на разрыв и внутримышечное давление в этих тканях отличаются от соответствующих показателей в интактных участках мышц. Из болевых точек наиболее важны следующие.

Точки затылочных нервов соответствуют местам выхода малого и большого затылочных нервов. Первый прощупывается у сосцевидного отростка, по заднему краю грудиноключично-сосцевидной мышцы, второй — на середине линии, соединяющей сосцевидный отросток с CI. Нередко болезненными оказываются также весь сосцевидный отросток, затылочная или даже теменная кость, поскольку в указанной области к костям прикрепляются мышцы и апоневрозы. Большой затылочный нерв, как и позвоночная артерия, как бы зажат и натянут под косой мышцей головы.

Точка позвоночной артерии — единственное место в паравертебральной шейной области, где артерия сзади не прикрыта костными образованиями.

Точка этой артерии расположена медиальнее заднего края грудиноключично-сосцевидной мышцы, ниже затылочных точек на линии, соединяющей вершину сосцевидного отростка и остистый отросток аксиса. Точка позвоночной артерии окажется на границе между ее наружной и средней третью; она соответствует той части артерии, где она по выходе из поперечного отростка аксиса направляется вверх и латерально в отверстие поперечного отростка атланта. На этом участке артерия прикрыта только мягкими тканями. Между артерией и прощупывающим ее пальцем находится тонкий слой ременной и полуостистой мышц. В зоне прощупываемой точки оказывается нижняя косая мышца головы. Отраженная боль от этой точки чаще выявляется не при давлении, а при вибрации. При этом, кроме зон отражения в области головы, регистрируется отдача боли в область сердца и нередко — в обе ноги. Отмечаются и сдвиги кровенаполнения в области рук (чаще у здоровых людей) и в вертебробазилярной системе (чаще у больных с синдромом позвоночной артерии).

Остистые отростки шейных позвонков. Под затылком прощупывается самый крупный остистый отросток C_{II}. Отростки C_{III}, C_{IV} и C_V залегают глубоко под мышцами и выйной связкой. Однако при разгибании шеи и расслаблении мышц интенсивная пальпация позволяет определить остистые отростки всех названных шейных позвонков и сравнить болезненность каждого из них. Отростки C_{VI} и C_{VII} можно исследовать и перкуссией.

Капсулы межпозвонковых суставов. По обеим паравертебральным линиям вниз от точек позвоночной артерии (т. е. точек суставов C_I—C_{II}) можно прощупать капсулы и остальных межпозвонковых суставов. Пальпирующие пальцы плавно углубляются в расслабленные мышцы (при соответствующем наклоне головы). Следующая за точкой позвоночной артерии (точкой сустава C_I—C_{II}) по отвесной линии вниз прощупывается зона сустава C_{II}—C_{III}, обычно на уровне угла нижней челюсти. Ниже прощупывается сустав C_{III}—C_{IV} и т. д. У худощавых людей, хорошо расслабляющих мышцы, легко определяется бугристость каждого сустава, у других пациентов приходится ориентироваться по указанным ранее признакам, а также по остистым отросткам.

Точки шейных межпозвонковых дисков. Передние отделы шейных дисков прощупываются следующим образом. Врач кладет руку на переднебоковую поверхность шеи больного и погружает подушечки II и III пальцев между внутренней поверхностью грудиноключично-сосцевидной мышцы и гортанью. Продвигая пальцы вперед и медиально, т. е. отодвигая гортань и расположенные глубже мягкие ткани, он ощупывает переднюю поверхность, вызывая механическое раздражение передних отделов тел позвонков и фиброзных колец дисков.

Точки поперечных (реберных) отростков шейных позвонков (так называемые надэрбовские). Для их ощупывания врач стоит лицом к исследуемому, кладет палец на переднебоковую поверхность шеи больного латеральнее грудиноключично-сосцевидной мышцы. Затем радиальный край пальца продвигается в медиальном направлении, глубже проникая между грудиноключично-сосцевидной мышцей и передними бугорками поперечных отростков, пока они не начинают ощущаться как плотные (костные) образования. Тотчас ниже сосцевидного отростка палец исследующего при продвижении к искомой точке встречает ременную мышцу и анастомозы добавочного нерва с ветвями шейного сплетения. Приближаясь к поперечным отросткам, палец деформирует места прикрепления длинных мышц шеи и головы, а с уровня C_{III} и ниже у места начала передней лестничной мышцы. На уровне C_{II}—C_{III}, медиальнее прощупываемых точек, на переднебоковой поверхности этого ПДС расположен верхний шейный симпатический узел. До него, как и до сосудистого пучка, палец не доходит. По мере того как ощупывают указанные точки на более низких уровнях, палец оказывается все ближе к симпатическому стволу.

Точка передней лестничной мышцы. Точка на уровне C_{III}—C_{VI} — места начала передней лестничной мышцы. При глубоком вдохе, когда I ребро поднимается, ощупывание нижнего края мышцы облегчается. Ее определяют над ключицей латеральнее и позади грудиноключично-сосцевидной мышцы. Для этого врач отодвигает краем III или II пальца ключичную порцию грудиноключично-сосцевидной мышцы внутрь. В целях ее расслабления голову предварительно наклоняют в больную сторону, затем предлагают больному сделать глубокий вдох и, не выдыхая, повернуть голову в здоровую сторону. В этот момент III и II пальцы углубляют вниз и медиально, охватывая переднюю лестничную мышцу.

Реберно-лестничная точка прощупывается тотчас ниже ключицы — в месте прикрепления передней лестничной мышцы к I ребру. В реализации боли, иррадиирующей иногда отсюда вниз по передней грудной стенке, может участвовать и симпатическое сплетение внутренней грудной артерии.

Верхневнутренняя лопаточная точка прощупывается в месте прикрепления мышцы, поднимающей лопатку, к ее верхневнутреннему углу. Для прощупывания данной точки врач становится позади пациента, которого просят поместить кисть руки больной стороны на противоположное надплечье. Отраженные боли при пальпации точки отмечаются в лопаточно-плечевой области. В целях провоцирования болей в этой зоне больному предлагают заложить кисть руки больной стороны в позе напряженной пронации за поясницу.

Точка клювовидного отростка. Для ее прощупывания следует стать лицом к больному, положить свою ладонь на область его плечевого сустава и охватить его снаружи четырьмя пальцами. Далее мякоть I пальца врача скользит вверх и кнаружи по области головки плеча исследуемого, пока не натолкнется на костное сопротивление клювовидного отростка. К клювовидному отростку прикрепляются сухожилия короткой головки двуглавой, клювовидно-плечевой и малой грудной мышц.

Точка прикрепления грудиноключично-сосцевидной мышцы к грудине и ключице. Болезненность определяется между ножками грудиноключично-сосцевидной мышцы, особенно при пальпации этой области, когда врач совершает пальцем боковые движения (френикус-феномен), часто обнаруживается при сочетании цервикальной и висцеральной патологии.

Точка прикрепления дельтовидной мышцы к плечу прощупывается на границе верхней и средней трети плеча, по наружной его поверхности, где между двуглавой и трехглавой мышцами расположена зона прикрепления дельтовидной мышцы.

Область наружного надмыщелка плеча. Проксимальнее наружного надмыщелка плеча начинается плечелучевая мышца (длинный супинатор). Массивное брюшко этой мышцы хорошо выделяется на наружной стороне предплечья. Боль в этой области иногда возникает при прощупывании, а также если врач оказывает сопротивление супинации или сгибанию предплечья.

Весьма часто прощупываются болезненные участки в мышцах верхнего квадранта тела — узелки, гипертонусы и пластичные уплотнения. Наиболее часто они обнаруживаются в надостной мышце.

Явления выпадения в двигательной сфере (снижение силы, мышечные гипотрофии и пр.) или снижение чувствительности (болевой, температурной, тактильной, а также сложных ее видов) определяют обычными приемами. Гипалгезия в кожных полосах — дерматомах при поражении корешков легче выявляется в дистальных отделах этих полос. Слабые гипалгезии в надплечье, на лице, в дистальных отделах руки часто относятся не к дерматомным, а к вегетативным зонам. Изменчивые в границах (обычно пятнами) и интенсивности, эти гипалгезии — проявления сложного вегетативно-ирритативного верхнеквадрантного синдрома. Его источником нередко становится пораженный позвоночный сегмент, а также вторично возникшая болевая зона в верхнем квадранте тела, частью его являются и упомянутые болевые точки. Сюда же относятся и регионарные изменения кожной температуры и другие вегетативные сдвиги, а также понижение, но чаще повышение проприоцептивных рефлексов.

6.3.2. Рефлекторные синдромы

Рефлекторные синдромы проявляются в области шеи ограничением подвижности, болями, а также и в области руки. Их можно обозначать по зоне проявлений, особенно болевых (цервикалгии и брахиалгии). Однако, диагностируя эти состояния, врач должен стремиться определить не только болевые территории (что доступно и больному), но и те проявления рефлекторных и компрессионных процессов, о которых речь была выше.

Цервикалгии. Дебют вертеброгенного заболевания в субъективных проявлениях — это боль на первых порах в зоне пораженного ПДС, т. е. в зоне раздражения рецепторов деформированных тканей фиброзного кольца, диска, надкостницы, связок, капсул, сухожилий и мышц шеи. Простреливающая, распирающая, мозжащая боль, ощущение "кола в шее" возникают в глубине шеи, усиливаются по утрам, после сна, при попытке повернуться в постели и при других движениях, при кашле, чиханье (из-за болезненных синергий, деформаций). Врач также оценивает характер и выраженность заболевания по интенсивности боли. Так сформировалось и определение прострелов — острых и подострых (хронических) цервикалгий. Названия отражают жалобы больного, его нетрудоспособность и пр. Однако с самого начала заболевание проявляется и ограничением подвижности шеи — защитным или порочным изменением позы, что в любом случае ограничивает свободу движения этой части тела и свидетельствует о патогенетической ситуации. Боль — лишь сигнал о ней. Ограничение подвижности шеи — не изолированный признак: движения в других частях тела, особенно в руках, сопровождаются усилением мышечно-тонической реакции как в шее, так нередко и в надлопаточной области, в лопатках. Со временем к мышечно-тоническим нарушениям присоединяются нейродистрофические и другие проявления. При пальпации или постукивании выявляются характерные болевые точки. Врач должен возможно глубже оценить эти патогенетические ситуации и конкретные синдромы — мышечно-тонические, нейродистрофические и другие, особенно при повторных обострениях. Первый приступ шейного прострела обычно занимает несколько дней — 1—2 нед. Следующие приступы, обычно провоцируемые неловким движением или охлаждением, дольше не проходят.

У детей цервико-краниалгические синдромы наиболее часто возникают в связи с посттравматическим раздражением рецепторов фиброзных образований данной области. Начало болей нередко совпадает с началом учебы в школе в связи со статическими и динамическим нагрузками (растяжения или разрывы связок — поперечной атланта, крыловидной, передней и задней продольной, надостной и межостистой; артрозопериартрозы, блокады).

Рефлекторная миофиксация проявляется ограничением подвижности легким изменением положения головы, асимметричным положением плечевого пояса. Смещение позвонка или отсутствие подвижности в двигательном сегменте, асимметричная фиксация зуба аксиса выявляются на рентгенограммах с функциональными пробами. Выявляется болезненность капсул суставов краниовертебрального уровня, нижневыйных линий (иногда пальпируется бугристость), точек выхода затылочных нервов, симптом Тиннеля. При соответствующей перкуссии иногда возникают разнообразные вегетативные реакции.

Синдром нижней косой мышцы головы. Эта мышца, залегая в самом глубоком мышечном слое, прикрепляясь к поперечному отростку C_I и остистому отростку C_{II}, обеспечивает вращение в позвоночном сегменте C_I—C_{II} и является по существу аналогом вращательных мышц. Мышц

прикрывает позвоночную артерию, через нее перегибается большой затылочный нерв. Мышца как бы прижимает здесь позвоночную артерию к капсуле сустава C_I—C_{II}. При тоническом напряжении и контрактуре мышца влияет на симпатическое сплетение позвоночной артерии, на большой затылочный нерв и на сустав C_I—C_{II}. Так сокращенная мышца фиксирует порочное положение и при подвывихе, и при блокировании данного сустава.

В клинической картине на первый план выступает ломящая или ноющая головная боль, преимущественно в шейно-затылочной области. Боль обычно постоянная в отличие от сосудистой цефалгии, свойственной синдрому позвоночной артерии, без приступообразного усиления. Временами она усиливается, но исподволь, не сопровождаясь грубыми вегетативными, кохлеовестибулярными или зрительными нарушениями. Усиление боли обычно связывается с длительной статической нагрузкой на мышцы шеи. Характерно частое сочетание описанной головной боли с постоянными или периодическими парестезиями в затылочной области. Такие жалобы в сочетании с объективно определяемой гипалгезией в зоне иннервации большого затылочного нерва свидетельствуют о вовлечении этого нерва и, видимо, о напряжении нижней косой мышцы головы.

Субъективные и объективные признаки поражения затылочного нерва чаще встречаются слева, но бывают и двусторонними. При сочетании с периодически возникающими признаками ирритации из сплетения позвоночной артерии присоединяются пульсирующая или жгучая боль по типу "снимания шлема" и другие признаки поражения позвоночной артерии. У всех больных выявляется болезненность места прикрепления нижней косой мышцы головы к остистому отростку аксиса. Боль в шейно-затылочной области усиливается, чаще при одностороннем синдроме, при пробе на ротацию головы в здоровую сторону. Возникновению синдрома способствуют травмы черепа и области шеи, остеохондроз нижележащих шейных ПДС, длительно сохраняемое вынужденное положение шеи.

Синдром передней лестничной мышцы. Эта мышца, прощупываемая и нередко видимая на шее, направляется косо вниз и вперед. Она начинается от поперечных отростков C_{III}—C_{VI} и прикрепляется к бугорку I ребра. Через острый угол, образуемый мышцей и ребром, проходит подключичная артерия, а впереди мышцы, в щели между ребром и ключицей, располагается подключичная вена.

Шейные нервы, направляясь от межпозвонковых отверстий к вершинам поперечных отростков, покрыты сухожилием мышцы. Плечевое сплетение располагается, как в ущелье, между передней и средней лестничными мышцами. Особенно неблагоприятны условия для нижнего первичного ствола сплетения, образованного из корешков C_8—Th_I, который направляется горизонтально или несколько вверх, где может растянуться или подвергнуться сдавлению между передней лестничной мышцей и костью. Передняя лестничная мышца и длинная мышца шеи вместе с куполом легкого образуют треугольник с вершиной на уровне поперечного отростка C_{IV} или C_{VI} и основанием в области купола легкого.

Под влиянием травм, различных патологических процессов в области шеи и во всем верхнем квадранте тела передняя лестничная мышца легко подвергается рефлекторному напряжению и контрактуре. В таких случаях больной испытывает ноющую боль в области мышцы, особенно при повороте и наклоне головы в противоположную сторону. Голова слегка наклонена вперед и в больную сторону. Передняя лестничная мышца при пальпации уплотнена, увеличена, болезненна. Болезненна также реберно-лест-

ничная точка под ключицей — в зоне прикрепления к бугорку I ребра. Болезненны и надэрбовские точки места начала мышцы на поперечных отростках. В надключичной ямке, особенно если процесс развертывается слева, появляется легкая припухлость в результате сдавления лимфатических сосудов. Боль возникает не только в шее, но и в руке на стороне поражения, в поясе верхних конечностей, подмышечной области, в грудной клетке. Отмечаются покалывание и онемение в руке, чаще по ульнарному краю (зона иннервации сдавленного нижнего первичного ствола плечевого сплетения). В этой зоне нередко выявляется гипалгезия, возникает гипотрофия мышц гипотенара. Слабость кисти усугубляется присоединяющимся отеком. Верным доказательством синдрома является исчезновение боли и других проявлений под влиянием новокаинизации.

При наличии шейного ребра мышца прикрепляется к нему. Шейное ребро становится важным аспектом для развития заболевания.

Синдром мышцы, поднимающей лопатку. От задних бугорков поперечных отростков шейных позвонков начинается мышца, поднимающая лопатку. Она прикрепляется к верхнему внутреннему углу лопатки. При фиксации лопатки и I ребра эти мышцы фиксируют шейный отдел позвоночника, наклоняют его в свою сторону. Возникновению контрактуры мышцы и всего синдрома способствует недостаточная конгруэнтность (пригнанность) поверхностей лопатки и грудной клетки. Такая ситуация возникает у людей с "круглой" или "плоской" спиной. Заболеванию способствует перенапряжение мышц, фиксирующих лопатку. При дегенеративных поражениях позвоночника верхнелопаточная боль наиболее часто возникает у лиц с поражением уровня C_{IV}—C_V и реже C_V—C_{VI}.

Больные с лопаточно-реберным синдромом жалуются на чувство тяжести, ноющую и мозжащую боль сначала в области лопатки (ближе к ее верхневнутреннему углу), затем и в надплечье (с иррадиацией в плечевой сустав, реже в плечо и по боковой поверхности грудной клетки), в шее (при перемене погоды, при динамических нагрузках на мышцы шеи и спины), в позе напряженной пронации кисти, заведенной за поясницу. Эти перегрузки во многом определяют хронически-рецидивирующее течение. Наиболее болезненная зона, при давлении на которую боль отдает в надплечье и шею (курковая точка), — место прикрепления мышцы, поднимающей лопатку. Для ее пальпации кисть больного на пораженной стороне помещается на противоположное надплечье, врач (стоящий позади исследуемого) надавливает I пальцем на область верхнего медиального угла лопатки. Давление на эту точку сопровождается усилением или возникновением боли в лопаточно-плечевой области. При движении лопаткой нередко определяется характерный хруст в области ее внутреннего угла.

Цервикоспондилопериартроз

Артроз и периартроз суставов шейного отдела позвоночника развиваются при ряде условий. Диски располагаются спереди, а суставы — сзади, поэтому перегрузки первых происходят при наклоне шеи вперед (кифозирование), а перегрузки костных элементов суставов — при наклоне шеи назад (гиперлордоз). Гиперлордоз возникает у лиц с усиленным грудным кифозом, в порядке компенсации при местном нижнешейном кифозе (например, при остеохондрозе). В последнем случае имеется не только гиперлордотическая поза средне- и верхнешейных отделов, но и компенсаторная гипермобильность и перегрузка суставов в указанных отделах. Одним из воз-

можных результатов гипермобильности перегруженного и переразогнутого ПДС может стать подвывих. Растянутая капсула сустава при этом становится источником болевых ощущений и рефлекторных реакций. В других случаях растяжению подвергаются капсулы суставов, в которых нет подвывиха, а в-третьих — возникает блокада ПДС. Ощупывание капсул суставов обнаруживает их болезненность, что и обосновывает диагноз цервикоспондилопериартроза.

Вертеброгенные рефлекторные брахиалгические синдромы. Иннервация руки соматической (анимальной) нервной системой осуществляется из шейных спинальных сегментов C_5—C_8. Симпатическая иннервация обеспечивается за счет боковых рогов сегментов Th_1—Th_7. В связи с этим вегетативные изменения в руке возникают при поражении этих среднегрудных сегментов, они возможны и при вертеброгенной миелопатии. Основные проявления вертеброгенной брахиалгии обусловлены патологией шейного отдела позвоночника: боль, двигательные нарушения (мышечно-тонические, гипотрофии и др.), рефлекторные вегетативные расстройства (вазомоторные и нейродистрофические). Вегетативные расстройства, как и двигательные, реализуются рефлекторным путем: от рецепторов шейных ПДС афферентные импульсы поступают в соответствующие задние рога, переключаются по межсегментарным связям на боковые рога T_1—T_7, оттуда афферентные симпатические импульсы через симпатический ствол доходят до звездчатого узла и далее направляются к шейным нервам. Диагноз "брахиалгия" нежелателен — надо стремиться расшифровать конкретные мышечно-тонические, вазомоторные и нейродистрофические синдромы.

Синдром малой грудной мышцы обусловлен мышечно-тоническими, нейродистрофическими нарушениями в этой мышце, сдавлением проходящего под ней нервно-сосудистого пучка. Мышца начинается 3—4 зубцами между костной и хрящевой частями ребер и прикрепляется коротким сухожилием к клювовидному отростку лопатки, иннервируется передними грудными нервами, исходящими из надключичной части плечевого сплетения. Нервно-сосудистый пучок на плече может придавливаться позади малой грудной мышцы под клювовидным отростком лопатки к головке плечевой кости, иногда там же может сдавливаться и вена. Компрессия этих образований может быть вызвана сильным отведением руки (иммобилизация при переломе плечевой кости, сон с закинутой за голову рукой, гиперабдукционный синдром). Подобные положения, макро- и микротравмы при часто повторяемых рывковых движениях с отведением руки и поднятием ее кверху способствуют мышечно-тоническим и контрактурным изменениям в малой грудной мышце и местах ее прикрепления. Возникновение синдрома обусловлено дополнительной импульсацией из пораженного шейного отдела, а зачастую и из больного органа грудной полости.

Больные жалуются на ломящую или жгучую боль в области данной мышцы не только в связи с движениями — отведением руки, но и ночью. Беспокоят парестезии в области передней грудной стенки и ульнарного края надплечья и кисти, слабость в руке, больше в дистальных отделах. Двигательные нарушения преобладают обычно в мышцах, иннервируемых срединным нервом. Гипалгезия часто отмечается в зоне иннервации локтевого нерва. Вегетативные нарушения обусловливают побледнение и отечность кисти, а также изменения пульса. Эти нарушения являются следствием не только компрессии подкрыльцовой артерии, но и раздражения ее симпатического сплетения. На уменьшение просвета подкрыльцовой артерии указывает систолический шум во время отведения и поднимания руки. Болезненность пальпируемой мышцы обнаруживают следующим образом:

рука пациента приподнята над головой, врач II—IV пальцами кисти обхватывает большую грудную мышцу и отодвигает ее из подмышечной области в медиальном направлении. Пораженная мышца напряженная, плотная, в ней иногда прощупываются болезненные узлы. Болезненность определяется также в месте прикрепления мышцы к клювовидному отростку, в области ее начала на ребрах.

Плечелопаточный периартроз

Мышечно-тонические и нейродистрофические нарушения касаются тканей, окружающих плечевой сустав. Плечевой сустав — самое свободное сочленение человеческого тела, так как поверхность головки плеча и сочленовная ямка лопатки сильно различаются по величине, капсула очень просторна и не напряжена, очень тонка, но почти везде подкрепляется волокнами сухожилий. Над капсулой сустава снаружи расположен акромиальный отросток лопатки, спереди — ее клювовидный отросток. Между этими отростками над капсулой сустава натянута клювоакромиальная связка; образуется как бы крыша над капсулой плечевого сустава. Когда плечо отводится в сторону, поднимаясь вверх во фронтальной плоскости, под указанную крышу уходят и бугорки плеча, а крыша расширяется нижней поверхностью дельтовидной мышцы. Таким образом, имеется два слоя анатомических образований: сверху — дельтовидная мышца, акромион, клювовидный отросток и связка, снизу — капсула сустава и бугорки плеча. Между этими двумя слоями, как и между всякими другими подвижными анатомическими образованиями, существует слизистая сумка.

Беспрепятственное отведение руки, поднятие ее кверху во фронтальной плоскости невозможны при помощи одной лишь дельтовидной мышцы. Чтобы осуществить это движение, необходимо предварительно приблизить головку плеча к суставной впадине лопатки, создать точку опоры для нее. Эту функцию выполняет надостная мышца. Иннервация суставной капсулы осуществляется теми же шейными нервами, которые иннервируют вплетающиеся в нее мышцы.

Патологическая импульсация из пораженного шейного отдела позвоночника, из других пораженных тканей верхнего квадранта тела вызывает рефлекторные ответы мышц, приводящих плечо (большая грудная и большая круглая). Их готовность определяется генетически обусловленной функцией обхватывания. Несомненная роль этой импульсации доказывается тем, что контрактура пораженных приводящих мышц при новокаинизации пораженного шейного диска на время исчезает. Рефлекторный механизм важен и для формирования дистрофических нарушений в периартикулярных тканях. Однако для формирования всего синдрома нужны и местные нарушения в периартикулярной зоне. Они возникают под влиянием макро- и микротравм и могут быть диагностированы на начальных этапах заболевания. В последующем их трудно выделить в общей картине плечелопаточного периартроза. Сюда относятся различные формы (клавикуло-акромиальный артроз, торакоидит и пр.), но наиболее часто встречаются поражения сухожилий наружных ротаторов плеча и двуглавой мышцы.

Тендиноз, надрыв или разрыв сухожилия надостной мышцы. Если в участках некроза и фибриноидного перерождения сухожилия отлагается известь (обызвествляющий тендиноз), то заболевание обычно острое. Вслед за ощущением дискомфорта и тяжести в плече появляется сильная "грызущая" боль, особенно по ночам. Довольно скоро наступают ограничение

движений, болезненность в зоне большого бугорка, межбугорковой борозды, в надостной ямке, по ходу сухожилия и до самой мышцы. При надрыве или разрыве сухожилия, когда исключается "приякоривание" головки плеча, отведение руки совершенно невозможно (симптом падающей руки). Дегенеративный процесс в сухожилии может протекать безболезненно, и внезапная слабость в руке нередко принимается за неврогенную слабость — паралич. Диагностике помогают появляющаяся в острых случаях припухлость в месте разрыва, отсутствие существенной гипотрофии, возможность активного отведения руки, если пассивно прижать головку к суставной впадине.

Разрыв сухожилий двуглавой мышцы. Обычно большей дегенерации и разрыву подвергается длинная головка мышцы. Это объясняется близостью к капсуле сустава, особенно при аномальном строении межбугорковой борозды. Направляясь к капсуле сустава и перегибаясь у места перехода в борозду, сухожилие может постоянно травмироваться. При частичном разрыве отдельных сухожильных волокон боль может быть незначительной, но обследование больного не должно быть грубым во избежание разрыва связки, болезненного выскальзывания сухожилия из борозды. В момент полного разрыва бывает кратковременная дергающая боль в области передней поверхности плеча, усиливается болезненность в его средней трети при пальпации или отведении плеча. Характерно усиление боли тогда, когда согнутое в локте предплечье супинируется, а кисть сжимается в кулак.

В остром периоде наряду со слабостью и ограничением движений в плече над локтевой ямкой согнутой руки можно увидеть шаровидное выпячивание, а рядом с короткой головкой (латерально и над выпячиванием) образуется впадина. Иногда описанные надрывы или разрывы наблюдают на фоне развернутой картины периартроза, но обычно их удается выделить лишь на первых стадиях.

В клинической картине плечелопаточного периартроза основное внимание уделяют боли. Однако иногда долго нет существенного болевого синдрома. Боль можно лучше оценить, если рассматривать ее в связи с другими проявлениями заболевания. На первый план при относительной сохранности маятникообразных движений руки всегда выступает ограничение отведения плеча. Это движение в норме осуществляется при фиксированной лопатке, и лишь после достижения горизонтальной линии плечо поднимается выше в результате движения лопатки. При плечелопаточном периартрозе рука контрактурно приведена упомянутыми выше большими мышцами (грудной и круглой), и с самого начала отведение плеча производится за счет лопатки — поднимается надплечье.

По мере развития заболевания все больше нарастает атрофия дельтовидной, над- и подостной, а также подлопаточной мышц. Эти изменения связывают с вовлечением в процесс подлопаточного нерва. С вовлечением подмышечного нерва связывают нередкую гипалгезию над зоной сустава. Полагают, что этот нерв подвергается компрессии в зоне четырехстороннего отверстия у плечевой кости (между большой и малой круглыми мышцами и длинной головкой трехглавой мышцы). Надлопаточный нерв ущемляется в вырезке лопатки под поперечной верхней связкой лопатки. Травма нерва возможна при рывковых продвижениях пояса верхних конечностей вперед, при его резком вращении вокруг вертикальной оси тела.

К тонической реакции большой грудной и большой круглой мышц присоединяются болевые и другие проявления нейроостеофиброза. Упомянутые две мышцы и места их прикрепления к костям болезненны. В отличие от заболеваний самого сустава (инфекционный моноартрит, туберкулез, гигантоклеточная и злокачественные опухоли) затруднены не все движения в суставе. Если отведение руки в сторону резко ограничено, то маятникообразные движения плеча в пределах 30—40° всегда остаются свободными. При попытке отвести руку в сторону — вверх появляется резкая боль в области бугорков, плечевой кости и акромиона. Некоторые больные могут преодолеть эту боль, если все же пассивно поднимать руку: с какого-то момента боль исчезает (когда большой бугорок плечевой кости и измененные ткани в области субакромиальной сумки уходят под акромион и прекращается их трение). Резко болезненны и затруднены ротационные движения плеча. При интенсивной пальпации большой грудной и особенно большой круглой мышц (между I и II, III пальцами врача) они часто весьма болезненны.

Из других типичных зон часто оказываются болезненными точки ключовидного отростка и другие, как при шейном остеохондрозе без плечелопаточного периартроза (передняя лестничная мышца, точки Эрба и надэрбовские, плечелучевая мышца ниже наружного надмыщелка плеча, зона прикрепления дельтовидной мышцы, точка позвоночной артерии). Из вегетативных симптомов встречаются небольшой отек кисти, изменение ее цвета. Если эти признаки значительно выражены, то имеется синдром плечо — кисть.

Синдром плечо — кисть

Характеризуется плечелопаточным периартрозом в сочетании с отеком и другими вегетативными изменениями в области кисти и лучезапястного сустава при интактности локтевого сустава. Кисть припухшая, ее кожа лишается складчатости, изменяются цвет и температура. Заболевание длится не менее 3—6 мес, не поддаваясь воздействию тех средств, под влиянием которых исчезают симптомы обычного плечелопаточного периартроза. Определяются не только нейродистрофические и мышечно-тонические, но и выраженные нейрососудистые изменения. Кроме шейной позвоночной патологии, у таких больных часто находят или остаточные явления травмы в верхнем квадранте тела, или поражение органов грудной клетки.

Эпикондилоз плеча часто развивается и вне связи с шейной позвоночной патологией как проявление дегенеративно-дистрофического поражения фиброзных и мышечных тканей, прикрепляющихся к наружному и реже внутреннему надмыщелку плеча. Заболеванию способствует микротравма указанных тканей при рывковых и особенно при супинаторных движениях в локтевом суставе. Говорят об эпикондилозе фехтовальщиков, о "теннисном локте" и пр. Однако одними лишь экзогенными факторами появление синдрома объяснить нельзя, хотя они являются чрезвычайно важными. Он развивается не ранее 3-го десятилетия жизни, так как требует возрастной готовности к дегенеративно-дистрофическим нарушениям.

Больные жалуются на боль в области надмыщелка, усиливающуюся при движениях в локте, при сопротивлении пассивному пронированию кисти. Болезненность обычно определяется не в области самого надмыщелка, а на 3 см дистальнее наружного надмыщелка — это зона в глубине плечелучевой мышцы. У наружного надмыщелка плеча под коротким лучезапястным разгибателем и в расщелине супинаторов иногда ущемляется лучевой нерв (супинаторная радиалисная невропатия). В этих случаях выявляется легкая гипалгезия по наружному краю предплечья и кисти, а боль в массе экстензоров особенно усиливается при ротации и экстензии предплечья.

Вертеброгенные рефлекторные краниалгические синдромы. Распространение склеротомных болей из зон остеохондроза, нейроостеофиброза и других очагов в области шеи на область головы, тоническое напряжение краниовертебральных (краниоцервикальных) мышц в ответ на патологическую импульсацию, вегетососудистые реакции на цервикальную ирритацию составляют содержание вертеброгенных краниалгических синдромов. Источником отраженных нервно-сосудистых и других проявлений в области головы могут быть ткани не только шейного отдела позвоночника, не только другие его отделы, но и другие зоны, например органы малого таза, желчный пузырь и др.

Таким образом, существует две группы цервикокраниалгических синдромов: 1) обусловленные раздражением, идущим от рецепторов фиброзных, мышечных и надкостничных тканей шейного отдела позвоночника, от других тканей шеи (и даже от отдельных органов) — склеротомные цервикокраниалгические синдромы; 2) обусловленные вегетососудистыми изменениями в области шеи, в первую очередь раздражением симпатического сплетения позвоночной артерии — синдромы позвоночной артерии.

Склеротомные цервикокраниалгические синдромы. В краниоцервикальной области источником патологических импульсов могут быть рецепторы в зонах артроза и периартроза атлантозатылочного сочленения, сочленения зуба аксиса с передней дугой атланта, связки и мембраны этой области. Патологические реакции на эту импульсацию возникают особенно легко в условиях краниоцервикальных аномалий. Мышцы данной области могут стать не только источником боли, но и объектом рефлекторных тонических реакций.

При оценке мышечно-тонических реакций в области головы следует иметь в виду и ту мускулатуру, которая непосредственно прилегает к мозговому черепу, черепной крыше. Она является как бы продолжением апоневротического шлема, рыхло связанного с костями. К нему прикрепляются затылочное и лобное брюшки затылочно-лобной мышцы и височно-теменная мышца. При сокращении этих мышц апоневротический шлем вместе с волосистой частью головы смещается. От самой височной кости начинается и височная мышца, а от затылочной кости тотчас ниже упомянутого затылочного брюшка начинается трапециевидная мышца. От нее и близлежащих отделов височной мышцы начинаются полуостистая, прямые, верхняя косая, длиннейшая и ременная мышцы головы, двубрюшная, грудиноключично-сосцевидная мышцы. Длительное тоническое напряжение любой из этих мышц может вызвать боль как самих мышц, так и мест их прикрепления. При продолжительном напряжении эпикраниальных мышц возникает характерная головная боль напряжения — ощущение шлема, чувство сдавления головы.

Цервикокраниалгические и другие проявления (чувство тугоподвижности, сопутствующие психические переживания и др.) обладают рядом особенностей: зависят от положения шеи, усиливаются при напряжении тканей больной стороны, при продолжительном пребывании в соответствующей позе, например, в кино, перед телевизором, после продолжительного сна на неудобной подушке. На них неблагоприятно сказываются рывковые движения головы, физкультурные упражнения в положении на голове и др. Температурные, другие физические и психические факторы, способствующие напряжению мышц, в том числе эпикраниальных, способны усилить цервикокраниалгические синдромы.

Объективное исследование выявляет ограничение движений в краниоцервикальной области, зачастую блокирование одного или нескольких сус-

тавов. Мышцы в соответствующей зоне напряжены больше, чем в соседних. Ощупывание и особенно вибрационное раздражение болевой точки часто сопровождаются столь характерной отдачей боли, что больные "узнают" свою спонтанную боль или типичное ощущение, например закладывание уха или другие парестезии. Гипалгезии в пятнистых зонах головы или лица преходящи или непостоянны по объему и интенсивности. Они имеют вегетативное происхождение и сопровождаются другими нарушениями — нерезкими колебаниями артериального давления, кожной температуры и др.

Синдром позвоночной артерии, или задний шейный симпатический синдром

Обусловлен в первую очередь воздействием патологических костных и хрящевых структур на позвоночную артерию, ее симпатическое сплетение. Если при этом уменьшается просвет сосуда, то возникает сосудисто-компрессионный синдром. Компрессионным он является и тогда, когда при сохранении просвета артерии травмируется лишь окружающее ее симпатическое сплетение. При этом симпатические импульсы вызывают спазм артерии и ее разветвлений и другие проявления заднего шейного симпатического синдрома. Все указанные проявления следовало бы рассматривать в главе о компрессионных синдромах, но их трудно отделить от рефлекторных компонентов синдрома.

Следует иметь в виду, что деформация позвоночной артерии бывает и не вертебрального генеза (врожденные и приобретенные спиралевидные перегибы артерии). Приобретенные вертебральные патологические структуры, деформирующие артерию, — это, во-первых, унковертебральные разрастания и подвывих по Ковачу. Аномальные же изменения скелета, способные вызвать ангуляцию позвоночной артерии, и вены, — это смещенный передний край большого затылочного отверстия. Оно приподнято при платибазии и импрессии и смещено во фронтальной плоскости при атлантоаксиальных аномалиях. При этих аномалиях, а также при ассимиляции атланта деформация артерии усиливается в момент разгибания головы. При этом описывались приступы преходящей стволовой ишемии с атактическими и вестибулярными нарушениями.

На операции при этом находят распластывание дурального мешка на высоко поднятом аксисе с петлевидным перегибом краниальных участков позвоночных артерий. Когда распластывание мозга происходило на самом теле позвонка при смещении зуба вперед, выявлялась деформация начальных участков передней спинальной артерии.

В основе рефлекторных механизмов синдрома позвоночной артерии лежат вазомоторные реакции не только на раздражение симпатических эфферентов (симпатическое эфферентное волокно — гладкая мышца сосудистой стенки), но и на афферентные раздражения. Во-первых, это раздражения афферентных симпатических волокон позвоночного нерва, которые, следуя до звездчатого узла, затем через верхнегрудные задние рога переключаются на боковые рога. Отсюда рефлекторная дуга продолжается обычным путем: импульсы следуют по эфферентным симпатическим путям к звездчатому узлу, а оттуда — по позвоночному нерву до стенки позвоночной артерии. Возможно переключение не только через сегментарный аппарат спинного мозга, но и через звездчатый узел. Во-вторых, это импульсы, которые следуют из поражених тканей шеи и обеспечивают ответ стенки позвоночной артерии.

Наиболее часто на стенку позвоночной артерии воздействуют унковертебральные разрастания, которые деформируют медиальную стенку сосуда. Сзади на артерию нередко оказывает деформирующее воздействие передний край суставного отростка в случаях подвывиха или артроза с передними разрастаниями в том же суставе. Травма артерии унковертебральными разрастаниями происходит при движениях шеи во фронтальной плоскости. При подвывихе артерия травмируется в момент разгибания шеи, когда вышележащий суставной отросток данного ПДС продвигается вперед в направлении артерии. Деформация позвоночной артерии возможна в том месте, где она интимно связана с капсулой сустава C_I—C_{II} и где она может быть прижата сзади нижней косой мышцей головы. При резких движениях — так называемых хлыстовых травмах на ней может сказаться неблагоприятная фиксация над дугой атланта, если имеется аномалия Кимерли. Мы наблюдали синдром позвоночной артерии в связи с артритом и периартритом C_I—C_{II} при болезни Бехтерева и ревматоидном артрите.

Клинические проявления синдрома развертываются по территориям васкуляризации ветвей позвоночной артерии.

Соединяясь в большом затылочном отверстии, симметричные позвоночные артерии образуют основную (базилярную) артерию, которая ложится на скат. Ее конечные разветвления — задние мозговые артерии, кровоснабжающие затылочные и частично задневисочные доли. От позвоночных артерий (еще до образования базилярной) отходят задние нижние мозжечковые артерии, кровоснабжающие мозжечок и ствол. Первая ветвь базилярной артерии — лабиринтная или внутренняя слуховая[1]. Вазоспастическая реакция этой артерии при раздражении ее стенки сильнее реакции всех остальных ветвей вертебробазилярной системы. От базилярной артерии отходят циркумферентные ветви, кровоснабжающие ствол. Богатые анастомозы сосудов как внутри черепа, так и вне его, в частности в задних отделах шеи, и соответствующие связи симпатических периартериальных сплетений делают понятной широкую территорию синдрома позвоночной артерии, или заднешейного симпатического синдрома.

Оценивая патологию позвоночной артерии, следует учитывать ее топическую близость с шейными нервами. Они проходят позади артерии в борозде поперечных отростков. Так же и для оценки патологии подзатылочных нервных элементов важно знать их отношение к артерии и к ряду соединительнотканных образований. В месте выхода позвоночной артерии из отверстия поперечного отростка атланта, где она огибает заднюю сторону его верхнего суставного отростка, артерия вплотную прилегает к нему. Общее фасциальное влагалище сосудов вплетается в надкостницу позвонка, в капсулу атлантозатылочного сустава и фасцию верхней косой мышцы головы. Петли позвоночной артерии своими изгибами контактируют через жировую прокладку и с полуостистой и нижней косой мышцей головы.

Атлантозатылочная мембрана делит всю горизонтальную часть позвоночной артерии на наружный и внутренний отрезки. Последний, находясь в эпидуральном пространетве, простирается до твердой мозговой оболочки. На всем протяжении горизонтальная часть артерии находится на трабеку-

[1] Иногда она отходит от задней нижней. У таких больных синдром позвоночной артерии сопровождается явлениями выпадения и в кохлеарной сфере.

лах атлантозатылочного синуса. Ее пульсация оказывает влияние на объем венозной крови в синусе и на отток ее из черепа. Ту же заднюю атлантозатылочную мембрану прободают передняя и задняя ветви первого шейного нерва. Передняя ветвь располагается между капсулой сустава и местом прикрепления верхней косой мышцы головы: задняя — между той же капсулой и полуостистой мышцей головы. Далее задняя ветвь прослеживается между отрогами полуостистой и большой прямой мышц головы. Задняя ветвь C_I, одна из самых толстых, образует подзатылочный нерв, иннервирующий задние подзатылочные прямые и косые мышцы.

Первый межпозвонковый ганглий расположен в позвоночном канале на боковой массе атланта. Кзади и кнаружи от него располагается позвоночная артерия, а кнутри — перидуральная клетчатка и твердая мозговая оболочка.

Движения головы сказываются на нормальном кровотоке (проба де Клейна). Наклон головы уменьшает кровоток в гомолатеральной, а поворот — в контралатеральной позвоночных артериях. Весьма неблагоприятны сочетания поворота с разгибанием шеи, особенно при патологии вертебральных и краниовертебральных структур: возникают атактические, зрительные и другие расстройства. Описаны нарушения церебрального кровообращения при мануальной терапии.

Анализ уровня патологии позвоночной артерии удобно проводить с учетом ее участков, выделенных для оценки ангиограмм: от устья до поперечного отростка C_{II}; V_2 — от выхода из поперечного отростка C_{II} до входа в поперечный отросток C_I (зона описанной нами "точки позвоночной артерии"); V_3 — где артерия огибает заднюю сторону верхнего суставного отростка C_I; V_4 — где артерия в том же горизонтальном направлении устремляется назад и кнутри, прободая атлантозатылочную мембрану и проникая в большое затылочное отверстие.

В проявлениях синдрома позвоночной артерии можно различить 2 стадии — дистоническую, или функциональную, и органическую, с органическим стенозом артерии. Если стеноз артерии не компенсируется коллатеральным кровотоком, то наступает расстройство кровообращения в вертебробазилярной системе, которое здесь не рассматривается. Вазодистонические нарушения проявляются: 1) краниалгией и расстройством чувствительности в области лица; 2) кохлеовестибулярными расстройствами; 3) зрительными нарушениями.

Краниалгия при синдроме позвоночной артерии. Пульсирующая и жгучая боль распространяется обычно от затылка до виска, темени и нередко до надбровной области — так называемый симптом снимания шлема. Это указывает на возможную обусловленность распространения импульсов по сплетениям височной и глазничной артерии. Нередко удается воспроизвести боль в виске и надбровье пальпацией точки позвоночной артерии или постукиванием по ней. Если боль локализуется больше в задних отделах и она сверлящая, тупая, выворачивающая, давящая, следует думать о ее склеротомном, а не о сосудистом происхождении. Головная боль при синдроме позвоночной артерии чаще односторонняя — на стороне других проявлений остеохондроза. Она бывает постоянной, усиливающейся при движениях в шее, особенно по утрам после сна на неудобной подушке, при ходьбе, тряской езде, или приступообразной — по 3—5 мин с наклонностью к повторению до нескольких раз в день. Артериальное давление, зачастую асимметричное, повышается или понижается в периоды усиления боли, при позных перегрузках, переохлаждении или перегревании, волнениях.

Некоторые больные испытывают боль и в области лица, где нередко выявляются различные зоны гипалгезии. Эти зоны не совпадают ни с территориями иннервации ветвей тройничного нерва, ни с зельдеровскими зонами. Иногда они простираются вниз, на весь верхний квадрант тела, свидетельствуя о своем вегетативном происхождении. Описываемые расстройства имеют такую локализацию при дополнительных очагах поражения (пораженный орган грудной полости, рубцы на теле).

Не касаясь церебральных симптомов, заметим лишь следующее. Когда головная боль у больных с синдромом позвоночной артерии сопровождается тошнотой и рвотой, ознобоподобным дрожанием, сердцебиением и другими проявлениями гипоталамической или лимбико-ретикулярной патологии, требуется детальное выявление преморбидного церебрального дефекта. Обычно у таких больных в анамнезе имеются травмы головы, интоксикации, включая наркоз, нейроинфекции и др. Это относится и к обморочным приступам или случаям внезапного падения при ясном сознании. Они встречаются при шейном остеохондрозе, но у лиц с врожденной церебральной недостаточностью или перенесших травму черепа или заболевание мозга. Это касается и цервикальных синкопальных приступов, возникающих после какого-либо движения шеи, а также внезапного падения (drop attacks) без потери сознания.

Кохлеовестибулярные нарушения при синдроме позвоночной артерии. На стороне поражения появляются раздражение слухового нерва, паракузии: слышатся шум, гул, треск, интенсивность которых колеблется при изменении положения головы, растяжении шейного отдела позвоночника или при релаксации шейных мышц. У некоторых больных под влиянием постизометрической релаксации уменьшаются и явления выпадения звуковоспринимающего аппарата — улучшается слух, который до того был снижен на больной стороне. Претерпевают положительную динамику и аудиографические показатели. От тех же факторов зависят и явления раздражения вестибулярной сферы: системные и несистемные головокружения, иногда тошнота, изменения результатов послевращательных и калорических проб. При выраженных и часто повторяющихся приступах иногда отмечают и симптомы выпадения стволовых структур. Однако их можно считать проявлениями заднешейного симпатического синдрома лишь с большой осторожностью: эти симптомы, как правило, связаны с атеросклеротическим процессом в вертебробазилярной системе, а остеохондроз часто оказывается сопутствующим, а не причинным, как и при лимбико-ретикулярных и гипоталамических проявлениях атеросклероза у больных шейным остеохондрозом.

Зрительные нарушения при синдроме позвоночной артерии нельзя безапелляционно связывать с шейной патологией. Некоторые из них, особенно субъективные, действительно встречаются как третья группа симптомов заднешейного симпатического синдрома Барре — Лье (наряду с головной болью и кохлеовестибулярными нарушениями). Это боль в глазах, туман перед глазами, ощущение песка в глазах. Что касается объективных признаков поражения зрительного анализатора, то мы действительно наблюдали в офтальмологической клинике изменение просвета сосудов глазного дна и при растяжении шейного отдела позвоночника. Придирчивые, но методически строгие поиски вертебральных патогенетических факторов других известных офтальмологических заболеваний не увенчались успехом. Более того, недостаточно обоснованное внимание к сомнительной роли вертебральной патологии зачастую усыпляет бдительность относительно истинных заболеваний глаза.

6.3.3. Компрессионные синдромы

Нервные стволы в области позвоночного сегмента делятся на участки интра- и экстрадуральные. Интрадуральный участок, или менингорадикулярная часть корешков, включает передний и задний корешки; проксимальная граница — поверхность спинного мозга, дистальная граница — место соединения корешков с твердой мозговой оболочкой; экстрадуральная часть корешков — отрезок от твердой мозговой оболочки, покрывающей спинной мозг, до деления смешанного ствола на переднюю и заднюю ветви.

В пределах экстрадуральной части корешка различают корешковый нерв — отрезок от линии твердой мозговой оболочки, покрывающей спинной мозг, до спинномозгового ганглия, почти весь покрытый дуральной манжеткой. Ганглиорадикулярный отрезок экстрадуральной части корешка соответствует длине расположенного здесь спинномозгового узла (под которым проходит передний корешок). Канатик своей проксимальной частью начинается в межпозвонковом отверстии и продолжается как смешанный спинномозговой нерв до деления на переднюю и заднюю ветви. В состав канатика входят волокна симпатических нервов, идущих от ганглиев симпатического ствола (серые соединительные ветви). Тотчас дистальнее ганглия выходят волокна так называемого синувертебрального нерва, возвращающегося через межпозвонковое отверстие и иннервирующего позвоночник. Задние ветви канатика направляются к дорсальной области шеи и туловища, к мышцам и коже. Передние ветви смешанного спинномозгового нерва объединяются в сплетения (шейное, плечевое, поясничное, крестцовое) и в межреберные нервы.

Передние корешки отделены от задних зубчатой связкой. Эта связка начинается от боковой поверхности спинного мозга (от покрывающей его мягкой мозговой оболочки), направляясь кнаружи — к твердой мозговой оболочке. Здесь она в форме отдельных зубцов прикрепляется в участках между межпозвонковыми отверстиями, где паутинная оболочка сращена с твердой. Этот тонкий, но плотный связочный тяж расположен во фронтальной плоскости и простирается от уровня большого затылочного отверстия до области корешков Th_{12}—L_1, деля субарахноидальное пространство на передний и задний отделы.

Передний и задний корешки одеты мягкой мозговой оболочкой и в субарахноидальном пространстве омываются спинномозговой жидкостью.

Твердая мозговая оболочка, покрывающая спинной мозг, переходит своими манжетками на корешки вплоть до надкостницы межпозвонкового отверстия, к которой она прикрепляется.

Корешковый нерв — это участок нерва, расположенный в эпидуральном пространстве, т. е. там, где корешок чаще всего сдавливается грыжей диска. На шейном уровне, однако, этот участок очень короткий, сдавление корешка здесь происходит чаще более дистально — в области межпозвонкового отверстия. Спереди на корешок оказывают давление направленные сзади унковертебральные разрастания, сзади — направленные кпереди артротические разрастания межпозвонкового сустава.

При движениях в шее костные разрастания травмируют корешок и его оболочки. Развивающийся в них отек превращает относительную узость межпозвонкового отверстия (канала) в абсолютную. Начинается компрессия отечного корешка, в нем возникают венозный застой, реактивные асептические воспалительные явления.

В межпозвонковом отверстии C_{VI}—C_{VII} компрессии подвергается коре-

шок C_7, в отверстии C_V—C_{VI} — корешок C_6, реже страдают диски C_{VII}—Th_I, C_{IV}—C_V (с соответствующими корешками C_8, C_6) и др. Возможно и бирадикулярное поражение или сочетание корешковых и спинальных расстройств.

При компрессии корешка C_7 явления раздражения (боль, парестезии) и выпадения в чувствительной сфере возникают в соответствующем дерматоме, простирающемся от шеи, надплечья до II и III пальцев. Боль часто отмечается и в лопатке, появляются слабость и атрофия трехглавой мышцы, снижается рефлекс с ее сухожилия.

При компрессии корешка C_6 чувствительные нарушения (боль, парестезии, а затем и гипалгезия) развиваются в соответствующем дерматоме, простирающемся от шеи и надплечья до I пальца. Гипотрофия и слабость поражают двуглавую мышцу, рефлекс с ее сухожилия снижается. При компрессии указанных двух корешков гипотрофия появляется и в мышцах предплечья, кисти, особенно тенара.

Другие корешки на шейном уровне поражаются редко. При компрессии корешка C_4 (межпозвонковое отверстие C_{III}—C_{IV}) возникают боль в области надплечья, ключицы, атрофия задних мышц шеи (трапециевидной, ременной, поднимающей лопатку, длиннейшей мышцы головы и шеи). Вследствие снижения тонуса этих мышц увеличивается воздушная подушка в области верхушки легкого. При явлениях раздражения корешков C_3—C_4 повышается тонус диафрагмы, что приводит к смещению печени вниз (возможна боль, имитирующая стенокардию); при явлениях выпадения происходит расслабление диафрагмы.

При компрессии корешка C_5 (межпозвонковое отверстие C_{IV}—C_V) боль иррадиирует от шеи к надплечью и к наружной поверхности плеча, возникают слабость и гипотрофия дельтовидной мышцы.

При компрессии корешка C_8 (межпозвонковое отверстие (C_{VIII}—Th_I) возникают боль, распространяющаяся от шеи к локтевому краю предплечья и к V пальцу, парестезии в дистальных отделах этой зоны, гипалгезия в зоне C_8, снижение или выпадение стилорадиального и супинаторного рефлексов.

Заболевание начинается остро (прострел) или подостро (цервикалгия), вслед за чем или одновременно с этим появляются корешковые нарушения. Больные жалуются на онемение, стреляющую или ноющую боль от шеи и надплечья до дистальных отделов руки. Боль усиливается при движениях в шее, при пассивном наклоне головы в больную сторону (симптом межпозвонкового отверстия), при кашле, чиханье. Со временем развиваются и явления выпадения в двигательной и чувствительной сферах.

Вегетативные нарушения при шейных корешковых компрессиях обусловлены вегетативными рефлекторными ответами на раздражение рецепторов позвоночных и оболочечных структур в зоне компрессии корешков. Симпатических стволиков — белых соединительных ветвей (исключая корешок C_8) на шейном уровне нет.

Когда грыжа диска, костные разрастания или другие структуры грубо сдавливают спинной мозг, процесс называют компрессией. Если сдавливаются сосуды самого спинного мозга или кровоснабжающих его позвоночных или корешковых артерий, то медленно развивающееся заболевание обозначают как миелопатию. Острое нарушение кровообращения называют спинальным инсультом. Мы упоминаем об этих нарушениях в той мере, в какой возможно сочетанное поражение корешков и спинного мозга — миелорадикулопатии (см. "Компрессионные синдромы" грудного отдела).

6.4. ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ ДИСТРОФИЧЕСКОГО ПОРАЖЕНИЯ ГРУДНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА

Вертеброгенные синдромы на грудном уровне — в первую очередь проявления рефлекторные: мышечно-тонические, нейродистрофические и вазомоторные. Они связаны с функционально-анатомической спецификой грудного отдела. Рефлекторные ответы обусловлены импульсацией не только из позвоночника, но и из прилегающих элементов ребер и других структур грудной клетки. В отличие от перегружаемых шейных и поясничных межпозвонковых суставов, грудные несут меньшую нагрузку в условиях кифоза (а не лордоза), их опорная функция относительно мала. Она увеличивается при ротационных движениях, но их объем здесь также незначителен. Таким образом, грудной спондилоартроз в отличие от шейного и поясничного — явление не частое и клинически не всегда значимое. Основная нагрузка падает на передние отделы дисков, где легко формируются дегенеративные поражения с передними разрастаниями смежных тел позвонков, передние горизонтально направленные разрастания, утолщение замыкающих пластинок. Эти изменения формируются под влиянием массы тела, а не грубых травмирующих динамических нагрузок. Остеохондроз клинически не проявляется "разболтанностью" ПДС, сдвигом смежных позвонков. По многосегментарности и компенсаторному значению этот процесс ближе к дистрофическим изменениям — спондилозу, чем к поражениям — остеохондрозу. Передние разрастания бывают весьма значительными, но и они не ведут обычно к грубым клиническим проявлениям вследствие малой подвижности грудного отдела (нет условий для постоянной микротравматизации). Однако имеются рычаговые воздействия постоянно "дышащих" позвоночно-реберных соединений — суставов головок ребра и бугорков ребер, которые перегружаются при различных аномалиях, особенно при асимметриях элементов грудной клетки, деформациях позвонков.

Аналогичные неблагоприятные рычаговые воздействия возникают также при приобретенных деформациях, в первую очередь при сколиозах. Формированию артрозов способствуют и заболевания органов грудной клетки.

Париетальный листок плевры соприкасается с реберным периостом, перихондрием и межреберными мышцами. Все эти ткани получают иннервацию двигательными, чувствительными и вегетативными волокнами от межреберных нервов и периартериальных сплетений одноименных артерий. Непосредственное и рефлекторное обездвиживающее воздействие на ребра приводит к компенсаторному увеличению амплитуды движений ребер противоположной стороны, к гипермобильности и артрозам суставов, головок и бугорков. Артрозы суставов, головок и бугорков ребер, обычно одного-двух, чаще нижнегрудных, встречаются редко у людей моложе 30 лет (4—9 %) и часто — после 30 лет (40 %), а при вертеброгенных торакалгиях — почти всегда.

При артрозах суставов ребер щели суставов несколько сужены, подхрящевой слой склерозирован: разрастания краевых фасеток головки ребра и тела позвонка вдаются в межпозвонковое отверстие и суживают его. В области капсул пораженных суставов гистологически определяется гиперплазия пучков волокон синовиальной оболочки; ущемление менискоидов — возможная основа блокирования суставов. В последующем явления изнашивания уступают место анкилозированию — врастанию сосудов, образованию костных спаек.

Клинические проявления дистрофической патологии грудного уровня

18 – 6081

связаны также с широким соседством позвоночника с симпатическими спинальными и ганглиозными образованиями, а также с органами грудной полости. С этим же связано особое богатство вертеброгенной патологии данного уровня сенсорными проявлениями со стороны кожи и подкожной клетчатки (так называемые зоны гипералгезии Захарьина — Геда и Маккензи). Импульсы из пораженного внутреннего органа и с кожи, связанные с одними и теми же сегментами спинного мозга, достигая нервных центров, ложно воспринимаются как кожные, а не как висцеральные. В соответствующих зонах возникают и спонтанная боль, и болезненность при пальпации, растяжении или другом раздражении.

В силу отмеченного разнообразия рефлекторных (мышечно-тонических и др.) и сенсорных проявлений в области грудной клетки не всегда удается решить, какие из этих проявлений связаны с позвоночником или грудной клеткой и какие — с внутренними органами. Эти трудности возникают при любой вертебральной патологии грудного уровня (остеохондроз, юношеский кифоз, гормональная спондилопатия, туберкулезный спондилит, артриты и артрозы суставов ребер, аномалии), особенно при дистрофических поражениях, так как они долго остаются бессимптомными; трудно определить, стали они клинически значимыми или нет, трудно установить их основной источник (диск, суставы позвоночника). Диагностика компрессионных синдромов, естественно, легче.

6.4.1. Рефлекторные синдромы (торакалгии)

Трудно дифференцируемые вертеброгенные мышечно-тонические, дистрофические и сосудистые рефлекторные проявления грудного уровня, сопровождающиеся болью в области спины, определяют как дорсалгии, а в области передней грудной стенки — как пекталгии, если не удается установить более конкретный синдром.

Дорсалгии. Боль наиболее часто бывает глубинной, мозжащей, ломящей, ноющей, в межлопаточной области — жгучей. Боль не столько интенсивна, сколько тягостна, особенно по ночам. Она усиливается при вращении туловища, при попытке удержать его в положении полуоборота, реже — при наклонах в стороны и еще реже — при движении в сагиттальной плоскости. Больного "клонит" вперед, выпрямление туловища сопровождается чувством утомления спины. Боль усиливается при езде по неровной дороге, охлаждении. При поражении Th_{IX}—L_{II} ПДС боль иногда возникает в пояснице — "дорсальное люмбаго".

Склеротомная периартикулярная боль, связанная с суставами головок и бугорков ребер, усиливается при форсированном глубоком вдохе. Она локализуется в межреберных промежутках, иногда воспринимается как "обхватывание обручем" (так бывает при интактном межреберном нерве), нередко сопровождается чувством затруднения дыхания ("запирания"), особенно при внезапном физическом усилии, утренних потягиваниях. Такая боль может держаться долго — сутки и более, но чаще скоро и внезапно прекращается при каком-либо движении. Больной при этом слышит щелкающий звук (высвобождение ущемленного менискоида?).

Провокация и усиление боли с распространением их вперед возможны при вращении туловища (относительно часто), при осевой нагрузке (относительно редко), но особенно при пальпации и постукивании по остистым отросткам (надостистой и межостистым связкам), по зоне капсул суставов бугорков ребер.

Болевые точки. При дорсалгиях на шейном и поясничном уровнях, при болезненности остистого отростка или капсулы бугорка ребра следует искать клинические и рентгенологические признаки неблагополучия соответствующего ПДС. Однако до присоединения висцеральной патологии эти отделы позвоночника часто не привлекают к себе внимания больного и врача. Сами по себе сигналы из висцеральных очагов мало проявляют себя в области кожи (зоны Захарьина — Геда), подкожной клетчатки (зоны Маккензи), надкостницы или капсул суставов позвоночника.

Остистые отростки Th_I—Th_{III} болезненны при перкуссии у больных с поражением верхней части малой кривизны желудка, Th_V—Th_{VII} — антрально-пилорического его отдела, Th_{VIII}—Th_X — при некоторых других локализациях язвы желудка.

Капсулы суставов бугорков ребер оказываются болезненными на уровне Th_I—Th_{IV} слева — при поражениях кардиального отдела и малой кривизны желудка, Th_{XI}—Th_{XII} справа — при поражении двенадцатиперстной кишки, а слева — желудка (точки Боаса). Отмечали болезненность (и отраженные боли) в зонах указанных капсул на уровне Th_{III}—Th_V при давлении на ипсилатеральные паравертебральные зоны C_{VI}—C_{VII}.

Раздражение болевых точек сопровождается и распространением боли.

Отмечают изменение чувствительности и в форме зон гипералгезии — зоны Захарьина — Геда, выявляемое тупым концом иглы или пощипыванием и штриховым раздражением кожи. В дерматомах Th_7—Th_9 находят гипералгезию слева при панкреатитах, в дерматомах Th_6—Th_{10} — при холецистите, в дерматомах Th_{11}—Th_{12} — при язве желудка и двенадцатиперстной кишки.

Авторы, недостаточно знакомые с синдромами вертеброневрологическими и миофасциальными, а также с висцерогенными, дезориентируют зачастую широкие массы врачей неклассифицируемыми неологизмами. В последнее время объектом подобного насилования стал термин "фиброамиалогия". Внимательный читатель найдет в руководствах по миофасциальным и вертеброгенным синдромам все якобы "типичные" фибромиалогические зоны. Эти зоны у лиц с висцеральными заболеваниями формируются предпочтительно при пораженном ПДС.

Рефлекторное напряжение паравертебральных мышц часто асимметричное, обычно более выраженное на выпуклой стороне сколиоза, наблюдается при дорсалгиях в среднем в половине наблюдений. Известно, в частности, что при патологии в ПДС Th_{II}—Th_{VI} отмечают напряжение ромбовидных мышц, в нижней части большой грудной мышцы, в 3—5-й межреберных мышцах. Напряжение паравертебральных мышц, как правило, не бывает таким выраженным, как на шейном или поясничном уровне. Еще больше это касается других грудных мышц. Каждая из них может быть курковой точкой отраженных болей, но напряжение в этих мышцах не высокое. Этот миотонический компонент синдрома на электромиограммах документируется спонтанной активностью покоя, тогда как амплитуда максимальной произвольной активности мышцы ниже, чем на симметричной здоровой стороне. Значительно более выражено напряжение мышц верхних отделов грудной клетки — трапециевидной, лестничной, поднимающей лопатку и др. Их напряжение особенно значительно при туберкулезе верхней доли легкого или другом остром процессе в этой области. Состояние внутренних органов может сказываться на выраженности напряжения паравертебральных мышц, особенно у детей. Часто уровень сегментарного напряжения паравертебральных мышц и уровень пораженного ПДС не совпадают из-за влияния висцеральных очагов патологии. Повышение тонуса

длинной мышцы спины при язвенной болезни желудка (слева) и двенадцатиперстной кишки (справа) обычно отмечают на уровне Th_{XII}—L_{III}.

Вегетативные нарушения кожи. Кроме зон гипалгезии вегетативного происхождения, в коже обнаруживают сосудистые и другие вегетативные изменения. Они обычно максимально выражены в зонах Захарьина — Геда, в "активных точках", в которых снижено электрокожное сопротивление. Находят вазомоторные изменения, спазм или атонию, местное повышение температуры, расширение вен, повышенную потливость.

В костных образованиях грудной клетки описывались трофические изменения, особенно у больных с заболеваниями внутренних органов: болезненные вдавления в ребрах, анкилоз грудиноключичного сочленения и др. С патологией грудного отдела позвоночника, как и шейного его отдела, связывают ряд висцеральных расстройств и внутри грудной клетки. Сюда в первую очередь относится рефлекторная коронарная и другая кардиальная патология.

Рефлекторные болевые синдромы в области сердца. Коронарные вазомоторные изменения, равно как и дистрофические изменения в области сердца, могут возникнуть как рефлекторный ответ на раздражение рецепторов пораженного шейного и грудного отделов позвоночника и связанных с ними симпатических образований. Патология симпатического сплетения позвоночной артерии и других симпатических образований сказывается на состоянии сердца, которое иннервируется верхним, средним и нижним сердечными нервами, отходящими от шейных симпатических узлов. При этом следует учесть общность вегетативной иннервации позвоночной артерии и межпозвонковых шейных дисков. Симпатические волокна идут к шейным узлам от боковых рогов через белые соединительные ветви верхних грудных сегментов, чем определяется значение патологии шейного и верхнегрудного отделов позвоночника в возникновении указанных кардиальных вазомоторных дистрофических нарушений, т. е. вертеброгенной дисциркуляторной кардиопатии. Поражения шейного или грудного отдела позвоночника могут стать причиной коронарной боли, ее провокатором (при коронарной патологии, когда локализация коронарной боли может быть атипичной); компонентом боли сложного генеза — коронарной, пекторальной и вертебральной.

Таким образом, торакогенные импульсы могут, во-первых, имитировать сердечную патологию болью, исходящей из передней грудной стенки, во-вторых, видоизменять истинную коронарную боль, присоединяться к ней. Вертеброгенная псевдокардиалгическая боль отличается от стенокардической не только по локализации, но и по продолжительности приступов, по их зависимости от положения позвоночника, по неэффективности нитроглицерина. Это так называемые пекталгии, или синдром передней грудной стенки. На этот вертеброгенный синдром, как и на другие, могут влиять перенесенные заболевания коронарных сосудов, самого миокарда, а также головного мозга. Основной источник патологической импульсации находится чаще в области грудного или шейного отдела позвоночника. Выделение синдрома передней грудной стенки полезно в практической работе, но не всегда его целесообразно рассматривать вне дорсалгий и цервикалгий.

Синдром передней грудной стенки должен рассматриваться в трех вариантах, обусловленных шейной, грудной и шейно-грудной патологией. При всех этих вариантах болевые и рефлекторные мышечно-тонические, дистрофические и нейроваскулярные изменения развертываются в большой грудной мышце и других тканях передней грудной стенки. Боль усиливается при физических нагрузках на мышцы грудной клетки, при поворотах го-

ловы и туловища, но отнюдь не после эмоциональных, общефизических нагрузок или приема пищи, как боль стенокардическая. В зоне между парастернальной и передней аксиллярной линиями, чаще слева, больные испытывают продолжительную (часы, дни, месяцы) ноющую боль, иногда со жгучим оттенком. На фоне разлитой болезненности тканей грудной стенки выявляются курковые точки в местах прикрепления мышц. Наиболее болезненны зоны по среднеключичной линии на уровне 3—4-го костохондрального сочленения и по свободному краю большой грудной мышцы. Боль в передней грудной стенке может быть обусловлена рефлекторным напряжением и дистрофическим изменением грудиноключично-сосцевидных мышц, начинающихся на грудине, лестничных мышц, прикрепляющихся к I—II ребрам, подключичной мышцы. Вовлечению последней способствует аномалия реберно-ключичной щели.

Характерен синдром **болезненной грудины** — зоны начала грудиноключично-сосцевидной мышцы. Боль из зоны мечевидного отростка распространяется в обе подключичные области и по передневнутренним поверхностям пояса верхних конечностей.

Подключичная мышца, напряженная и дистрофически измененная, составляя внутреннюю стенку реберно-ключичной щели, оказывает компрессионно-ирритативное, стенозирующее воздействие на подключичную артерию и на стволы плечевого сплетения. Больные жалуются на боль в подключичной области, иррадиирующую в руку с ощущением онемения кисти, особенно при отведении пояса верхних конечностей назад и вниз. Выступающая часть мышцы болезненна, возможны гипестезия кожи кисти и частично предплечья, ослабление пульса, особенно при опускании и отведении пояса верхних конечностей. На рентгенограмме часто отмечается сужение реберно-ключичной щели. Патогномоничным признаком является облегчение состояния после новокаиновой инфильтрации подключичной мышцы. В некоторых случаях боль в области передней грудной стенки обусловлена врожденными или приобретенными костно-хрящевыми поражениями, которые выделяются как отдельные синдромы (так называемые грудинореберный отек, болезненный мечевидный отросток и болезненный скользящий реберный хрящ).

Грудинореберный отек Титце проявляется односторонней болезненной припухлостью грудиноключичного или грудинореберных сплетений (одного или двух). Припухлость размером от вишни до грецкого ореха, плотной консистенции, луковицеобразной формы, над ней не бывает отека, покраснения кожи. Появлению припухлости за 2—3 дня предшествует боль в соответствующем сочленении, реже в надплечье или руке. Боль в зоне припухлости усиливается при поднимании тяжести, резком движении, кашле и при надавливании на область припухлости. На рентгенограммах через несколько недель после начала заболевания удается обнаружить костные глыбки по краям ребра, затем ребро утолщается и уплотняется, формируется остеоартроз. Этиологическую роль приписывают постоянной микротравматизации и патологической перестройке в области соединения грудины с ребром или ключицей. Острое развитие в отдельных наблюдениях позволяет заподозрить участие инфекционно-аллергического фактора.

Болезненный мечевидный отросток (ксифоидалгия). Боль в мечевидном отростке может возникнуть при самостоятельном его поражении или при патологии органов, имеющих с ним общую иннервацию (сердце, желудок и желчный пузырь). Боль ощущается за мечевидным отростком, в предсердечной области: ноющая или мозжащая, она возникает пароксизмами, продолжаясь часами и усугубляясь при движениях туловища, ходьбе, после

и Th_{VII}. Боль в отличие от коронарной или гастральной более продолжительная и не проходит в состоянии покоя.

Болезненный скользящий реберный хрящ. При патологии синдесмоза или синхондроза VII—X ребер повышенная подвижность конца одного хряща приводит к его скольжению и травматизации нервных образований (рецепторы, стволы, включая симпатические). Раздражение окружающей клетчатки вызывает тупую, упорную местную боль, которая иррадиирует порой в плечевой сустав. Боль иногда имитирует клиническую картину пневмоторакса, стенокардии, эпигастральной грыжи. Диагноз устанавливается при выявлении повышенной подвижности и болезненности ложных ребер.

Таковы синдромы, сопровождающиеся отраженной или местной болью в области передней стенки грудной клетки. Патологические импульсы из пораженного ПДС способны видоизменять истинную коронарную или другую кардиогенную боль или присоединяться к ней.

Видоизмененная присоединяющимся поражением позвоночника **кардиогенная боль** возникает у лиц с преморбидными, даже латентными поражениями сердца. Так, у лиц, страдавших ранее стенокардией напряжения, болевые приступы зачастую протекают не по стенокардическому типу — меняется их локализация (боль локализуется в одной точке, например в области соска или во всем подреберье, между лопатками), меняется и их продолжительность (часы и даже дни). У некоторых пациентов болевой синдром напоминает "кардиалгический невроз". Это длительная боль, ноющая или мгновенная, прокалывающая в области верхушки сердца. Детальное терапевтическое (включая ЭКГ), неврологическое и рентгенологическое обследование позволяет выделить коронарный, вертебральный и иные (психогенный и др.) компоненты. Исчезновение или уменьшение боли в области сердца при новокаинизации или другом лечебном воздействии на позвоночник (или, наоборот, их усиление при надавливании на остистые отростки Th_{II}—Th_{VII}) является важным, хотя и не окончательным доказательством участия вертебрального фактора в возникновении сердечной боли.

Рефлекторные болевые проявления при поражениях жедудочно-кишечного тракта. Подобные спастические абдоминалгические синдромы встречаются не только при компрессии чревных нервов, но и в результате ирритации из позвоночных структур. Прощупывается напряжение в косых мышцах живота, чаще в прямой, особенно в нижних ее отделах. Однако диагноз может быть правомерным лишь после детального обследования и исключения патологии органов брюшной полости.

Течение торакалгии рецидивирующее, иногда хронически-рецидивирующее, нередко весьма продолжительное из-за хронической ирритации с органов грудной клетки и брюшной полости.

6.4.2. Компрессионные синдромы

Выпячивание дисков в грудном отделе — обычная картина в зрелом возрасте: передняя стенка канала выглядит, как "стиральная доска". На данном уровне, где спинной мозг относительно тонкий, а канал широкий, имеют клиническое значение лишь большие задние грыжи — выпадения. Они встречаются в грудном отделе позвоночника достаточно редко, компрессия корешка при этом проявляется опоясывающей болью и гипалгезией в соответствующем дерматоме, а компрессия или компрессионная ишемия спин-

ной опухоли: боль, гипалгезические, двигательные и тазовые спинальные нарушения. Различия составляют травматический эпизод перед острым началом (оно бывает и подострым), а при ликвородинамических пробах отсутствие столь четкого блока, как при опухоли (цереброспинальная жидкость обходит твердую грыжу, тогда как мягкая опухоль закупоривает канал более туго, отсюда и менее выраженная белково-клеточная диссоциация в цереброспинальной жидкости).

Встречаются и сочетания корешковых компрессионно-ишемических поражений со спинальными очагами компрессии или гипоксии. Соответственно сочетанными бывают и клинические проявления.

После физического напряжения или продолжительного пребывания в одном положении нередко ночью в силу исчезновения миофиксации по звоночника появляются то острые, то стягивающие (по дерматомам), как поясом, боли, то ощущение "удара по спине", "схватывание клещей", то жгучие боли, особенно если они локализуются между лопатками, и ощущение онемения в ногах.

Боли усиливаются при кашле, поворотах. Иногда они носят характер "сагиттальных" или "трансверзальных" в грудной клетке и в верхних отдела живота. Явления выпадения чувствительности соответствуют определенному дерматому или части дерматома. Встречается картина межреберной невропатии без спинальных расстройств. Это явления раздражения с нестойкими тупыми болями, с неопределенной зоной гиперестезии. Все сухожильные и периостальные рефлексы обычно сохранены. Зоны корешковых болей или парестезий, а в ряде случаев склеротомных болей, распространяющихся от рецепторов оболочек спинного мозга или фиброзных образований позвоночника, не всегда имеют четкие границы. Опоясывающие боли при грыжах верхне- и среднегрудного отделов больные отмечают в грудной клетке. Подобные же боли при грыжах нижнегрудного отдела распространяются на область живота и паха.

Термин "межреберная невралгия" является некорректным ни для данного компрессионного, ни для любых других болевых проявлений в области грудной клетки. Эпилептиформный по своей симптоматике и по реакции на противоэпилептическое лечение синдром, близкий к невралгии в области грудной клетки, встречался иногда лишь в послегерпетическом периоде.

Компрессия на уровне Th_V—Th_X, где начинаются симпатические волокна чревных нервов, может обусловить нарушения функции органов брюшной полости от диспепсических явлений до приступов, имитирующих "острый живот", аппендицит или острую непроходимость. Кроме компрессионно-ишемических миело- и радикулопатий, встречаются (притом более часто) межреберные невропатии. Этому способствуют некоторые топографо-анатомические отношения межреберных нервов. Последние являются передними ветвями грудных смешанных нервов (канатиков), направляются по нижнему краю ребра вдоль ее борозды между наружной и внутренней межреберными мышцами. В нижних отделах грудной клетки межреберные нервы у своего начала проходят непосредственно у капсулы и головки нижележащего ребра. Здесь в связи с нередкими артрозами и периартрозами суставов головки ребра и складываются условия для невропатии межреберных нервов. Эти невропатии в отличие от радикуломедуллярных компрессий в результате грыжи диска не сопровождаются спинальными нарушениями, глубина гипалгезии невелика. При опоясывающей боли, парестезиях (и явлениях выпадения в тех же зонах) нередко диагностируют "межр

берную невралгию". Этот термин, употребляемый иногда и при склеротомной грудной боли, является грубо ошибочным. Ни по характеру, ни по продолжительности, ни по темпу появления и исчезновения такая боль не имеет ничего общего с невралгией.

6.5. ОСНОВНЫЕ СИНДРОМЫ ДИСТРОФИЧЕСКИХ ПОРАЖЕНИЙ ПОЯСНИЧНОГО ОТДЕЛА ПОЗВОНОЧНИКА

6.5.1. Методика обследования

Обследование начинается с общего осмотра — определения осанки, объема конечностей, асимметрий и пр.

Осмотр поясничной области начинается с оценки ее конфигурации. Если имеется сколиоз выпуклостью в больную сторону, то его называют гомологичным, а в противоположную — гетерологичным.

По бокам от остистых отростков располагаются мышцы, которые у мускулистых и худощавых людей видны как два тяжа диаметром с I палец. Более латерально расположенный выпрямитель спины контурируется не столь часто. Обе мышцы покрыты пояснично-грудной фасцией, которая с каждой стороны подходит к остистым отросткам, срастаясь с надостной связкой. От толщины и натянутости тораколюмбальной фасции и надостистой связки зависит возможность пальпировать остистые отростки и межостистые связки.

Описав выраженность, плотность и симметричность мышц, приступают к оценке их изменений при функциональных нагрузках. Однако эти нагрузки (движения туловищем) могут быть оценены не точно, если их исследовать без учета движений в других звеньях кинематической цепи позвоночник — нижние конечности. Наклоны вперед (доставание руками пола), назад и в стороны осуществляются также за счет тазобедренных суставов. При отсутствии деформации в них ограничение наклона туловища вперед означает активное препятствие (напряжение, контрактура) со стороны ягодичных и ишиокруральных мышц. Ограничение наклона назад при тех же условиях означает препятствия со стороны подвздошно-поясничных или брюшных мышц и т. д. Следовательно, до описания функции поясничных мышц следует стать позади больного, которому предлагают наклониться вперед при выпрямленных и разогнутых в коленях ногах. Угол возможного при этом наклона туловища по отношению к вертикали определяют на глаз или транспортиром. В норме он составляет в среднем 90°. При избыточно напряженных ягодичных или ишиокруральных мышцах наклон резко ограничен. Зарегистрировав угол наклона туловища в момент визуально и пальпаторно определяемого включения ягодичных и ишиокруральных мышц, приступают к оценке функции паравертебральных мышц, в первую очередь многораздельных.

В норме при поясничном лордозе многораздельные мышцы в положении стоя не напряжены, пальпирующий палец легко погружается в их мягкую толщу. При малейшем наклоне туловища вперед они включаются, препятствуя падению туловища вперед. Мышцы напрягаются не при сближении точек их прикрепления, а при увеличении расстояния между ними. Сразу же при этом становятся хорошо видны тяжи этих мышц, а пальпаторно определяется их каменистая плотность (напряжение III степени). Врач при этом стоит сбоку от больного, фиксируя одной своей ладонью его

туловище спереди и ощупывая подушечками пальцев другой руки напряженную многораздельную мышцу. После наклона до 15—20° указанные мышцы в норме выключаются. Если напряжение мышцы остается при большем наклоне, то имеется не физиологическая антигравитационная функция мышцы, а ее напряжение — реакция на патологическую импульсацию, обычно из пораженного диска. Регистрируют в градусах угол наклона в моменты включения и выключения мышцу с обеих сторон. Согласно тем же законам антигравитационного действия паравертебральных мышц, при наклоне в сторону напрягаются мышцы выпуклой стороны изгиба. Конфигурацию поясничного отдела и объем его движений определяют курвиметрически. Подвижная линейка прибора с миллиметровыми делениями определяет выраженность изгибов поясничного отдела. В норме суммарная курвиметрическая величина кифоза и лордоза при росте 160 см составляет 48 мм.

Объем ротационных движений в поясничном отделе можно определить специальным ротатометром, обычно достаточно ориентировочного определения угла поворота: ставят пальцы одной руки на гребень подвздошной кости, а другой — по вертикали на подреберье и предлагают больному максимально повернуться.

Количественная оценка объема движения (т. е. скованности поясничного отдела позвоночника) может быть выражена коэффициентом фиксации поясницы, для получения которого нужно 6 следующих показателей.

Коэффициент наклона позвоночника налево и направо: КНП = НП/НП$_x$, где НП — наклон в норме (15°), НП$_x$ — наклон у обследуемого.

Коэффициент сгибания позвоночника: КСП = СП/СП$_x$, где СП — угол сгибания позвоночника в норме (30 мм по курвиметру). СП$_x$ — угол сгибания у обследуемого.

Коэффициент разгибания позвоночника: КРП = РП/РП$_x$, где РП — угол разгибания у здорового (12 мм, т. е. 12 мм дополнительно к 18 мм, по курвиметру 30 мм), РП$_x$ — угол разгибания у больного.

Коэффициент поворота позвоночника влево и вправо: КПП = ПП/ППх, где ПП — угол поворота позвоночника в норме (10°), ППх — угол поворота позвоночника у больного.

Коэффициент фиксации поясницы: КФП = КСП + КРП + КНПз + КНП$_б$ + КПП$_з$ + КПП$_б$, где буквами "з" и "б" помечены данные, полученные на больной (б) и так называемой здоровой стороне (з). В норме КФП равен 6 относительным единицам, так как каждое из 6 слагаемых в норме равно относительной единице.

По аналогии с сухожильными рефлексами, т. е. фазическими реакциями (сопровождающимися заметным укорочением мышцы и смещением конечности), описываемые мышечно-тонические рефлексы бывают нормальными, повышенными, патологическими.

Повышение мышечно-тонической реакции характеризуется усилением тех же нормальных реакций, что приводит к увеличению КФП больше 1. Напряжение многораздельных и других паравертебральных мышц происходит не при наклоне туловища вперед, а в обычном положении стоя. Оно исчезает не при наклоне вперед на 15—20°, как в норме, а при более значительном наклоне туловища, особенно на стороне очага или на выпуклой стороне сколиоза. Эта усиленная миофиксация (скованность) поясницы приводит к ограничению объема движений в ней. Определяется симптом доски или струны — поясница фиксируется в позе сглаженного лордоза или другой деформации.

Можно выделить следующие основные повышенные вертебральные мышечно-тонические рефлексы — синергии.

1. Болезненная кашлевая двусторонняя поясничная синергия: усиление нормального рефлекторного ответа поясничных мышц на кашель. Боль обусловлена толчкообразным напряжением мышц пораженного ПДС, смещением больного диска, увеличением внутридискового давления, натяжением задней продольной связки и соответствующим раздражением его болевых рецепторов. Такова же реакция на чиханье, натуживание. Это проявления декомпенсированной или субкомпенсированной поясничной миофиксации.

2. Болезненная шейно-сгибательная двусторонняя поясничная синергия: наклон головы вперед усиливает нормальную синергию поясничных мышц, делает ее болезненной — признак декомпенсированной или субкомпенсированной поясничной миофиксации.

3. Болезненная мембральная альтернирующая поясничная синергия: усиление нормального рефлекторного ответа гетеролатеральных поясничных мышц на активное сокращение мышц конечности. Так, опора на одну ногу или поднимание груза одной рукой (особенно вытянутой вперед) вызывает болезненное напряжение противоположных поясничных мышц. Это проявление декомпенсированной или субкомпенсированной поясничной миофиксации. Выражением данной болезненной синергии является и один из вариантов симптома Ласега. В момент активного или пассивного сгибания вытянутой ноги возникающее в норме кифозирование поясницы становится болезненным (боль усугубляется деформирующим влиянием этой поясничной деформации на пораженный диск).

Основные вертебральные патологические рефлексы и синергии:

- симптом ипсилатерального напряжения многораздельной мышцы. При стоянии на одной ноге противоположная многораздельная мышца напрягается, а ипсилатеральная у здорового человека расслабляется. При вертебральном синдроме в указанной ситуации напрягается ипсилательная многораздельная мышца;
- ягодичный рефлекс. В норме постукивание по краю крестца не сопровождается сокращением грушевидной или других ягодичных мышц, начинающихся от этого отдела позвоночника. При синдроме грушевидной мышцы в ответ на указанное постукивание появляется ягодичный рефлекс — сокращаются грушевидная или другие мышцы этой области на стороне раздражения: пробегает хорошо заметная мышечная волна без фазического эффекта (без смещения конечности);
- болевые признаки растяжения. К патологическим реакциям, формирующимся с участием мышечно-тонических рефлексов, относятся признаки растяжения. Пассивное или активное растяжение мышц и фиброзных тканей в норме является источником рефлекса на растяжение. В условиях нейроостеофиброза при повышенной чувствительности рецепторов соответствующих тканей в афферентном или эфферентном звеньях появляется боль в указанных зонах, многие из которых являются курковыми точками. По этой боли, а не по рефлекторным ответам оценивают все признаки растяжения. Между тем уже в границах той же мышцы растяжение одних волокон сопровождается спазмом других. На электромиограмме появляется активность защитного спазма, не говоря уже о рефлекторных ответах мышц на растоянии. Это те же мышечно-тонические реакции, но клиницистам

удобно оценивать их по болевому компоненту). Местная болезненность указывает на зону дальнейшего пальпаторного исследования для обнаружения болевых точек, уплотнений. Целесообразна соответствующая подробная запись в истории болезни.

1. Признак растяжения задних тканей ноги (симптом Ласега) долго ошибочно связывали с растяжением нерва. Если поднять ногу больного, лежащего на спине, то при определенном угле подъема появляется боль в пояснично-крестцовой области или в тканях задней поверхности ноги: в голени, подколенной ямке, в зоне ишиокруральных или ягодичных мышц. При вызывании этого симптома нога и таз начинают действовать как одно целое и поясничный лордоз выпрямляется или превращается в кифоз. При этом сближаются передние отделы поясничных позвонков и в пораженном ПДС травмируются ткани позади смещенного диска. Так объясняется тот вариант признака, когда больной указывает на появление боли в пояснично-крестцовой области. Однако фиксация ноги и таза как единого целого — отнюдь не пассивное замыкание сустава. При подъеме ноги растягиваются ишиокруральные (прикрепляющиеся к седалищному бугру и голени) мышцы позади бедренной кости. Они перекидываются через тазобедренный и коленный суставы, поэтому оказываются "короткими", когда требуется их растяжение до полного разгибания в коленном суставе и сгибания в тазобедренном. В это движение включается поясничный отдел позвоночника — он сгибается и за счет тонической реакции его сгибателя —подвздошно-поясничной мышцы. Одновременно напрягаются и ягодичные мышцы (таз поднимается), а также прямые мышцы живота.

Второй вариант данного признака проявляется болью в ягодице, бедре, подколенной ямке или голени — в болевых зонах нейроостеофиброза, в курковых мышечных точках. Особенно часто при этом возникает боль в сухожилиях ишиокруральных мышц, ограничивающих подколенную ямку, — в двуглавой бедра или полуостистой-полуперепончатой.

По тем же механизмам появляется боль в подколенной ямке при форсированном давлении на колено больного, лежащего на спине, при пассивном разгибании стопы.

2. Признак растяжения грушевидной мышцы (симптом Бонне — Бобровниковой). Пассивное приведение полусогнутого бедра при одновременной супинации стопы вызывает боль в ягодице — в области растягиваемой грушевидной мышцы.

3. Признак растяжения подвздошно-поясничной мышцы (симптом Вассермана) ошибочно связывали с растяжением бедренного нерва: появление боли ниже паховой области при пассивном разгибании ноги больного, лежащего на животе. Та же боль появляется и при пассивном сгибании ноги в коленном суставе, при этом таз приподнимается.

Общая оценка позвоночной миофиксации. Одним из основных средств защиты пораженного органа является покой. В опорно-двигательном аппарате он обеспечивается прежде всего иммобилизацией: для ПДС она формируется в саногенезе путем фиброза диска (больше на шейном и грудном уровнях), обызвествления диска (больше на грудном уровне) и связок (больше на поясничном и грудном уровнях). Однако такая органическая фиксация созревает лишь через месяцы и годы, и то не всегда. Наиболее динамична фиксация мышцами, мышечным воротником или корсетом, т. е. в результате рефлекторно возникающего мышечно-тонического напряжения, обеспечивающего фиксацию пораженного ПДС. Она может осуществляться преимущественно межпоперечными мышцами, ротаторами, меж-

(подвздошно-поясничная, многораздельная и др.) в районе пораженного ПДС.

Однако такая локальная миофиксация формируется на поздних этапах саногенеза. На первых порах при сигнале тревоги, т. е. в ответ на болевые сигналы из зоны пораженного диска, возникает общая, по существу ориентировочная реакция. Тоническая реакция вовлекает мышцы всего позвоночника, связанные с ним мышцы поясов верхних и нижних конечностей, а также проксимальных отделов конечностей. Это распространенная, вертебрально-экстравертебральная миофиксация. По мере лечения она ограничивается вертебральной, затем регионарной зоной. Переход последней в сегментарную, локальную знаменует собой фактическое "выздоровление" — ремиссию.

Позы называют анталгическими, но они не всегда являются защитными. Если кифозирование обеспечивает расширение сагиттального размера позвоночного канала и увеличение диаметра межпозвонковых отверстий, то фиксированный лордоз, наоборот, уменьшает все эти размеры и ведет к увеличению статических и динамических нагрузок на межпозвонковые суставы. При плохой стабильности нижнепоясничного ПДС зафиксированные вышележащие отделы позвоночника становятся длинным плечом рычага первого рода с опорой в области этого ПДС — здесь появляются боли при кашле, чиханье и других нагрузках (декомпенсированная или субкомпенсированная миофиксация).

6.5.2. Рефлекторные синдромы

Эти мышечно-тонические, нейрососудистые и нейродистрофические проявления локализуются в области позвоночника (вертебральные синдромы), ноги и пояса нижних конечностей (пельвиомембранные синдромы). Вертебральные синдромы проявляются изменением объема движений в поясничной области, деформацией этого отдела позвоночника, напряжением его мышц, болезненностью его тканей и болью (люмбалгия). В случаях острого развития принято говорить о люмбаго, но лучше пользоваться унифицированной медицинской терминологией: острая люмбалгия (т. е. прострел, люмбаго) и подострая или хроническая люмбалгия.

Острая (прострел, люмбаго) и подострая или хроническая люмбалгии. Приступ резчайшей острой люмбалгии может развиться в течение минут и часов, чаще возникает внезапно, во время неловкого движения, при незначительной травме или спонтанно. Начало приступа описывают как толчок, "разрыв", хруст, как пронизывающую колющую боль в глубоких тканях, как удар электрического тока, молнии, как сжимающую ("как будто клещами схватили") или распирающую, сверлящую, мозжащую, иногда со жгучим оттенком или с ощущением холода, распространяющегося по всей пояснице или в нижних ее отделах, чаще симметрично. Нередко при этом возникает обильное потоотделение. В дальнейшем, когда острота боли проходит, ее локализация становится более четкой, ограничиваясь преимущественно нижнепоясничной и крестцовой областью. В отдельных случаях боль отдает в стороны в подвздошную область, ягодицы, в верхние отделы бедер. При иррадиации в область грудной клетки больные указывают на затруднение дыхания.

Наиболее интенсивная боль (сразу же после "удара") остается до 30 мин, иногда до нескольких часов, резко усиливается при движениях. Больные

зачастую застывают в той позе, в которой их захватил приступ. В положении лежа боль уменьшается, но иногда, особенно в ночное время, она вдруг становится интенсивной. Когда самые острые болевые ощущения проходят, их усиление отмечается при попытке повернуться в постели, поднять ногу, при кашле, чиханье, а порой при волнениях. Местное тепло или холод в этот период редко облегчает состояние.

Защитные позы весьма разнообразны. Больные обычно лежат с согнутыми в тазобедренных суставах ногами, предпочитают положение на спине, а при сглаженности лордоза или при кифозе — на животе с подкладной подушкой, садятся осторожно, опираясь сначала на локоть одной руки, а затем на обе кисти. В положении сидя они принимают разгрузочные позы, в частности "позу треноги", а в положении стоя резко выпрямляются и передвигаются мелкими шагами или слегка наклонившись вперед. Сгибание в пояснице почти невозможно (симптом "доски" или "струны").

Второе после боли клиническое проявление острой люмбалгии — тонические реакции поясничных мышц, их напряжение. Этим напряжением мышц и определяются защитные позы — фиксированные изменения конфигурации поясничного отдела позвоночника (кифоз или гиперлордоз и сколиоз с ротацией). Значительную обездвиженность нижнепоясничного отдела позвоночника в результате мышечно-тонических реакций встречают чаще при вовлечении 4-го поясничного диска и реже при поражении 5-го диска.

Уже в первые сутки обострения положителен симптом Ласега, боль возникает в пояснице (лишь при выраженной миофиксации этот признак отрицательный). С каждыми последующими сутками уходит на задний план экстравертебральная миофиксация за счет ягодичных и ишиокруральных мышц, она сосредоточивается в поясничном отделе. Свидетельством этой миофиксации является и резкое ипсилатеральное напряжение многораздельной мышцы.

Острая люмбалгия продолжается обычно 5—6 дней. Первый приступ завершается быстрее, чем последующие, которые могут повториться через год и более. Описываемые острые проявления вертебрального синдрома более характерны для людей старше 30 лет. Эти больные нередко страдают хроническими заболеваниями органов брюшной полости, особенно малого таза, что утяжеляет течение заболевания.

Подострая или хроническая люмбалгия протекает по-иному. Нарушение опорно-двигательной функции костно-хрящевого "стержня" тела является биологически чрезвычайным происшествием. Прорыв мякотного ядра через фиброзное кольцо, давление на заднюю продольную связку или тем более ее прорыв, ущемление менискоида в поясничном межпозвонковом суставе — все это сопровождается мощными болевыми сигналами грозной опасности. Так происходит потому, что адаптация хрящевых тканей к новым условиям (регенерация, репарация, образование в пределах этих тканей костных спаек, фиброза и др.) требует большого времени. В момент поражения эти пассивные ткани обеспечить самозащиту собственными средствами не в состоянии, и от них поступают болевые сигналы тревоги.

При первичном поражении поясничных мышц (надрывы, дистрофия, воспаление) или их активном участии в реакции на малое поражение костно-хрящевых структур спазмированные позвоночные мышцы оказываются более болезненными, чем эти структуры. Рентгенографически при подострой и хронической люмбоишиалгии изменения, как правило, менее выражены, чем при острой. Если острая люмбалгия связана с грубыми локальными изменениями одного ПДС, то при подострой люмбалгии находят не-

грубые дегенеративные изменения в нескольких ПДС. Реакции мышц на относительно слабые раздражения совершаются в микроинтервалах времени (соответственно режиму нервных импульсов), поэтому миотонические реакции развертываются плавно и длительно, боль обусловливает картину подострой или хронической люмбалгии. Проявления "дискогенной" (острой) и "мышечной", "фиброзно-мышечной" (подострой) люмбалгии, как правило, смешанные.

Подострой и хронической люмбалгии обычно предшествуют охлаждение, статические перенапряжения, длительное пребывание в неудобной позе. Нередко боль возникает после поднятия тяжести или другого перенапряжения, но не сразу, а через 1—2 дня. Боль может начаться и после ушиба ноги, разнашивания тесной обуви, длительной ходьбы при плоскостопии. Она часто преобладает на одной стороне поясницы, усиливается при продолжительном сидении, стоянии, после наклонов туловища. В постели больные принимают позу, облегчающую боль. При поражении пресакрального диска они лежат преимущественно на здоровом боку, при поражении 4-го поясничного диска — на больном. Складывается впечатление, что они предпочитают положение на стороне выпуклости нижнепоясничного сколиоза.

Находясь в согнутом положении, больные с трудом разгибаются, для чего иногда кладут руку на поясницу и давят на нее. Больные испытывают трудности при умывании, глажении утюгом из-за синергического напряжения поясничных мышц. Усилению боли в этом положении особенно способствуют явления нейроостеофиброза в межостистых, надостной, крестцово-остистой связках, а также в капсуле крестцово-подвздошного сочленения.

Больные вынуждены часто менять позу, опираться на ладони вытянутых рук, продвигаться на переднюю часть сиденья или, наоборот, прижиматься к спинке стула всем туловищем. Раньше обычного в положении стоя или сидя появляется ощущение усталости в пояснице. Такие состояния, особенно длительные, без более жестоких симптомов, определялись ортопедами как недостаточность позвоночника, неустойчивость, "нестабильность". Обычно ограничен наклон туловища вперед, с каждым днем уменьшается объем движений. В последующем боль усиливается, она становится постоянной, иногда усиливается при кашле, чиханье. Одновременно совершается процесс приспособления преимущественным включением глубоких мышц. Чем сильнее болевые ощущения, тем слабее симптом ипсилатерального напряжения многораздельной мышцы. С 3—4-го дня обострения на стороне преимущественного поражения становится все более выраженным симптом Ласега. Электромиографически регистрируется активность мышц и тогда, когда она в норме должна отсутствовать, — в покое. Она еще более повышена при активных движениях, при синергиях, особенно в первые дни обострения. На стороне преимущественно выраженной боли повышается кожная температура, изменены и другие вегетативные показатели.

Пик обострения приходится на 4—5-й день, после чего боль начинает ослабевать, если соблюдается покой, обеспечивающий расслабление спазмированных мышц. Подострые люмбалгии протекают неделями, а в неблагоприятных случаях — и месяцами, т. е. становятся хроническими. При этом обнаруживается тенденция к расширению зоны болевых проявлений — на крестец, ягодицу, ногу, т. е. склонность к развитию некорешковой боли в пельвиомембральных зонах. Эти рефлекторно формирующиеся картины называют люмбоишиалгией.

Если боль сосредоточена преимущественно в крестцово-копчиковой области, то заболевание называют кокцигодинией.

Кокцигодиния. Боль в каудальной части позвоночника может быть обусловлена поражением как самой костно-хрящевой части, так и мышечно-фиброзного окружения с его нервными элементами.

Копчиковые позвонки соединяются между собой посредством синхондроза, а с крестцом — посредством диска. Однако все костные элементы, особенно у пожилых людей, нередко полностью срастаются. Впереди копчика располагается одноименное нервное сплетение, образующееся передними ветвями S_5 и Co_1 спинномозговых нервов. Сплетение анастомозирует с каудальными отделами симпатического ствола. Все эти нервные элементы обеспечивают иннервацию мышц тазового дна и внутренних органов малого таза.

Первичные поражения копчика, его костно-хрящевых элементов часто обусловлены травмой, особенно у женщин в период беременности, после тяжелых родов, а также при продолжительном сидении. При острой и хронической травме образуются гематомы, а затем рубцовые изменения, ведущие к подвывихам копчика. В последующем развиваются изменения в крестцово-копчиковом диске, деформирующий артроз копчиковых суставов с постоянной травматизацией копчикового сплетения и связей с симпатическим стволом. Довольно часто, однако, боль в области копчика обусловлена не столько его первичной патологией, сколько вторичными мышечно-тоническими реакциями. Источниками такой реакции (контрактуры) нередко бывают пораженные ткани прямой кишки, органов женской половой сферы, дермоидные кисты. Мышечной контрактуре способствует и остеохондроз пояснично-крестцового диска.

Жалобы при кокцигодинии сводятся к разнообразным болевым ощущениям в области копчика: ноющим, мозжащим, "судорожным", "разъедающим", часто "глухим", причем на этом фоне пароксизмально возникает ощущение жжения. Боль и парестезии иррадиируют нередко в задний проход, ягодицы, крестец, половые органы, нижнюю часть поясницы и задние отделы бедер. Они часто уменьшаются в положении больного стоя и усиливаются в положении лежа на спине, сидя, особенно на жестком сиденье, при акте дефекации, иногда при кашле, при наклонах туловища вперед, при вызывании симптомов "растяжения". Эти симптомы связаны с мышечно-тоническими реакциями и соответствующим раздражением рецепторов фиброзных образований, чем и объясняется характерная болезненность при давлении снаружи на ткани ягодицы по бокам от копчика. При переднем подвывихе можно вызвать боль, зацепив копчик кончиком пальца снизу и продвигая его назад, т. е. к исследующему. Если ввести II палец в прямую кишку, ощупывая ткани по бокам копчика, то при кокцигодинии часто удается определить плотность и болезненность этой зоны — места леватора ануса. Кокцигодиния обычно бывает продолжительной, упорной.

Причины вертебральных болей на грудном и поясничном уровне у детей обычно иные, чем у взрослых: чаще они не дискогенные, а вызваны артро-зо-периартрозами и другими последствиями дизонтогений, а также изменениями позвоночника (остеопороз врожденный или лекарственный, деструктивные поражения и др.). При ревматоидных процессах в позвоночнике боли и чувство скованности отмечаются больше в покое, а не при динамических и статических нагрузках.

Синдром грушевидной мышцы, подгрушевидный и другие синдромы области тазового дна и ягодицы. Грушевидная мышца располагается под слоем большой ягодичной, начинается у переднего края верхних отделов крестц

и прикрепляется к внутреннему краю большого вертела бедра, которое она, сокращаясь, отводит кнаружи. Приведение бедра (проба Бонне), сопровождается натяжением мышцы; при явлениях нейроостеофиброза в ней — болезненностью.

Между грушевидной мышцей и расположенной тотчас каудальнее крестцово-остистой связкой проходят седалищный нерв и нижняя ягодичная артерия. Эти образования подвергаются компрессии между указанными структурами при длительном тоническом напряжении мышцы. Так формируются признаки поражения седалищного нерва: боль в голени и стопе и вегетативные нарушения в них (седалищный нерв богат симпатическими волокнами). При значительной компрессии нерва появляются и нарушения двигательной и рефлекторной сфер: мышечные гипотрофии, снижение ахиллова рефлекса. У некоторых больных сдавление нижней ягодичной артерии и сосудов самого седалищного нерва сопровождается резким преходящим спазмом сосудов ноги, приводящим к перемежающейся хромоте. Больной вынужден при ходьбе остановиться, сесть или лечь. Кожа ноги при этом бледнеет. После отдыха больной может продолжать ходьбу, но вскоре приступ повторяется. Таким образом, кроме перемежающейся хромоты в результате эндартериита ноги, существует "подгрушевидная" перемежающаяся хромота из-за спазма сосудов ноги вследствие раздражения симпатических волокон седалищного нерва.

Под грушевидной мышцей, перегибаясь над седалищной остью или над прикрепляющейся к ней крестцово-остистой связкой, проходит половой нерв. Его сдавление под мышцей или между указанной и крестцово-бугровой связками приводит к формированию синдрома подгрушевидной пуденоневропатии. Этот синдром характеризуется болью в средних отделах ягодицы, усиливающейся при приведении колена согнутой ноги к одноименному плечу (растяжение крестцово-остистой связки). Выявляется болезненность седалищной ости: на нее натыкается ощупывающий палец, интенсивно скользящий медиально вверх от седалищного бугра. При этом синдроме почти всегда есть легкие сфинктерные нарушения — небольшая пауза перед началом мочеиспускания.

Нередко тоническое напряжение грушевидной мышцы сочетается с подобным состоянием других мышц тазового дна — копчиковой, внутренней запирательной, леватора ануса и др. В таких случаях говорят о синдроме тазового дна.

В условиях ишиалгического сколиоза возможны перегрузки латеральных мышц бедра и, в частности, мышцы, напрягающей широкую фасцию.

Частью широкой фасции бедра является подвздошно-большеберцовый (илиотибиальный) тракт. Он простирается от передней верхней ости подвздошной кости и прикрепляется к латеральной межмышечной перегородке, к головке малоберцовой и латеральной головке большеберцовой кости. Описанный фиброзный тракт связан не только с напрягателем широкой фасции, но и с большой ягодичной мышцей. Клинические проявления нейроостеофиброза не ограничиваются признаками укорочения фиброзных образований тракта. Больные жалуются на боль в пояснично-крестцовой области, в наружных отделах бедра и по передненаружной части голени. Укорочение тракта проявляется ограничением разгибания и приведения бедра. Симптом отведения выявляется следующим образом: больной лежит на здоровом боку с согнутой ногой, врач кладет одну руку на область большого вертела, другой захватывает ногу ниже колена, сгибает ее до прямого угла, максимально отводит и разгибает бедро до гиперэкстензии. При этом в норме нога устремляется в медиальном направлении, а при контрактуре

отводящих мышц бедро остается отведенным. Выявляются болезненность курковых точек, болезненность и напряжение большой ягодичной мышцы — ягодично-трактовый синдром.

В медиальную группу мышц бедра входят тонкая, длинная, короткая и большая приводящие и гребенчатая мышцы. Все 3 приводящие мышцы прикрепляются к шероховатой линии бедра.

Контрактурное напряжение аддукторов бедра проявляется болью в них, болезненностью при пальпации и растяжении. При их укорочении ограничиваются движения в тазобедренном суставе, задние отделы таза на больной стороне поднимаются, бедро слегка сгибается и приводится, из-за чего больной опирается не на всю стопу, а на носок. Особенно часто (у футболистов, гимнастов) вовлекается длинная приводящая мышца, она тоньше и длиннее других мышц данной группы. В отличие от других приводящих мышц, получающих иннервацию от всех поясничных корешков, эта мышца иннервируется лишь сегментами L_2—L_3 —передней ветвью запирательного нерва. Напряжение мышцы иногда связано с поражением поясничных дисков, но чаще бывает при коксартрозе, при явлениях раздражения в квадратной мышце поясницы, в наружной запирательной мышце, при постуральных перегрузках при поясничном сколиозе.

Подколенный синдром характеризуется явлениями нейроостеофиброза в зоне подколенной ямки, т. е. в местах прикрепления задних мышц бедра и начала трехглавой мышцы голени. Задние мышцы бедра подвергаются перерастяжению, когда место их начала (седалищный бугор) приподнято. Это происходит при патологически фиксированном гиперлордозе, при гиперлордозе из-за приподнятой пятки (например, при ношении обуви на высоких каблуках) и других статических ситуациях.

Боль в подколенной ямке возникает при стоянии или ходьбе, при вызывании симптома Ласега, при пальпации прикрепляющихся здесь сухожилий, нередко распространяется вверх и вниз. Иногда удается прощупать болезненные узелки; болезненные зоны подколенной ямки лучше всего определяются подушечками II—III пальцев руки, крепко охватывающей коленный сустав. Обследуемый должен лежать на спине с полусогнутыми ногами.

У больных с явлениями подколенного нейроостеофиброза вне обострения часто возникают крампи — резко болезненные тонические стягивания трехглавых мышц голени. Возникновению крампи способствуют остаточные явления травмы и других поражений мозга, гиперацетилхолинемия и гиперсеротонинемия.

Иногда больные испытывают мучительную сжимающую, мозжащую, жгучую боль в глубине трехглавой мышцы голени — в камбаловидной мышце. На первых порах она возникает пароксизмально, достигая апогея в течение нескольких секунд. По аналогии со сжимающей болью в области сердца ее определяют как стеносолию (стеноз — сужение, сжимание; м. солеус — камбаловидная мышца). Приступы провоцируются стоянием, сидением, ходьбой, лежанием на больном боку, кифозом поясничного отдела. При пробе Ласега боль появляется как в ягодице, так и в области икры. Болезненность мышцы определяется при ощупывании ее медиального или латерального края (кпереди от латеральной головки икроножной мышцы). Боль уменьшается при лежании на твердой постели — на щите или при непродолжительном пребывании на корточках. Течение обычно длительное, неделями.

Рефлекторные сосудистые дистонии в области нижних конечностей. В патогенезе крампи и стеносолии вегетативно-сосудистые механизмы играют,

19 – 6061

видимо, существенную роль, а в патогенезе подгрушевидного синдрома перемежающейся хромоты их роль решающая. При других пельвиомембральных синдромах сосудистые нарушения зачастую становятся ведущими. Впрочем, вертеброгенные ангиодистонии никогда не достигают степени грубой ишемии периферических тканей, мутиляции, некрозов.

Вертеброгенные сосудистые дистонии часто возникают после переохлаждения. Различают два варианта этой формы — вазоспастический и вазодилататорный. При первом, кроме боли в пояснице и ноге, больные испытывают зябкость пораженной конечности. При обострении боль в ноге усиливается. Кожная гипотермия, более выраженная в дистальном отделе конечностей, после нагрузки не исчезает, а, наоборот, усиливается. О вазоспазме свидетельствуют результаты пальпации, термометрии, реовазографии и других методов исследования.

При вазодилататорном варианте, помимо боли в пояснице и ноге, шее и руке, больные часто ощущают тепло или жар. Это ощущение исчезает с прекращением обострения. Кожная гипертермия определяется тактильно преимущественно в дистальных отделах конечности. О вазодилатации свидетельствуют результаты термометрии, а также вазографии (увеличение амплитуды кривой, появление и углубление дополнительных волн, увеличение времени нисходящей части кривой). Признаки вазодилатации становятся более четкими после физической нагрузки.

6.5.3. Компрессионные корешковые синдромы (радикулопатии)

Наиболее часто в пределах позвоночника поражается участок корешка, простирающийся от твердой мозговой оболочки до радикулоганглионарного отрезка — корешковый нерв Нажотта. Он подвергается сдавлению в эпидуральной зоне позвоночного канала и в медиальной (внутренней) зоне межпозвонкового отверстия. В эпидуральной клетчатке его могут сдавливать выпавший или выпяченный дорсолатерально диск, костные разрастания, рубцы в эпидуральной и оболочечной тканях, опухоли и др. Сзади в эпидуральное пространство могут вдавливаться гипертрофированная желтая связка, утолщенная дужка позвонка или деформированный суставной отросток. Роль всех этих факторов возрастает при узком позвоночном канале и узких межпозвонковых отверстиях. При быстро развившемся вертебральном синдроме нередко возникает рефлекторная ишемия (реже кровоизлияние) с последующим отеком одного корешка. В ряде случаев радикулярный синдром может возникнуть в результате венозных дисциркуляторных расстройств при врожденном или возникшем в результате асептического воспаления варикозном расширении вен.

Первая пара шейных нервов выходит между основанием черепа и атлантом, располагаясь в борозде позвоночной артерии, вторая располагается в щели между дужками C_I и C_{II}. Верхняя часть ганглия граничит спереди с нижней частью боковой массы атланта и суставной капсулой межпозвонкового сустава C_I—C_{II}, сзади и латерально — с корнем задней дуги атланта, а медиально — с эпидуральной клетчаткой. Прободая атлантоаксиальную мембрану, шейный нерв делится на передние и задние ветви, передняя ветвь прилежит к атлантоаксиальному суставу медиальнее нижней косой мышцы головы и участвует в образовании малого затылочного нерва. Задняя ветвь отходит от ганглия и образует большой затылочный нерв, располагаясь между дугой атланта и нижней косой мышцей, нерв ее охватывает и поднимается к затылочной области. При нейродистрофическом процессе

резкий поворот с наклоном головы приводит к сжатию контралатеральных нервно-сосудистых образований между нижней косой мышцей и патологически измененным атлантоаксиальным суставом. Таким образом, две верхние пары шейных корешков в силу анатомических особенностей не могут контактировать с дисками. Причинами их поражения могут быть травматический спондилолиз, спондилолистез, патологические переломы, невриномы, костные разрастания, для корешка C_I — аномалия Киммерли, а для C_2 — утолщение и склерозирование атлантоаксиальной мембраны.

Все остальные пары спинальных корешков могут подвергаться сдавлению патологически измененными структурами позвоночника как изолированно, так и совместно со спинным мозгом. На шейном уровне корешковые нервы расположены почти горизонтально, они проходят короткий путь от твердой мозговой оболочки до межпозвонкового отверстия — канала, который направлен косо в сторону и вперед. Чем ниже расположены корешковые нервы Нажотта, тем они длиннее, поэтому в поясничном отделе на большом протяжении они подвержены действию грыжи в эпидуральной клетчатке. В шейном отделе сдавление корешка реже происходит из-за грыжи и чаще — из-за унковертебральных разрастаний.

Деформация корешка под влиянием массивных грыж диска, костных разрастаний или других структур сопровождается натяжением оболочек соседних корешковых манжеток. Натяжение усиливается при кашлевом ликворном толчке, пассивном наклоне головы (симптом Нери), особенно в условиях узкого канала. Указанный дислокационный механизм радикулярной компрессии при увеличении грыжи в горизонтальном направлении наряду с арахноидальными и перидуральными спайками объясняет наблюдаемое иногда вовлечение двух и большего количества корешков. В поясничной области медианная грыжа оказывает давление на многие корешки конского хвоста. Корешковое раздражение уменьшается при декомпрессии в результате растяжения позвоночника в больную сторону, поколачивании по зоне межпозвонкового отверстия (симптом межпозвонкового отверстия).

Раздражение корешка сопровождается стреляющей болью и гипалгезией в зоне соответствующего дерматома и симптомами выпадения в соответствующем миотоме (гипотрофия, гипотония, гипорефлексия, слабость). На электромиограмме — картина поражения соответствующих периферических миотомов: уменьшение амплитуды биопотенциалов и редкие высокоамплитудные колебания (за счет торможения или ретроградной альтерации тел соответствующих нейронов в области передних рогов).

При патологических разрядах (редкая активность фасцикуляций) пораженный уровень устанавливают следующим образом. Учитываются все мышцы, в которых обнаружена патологическая активность. Их может оказаться несколько, так как корешок снабжает не одну, а много мышц. В иннервации каждой из этих мышц принимают участие и другие корешки, но не подвергшиеся сдавлению обычно удается отличить от сдавленного: поражены все иннервируемые им мышцы, что не характерно для интактных корешков. При этом следует учитывать сегментарную (корешковую) иннервацию некоторых мышц.

Клиническая картина поражения спинальных корешков схематически представляется следующим образом.

Корешок C_3 (диск и межпозвонковое отверстие C_{II}—C_{III}. Редкая локализация. Боль в соответствующей половине шеи, ощущение припухлости языка (связь с подъязычным нервом через подъязычную петлю), гипалгезия в дерматоме C_3.

Корешок C_4 (диск и межпозвонковое отверстие C_{III}—C_{IV}). Редкая локализация. Боль в области надплечья, ключицы, атрофия задних мышц шеи (трапециевидная, ременная, поднимающая лопатку, длиннейшая мышца головы и шеи). Снижение тонуса этих мышц и вследствие этого увеличение воздушной подушки в области верхушки легкого. При явлениях раздражения корешков C_3—C_4 повышение тонуса диафрагмы приводит к смещению печени вниз; возможна боль, имитирующая стенокардию. При явлениях выпадения происходит расслабление диафрагмы.

Корешок C_5 (диск и межпозвонковое отверстие C_{IV}—C_V). Сравнительно нечастая локализация. Боль иррадиирует от шеи к надплечью и к наружной поверхности плеча; слабость и гипотрофия дельтовидной мышцы.

Практически невропатолог встречается наиболее часто с поражением корешков C_6 и C_7.

Корешок C_6 (диск и межпозвонковое отверстие C_V—C_{VI}). Боль, распространяющаяся от шеи и лопатки к надплечью, по наружной поверхности плеча, к лучевому краю предплечья и к I пальцу, парестезии в дистальных отделах данной зоны. Все эти субъективные явления усиливаются или провоцируются вызыванием феномена межпозвонкового отверстия или при произвольных движениях головы, отмечаются гипалгезия в дерматоме C_6, слабость и гипотрофия двуглавой мышцы, снижение или отсутствие рефлекса с сухожилия этой мышцы.

Корешок C_7 (диск и межпозвонковое отверстие C_{VI}—C_{VII}). Боль, распространяющаяся от шеи и лопатки по наружнозадней поверхности плеча и дорсальной поверхности предплечья ко II и III пальцам, парестезии в дистальной части этой зоны, гипалгезия в зоне C_7, слабость и гипотрофия трехглавой мышцы, снижение или отсутствие рефлекса с сухожилия этой мышцы.

Корешок C_8 (диск и межпозвонковое отверстие C_{VII}—Th_1). Боль, распространяющаяся от шеи к локтевому краю предплечья и к V пальцу, парестезии в дистальных отделах этой зоны. Гипалгезия в зоне C_8, снижение или выпадение стилорадиального и супинаторного рефлексов.

Корешковые проявления на грудном уровне сводятся к опоясывающей острой или тупой боли в зоне пораженного корешка. Так как корешки находятся в тесной связи с капсулами суставов головок и бугорков ребер, боль усиливается при интенсивном вдохе, кашле.

Верхнепоясничные корешки L_1, L_2, L_3 соответственно дискам и межпозвонковым отверстиям L_I—L_{II}, L_{II}—L_{III} и L_{III}—L_{IV}. Относительно редкая локализация. Грыжа диска L_I—L_{II} воздействует и на конус спинного мозга. Начало корешкового синдрома проявляется болью и выпадениями чувствительности в соответствующих дерматомах, а чаще — по коже внутреннего и переднего отделов бедра. При срединных грыжах рано появляются симптомы поражения конского хвоста. Как правило, обнаруживаются и симптомы нижнепоясничного корешкового поражения в результате натяжения твердой мозговой оболочки верхнепоясничной грыжей. В пожилом возрасте встречаются круралгии с парестезиями в широкой зоне выше и ниже колена вследствие компрессии верхнепоясничных корешков. Определяют слабость, гипотрофию и гипотонию четырехглавой мышцы бедра, понижение или выпадение коленного рефлекса и нарушения чувствительности в дерматоме L_3, L_4. Отек корешков может вызвать симптомы со стороны наружного кожного нерва бедра.

Корешок L_4 (диск L_{III}—L_{IV}). Не частая локализация; возникает нерезкая боль, которая иррадиирует по внутреннепередним отделам бедра, иногда до колена и немного ниже. В той же зоне бывают и парестезии; двига-

тельные нарушения проявляются практически лишь в четырехглавой мышце: нерезкая слабость и гипотрофия при сохранном (часто даже повышенном) коленном рефлексе.

Корешок L_5 (диск L_{IV}—L_V). Частая локализация. Происходит сдавление корешка L_5 грыжей диска L_{IV}—L_V обычно после продолжительного периода поясничных прострелов, а картина корешкового поражения оказывается весьма тяжелой. За это длительное время мякотное ядро успевает прорвать фиброзное кольцо, а нередко — и заднюю продольную связку. Боль иррадиирует от поясницы в ягодицу, по наружному краю бедра, по передненаружной поверхности голени до внутреннего края стопы и первых пальцев, часто до одного лишь I пальца; больной испытывает ощущение покалывания, зябкости. Сюда же могут отдавать боли из "грыжевой точки" при вызывании феномена межпозвонкового отверстия, при кашле и чиханье. В той же зоне, особенно в дистальных отделах дерматома, выявляется гипалгезия. Определяются снижение силы разгибателя I пальца (мышцы, иннервируемой лишь корешком L_5), снижение рефлекса с сухожилия указанной мышцы, гипотония и гипотрофия передней большеберцовой мышцы. Больной испытывает затруднение при стоянии на пятке с разогнутой стопой.

Корешок S_1 (диск L_V—S_1). Частая локализация. Так как грыжа диска не удерживается долго узкой и тонкой на этом уровне задней продольной связкой, заболевание часто начинается сразу с корешковой патологии. Период люмбаго и люмбалгий, если он предшествует корешковым болям, бывает коротким. Боль иррадиирует от ягодицы или от поясницы и ягодицы по наружнозаднему краю бедра, по наружному краю голени до наружного края стопы и последних пальцев, иногда лишь до V пальца. Нередко боль распространяется лишь до пятки, больше до наружного его края. В этих же зонах лишь иногда больной испытывает ощущение покалывания и другие парестезии. Сюда же может отдавать боль из "грыжевой точки" при вызывании феномена межпозвонкового отверстия (при кашле и чиханье). В той же зоне, особенно в дистальных отделах дерматома, наблюдается гипалгезия. Когда секвестр грыжи опускается в сакральную полость, прощупывается болезненная зона первого сакрального отверстия.

Определяются снижение силы трехглавой мышцы голени и сгибателей пальцев стопы (особенно сгибателя V пальца), гипотония и гипотрофия икроножной мышцы. У больного возникает затруднение при стоянии на носках, отмечается снижение или отсутствие ахиллова рефлекса.

При компрессии корешка S_1 наблюдается сколиоз, чаще гетеролатеральный — наклон туловища в больную сторону (что уменьшает натяжение относительно короткого корешка над грыжей). При компрессии корешка L_5 сколиоз чаще гомолатеральный (что увеличивает высоту соответствующего межпозвонкового отверстия).

Би- и полирадикулярные поражения встречаются нередко в результате множественных (две) грыж, сдавления соседних корешков, одной крупной грыжи, натяжения соседних корешков, гипертрофированной желтой связки, реактивного воспаления, дисциркуляторных нарушений и др.

Компрессия конского хвоста. Конский хвост образуется нижнепоясничными, всеми крестцовыми и копчиковыми корешками, которые направляются почти вертикально вниз, весьма плотно располагаясь в дуральном мешке. На верхнепоясничном уровне одновременно располагаются конус и эпиконус, могут одновременно поражаться как спинной мозг так и корешки конского хвоста.

В типичных случаях заболевание характеризуется болью и гипалгезией в зоне "штанов наездника". В отличие от клинической картины поражения конуса и эпиконуса эти нарушения асимметричны, возникают расстройства сфинктеров.

6.6. ФОРМУЛИРОВКА ДИАГНОЗА

Для формулировки диагноза необходимы, во-первых, характер и локализация основного поражения позвоночника, а во-вторых, конкретные вертеброгенные синдромы. Нельзя ограничиться таким диагнозом, как "шейный (или поясничный) остеохондроз" или "поясничный остеохондроз с корешковым синдромом". Это так же недопустимо, как недопустим диагноз "заболевание органов брюшной полости".

Возрастные изменения в позвоночнике (спондилез) сами по себе не являются болезнью или основным причинным фактором заболевания. Причинными бывают дегенеративные поражения, грыжи дисков, опухолевые заболевания, а также воспалительные поражения и их остаточные явления. В диагнозе все эти поражения должны быть отражены как основной этиологический фактор с указанием локализации, выраженности, стадии. Вертеброгенные синдромы должны быть представлены по степени их выраженности и с указанием степени нарушения функции. В частности, боль определяется как умеренная, выраженная, резко выраженная. Должно быть отражено и течение заболевания: стадия (обострение, ремиссия), этап самого обострения (прогрессирования, стационарный, регрессирования).

На первом месте в диагнозе должен стоять основной этиологический фактор, в данном случае — поражение позвоночника. Однако в целях улучшения учета заболеваемости для вертеброгенных заболеваний временно допущено исключение. В квартальном отчете по форме 16-вн имеется пункт (строка) 04 "Болезни периферической нервной системы". Проблемная комиссия РАМН по заболеваниям периферической нервной системы установила в порядке исключения такую последовательность в формулировке диагноза: на первом месте — неврологический синдром (радикулярный, спинальный, рефлекторный мышечно-тонический, нейродистрофический или нейрососудистый), а на втором — вертебральное поражение.

Примеры формулировки диагноза

Возможный, но сокращенный вариант. Компрессия (или компрессионная невропатия) корешка L_5 слева, выраженные болевые проявления. Парамедианная грыжа L_{IV}—L_V[1].

Развернутые варианты. Компрессия корешка L_5 слева, выраженные болевые проявления, гомологичный поясничный сколиоз II степени. Распространенная миофиксация. Парамедианная грыжа диска L_{IV}—L_V, II стадия. Этап прогрессирования, дебют заболевания.

Компрессионная радикуломиелопатия L_5 слева с умеренным парезом мышц левой ноги и легкими сфинктерными нарушениями. Парамедианная грыжа L_{IV}—L_V, III стадия, декомпенсированная поясничная вертебральная миофиксация. Этап стационарный. Хронически-прогредиентное течение.

[1] На поясничном уровне сами по себе костные разрастания остеохондроза относительно малозначимы для формирования клинической картины. Формирует картину в основном грыжа диска, поэтому слово "остеохондроз" можно опустить.

Спинальная компрессия, синдром бокового амиотрофического склероза с умеренным вялым парезом мышц рук и выраженным парезом мышц ног, синдром левой позвоночной артерии с умеренными кохлеовестибулярными и краниалгическими проявлениями. Остеохондроз C_{VI}—C_{VII} IV степени с грубыми унковертебральными разрастаниями слева, стеноз позвоночного канала. Хроническое течение.

Острая компрессия конского хвоста медианной грыжей L_{III}—L_{IV}. Резко выраженный болевой синдром и умеренные сфинктерные нарушения.

Острая люмбалгия (или люмбаго), фиксированная поясничная кифотическая миофиксация, грыжа диска L_{III}—L_{IV}, этап регрессирования. Хронически ремиттирующее течение.

Подострая люмбалгия, больше слева, гомологичная кифосколиотическая поясничная миофиксация. Парамедианная грыжа L_V—S_I. Этап регрессирования. Ремиттирующее течение.

Синдромы передней лестничной мышцы и плечелопаточного периартроза справа, выраженные болевые и вегетативные проявления. Легкий атрофический парез мышц правой кисти (преимущественно гипотенара). Остеохондроз C_{IV}—C_V II степени. Хронически ремиттирующее течение у больного калькулезным холециститом.

Разгибательная пояснично-тазобедренная ригидность с умеренными болевыми проявлениями в подколенных зонах нейроостеофиброза, больше справа, синдром грушевидной мышцы и пудендоневропатии справа. Остаточные явления компрессии корешками справа. Умеренные болевые проявления. Парамедианная грыжа диска L_V—S_I, III степень (асептический перидурит). Стационарный этап затянувшегося обострения. Хронически-прогредиентное течение.

Дорсалгия. Периартроз сустава бугорка V ребра справа, умеренные болевые проявления у тревожно-мнительной личности. Стационарный этап затянувшегося обострения.

Без уточненного диагноза невозможно правильное лечение. Уточненный уровень пораженного диска важен не только при оперативном, но и при консервативном лечении. На одном уровне ПДС может быть фиксирован из-за фиброза или костных спондилотических спаек (скажем, C_{VI}—C_{VII}), а на другом — в результате свежего выпадения диска (скажем, актуальный очаг C_{IV}—C_V). Соответственно этому уровню возможна резидуальная гипалгезия в зоне иннервации корешка C_7, не имеющая существенного клинического значения, а соответственно другому — картина актуального плечелопаточного периартроза. Если диагностировать лишь "шейный остеохондроз" в общем виде, то определение лечебной тактики, например тракционной, окажется ошибочным.

При шейном остеохондрозе, как упоминалось, имеются различные картины (и требуется дифференцированное лечение) при поражении верхнего, среднего и нижнего уровней. Уточнение характера вертебрального поражения при синдроме позвоночной артерии позволяет выбрать оптимальный режим лечения. Так, при травме артерии в результате подвывиха межпозвонковых суставов показан воротник Шанца в позе умеренного лордоза, а при унковертебральном или межпозвонковом артрозе предпочтительна статическая лечебная гимнастика и др. Уровень пораженного диска надо знать для установления места перидуральной блокады. Определение уровня пораженного ПДС и стадии поражения диска необходимо в лечебных и экспертных целях при оценке тяжести процесса. Корешки L_5 и S_1 могут быть сдавлены одной грыжей L_V—S_I, распространяющейся в горизонтальном направлении (сначала парамедианная — сдавление корешка S_1, затем латеральная — сдавление корешка L_5). Те же корешки могут быть вовлечены в процесс при грыже на двух уровнях.

Уточненный диагноз требуется также для нацеленных воздействий на другие очаги в опорно-двигательном аппарате. Детализация экстравертеб-

рального диагноза помогает проводить и лечебные воздействия на пояс верхних или нижних конечностей и др. Определение этапа обострения позволяет установить адекватную лечебную тактику. Так, растяжение на этапе прогрессирования и стационарном способствует декомпрессии корешка, а на этапе регрессирования, когда формируется локальная миофиксация, та же процедура может способствовать ее разрушению.

Включение в диагноз сведений об общем состоянии больного (висцеральные или церебральные заболевания и др.) определяет тактику комплексных воздействий, без чего эффект лечения будет недостаточным.

Итак, вертеброгенные заболевания как полифакториальное поражение должны найти отражение в многостороннем и конкретизирующем диагнозе. Сама по себе эта конкретизация требует объяснения различных сторон патогенеза заболевания, что способствует уменьшению числа диагностических ошибок.

Во избежание гипердиагностики клинической значимости остеохондроза необходимо формулировать диагноз с учетом указанных выше требований. Если конкретная картина заболевания не укладывается в какой-либо вариант вертебрально-экстравертебрального синдрома, то врач должен избегать трафаретных диагнозов "остеохондроз" (или "распространенный остеохондроз") или "остеохондроз с корешковым синдромом". Такой диагноз может увести от диагностики существующего невертебрального заболевания. Об указанной альтернативе надо помнить и тогда, когда этот ошибочный диагноз "подтверждается" спондилографически. При рентгенографически грубом остеохондрозе могут отсутствовать его болевые и другие клинические проявления. Наоборот, при ничтожных спондилографических изменениях возможна четко очерченная клиническая картина. Лишь логически установленная связь конкретного синдрома с конкретным морфологическим (рентгенологическим) субстратом и характерным течением делает диагноз относительно достоверным.

6.7. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Не следует смешивать диагноз вертеброгенного заболевания и заболеваний, не имеющих прямого отношения ни к позвоночнику, ни вообще к опорно-двигательному аппарату. Почвой для гипердиагностики вертеброгенных заболеваний являются многочисленность и разнообразие этих нозологических форм. Состояние позвоночника — биомеханического стержня тела и вместилища спинного мозга и его связей не только в норме, но и при патологии сказывается на функциях многих систем и органов. Крайне важно не смешивать вторичные вертеброгенные синдромы с первичными висцеральными заболеваниями. В этом последнем случае гипердиагностика вертеброгенных заболеваний особенно опасна, потому что усыпляет бдительность врача в отношении онкологической или другой патологии. К сожалению, тенденция относить чуть ли не любую неясную патологию к остеохондрозу уже намечается как среди невропатологов, так и особенно среди терапевтов. Естественно, не всякую боль в шее, спине или пояснице следует считать вертеброгенной. Зоны позвоночника могут быть лишь местами отраженной боли из различных внутренних органов и внутричерепных образований.

При опухоли задней черепной ямки возможны и боль в области шеи, и болезненность типичных точек, и зависимость краниалгии или кохлеовестибулярных расстройств от положения головы, ручного растяжения шеи.

Все это вовсе еще не окончательное доказательство цервикального генеза симптомов не указывает на их обусловленность раздражением симпатического сплетения позвоночной артерии структурами позвоночника. Чтобы связать эти признаки с вертеброгенной патологией позвоночной артерии, надо установить их связь с одним из спондилографически установленных механизмов синдрома позвоночной артерии. Даже если ряд объективных симптомов, например асимметричное ограничение движений шеи, говорит о вертебральном синдроме, то возможно сочетание. Думать об опухоли мозга следует тогда, когда признаки органического поражения мозга нарастают и появляются новые симптомы.

Мучительная головная боль, изнурительная рвота, выраженные общевегетативные и другие лимбико-ретикулярные, гипоталамические и мозжечковые симптомы, поражения черепных нервов не характерны для собственно шейного остеохондроза. Они наблюдаются при вертеброгенном синдроме позвоночной артерии лишь в условиях преморбидной резидуальной либо травматической или другой патологии мозга. Следует помнить о возможном взаимовлиянии мозгового и шейного процессов. При сочетании опухоли мозга с синдромом позвоночной артерии последний может обусловить инсультоподобные эпизоды, например, при резком повороте головы. Опухоль задней черепной ямки влияет на синдром позвоночной артерии, который грубее на стороне опухоли. У таких больных болезненность точки позвоночной артерии или ограничение подвижности в краниовертебральном переходе вовсе не является поводом для диагностики актуального шейного остеохондроза. Те же симптомы в сочетании со спинальными расстройствами встречаются и при опухолях и аномалиях краниовертебрального перехода. Без спинальных расстройств, но с симптомами раздражения сплетения сонной артерии, IX, X черепных нервов они могут быть при крупном шиловидном отростке, хорошо выделяемом на обзорных краниовертебральных рентгенограммах.

Недиагностированные опухолевые, равно как и воспалительные процессы на уровне шеи (но не в позвоночнике) могут долго имитировать первичный вертебральный процесс. Верхушечный бронхогенный рак легкого на определенном этапе прорастает в надключичную область, раздражает ткани позвоночника и I ребро. Вовлечение нижнего ствола плечевого сплетения или экстрадурального отдела C_8 корешка с симпатическими соединительными ветвями, реакция скаленуса (на первых порах возможны картины, сходные с таковыми при шейном остеохондрозе), выраженность симптомов, прогредиентное течение, нарастание синдрома Горнера, несмотря на новокаинизацию скаленуса и другие процедуры, общий вид больного — все это еще до появления стойких контрактур шейных мышц, невыносимой корешковой боли и мышечных атрофий в ульнарных миотомах должно насторожить врача в отношении злокачественного заболевания верхушки легкого.

Патологические процессы в органах грудной клетки могут сопровождаться отраженной болью в шейном или грудном отделе позвоночника, особенно при дистрофических поражениях (дотоле клинически не актуальных) в этих отделах. Вегеталгии при опухолях легкого, проявляясь на стороне опухоли, весьма интенсивны, неуклонно прогрессируют, устойчивы к симптоматической терапии. Они усиливаются от новокаиновых блокад звездчатого узла, анталгических поз, лучевой терапии и физических методов лечения.

Поводом для необоснованного диагноза остеохондроза могут быть многие неопухолевые процессы в области грудной клетки, но наиболее часто ими бывают следующие.

Заболевания сердца, его оболочек и близлежащих сосудов сами по себе не приводят к боли в области шеи или грудного отдела позвоночника. При дистрофических нарушениях (пусть дотоле клинически не актуальных) в этих отделах возможны ошибочный диагноз остеохондроза и недоучет серьезного висцерального заболевания. Выше описаны сопутствующие картины плечелопаточного периартроза, синдрома передней грудной стенки. Через 2—12 мес после острого инфаркта миокарда возможно развитие и лихорадочной кардиалгии (синдром Дресслера). Он характеризуется возобновлением "кардиалгии", появлением рецидивирующей лихорадки и триады: плеврит, перикардит и пневмония. Появляется лейкоцитоз, и увеличивается СОЭ. Постинфарктный синдром Дресслера расценивается как аутоаллергическая реакция, относительно легко снимаемая (стероидные гормоны, бутадион, реопирин или ацетилсалициловая кислота).

Встречаются случаи недооценки и патологии органов брюшной полости, особенно тогда, когда отраженная боль ощущается в срединных отделах и оценивается больным как боль в позвоночнике. Боль в области шеи встречается иногда при заболеваниях печени и желчного пузыря. Висцеральные поражения, пусть и на отдалении от позвоночника, тоже могут давать повод для диагностики шейного вертеброгенного заболевания. Таким проявлением может быть боль в правой руке, лопатке, на той же стороне нередко развивается скаленус-синдром. Триггерной зоной, провоцирующей боль в области желчного пузыря, являются паравертебральные точки на уровне Th_8—Th_9 позвоночно-двигательного сегмента справа. При язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки отраженная боль нередко локализуется в пояснице, реже — в верхнем квадранте тела. Болевые импульсы из пораженного желудка распространяются в левый, а из двенадцатиперстной кишки — в правый квадрант. При язвенной болезни желудка напрягаются только длинная и многораздельная мышцы спины слева, а при болезни двенадцатиперстной кишки — справа.

Новокаинизация точек нейроостеофиброза (напряженных длинной и многораздельной мышц) на уровне Th_X—Th_{XI} уменьшает висцеральные и отраженные боли. Пальпация этих органов становится менее болезненной. Надавливание на брюшную стенку в области патологического очага (печень, желчный пузырь, желудок, двенадцатиперстная кишка, поджелудочная железа) сопровождается повышением кожной температуры в "заинтересованном" квадранте и уменьшением осцилляторного индекса. При холецистите, язвенной болезни двенадцатиперстной кишки, опухоли головки поджелудочной железы эти изменения отмечаются в правой руке. При язвенной болезни желудка и преимущественном поражении тела и хвоста поджелудочной железы пальпация этих зон вызывает вегетососудистые и пиломоторные нарушения в левом верхнем квадранте. При панкреатите и холецистите отмечается болезненность в шестом—восьмом межреберьях между правыми передней и средней аксиллярной линиями.

При патологии мочеполовой сферы отраженные боли локализуются в области пояснично-грудного уровня Th_{XII}—L_{III}.

При мочекаменной болезни боли обычно иррадиируют в половые органы.

При заболеваниях матки, мочевого пузыря и при колитах боль локализуется в пояснично-крестцовой области и нижнеквадрантной зоне. У этих больных отмечаются напряжение многораздельных мышц соответствующей стороны и болезненность периартикулярных тканей позвоночно-двигательных сегментов L_4—L_5, L_5—S_1, реже крестцово-копчикового сочленения и

мышц тазового дна. Вертебральный синдром и симптом натяжения при чистой висцеральной патологии отсутствуют.

В дифференцировке с невертеброгенными заболеваниями особое мест занимают вегетососудистые заболевания в области конечности и особенн в области головы. Такие проявления локализуются в ноге, но это отнюд не указывает на их обязательную связь с патологией поясничного отдел позвоночника. Многие вегетососудистые проявления в руке или голове о нюдь не являются цервикогенными. Бытовавший одно время термин "шей ная мигрень" позволял невропатологам ошибочно относить гемикранию проявлениям шейного остеохондроза.

Не следует смешивать вертеброгенные поражения с заболеваниями др гих отделов опорно-двигательного аппарата, хотя они могут сопровождат ся болью в позвоночнике и нарушениями его функции. Наиболее близки позвоночнику плечевой и тазобедренный суставы. Инфекционные артрит этих суставов трудно смешать с первичными заболеваниями позвоночник в частности с остеохондрозом, из-за выраженности локальных суставн проявлений, общих гематологических и других признаков воспалительно заболевания. При дистрофических поражениях этих суставов и близлеж щих тканей дифференциально-диагностические трудности вполне реальн

Плечелопаточный периартроз при шейном остеохондро можно смешать с гигантоклеточной и злокачественной опухолью в облас плечевого сустава и близлежащих отделов плеча. Больные испытывают бо в области плеча, порой очень сильную, "грызущую", распирающую, особе но по ночам. При ошибках упускается время для оперативного лечени особенно эффективного при гигантоклеточной опухоли. При этих забол ваниях, как и при омартрите, затруднены все движения в суставе, а только отведение плеча; болезненность отмечается не только в типичн точках нейроостеофиброза. У больных с рентгенологическими проявлен ми шейного остеохондроза, если не сделана рентгенография плечевого су става, возможна серьезная диагностическая ошибка. Рентгенография плеч вого сустава, как правило, сразу решает дифференциально-диагностич скую задачу. Как и при других прогредиентных поражениях данной облас (флегмоны, абсцессы и др.), усиление боли и скованности движений в п че не зависит от движений в шее, от ее вынужденного положения; бо усиливается, несмотря на лечебные воздействия на шею.

При поражении грудиноключичного или реберно-ключичных суста (см. выше, грудинореберный отек Титце) отмечается значительная дис циация между выраженностью локальных проявлений в указанных суста и обычно нерезкими болевыми и другими симптомами в шейном отде позвоночника.

Коксартроз и кокспериартроз на начальных стадиях нере смешивают с вертеброгенной люмбоишиалгией. Тупая ноющая боль в та бедренном суставе распространяется на седалищную и паховую области, передненаружной поверхности (как и при люмбоишиалгии) до коленн сустава. Вертебральный синдром присоединяется лишь по истечении скольких лет. Если есть такая боль, пусть нерезкая, то можно смешать болевание с вертеброгенным, что нередко и случается.

Чтобы избежать подобной ошибки, следует учитывать некоторые о бенности жалоб при коксартрозе: боль непостоянна, усиливается по длительной ходьбы, в начале движения, после продолжительного по ("стартовая боль"), при ношении тяжестей, в холодную погоду. След учитывать также особенности позы, мышечно-тонических нарушений, отличия от люмбоишиалгических. Анталгическая установка отводящи

сгибательных мышц бедра ведет к ограничению движений в тазобедренном суставе. Если у лежащего на спине больного надавить на колено вертикально поставленного бедра (при сгибании голени на 90°) и отвести другой рукой голень, то на здоровой стороне приведение бедра удается, а на больной — нет. В дальнейшем, когда развиваются грубые нейродистрофические изменения в периартикулярных тканях, возникает патологическая установка ноги — состояние флексии, аддукции и внешней ротации бедра. При ходьбе происходит смещение таза вверх и вперед, возникает компенсаторный поясничный гиперлордоз, что обусловливает своеобразную "кланяющуюся" походку. Рентгенологически в начальной стадии определяются едва заметное сужение суставной щели и незначительные костные разрастания, в дальнейшем краевой склероз головки бедра и вертлужной впадины, краевые разрастания, остеопороз, костные кисты (суставная щель сужена, но полностью не исчезает).

Опухоли костей таза, особенно в начальных стадиях, также могут имитировать люмбоишиалгию. Это касается не только злокачественных опухолей (хондросаркома, остеогенная саркома, саркома Юинга, ретикулосаркома и хондрома), но и доброкачественной — остеобластокластомы. Боль, сначала нерезкая, временами усиливается до нестерпимой и распространяется на ногу.

Позже присоединяется вертебральный синдром, но к этому времени уже есть не характерное для остеохондроза нарастание локальной боли в зоне опухоли. Обязательное рентгенологическое обследование обычно решает диагностическую задачу.

При интактности межпозвонковых дисков у больных со злокачественными опухолями костей таза рентгенологически определяются признаки деструкции, широкое основание опухоли, нечеткость и прерывистость контуров очага поражения, иногда вздутие кости, разрушение коркового слоя. Следует учитывать, естественно, общие соматические и гематологические признаки злокачественного процесса. В случаях доброкачественной опухоли, кроме рентгенологических симптомов, следует учитывать уже упоминавшуюся диссоциацию между выраженностью и упорством локальных симптомов и относительно слабой выраженностью вертебрального синдрома. Эту диссоциацию следует учитывать и при хроническом остеомиелите костей таза вслед за бурным началом с характерной высокой температурой и воспалительной реакцией крови.

Указанное хроническое течение и анталгические позы, равно как и атрофия мышц ягодицы и бедра на стороне поражения, могут давать повод для ошибочного диагноза люмбоишиалгии. Отличительными признаками, кроме упомянутой относительно слабой выраженности вертебрального синдрома, являются обычно молодой возраст больного, интенсивность и выраженная вегетативная окраска локальной боли. Следует учитывать также болезненность крестцово-подвздошного сочленения как при пальпации, так и при бимануальном сдавлении и "разведении" таза путем отведения согнутой в колене ноги.

Сказанное относится и к туберкулезу костей таза. Особенно трудна его дифференцировка с остеохондрозом тогда, когда заболевание течет латентно, без высокой температуры и повышения СОЭ, что имитирует люмбоишиалгический синдром поясничного остеохондроза. Процесс может начаться скрыто в детском или юношеском возрасте с очага деструкции в подвздошной кости и выявиться уже у взрослого человека в виде сакроилеита. Рентгенологически в начальных стадиях определяется остеопороз. При выраженной форме туберкулеза видны крупные очаги деструкции с

секвестрами и прорывом очага в сустав. Наряду с этим выявляются и другие очаги туберкулезного поражения скелета.

Клинические проявления патологии в дистальных отделах конечностей также не следует смешивать с вертеброгенными мембральными синдромами. Как болевые, так и рефлекторные неврологические проявления относят к позвоночному очагу лишь тогда, когда они вписываются в общую картину вертеброгении при исключении локального процесса в конечности. На первый взгляд локальный процесс, например, в голени и стопе может быть по существу и не локальным, не ортопедическим поражением. В голенях и стопах иногда по вечерам появляется мучительное ощущение усталости, труднообъяснимого беспокойства, тяжести, стягивания, "ползания мурашек". Из-за этих ощущений больные не в состоянии заснуть, вынуждены ходить, совершать движения ногами в постели. Основной жалобой при этом становится бессонница. Этиология этого состояния не выяснена. Оно наблюдается у невротических субъектов с вегетативной дисфункцией и поддается симптоматической терапии карбахолином, антиаритмическими средствами. Данную патологию называют синдромом "беспокойных ног", она не имеет ничего общего с вертеброгенными проявлениями. Если такой синдром наблюдается у больного поясничным остеохондрозом, то он должен рассматриваться лишь как сопутствующее состояние.

Вертеброневрологические синдромы чаще всего связаны с остеохондрозом, т. е. с поражением обычно одного ПДС, поэтому дифференциально-диагностическая оценка вертебрального и вертеброгенного синдромов должна опираться в первую очередь на это положение. Следует рассмотреть, во-первых, различные поражения позвоночника в пределах одного ПДС и, во-вторых, полисегментарные поражения, поскольку при остеохондрозе возможны вторичные изменения на многих уровнях позвоночника.

Из полисегментарных поражений наряду с остеохондрозом или спондилоартрозом определенного ПДС весьма значимы спондилолистез, гемангиома позвонка, а также туберкулезный спондилит (в пределах одного диска и двух смежных позвонков).

Спондилолистез — соскальзывание позвонка вперед по отношению к ниже лежащему. Такое соскальзывание в норме невозможно, так как каждая пара позвонков фиксирована в передних отделах диском, а в задних — межпозвонковыми суставами. Если диск и неполноценен (при остеохондрозе), то соскальзывание все равно невозможно: выше лежащий позвонок "зацеплен" за ниже лежащий суставным отростком, продолжением ножки дужки. Чтобы оторваться от ниже лежащего суставного отростка, позвонок должен "оставить" свой суставной отросток. Так происходит при переломе дужки или зоны суставного отростка (травматический спондилолистез). Чаще такой дефект дужки возникает под влиянием постоянного давления выше лежащего суставного отростка в условиях гиперлордоза. Это ведет к нарушению трофики, локальному исчезновению кальция, костной перестройке: на небольшом участке остается лишь мягкое остеоидное вещество. Рентгенологически это выглядит как дефект дужки — спондилолизис. Без него или перелома дужки невозможен спондилолистез. Чаще всего соскальзывает L_{IV} или L_V. Соскальзывание назад происходит обычно из-за слабой капсулы межпозвонкового сустава, в условиях лордоза. Такое соскальзывание занимает лишь несколько миллиметров, и его определяют как ретро- или псевдоспондилолистез.

Истинный спондилолистез различных степеней может на протяжении всей жизни оставаться бессимптомным. Приблизительно половина носителей этой костной патологии страдают от боли в пояснице и ногах. Кроме

боли, отмечается вертебральный синдром со ступенеобразной деформацией поясничного отдела. Происходящее вследствие соскальзывания позвонка сужение межпозвонкового отверстия и сопутствующее утолщение желтых связок ведут иногда к сдавлению корешков конского хвоста или к миелопатии со спастическим парезом ног (за счет натяжения корешков, сдавления радикуломедуллярной артерии?). Дифференциальная диагностика с остеохондрозом нетрудна, так как рентгенологическая картина этого страдания весьма демонстративна.

Опухоли позвоночника. Позвоночник чаще поражают метастатические опухоли. Их диагностика, естественно, требует учета не только вертеброневрологической, но и в первую очередь общесоматической симптоматики (похудание, гематологические сдвиги), а также данных о первичном очаге. Это обычно саркомы, метастазы рака и гипернефромы. Саркомы развиваются из костной ткани, надкостницы, межпозвонкового диска, связок, разрастаются очень быстро, переходя на соседние позвонки и окружающую ткань, они легко проникают в позвоночный канал, могут расти не вглубь, а вдоль спинного мозга (так называемая стелющаяся саркома). Если первичная злокачественная опухоль встречается редко, то вторичный, метастатический рак в позвоночнике — явление довольно частое. Возможно метастазирование из молочной железы, легкого, бронхов, желудка, предстательной железы, прямой кишки, матки и придатков. Рак поражает тело позвонка, не затрагивая дужек, отростков, дисков и не переходя с одного позвонка на другой ("метастатический выстрел"). На рентгенограмме обнаруживаются светлые пятна в телах позвонков, их сплющивание, дугообразное искривление, что обусловлено множеством очагов. При раке молочной железы метастазы чаще вызывают остеолитические изменения позвонков, а при раке предстательной железы — остеопластические.

Некоторые трудности при дифференциальной диагностике с остеохондрозом представляют первичные доброкачественные опухоли позвонков (гемангиомы, реже остеокластобластомы и хондромы). Они встречаются приблизительно в 2 раза реже злокачественных, но их продолжительное существование в пределах одного ПДС (как и остеохондроза), возможное длительное бессимптомное течение (как и при остеохондрозе) с наблюдающимися иногда ухудшениями (как и при остеохондрозе, вследствие компрессионных переломов) требуют дифференциальной диагностики с остеохондрозом.

Однако гемангиому, медленно растущую опухоль из сосудов костного мозга, некоторые авторы рассматривают даже как врожденный дефект, как аномалию развития сосудов. Она долго, иногда всю жизнь, остается бессимптомной, если нет переломов. Гемангиома чаще обнаруживается в нижнегрудных или поясничных позвонках; пораженный позвонок на рентгенограмме представляется несколько расширенным, как бы вздутым. Его структура ноздреватая, грубополосатая, видны компенсаторно утолщенные, но редкие вертикальные трабекулы. Распространение этих изменений на дужку и поперечные отростки отличает гемангиому от болезни Педжета. При компрессионной деформации позвонка его характерный рисунок исчезает. Однако когда остро развивается картина поперечного миелита при деформированном позвонке, следует подумать в первую очередь о гемангиоме. О ней нельзя забывать и при упорной и рецидивирующей боли и болезненности в любом отделе позвоночника, чаще в грудном и поясничном отделах.

Остеома развивается из костной ткани и локализуется в теле и дужке позвонка, чаще встречается в детском и юношеском возрасте. На рентгенограмме виден ограниченный очаг деструкции овальной или округлой формы, обрамленный склерозированной зоной. Наиболее типичными клиническими чертами являются локализованная боль и сколиоз.

Из доброкачественных опухолей наибольшую трудность в дифференциальной диагностике с остеохондрозом представляет хондрома. Поражая те же структуры, что и дистрофический процесс, эта опухоль дает сходную и богатую неврологическую симптоматику, так как прорастает в межпозвонковые отверстия и позвоночный канал. Опухоль склонна к переходу в хондросаркому. При доброкачественной опухоли (кроме хондромы) вертебральный и экстравертебральный синдромы могут отсутствовать или проявляться слабо, но выступают весьма ярко при туберкулезном спондилите.

Туберкулезный спондилит поражает наиболее часто грудной и поясничный отделы позвоночника. Процесс часто ограничивается двумя смежными позвонками, а отсутствие тотального разрушения тела позвонка объясняет редкость развития горба у взрослых больных. При распространении кариеса в вентролатеральном направлении образуются паравертебральные натечные абсцессы, при его распространении кзади гнойно-казеозные массы с остатками разрушенных кости и диска отслаивают заднюю продольную связку — ситуация, сходная с задним выпадением диска при остеохондрозе. Обычно наблюдается однофокусное поражение позвоночника, переходу процесса на соседние позвонки препятствуют замыкающие пластины и диски. Чаще поражаются два смежных позвонка, один из них больше. Люмбалгии и дорсалгии могут исчезать в покое, но всякое движение, сотрясение, чиханье вызывают острую боль. Постепенно развивается локальная миофиксация, со временем возникают деформации: выстояние остистого отростка позвонка, лежащего выше пораженного, кифоз, кифосколиоз вплоть до образования поттовского горба. Даже на ранних этапах отмечается локальная болезненность от давления на остистый отросток, на головку или плечи. Если провести губкой, смоченной горячей водой, вдоль остистых отростков, то выявляется зона гиперестезии над пораженным позвонком.

Развитие вертебрального синдрома сопровождается общим недомоганием, утомляемостью, субфебрилитетом. Туберкулезная этиология подтверждается положительными пробами Пирке и Манту. Ранним рентгенологическим признаком является уменьшение высоты межпозвонкового диска. В отличие от остеохондроза на снимке в боковой проекции диск сдавлен спереди больше, чем сзади. Края замыкающих пластинок могут быть гладкими и неизмененными. При значительных разрушениях диска контуры позвонков становятся неровными. Узурирование и разрежение отдельных участков тела позвонка описаны рентгенологами как симптом "тающего сахара". Нередко рентгенологически выявляют натечный или перифокальный абсцесс. При поражении средних грудных позвонков абсцесс определяется в виде веретенообразной тени. В поясничном отделе натечник распознается по дугообразному выпячиванию наружного края поясничной мышцы. На поздних стадиях выявляется клиновидное оседание одного или двух позвонков. При сохранности межпозвонковых суставов имеется веерообразное расхождение остистых отростков. Кроме описанных клинических и рентгенологических признаков, следует учитывать возраст больных: туберкулезный спондилит в отличие от остеохондроза наблюдается во всех возрастных периодах.

Травматическое поражение — важный источник вертеброгенных заболеваний нервной системы. Это застарелые компрессионные переломы тел позвонков, так называемые неосложненные переломы, они чаще

происходят на границе наиболее подвижных отделов позвоночника — шейно-грудных и пояснично-грудных. Сила, направленная по оси позвоночника, в сочетании с его сгибанием вызывает сплющивание или клиновидную компрессию одного, реже двух позвонков. На рассматриваемом этапе заболевания определяют выстояние остистого отростка поврежденного позвонка над остальными остистыми отростками, увеличение кифоза при локализации травмы в грудном отделе и сглаживание лордоза при локализации в поясничном и шейном отделах. Могут быть локальная болезненность при постукивании и прощупывании позвонка, отраженная боль при нагрузке вдоль позвоночного столба. Имеются резкое ограничение и болезненность движений позвоночника. В некоторых случаях при незначительных компрессиях позвонка, особенно в поясничном отделе, клиническая картина может быть настолько бедна, что перелом не диагностируется и больного долго лечат с диагнозом "остеохондроз". Под влиянием нагрузки поврежденный позвонок оседает все больше, и развивается "травматический спондилит" с выраженным болевым синдромом (болезнь Кюммеля). Компенсаторная перегрузка соседних ПДС нередко обусловливает их остеохондроз — осложнение, обычно более тяжелое и длительное, чем остеохондроз нетравматический.

Выше названы лишь локальные патологические процессы в позвоночнике, которые не следует смешивать с остеохондрозом. Таких случаев в практике врача встречается, естественно, больше. Так, на шейном уровне, где корешок тесно контактирует со стенками межпозвонкового отверстия, любой костный процесс (например, наследственные множественные экзостозы, анкилозирующий гиперостоз и др.) может стать причиной корешково-спинальной и другой патологии. В редких случаях возможен двухочаговый, но отнюдь не "распространенный" остеохондроз. Однако широкая зона болевых и некоторых других реактивных нарушений на расстоянии при остеохондрозе — явление не столь уж редкое. Остеохондроз приходится дифференцировать и от нелокальных поражений позвоночника, в первую очередь от ревматоидного и бруцеллезного.

Наиболее известным ревматоидным процессом, распространяющимся не от дистальных отделов конечностей к проксимальным, а наоборот, является анкилозирующий спондилоартрит Бехтерева — Штрюмпеля.

Болезнь Бехтерева, коллагенозный анкилозирующий артрит позвоночника и проксимальных (крупных) суставов — медленно прогрессирующее заболевание с частыми обострениями. В отличие от остеохондроза они обусловлены не столько статико-динамическими нагрузками, сколько охлаждением. Воспалительный процесс начинается обычно с нижних отделов — с крестцово-подвздошного сочленения. Боль и особенно чувство скованности в отличие от остеохондроза не усиливаются при движениях, а наоборот, даже уменьшаются после разминки. Характерны увеличение чувства скованности и усиление боли по ночам, по утрам. Миофиксация сочетается с анкилозированием всего отдела позвоночника. Все туловище уже довольно скоро после начала заболевания предстает как сплошная доска, ограничены и движения ребер, часто уменьшается объем движений и в тазобедренных суставах. Болезненны суставы позвоночника, особенно крестцово-подвздошный, при закидывании одной ноги на другую, при опускании с высокой ступеньки или стула, при бимануальном сдавлении таза. Вертебральный синдром сопровождается непостоянными изменениями крови. Диагностически достоверна специфическая проба на HL-A-27-антиген в сыворотке крови. Рентгенологически в начальной стадии можно выявить очаги остеопороза и субхондрального остеосклероза, а также небольшое расширение суставных щелей, в первую очередь в пределах вздошном сочленении. В межпозвонковых суставах определяются неровность и нечеткость суставных щелей с дальнейшим их сужением и анкилозированием, с развитием картины "бамбуковой палки".

Бруцеллезное поражение позвоночника — это множественное воспалительное поражение его суставов, синовиальных оболочек и периартикулярных тканей. Беспокоят упорные летучие и перемежающиеся артралгии без грубых объективных проявлений в суставах. Локальная болезненность остистых отростков сочетается с обездвиженностью нескольких позвоночных сегментов. Как и при болезни Бехтерева, обычно поражаются крестцово-подвздошные сочленения. Возникают локальная боль и сильная болезненность этих суставов, резко положительны упомянутые выше пробы на их подвижность. Рентгенологически определяется слияние небольших округлых (8—10 мм) очажков деструкции вдоль контуров крестца и подвздошной кости, образующих щель сочленения, которая постепенно суживается. На контрольных снимках в дальнейшем выявляется полный костный анкилоз. Вокруг деструктивных очагов имеется реактивно-воспалительный грубопятнистый остеосклероз. В других отделах позвоночника уменьшена высота межпозвонковых дисков, определяются мелкие деструктивные гнезда размером 3—4 мм в поверхностных участках тел позвонков, ближе к замыкающим пластинкам. Очаги склонны к слиянию, что ведет к краевым изъянам в форме локальной бахромчатости или зазубренности тела. Деструктивные гнезда окружены склеротическими зонами. Клиническая картина весьма полиморфна, характерны длительное повышение температуры тела и положительная реакция агглютинации (Райта) и агглютинации на стекле (Хеддльсона).

Гормональная спондилопатия развивается под влиянием как эндогенных, так и экзогенных факторов. Эндогенная декомпенсация в трофических системах позвонков в форме остеопороза наступает вследствие гипокортицизма, болезни Иценко — Кушинга, гипотиреоза. Дефицит гормонов возможен при воспалении половых желез или их дисфункции. Страдают чаще женщины как пред-, так и постклимактерического возраста. Экзогенные эндокринопатии, приводящие к спондилодистрофии, наступают после продолжительного приема гормонов, аминазина, противотуберкулезных препаратов, тетрациклина и др. Под влиянием продолжительного воздействия упругих студенистых ядер дисков остеопоротичные выше и ниже лежащие тела позвонков уплощаются в зонах наибольшего давления.

Макроскопические изменения в позвонках обычно бывают двух видов: уменьшается высота тел позвонков, которые принимают форму двояковогнутых линз ("рыбьи позвонки"), в результате расширяются межпозвонковые щели; высота тел позвонков уменьшается вместе с высотой дисков, чаще в верхнегрудном отделе у пожилых людей. Спондилопатические изменения ПДС могут приводить к серьезным вторичным нарушениям — корешковым, спинальным, рефлекторным.

Охроноз. При охроническом или алкаптонурическом спондилезе наступает обызвествление дисков. Заболевание характеризуется нарушением процесса окисления ароматических аминокислот — тирозина и фенилаланина. Промежуточным продуктом этого окисления является гомогентизиновая кислота, при ее соединении с хондромуцином и хондроитинсерной кислотой происходит обызвествление дисков. При этом отмечается и утолщение костей свода черепа, что столь типично для лобного гиперостоза.

Не следует смешивать вертеброгенные корешково-спинальные синдромы с невертеброгенными. Как уже упоминалось, компрессионные синдро-

мы остеохондроза — не основное содержание вертеброневрологии. Они являются "чисто" неврологическими синдромами, так же осложняющими поражение позвоночника, как и травму черепа, как компрессионные (точнее, компрессионно-ишемические) синдромы осложняют опухолевые заболевания, встречаются при гуммах, туберкулах и др. Само по себе появление корешково-спинального синдрома у больного остеохондрозом не обязательно означает обусловленность этого синдрома грыжей диска или костными разрастаниями — он может быть вызван и процессами другой этиологии.

В области поясницы воспалительные и объемные процессы нередко сказываются на корешках и их сосудах, равно как и опосредованно на спинном мозге. Те же процессы на шейном уровне воздействуют на спинной мозг и непосредственно. Компримирующие факторы получают особую значимость и опасность при шейной позвоночной патологии. Это касается не только опухолей, кист, но и расширения вен: нередко во время операции вместо ожидаемой грыжи диска обнаруживают варикозные венозные узлы. Если возникает подозрение на воспалительный процесс, то следует учесть, что истинное инфекционное или инфекционно-аллергическое поражение корешков немыслимо без вовлечения покрывающих их оболочечных манжеток и оболочек вообще с воспалительными изменениями спинномозговой жидкости, мышечно-тоническими менингеальными симптомами и полирадикулярностью клинической картины, повышением температуры тела и изменениями крови. Более значима дифференциальная диагностика в случаях сочетания грыжи диска с общей инфекцией. Присоединение общей инфекции к синдрому остеохондроза или начало обострения дискогенного заболевания вслед за такой инфекцией —вполне реальная ситуация.

Дифференциальная диагностика с опухолью спинного мозга на шейном уровне весьма важна, так как вертеброгенная миелопатия может протекать прогредиентно. Для остеохондроза при этом характерны низкая граница проводниковых расстройств чувствительности, сравнительная сохранность глубокой и нерезкое поражение вибрационной чувствительности. Относительно слабо выражены пирамидные симптомы, нарушения половой сферы и сфинктеров. Следует учитывать, что при шейном остеохондрозе спинальные синдромы чаще наблюдаются у мужчин. Важное значение имеют анамнестические сведения, особенности течения. Чаще, чем при опухолях, выступает роль травмы. Выпадение студенистого ядра сопровождается более острой компрессией. Течение с ремиссиями и улучшениями является исключением при опухолях и почти правилом при остеохондрозе. Больные зачастую десятками лет могут сохранять способность к передвижению.

Весьма трудной бывает дифференцировка грыжи диска и опухоли при синдроме компрессии конского хвоста. Представление о патогномоничности ряда симптомов для опухолей конского хвоста оказалось во многом поколебленным в связи с тем, что подобные симптомы встречаются и при дискогенной компрессии конского хвоста. Начало с корешковых симптомов отмечается при обоих заболеваниях. Правда, при опухоли стадия люмбалгии продолжается не больше 1—1 $^1/_2$ лет, при остеохондрозе — до 10—15 лет. Внезапное инсультообразное усиление болевых симптомов и явлений выпадения (из-за острой травмы корешков конского хвоста вследствие перемещения пульпозного ядра или секвестра) более характерно для грыжи диска, чем для опухоли. Усиление боли в горизонтальном положении действительно характерно для опухолей конского хвоста и почти не встречается при грыжах диска. Приуроченность болей к ночному времени чаще бывает при опухоли. Медленно прогрессирующие и часто достигающие боль-

ших размеров опухоли обусловливают переход односторонней боли в двусторонние, вовлекаются и более высокие корешки. Компактные, малоподвижные и зачастую не увеличивающиеся грыжи диска обусловливают сначала стереотипный моно- или бирадикулярный односторонний синдром.

Клинически и электромиографически определяемое моно- или бирадикулярное поражение является важным свидетельством возможной дискогенной природы процесса. Впрочем, позже, особенно при развитии "гантельных" грыж, присоединяется корешковая симптоматика и в другой ноге. Более высокие уровни вовлекаются в результате развития миелопатии. Нарушения сфинктеров встречаются реже и на более поздних этапах, чем при опухолях конского хвоста. Для остеохондроза весьма характерны мышечно-тонические проявления моносегментарного поражения в отличие от менее стереотипного и, как правило, менее выраженного вертебрального синдрома при опухолях.

Спондилографические данные о поражении корней дужек с локальным расширением фронтального диаметра позвоночного канала (симптом Эдсберга — Дайка) с несомненностью свидетельствуют об опухолевом процессе. Важные дифференциально-диагностические сведения обычно предоставляет контрастная миелография.

Когда невринома поражает корешок L_4 или L_5, заболевание может долго протекать как монорадикулярное дискогенное. Дифференциальной диагностике при невриноме способствуют увеличение межпозвонкового отверстия, отсутствие локальных моносегментарных вертебральных мышечно-тонических симптомов, что проявляется и на рентгенограммах с функциональными пробами.

Картина ликвородинамического блока и выраженной белково-клеточной диссоциации (содержание белка выше 1 %) более характерна для опухоли. Из других экстравертебральных объемных процессов следует помнить о гематомах, абсцессах. Многие проявления обусловлены вторичной спинальной ишемией. Ее следует отличать от ишемии при поражении экстравертебральных отделов тех сосудов, которые питают спинной мозг. Это может быть результатом сдавления корешково-спинальной артерии L_5 или S_1, но не выпавшим диском, а опухолью или другим процессом. При дифференцировке синдромов остеохондроза и экстравертебральных заболеваний можно отметить возможность некоторых люмбоишиалгических проявлений при поражении более проксимальных сосудов. Это касается стеноза и окклюзии терминальных отделов брюшной аорты и ее ветвей, откуда и берут начало корешково-спинальные артерии. При этом явления расстройства кровообращения локализуются больше в сосудах самой конечности. Появляются отеки, грубые изменения пульса, трофические нарушения и др. Боль и судорожные стягивания особенно часто выражены в икроножных мышцах. При столь резких нарушениях мышечные гипотрофии бывают нерубыми. Может прослушиваться шум при аускультации крупных сосудов. Боль в ягодичной области иррадиирует в бедро и голень, может возникнуть при аневризме ягодичных артерий — истинной или формирующейся после ушиба ягодицы тупым предметом. Эта боль пульсирующая, иногда пульсация выявляется и путем аускультации ягодицы.

Дифференциальная диагностика облитерирующего эндартериита и вазомоторно-трофических нарушений при грыжах поясничных дисков в основном сводится к следующему. Боль и парестезии при эндартериите возникают при ходьбе или стоянии, тогда как при патологии дисков боль появляется преимущественно в момент перехода в вертикальное положение и при других перемещениях тела, при поворотах в постели. При грыже диска боль

зависит не столько от скорости ходьбы, сколько от резкости движений, она беспокоит и в горизонтальном положении, усиливается при кашле, чиханье, натуживании. Если к дискогенному корешковому синдрому присоединяется венозный застой, то боль и скованность усиливаются после сна. Те же венозные нарушения при эндартериите усиливаются преимущественно при стоянии, при сидении с опущенными ногами. При эндартериите наблюдаются положительный симптом белого пятна, стойкий вазоспазм, не исчезающий после приема нитроглицерина, возникают некротические язвы. При корешковых дискогенных процессах имеются лишь постуральные отеки лодыжек и тыла стопы.

Оценивая парестезии и боль в ногах при вертеброгенных и невертеброгенных заболеваниях, следует иметь в виду и синдром "беспокойных ног". Если парестезии ног беспокоят перед сном и сопровождаются непреодолимой потребностью перемещения конечностей, то имеется синдром "беспокойных ног". Если при этом преобладают миоклонические подергивания в мышцах ног, то следует говорить о ночных миоклониях. Парестезии со жжением и стонами при спинальных, церебральных или периферических очагах поражения нервной системы составляют синдром "горящих ног". У больных, у которых при этом отмечаются и значительная гиперемия кожи стоп и необычно обильное потоотделение, следует диагностировать эритромелалгию.

Дифференцируя компрессионно-ишемические поражения мозга с первично-спинальными заболеваниями (боковой амиотрофический и рассеянный склероз, сирингомиелия), следует учитывать отсутствие признаков объемного процесса. В трудных случаях, когда нужно определить показания к операции, проводят и контрастные рентгенологические исследования. Обычно эти вопросы решаются с учетом темпа и характера течения заболевания и динамики спинального очага, наличия белково-клеточной диссоциации.

6.8. ЛЕЧЕНИЕ

Вертеброгенные заболевания нервной системы обусловлены в основном поражениями 5 групп: дистрофическими, травматическими, онкологическими, воспалительными, а также аномалиями позвоночника. Этиологическое лечение назначают при воспалительных и паразитарных поражениях позвоночника (обычно это химиотерапевтические средства). Остеохондроз является заболеванием полифакторным. Основными факторами его возникновения и развития являются наследственная предрасположенность и статико-динамические перегрузки. Первый из них особенно важен при профотборе, определении прогноза, второй следует учитывать при выборе профилактических и лечебных средств на всех стадиях и этапах заболевания. В соответствии с этим недопустимы полипрагмазия, назначение любых случайных средств, рассчитанных на устранение (на любом этапе и любой ценой!) боли и других симптомов без учета их значения в возможной компенсации. Так, например, нецелесообразно устранение вертебральной деформации, напряжения паравертебральной мускулатуры, которое в определенных ситуациях указывает на компенсаторные процессы, возникающие в ответ на патологию. Нецелесообразно назначать тракционное лечение на этапе регрессирования или в стадии ремиссии, когда формируется защитный мышечный корсет. Альтернативой полипрагмазии должны быть обоснованное разнообразие и комплексность с учетом специфики заболевания и его стадийности.

Основными принципами терапии вертеброгенных заболеваний, в первую очередь остеохондроза, являются следующие.

1. Покой на первых этапах обострения — исключение неблагоприятных статико-динамических нагрузок.

2. Стимуляция активности мышечного корсета, что наряду с иммобилизацией пораженного ПДС способствует его активной защите.

3. Комплексность и фазовость воздействия на вертебральные и экстравертебральные процессы, на патологические очаги проприо-, интеро- и экстероцептивной импульсации, участвующие в оформлении клинической картины.

4. Щадящий характер лечебных воздействий (они не должны быть более вредными, чем сама болезнь). Этот принцип особенно важен при определении показаний к хирургическому лечению.

Хирургическое лечение (эффективность и показания). Устранить компрессию корешка или спинного мозга можно оперативным путем. Используя задний доступ к грыже диска (или сохраняя целость дужек и проникая между ними), хирург ее удаляет и декомпримирует корешок или спинной мозг. На шейном уровне той же задаче служит и перерезка зубчатых связок, фиксирующих спинной мозг и натягивающих его над грыжевидным выпячиванием. В целях обеспечения покоя для пораженного ПДС его замыкают хирургическим путем, используя передний доступ (на поясничном уровне — через брюшную полость) и различными путями создают искусственное соединение смежных позвонков — спондилодез. Еще эффектнее удаление грыжи — диска без разреза кожи — отсасыванием пульпозного ядра эндоскопическим путем.

После операции больные, как правило, освобождаются от корешковой боли, в последующем исчезает или уменьшается и люмбалгия. Для прочной фиксации ПДС в новых условиях нужно много времени, хотя через несколько месяцев восстанавливается трудоспособность. Лицам тяжелого физического труда обычно определяют инвалидность II группы на один год.

Абсолютными показаниями к хирургическому лечению являются острое сдавление конского хвоста или спинного мозга (нарушения сфинктеров, двусторонняя боль и парезы, особенно у больных с нестабильностью ПДС). По прошествии первых 6 ч и особенно первых суток показания к операции и в подобного рода случаях становятся относительными во-первых, из-за формирования необратимых изменений в корешках конского хвоста и, во-вторых, потому, что в ряде случаев под влиянием медикаментозной терапии процесс регрессирует приблизительно в течение мес. То же по существу касается и операций на шейном уровне. В последующем учитывают отсутствие положительной динамики, тенденцию ухудшению. Абсолютным показанием к операции является невправляемая грыжа при полном ликвородинамическом и миелографическом блоке.

Относительными показаниями считают выраженность и упорство корешковой боли (гипералгические формы) и отсутствие тенденции их исчезновению в течение 3 мес и более. Эту формулировку хирурги иногда завершают так: "... если все консервативные средства оказываются не эффективными". Такое утверждение следует считать спорным, потому что боль исчезает в конце концов и без оперативного вмешательства. Кроме того, такое утверждение основывается на метафизической стандартной сумме "всех консервативных средств".

Эти средства в условиях поликлиники или стационара, общеневрологического или специализированного, в руках невропатолога общего профиля или вертеброневролога представляются по-разному. По такому зыбком

принципу нельзя определять показания к операции, которая даже у опытных хирургов дает до 5 % осложнений (гематома, тромбофлебит, менингит, неблагоприятные рубцовые ситуации, послеоперационные нарушения функции тазовых органов и др.).

Кроме сомнительной радикальности вмешательства (выключение одного ПДС и перегрузка соседних чреваты развитием процесса на другом уровне), иногда приходится прибегать к повторным операциям на первично пораженном уровне. По различным статистическим данным, летальность от различных послеоперационных осложнений составляет 1—3 %. Вопрос об операции при остеохондрозе по относительным показаниям должен решаться строго индивидуально.

Следует признать, что самый благоприятный результат хирурги отмечают в начальных стадиях компрессии, когда и консервативное лечение обычно оказывается столь же успешным. Да и при далеко зашедшей компрессии (III—IV стадиях) у $^1/_4$—$^1/_3$ оперированных эффект операции недостаточен. Можно согласиться с R. W. Gilliatt (1980) и И. П. Кипервасом (1993): показания к оперативному вмешательству возникают лишь при безрезультативности активно проводимых инъекционных и аппликационных мероприятий и при упорно рецидивирующем течении заболевания[1].

Новокаиновые блокады. Разорвать порочный круг боль — мышечный спазм и дистрофия — спазм помогают улучшение кровообращения в ПДС и новокаиновые блокады.

Эпи- и перидуральные блокады обеспечивают орошение новокаином сдавленного или несдавленного корешка, но проводящего болевые импульсы от рецепторов пораженного ЦНС. Эти блокады обеспечивают также нормализацию эпидуральных тканей и диска. Хороший эффект отмечают при введении 20 мл 0,25 % раствора новокаина, или 0,5 мл 1 % прокаина, или дикаина в разведении 1:3000. В смесь добавляют раствор витамина B_1, или B_{12}, или 1—2 мл векотона, 25—75 мг гидрокортизона, либо, что еще эффективнее, 1—2 мл дексаметазона, 10 000 ЕД пенициллина, а при спайках — и 32 ЕД лидазы.

Лучше вводить раствор не через сакральное отверстие, а перидурально — на уровне пораженного сегмента.

Сакральную блокаду делают в коленно-локтевом положении больного. Следуя пальцем по гребню крестца вниз, доходят до пальпируемого углубления, которое соответствует крестцовому отверстию, по его краям прощупывают бугорки. Иглу длиной 7—8 см вкалывают у верхнего края сакрального отверстия под углом 18—20° к оси позвоночника. Когда игла попадает в канал (о чем можно судить по исчезновению сопротивления), ее опускают до горизонтальной линии и осторожно проталкивают дальше, но не более чем на 5—6 см, так как на расстоянии 7 см начинается уже дуральный мешок. Прежде чем производить вливание, проверяют, не попала ли игла в вену или дуральный мешок (вынимают мандрен); если этого не случилось, то на иглу насаживают шприц и вводят жидкость под легким давлением.

Процедура может быть почти безболезненной, если соблюдать два условия: 1) пользуясь тонкой иглой, предварительно обезболить кожу и фиброзную пленку сакрального отверстия; 2) вводить обезболивающий раствор прерывисто, по 2—3 мл. Как только больной сообщает о появившемся ощущении распирания, на 40—60 с прерывают введение раствора. Блокады

[1] Совершенно неприемлема формулировка показаний: "... при безрезультатности консервативного лечения". Какого лечения? Кем и где проводимого?

в зависимости от их эффективности можно повторять несколько раз с перерывами (2—4 дня). Специальных противопоказаний (не считая непереносимости вводимых лекарств) к данному виду лечения нет.

При неблагоприятной реакции на введение новокаина (головокружение, слабость, чувство онемения тела и др.), продолжающейся обычно несколько минут, достаточно рекомендовать больному сделать несколько глубоких вдохов, разъяснить кратковременность и безопасность такой реакции или ввести под кожу 1 мл 5 % раствора гидрохлорида эфедрина.

Поясничная перидуральная блокада. Пользуются иглой для подкожных инъекций, но не самой короткой. Использование тонкой иглы позволяет обойтись без предварительного обезболивания кожи, а относительно небольшая длина иглы страхует от возможного попадания ее кончика в субарахноидальное пространство. Иглу сначала вводят, как при спинномозговой пункции. Как только игла протыкает межостистую связку, исчезает сопротивление и поршень шприца легко продвигается — раствор свободно вливается в эпидуральное пространство. Если раствор поднимается достаточно высоко, то он проникает через межпозвонковые отверстия в забрюшинное пространство, омывая соединительные ветви и пограничный ствол.

При компрессии корешка S_1 на уровне ПДС L_V—S_1, а в месте выхода его через первое сакральное отверстие или при склеротомных болях в этой зоне мы рекомендуем форамино-сакральную блокаду через это отверстие. Оно располагается латеральнее и ниже межостистого промежутка L_V—S_1 и хорошо определяется интенсивной пальпацией в 3—3,5 см от указанного промежутка. Отверстие, вернее канал S_1, воронкообразный, и попасть в него иглой весьма просто. Эта процедура менее болезненна, чем другие методики эпидуральных блокад.

Перидуральную блокаду на шейном уровне целесообразно проводить в нейрохирургическом отделении стационара. Мы приводим ее технику для соответственно подготовленных неврологов. Процедура производится следующим образом.

Голову сидящего больного максимально наклоняют вперед. Обычную иглу для шприца, проходимость которой хорошо проверена, вкалывают по средней линии. Иглу направляют от верхушки остистого отростка C_{VII} к его основанию. Игла надета на шприц, наполненный воздухом. Средняя глубина введения 37—38 мм, но различна у людей пикнического или крайне астенического телосложения. Первые 3 см преодолевают сразу, после этого каждый миллиметр продвижения иглы сопровождают легким нажатием на поршень шприца. Как только игла проходит желтую связку, поршень легко продвигается. Введение иглы прекращают, проводят пробы на спонтанное истечение ликвора. Если его нет, то в перидуральное пространство нагнетают 10—20 $см^3$ воздуха и делают контрольные снимки (больной сидит у вертикальной бленды, боком к ней).

Убедившись по данным перидурографии, что игла находится в перидуральном пространстве, в него вводят 50—75 мг гидрокортизона. Инъекции повторяют 4—5 раз с перерывами в 4 дня. Хотя процедура в основном безопасна (если игла не протыкает оболочки спинного мозга), следует помнить о возможности менингизма. Иногда сразу же после введения иглы и контрольной дозы воздуха в момент "проваливания" поршня возникает острая сердечно-сосудистая слабость. Приступ легко купируется кофеином (1 мл 20 % раствора подкожно). Целесообразно вводить кофеин и до манипуляции, а после нее на 2—3 ч укладывать больного на кушетку.

Производят также новокаиновые и другие лекарственные инфильтрации капсул межпозвонковых суставов, межостистых связок и паравертебраль-

ных мышц. Для блокады указанных периартикулярных тканей иглу продвигают до плотной суставной капсулы и вводят 2 мл 2 % раствора новокаина, обычно с 0,5 или 0,25 мл гидрокортизон-ацетата. Инъекции повторяют через 2 дня на 3-й, всего 2—3 раза.

Для блокады межостистых связок при синдроме Баструпа иглу проводят в толщу связки между остистыми отростками на глубину 1—1,5 см и вводят 5—8 мл 0,5 % раствора новокаина. В неповрежденную связку с трудом удается ввести лишь 0,5—0,7 мл раствора. Если конец иглы оказывается в участке здоровой ткани связки и при введении раствора ощущается значительное сопротивление, то иглу следует сместить по ее оси на несколько миллиметров до участка, в который раствор поступает с небольшим сопротивлением. После введения раствора новокаина болезненность связки при пальпации исчезает. В этом случае иглу оставляют в связке и через нее вводят до 1 мл рентгеноконтрастного водорастворимого препарата йода. Блокаду заканчивают введением через ту же иглу 1—2 мл 0,5 % раствора новокаина, извлекая при этом иглу с целью уменьшить вероятность попадания рентгеноконтрастного раствора йода в подкожную клетчатку. При поражении нескольких межостистых связок первой блокируют наиболее болезненную.

Блокада паравертебральных мышц не представляет трудностей ввиду их большой массы. Специального описания требуют инфильтрации новокаином двух мышц, простирающихся далеко, но одним своим концом прикрепленных к позвоночнику (лестничные и грушевидная мышцы).

Переднюю лестничную мышцу прощупывают левой рукой, а правой вводят 1—2 мл 2 % раствора новокаина. Иглу следует вводить в момент максимального вдоха и не глубоко, чтобы не проткнуть тонкую мышцу. Она располагается сразу под кожей, и когда игла погружается в мышцу, ощущается ее как бы тестоватая консистенция.

Блокаду грушевидной мышцы проводят следующим образом. Наносят раствором йода 3 ориентира: верхняя задняя ость подвздошной кости, седалищный бугор и большой вертел. Соединяют эти точки и проводят биссектрису угла. Иглу для внутримышечных инъекций (можно взять иглу несколько длиннее) вводят в точку между нижней и средней частью биссектрисы до упора в крестцово-остистую связку (на глубину 5—6 см). После этого иглу извлекают на 0,5—1 см и направляют вверх под углом 30°; вводят после контроля 10 мл 0,25 % раствора новокаина.

Новокаиновые инфильтрации позвоночной артерии. Игла вводится в соответствующую подзатылочную точку и направляется под углом 45° к сагиттальной плоскости. Она вводится на глубину до 5 см — до упора в капсулу сустава C_I—C_{II}. Игле предпосылается раствор новокаина так, чтобы его общий объем не был более 4 см^3.

Блокада симпатического сплетения той же артерии на уровне C_{VI} несколько сложнее. Больной лежит на спине, под лопатки подложена небольшая подушка. Шея слегка разогнута, и голова повернута в противоположную блокаде сторону. Пальпируется передний (сонный) бугорок поперечного отростка позвонка C_{VI}. На этом уровне II палец врача проникает между сосудисто-нервным пучком шеи и гортанью с пищеводом. Игла продвигается у кончика пальца врача до упора в поперечный отросток, и его надежная пальпация страхует от повреждения иглой прилежащих сосудисто-нервных образований и пищевода. Мелкими поступательными движениями кончик иглы перемещается до верхнего края поперечного отростка, прокалывает межпоперечную мышцу, проникая в замкнутый канал позвоночной артерии. Потягиванием поршня шприца проверяют, не попала ли игла в просвет сосуда, и при отрицательном результате вводят 3 мл 2 % раствора новокаина.

Инфильтрация новокаином мышечных курковых точек. Эффект этих инъекций сохраняется дольше обезболивания, так как блокируются и двигательные окончания, расслабляются локальные гипертонусы. Используют 1—2 мл 2 % раствора новокаина. В упорных случаях в раствор новокаина прибавляют 15—25 мл эмульсии гидрокортизона, смесь вводят через 1—2 дня, всего 2—3 раза. Хороший эффект дает инфильтрация всей тонически напряженной мышцы.

Для инфильтрации нижней косой мышцы головы проводится линия от остистого отростка C_{II} до вершины сосцевидного отростка. Отступя на 2,5 см от остистого отростка, на этой линии производится прокол кожи. Иглу направляют под углом 45° к сагиттальной плоскости и 20° к горизонтальной. На глубине 5 см игла упирается в дужку C_{II} у основания остистого отростка либо в соответствующую половину остистого отростка. Кончик иглы оттягивают на 1—2 см и затем вводят 2 мл 1—2 % раствора новокаина. Так как проведение иглы сопровождается болью (эта область богато инервирована), то ей предпосылают 0,5 % раствор новокаина (1—1,5 мл).

Инфильтрацию зоны межпоперечных мышц на поясничном уровне можно проводить с учетом данных обзорной рентгенографии — кончик иглы должен оказаться между поперечными отростками. На выпуклой стороне сколиоза в область межпоперечных мышц пораженного сегмента вводят 10 мл 0,5 % раствора новокаина с 25 мг гидрокортизон-ацетата. В ту же мышцу на вогнутой стороне вводят 20 мл 0,5 % раствора новокаина. Чтобы спроецировать глубокие (короткие) мышцы, необходимо, отступя на 1 см кнаружи от линии отростков дуг (суставных отростков), параллельно ей провести дополнительную линию; затем через середину остистого отростка и на 1 см ниже провести две горизонтальные прямые до пересечения с суставной и дополнительной линиями. Точка пересечения горизонтальной линии с вертикальной дополнительной соответствует проекции межпоперечных вентральных мышц, точка пересечения горизонтальной линии с вертикальной линией суставных отростков — межпозвонковым суставам. Соединив нижний конец остистого отростка выше лежащего позвонка с точкой межпозвонкового сустава ниже лежащего позвонка, получим направление хода коротких мышц-вращателей. Точка пересечения соответствует середине брюшка длинных вращающих мышц. Глубина введения иглы для вращающих и дорсальных межпоперечных мышц 2,5—3,5 см, для вентральных межпоперечных мышц — 4—5 см. Многораздельная мышца и выпрямитель спины отыскиваются легко, так как они определяются визуально и пальпаторно.

Методика прощупывания передней лестничной мышцы описана выше. Между двумя ощупывающими ее пальцами в момент вдоха в мышцу вводят 1,5—2 мл 1—2 % раствора новокаина.

Точку инфильтрации грушевидной мышцы находят следующим образом. Раствором йода отмечают большой вертел, верхнюю заднюю ость подвздошной кости и седалищный бугор. Соединяют эти точки и от верхней задней ости на основании этого треугольника проводят биссектрису. Искомая точка — на границе нижней и средней части этой биссектрисы. Сюда вводят тонкую иглу вертикально на глубину 6—8 см и более — до упора в плотную крестцово-остистую связку, расположенную каудальнее грушевидной мышцы. Затем иглу извлекают на 2—3 см и направляют ее под углом вверх (краниально), чтобы она погрузилась в грушевидную мышцу, в которую медленно вводят 10 мл 0,5 % раствора новокаина.

Такие инъекции можно делать в любую тонически напряженную мышцу, в любую мышечную "курковую" зону.

Лечебный эффект инфильтрации новокаином болезненных мышц значительно повышается, если она завершается биопсией ткани в "курковой" зоне. Как показывает опыт, подобный эффект несомненен по крайней мере в отношении икроножных мышц.

При выраженном нейрососудистом и нейродистрофическом компоненте процесса показано введение лекарственной смеси в симпатический ствол. При синдроме плечо —кисть новокаиновые инфильтрации других зон малоэффективны, показана блокада звездчатого узла.

Блокада звездчатого узла. Он расположен между поперечным отростком C_{VII} и головкой I ребра. Соответственно проецируя на кожу положение головки I ребра (больной лежит с запрокинутой назад головой), направляют к этому месту иглу от шприца, которая на глубине 6—7 см упирается в кость — головку I ребра. Если при насасывании в шприц не поступает кровь, то можно вводить до 10 мл 0,5 % раствора новокаина; если игла на глубине 7 см не упирается в кость и опускается глубже без препятствий, то положение иглы неверное и подлежит исправлению.

Вагосимпатическая блокада. Голову лежащего на спине больного поворачивают в противоположную блокаде сторону. Обнаруживают на уровне подъязычной кости поперечный отросток C_{III}. Идя по заднему краю грудиноключично-сосцевидной мышцы и смещая крупные сосуды и нервы кнутри, вводят иглу до соприкосновения с костью (глубина 3—4 см). Вводят 30 мл 0,25 % раствора новокаина. Во время продвижения иглы в глубь шеи беспрерывно вводят раствор новокаина, что способствует раздвижению тканей. При коксартрозах и периартрозах, если предполагается существенное участие вертеброгенных влияний через симпатическую нервную систему на дистрофический процесс, рекомендуют новокаиновую блокаду поясничных симпатических узлов. Особенно показаны блокады при значительной выраженности мышечных спазмов и боли.

Блокада второго поясничного симпатического узла. Эта блокада производится в положении больного сидя или лежа на здоровом боку с притянутыми к животу бедрами или на животе. Под живот подкладывают небольшую подушку. Отступя на 3—4 см кнаружи от остистого отростка L_{II}, вкалывают иглу длиной 7—8 см и направляют ее конец несколько кнутри. Движению иглы все время предпосылается раствор новокаина. На глубине 3—4 см игла упирается в поперечный отросток позвонка. Его обходят по верхнему или нижнему краю и, продвинув иглу еще на 3—4 см, на глубине 7—8 см касаются переднебоковой поверхности тела L_{II}. Затем немного извлекают иглу и, направив ее кончик в более латеральном направлении, вновь погружают на 1—2 см, проникая сквозь большую поясничную мышцу. Вводят до 100 мл 0,25 % раствора новокаина + 1 мл 10 % раствора кофеина. При спирт-новокаиновой блокаде после введения 10 мл 1 % раствора новокаина вводят медленно 6—8 мл спирта. Можно использовать и 30—40 мл литической смеси: 0,2 % раствора платифиллина 2 мл; 3 % раствора пахикарпина 2 мл; 0,5 % раствора новокаина 40 мл.

Ортопедические методы. Для воздействия на вертебральный синдром, т. е. на позвоночник, часть опорно-двигательного аппарата, наиболее адекватны ортопедические методы.

Лечение положением. Так как все синдромы позвоночного остеохондроза обусловлены травмирующим воздействием позвоночных структур на нервные элементы, почти любое движение в соответствующем отделе

позвоночника в остром периоде может лишь усугубить травматизацию, отек и другие нарушения нервных и соединительнотканных элементов. Лечебным средством в остром периоде считается положение больного на щите. Оно способствует постепенному рубцеванию разрывов фиброзного кольца, предотвращает дальнейшую травматизацию элементов пораженного ПДС и способствует уменьшению боли. Если через 2 нед боль исчезает, то больному разрешают ходить по отделению в корсете еще 2 нед. После этого в зависимости от результатов лечения или снимают корсет и больного выписывают, или назначают покой еще на 7—14 дней. Хороший эффект при этом отмечают часто, но все же не более чем в 70 % случаев.

После ликвидации болевого синдрома постель должна быть подобрана индивидуально; в идеале она должна быть противопролежневой. Наилучший вариант — ортопедический матрац, принимающий форму тела и позволяющий максимально разгрузить все мышцы, сухожилия, связки.

В постели больной принимает защитную позу (на боку, полубоком, полуничком, на коленях и локтях). При положении на спине или на животе, если выпрямление ног для больного тягостно, то следует подложить под колени или под живот валик. В целях устранения лордоза и усиления кифоза применяют провисание в гамаке, подкладывание сложенного одеяла под спину, перебрасывание ног через спинку кровати и пр. При строгом постельном режиме пользование судном не только угнетает психологически, но и сопровождается напряженными движениями в пояснице; по-видимому, следует разрешить больному дойти до туалета на костылях, а на стульчаке сидеть, опираясь на него ладонями вытянутых рук. В последующем, когда больной в состоянии сидеть свободно, он должен перед вставанием со стула в течение 40—60 с поддерживать упор на ладони вытянутых рук. Пациент должен знать, что нельзя наклонять туловище и в положении сидя — надо сидеть лишь опираясь на спинку стула.

При уменьшении болей больного нужно проинструктировать о недопустимости позы стоя с наклоненным вперед туловищем. В последующем, по мере наращивания нагрузки по лечебной физкультуре, двигательный режим должен обеспечить оптимальную возможность миофиксации пораженного ПДС. Это касается и шеи при шейном остеохондрозе. Больной должен спать, положив под голову небольшую подушку, оставляя плечо на матраце, чтобы не создавать сколиотической позы. Нельзя длительно оставаться в позе с согнутой или разогнутой шеей. Больным с явлениями остеофиброза в области руки необходим длительный покой соответствующего сустава. Следует надолго исключить рывковые движения. При плечелопаточном периартрозе рекомендуется иммобилизация плеча в позе легкого отведения, при эпикондилозе плеча — в позе сгибания в локтевом суставе под прямым углом при легкой пронации кисти.

Применение корсета и воротника Шанца. Пластмассовый или сделанный из других материалов корсет, равно как и пояс штангиста, можно назначать на этапе регрессирования, когда больному не удается избежать продолжительных статико-динамических нагрузок. Если корсет опирается на гребень подвздошной кости, то он несет и некоторую тракционную нагрузку. Со временем корсет становится свободным, и каждый месяц его следует менять. Больной должен избегать длительной ходьбы, наклонов туловища (поднимать предметы следует не наклоняя туловище вперед, а только за счет сгибания ног в коленях). По мере исчезновения боли корсет удаляют сначала на 1—2 ч в день, а в последующем на более продолжительный период.

При шейном остеохондрозе в целях уменьшения травматизации корешковых

ков или позвоночной артерии назначают мягкий ватно-марлево-картонный воротник Шанца или стеганый воротник-ошейник.

Тракционное лечение. Временное уменьшение боли или длительная ремиссия наступает иногда под влиянием деблокирования сустава (восстановления нормального положения менискоида) или под влиянием самовправления, всасывания, вталкивания грыжи диска, над которой натягивается задняя продольная связка. Этот механизм уменьшения внутридискового давления, разгрузки диска, наблюдающийся в отдельных случаях на операционном столе или при миелографии, представляется важным и при тракциях. Той же цели некоторые авторы пытаются достичь не обычным растяжением, а фиксированием поясничного отдела в положении кифоза в расчете на уменьшение нагрузки на заднее полукольцо позвоночника, на заднюю продольную связку.

Сама возможность растяжения позвоночного сегмента, т. е. увеличения межпозвонковой емкости для диска, доказана спондилографически. Растяжение больше при прерывистом, чем при постоянном воздействии. Соответственно увеличивается и высота межпозвонкового отверстия. При растяжении большими грузами защитная реакция поясничных мышц препятствует дальнейшему увеличению межпозвонкового расстояния, и оно начинает уменьшаться. Под влиянием растяжения адекватными грузами у многих больных сразу же прекращается корешковая боль (впрочем, эта боль часто появляется вновь сразу по окончании процедуры). Особенно эффективно растяжение при подвижной грыже, а при фиксированной или секвестрированной грыже результат хуже. Изменяя положение подвижной грыжи, уменьшая ее воздействие на заднюю продольную связку, растяжение зачастую положительно влияет и при некорешковой патологии, сказывается на состоянии рецепторов не только фиброзных, но и мышечных тканей. Раздражение растягиваемых мышечных рецепторов вызывает ирритацию соответствующих спинальных центров, восстановление их работоспособности, особенно после утомления. Исходно повышенная биоэлектрическая активность "покоя" растягиваемых паравертебральных мышц после кратковременного повышения по ходу тракционного лечения снижается. Рефлекторным путем изменяется и просвет сосудов конечности: увеличивается или (на фоне мышечно-тонического напряжения) уменьшается. Контрактура экстравертебральных мышц при тракции позвоночника усиливается: пока она не ликвидирована, растяжение неэффективно.

Методика растяжения шейного отдела позвоночника. Растяжение шейного отдела должно проводиться с учетом некоторых особенностей этого уровня и соответствующей патологии. Тяга направляется в соответствии с коррекцией гиперлордоза: голова должна быть чуть наклонена вперед. Это особенно важно у больных с гиперэкстензионным подвывихом, чтобы не усугублять травматизацию позвоночной артерии передним углом суставного отростка. Можно проводить ручное растяжение в течение 3 мин или на тракционном стуле по 3—10 мин. Тяга не должна превышать 5—6 кг, груз увеличивают и уменьшают постепенно; на курс лечения 5—15 сеансов. При напряжении мышц шеи в течение 2—3 дней проводится их предварительное расслабление теплыми грелками или новокаинизацией мышцы, поднимающей лопатку, и передней лестничной. Оправдано сочетание растяжения с физическими лечебными факторами и ЛФК.

Методика растяжения поясничного отдела позвоночника. Процедура начинается с прикрепления лифа к грудной клетке и пояса к животу больного. Закрепив корсет и лиф, больного укладывают на стол. Помочи лифа привязывают к краям коромысла головного конца стола, помочи корсета — к коромыслу дуги ножного конца стола. К коромыслу ножного конца посредством троса привешивают груз 5 кг. Тягу в течение 3 мин увеличивают до 20—40 кг. Через 40—60 мин процедуру постепенно заканчивают. Всего за курс проводят 10—15 сеансов.

Ручную тракцию поясничного отдела проводят и как самостоятельную лечебную процедуру, и как пробную. Врач, охватывая лодыжки больного, лежащего на животе, упирается коленями о торец кушетки и производит ритмические потягивания с нарастающим усилием. При выраженном поясничном кифозе больной лучше переносит тракцию на спине. Потягивают полусогнутые ноги, охватывая их ладонями и фиксируя область голеностопных суставов у себя под мышками. Можно совершать тракцию в "позе бурлака": врач поворачивается спиной к больному, зафиксировав под мышками его лодыжки. Усилие должно быть таким, чтобы тело больного не двигалось в направлении тяги.

Чтобы добиться увеличения межпозвонковых отверстий и уменьшения выпячивания диска у больных с корешковой компрессией, при хорошей переносимости тракции рекомендуют прижимание согнутых колен больного к животу (пассивно или скрещенными кистями самого больного).

Если при пробной тракции в течение 1—3 мин боль уменьшается, то тракционное лечение целесообразно. Отрицательный эффект пробы еще не указывает на бесполезность тракции: показания к ним требуют учета не одних лишь болевых ощущений. Не общие критерии тяжести, не выраженность боли, не сама по себе морфологическая характеристика грыжи (за исключением, может быть, секвестрированной), а комплексная оценка компрессионных и рефлекторных ситуаций как в позвоночнике, так и на его периферии определяет показания к тракционной терапии.

После тракционной процедуры тонус мышечного корсета или воротника некоторое время остается низким (особенно на поясничном уровне — $1^1/_2$—2 ч). Сколько-нибудь значительные движения и статические нагрузки в течение этого периода нежелательны.

Так как расслабление паравертебральных мышц — одна из важнейших целей тракционного лечения, при его назначении следует учесть, что фиксированные деформации, особенно в области поясничного отдела, после процедуры остаются. Другими словами, контрактуры сегментных мышц обычно плохо преодолеваются при обычном лечении растяжением. В таких случаях рекомендуют предварять процедуру расслабляющими и обезболивающими воздействиями: парафином, грязями, высокочастотными токами, согреванием в ванне. Широкое распространение получила методика проведения тракции в теплой воде. Оставив в стороне методики вертикального растяжения (тяга недостаточно дозируется, не нацелена на пораженный сегмент, хотя возможно сочетание с ЛФК), укажем, что и подводное растяжение должно проводиться с соблюдением прерывистости, преимущественной локальности воздействия и его дозированности. Высота ванны должна быть равна высоте медицинской каталки. Щит из легких деревянных реек размещают в ванне наклонно во время процедуры и переводят в горизонтальное положение при перекладывании больного на каталку. У головного конца щита на расстоянии 50 см друг от друга крепятся две скобы для фиксации лямок лифа. На нижнем борту ванны укрепляется кронштейн с 6 блоками, через которые с помощью мягких металлических тросиков (4—6 мм) производится растяжение поясничного отдела позвоночника. Ванна заполняется водой температуры 34—36 °С. К лямкам корсета с помощью металлических тросиков за бортом ванны подвешивается груз. Растяжение начинается грузом 5 кг. В течение 4—5 мин груз увеличивают до 20—30 кг,

первой процедуры равна 20—25 мин. При хорошей переносимости с каждой последующей процедурой сила тяги увеличивается на 5 кг и к 4—5-й доводится до 35—40 кг. Продолжительность растяжения до 35 мин. После сеанса растяжения больного укладывают на кушетку или кровать на $1^1/_2$—2 ч. Курс лечения состоит из 10—12 процедур ежедневно или через день.

Показаниями к тракционной терапии являются, во-первых, корешковые компрессии дисковой грыжей (если она не секвестрирована) и, во-вторых, начальные стадии шейных и поясничных прострелов (если еще не сформировались участки миофиброза с резкой болезненностью типичных паравертебральных точек), кифо- и лордосколиозы. По мере уменьшения явлений нейроостеофиброза в паравертебральной области и их миграции к дистальным отделам конечности тракционная терапия вновь может стать показанной, но в сочетании с воздействиями на указанные проявления на периферии.

Противопоказаниями к тракции у больных остеохондрозом считают секвестрированные грыжи (особенно при сдавлении конского хвоста), нестабильность позвоночника, цервико- и люмбопериартроз, фиксированный гиперлордоз, явления нейроостеофиброза или грубые мышечно-тонические синдромы (пириформис-скаленус-синдром и др.) до устранения контрактур в соответствующих мышцах.

Противопоказанием к растяжению с применением лифа является, естественно, сердечно-легочная декомпенсация, когда недопустимо сдавление грудной клетки лифом. Впрочем, и при отсутствии дыхательных нарушений лиф незачем затягивать туго — туго завязывают лишь тесемку в области подреберья. Следует учитывать и все противопоказания к бальнеотерапии: опухоли позвоночника и спинного мозга, туберкулезный спондилит, предрасположение к кровотечению из оболочек, острые воспалительные процессы.

Боль при первых тракциях сама по себе не является сигналом к прекращению этой терапии.

Лечебная физкультура. ЛФК комплексно воздействует на организм через нейрогуморальную регуляцию и на локальный субстрат болезни. Этот метод при вертеброгенной патологии призван укреплять мышечный корсет и воротник, улучшить кровообращение в пораженных мышечных, фиброзных и нервных элементах, уменьшить отек корешка. Важнейшей целью являются создание и укрепление оптимальных двигательных стереотипов. Они нарушены на этапе прогрессирования обострения из-за болевых доминант: функция мышц, требующая улучшения и развития, зачастую уже заменена функцией других мышц. Упражняя определенные группы мышц, ЛФК одновременно служит средством расслабления других мышц, уменьшения общего напряжения. Так как значительная активность мышц позвоночника может способствовать травматизации диска, целесообразно, сохраняя положение шейного и поясничного отдела, все же активизировать соответствующие мышцы, вызывая их синкинетическую деятельность или применяя упражнения для их статического напряжения. Целесообразно чередовать статические нагрузки с расслаблением (так называемый релаксирующе-мобилизующий прием).

ЛФК должна обеспечить последовательное воздействие на различных стадиях и этапах заболевания на разнообразные мышечные группы. Сначала сеансы проводят с наращиванием и снижением нагрузок в течение не более 10—15 мин, затем время занятия увеличивают до 40 мин. Каждое упражнение следует повторять 4—6 раз. Выдох приурочивают к моменту боль-

специальные дыхательные упражнения. Особенно показаны упражнения в воде.

Приступать к ЛФК следует сразу же по прекращении острых болей, когда чувство усталости и боли появляется при длительно сохраняемых однообразных позах или определенных нагрузках, когда любое некоординированное движение на фоне "демобилизации" мышц может стать причиной рецидива. Ранняя мобилизация мускулатуры (допустимые движения) — лучшее средство ускорения саногенеза. Это касается и лиц пожилого возраста, а также страдающих ожирением, людей с недостаточно развитой мускулатурой, физически малотренированных. Они особенно нуждаются в устранении патологических двигательных стереотипов, в развитии мышечного воротника и корсета.

Противопоказания к ЛФК немногочисленны: это в первую очередь тяжелая сердечная декомпенсация и другие серьезные соматические расстройства. ЛФК может оказаться малоэффективной или вредной в случае применения неадекватных приемов и доз.

При шейном остеохондрозе опасны рывковые движения при поворотах и наклонах головы, при поясничном — противопоказаны (даже в период ремиссии!) упражнения с наклоном туловища вперед: такие наклоны способствуют смещению диска, растяжению в паравертебральной зоне фиброзных тканей и мышц. Напомним, что активная функция этих мышц прекращается после наклона туловища на 15—20°; следовательно, при дальнейшем наклоне происходит растяжение мышц и фиброзных тканей поясничной области. Недопустимы поднимание прямой ноги в положении лежа и сидя, резкие повороты туловища. Все эти движения могут усилить патологию в пораженном позвоночном сегменте. С осторожностью следует назначать упражнения на растяжение мышц и фиброзных тканей больной ноги при нейроостеофиброзе этих тканей. Так, стремительное скрещивание ног, резкая ротация бедра внутрь при синдроме грушевидной мышцы означают нежелательное растяжение соответствующих пораженных тканей. Если и требуются такие упражнения типа редрессации (например, при начинающейся сгибательной контрактуре в голеностопном суставе), то лишь при начинающейся ремиссии. Их назначают под прикрытием новокаиновых инфильтраций.

Во время выполнения упражнений больной не должен испытывать боли. Для положительной эмоциональной окраски урока используют подвижные игры.

Как ни важна индивидуализация физических нагрузок, в практике приходится пользоваться и определенными схемами, комплексами ЛФК.

ЛФК при шейном остеохондрозе. В течение всего курса лечения рекомендуется ношение воротника Шанца. Занятие начинают с обучения расслаблению (сначала "здоровой" руки, затем шеи, затем "больной" руки). В начале курса больному, который лежит поочередно на спине, животе, на боку, предлагают на 1—3 см отрывать голову от низкой подушки и удерживать ее в этом положении несколько секунд, а к концу курса (15—20 занятий) — до 1 мин. С первых же процедур используют упражнения на сопротивление сгибанию, разгибанию и наклонам головы. Сопротивление инструктора ЛФК этим движениям возрастает от упражнения к упражнению. К концу курса больной оказывает сопротивление самостоятельно.

Статические упражнения для шейных мышц — это не только улучшение механической ситуации, укрепление мышечного воротника. Афферентация

из мышц шеи через цервико-окулярные рефлексы оказывает — притом без посредства медикаментов — тормозящее действие на вестибулоокулярные нарушения при синдроме позвоночной артерии.

Разработаны некоторые комплексы ЛФК при различных (в первую очередь упорных) клинических проявлениях.

При плечелопаточном периартрозе в первые дни больная рука иммобилизуется в положении легкого отведения, после чего пациента обучают расслаблению мышц в положении лежа на спине. Применяются элементарные гимнастические упражнения для лучезапястного и локтевого суставов, затем маховые движения в сагиттальной плоскости в пределах 20—30° в исходном положении стоя. По мере стихания боли включают элементарные гимнастические упражнения с использованием наружной и затем внутренней ротации плеча. Восстановление функции отведения тоже начинается с осторожных маховых движений в горизонтальной плоскости. Эти движения выполняются при максимальном расслаблении мышц пояса верхних конечностей. При достижении безболезненного сгибания плеча в пределах 50—60° гимнастические упражнения проводятся в исходном положении — предплечье на столе. Если рука, поднятая вверх, удерживается с трудом, то тренировку этих движений следует начинать "от стола". Предлагают элементарные движения в лучезапястных, локтевых и плечевых суставах с постепенно возрастающей амплитудой. После выполнения упражнения руки возвращаются в исходное положение — предплечье на столе. В более упорных случаях используется исходное положение — предплечье на коленях.

После достижения безболезненного сгибания плеча на 90—100° и отведения его на 30—40° упражнения выполняются в положении стоя. Обычно это совпадает с серединой основного курса лечения. В этом периоде добавляются упражнения типа закладывания руки за спину, а также упражнения на растяжение мышц пораженной руки и пояса верхних конечностей. Они выполняются сначала свободно, затем с усилием и постепенным дозированным отягощением. Включают упражнения с палками у гимнастической стенки, упражнения типа смешанных висов. Каждое упражнение заканчивается расслаблением соответствующей группы мышц и чередуется с упражнением для туловища и нижних конечностей. В соответствии с принципом "рассеивания" нагрузки в работу последовательно вовлекаются мелкие, средние, а затем крупные группы мышц.

При синдроме позвоночной артерии особое значение приобретает тренировка вестибулярных функций. Сначала назначают раздражители для функции отолитового аппарата — ходьбу в меняющемся темпе. На 2—3-й день добавляют раздражение полукружных каналов — ходьбу по кругу, упражнение на равновесие. Элементарные гимнастические упражнения для рук сначала выполняют при широкой площади опоры (ноги врозь), постепенно площадь опоры уменьшается. Больным предлагают также ходить по дорожке шириной до 1 м, которая постепенно сужается. Ходьбу по прямой усложняют движением рук и ног, изменением направления. В заключительном периоде лечения упражнения выполняются с закрытыми глазами. Затем назначают наклоны туловища вперед и в стороны, избегая боковых наклонов и поворотов головы. Все упражнения с элементами вращения корпуса начинаются в положении лежа на спине, на боку, на животе; больным предлагают очень осторожно поворачиваться ("кататься по полу"). Темп медленный, число вращений не более двух в каждую сторону. В дальнейшем включается вращение корпуса в возрастающем темпе из исходного положения сидя на вращающейся табуретке, при этом сидящий больной "ходит" по очередному кругу в разные стороны. В конце основного курса

лечения упражнения усложняются уменьшением площади опоры, применением гимнастических снарядов, введением элементов высоты и, наконец, выключением зрения во время ходьбы в разных направлениях.

При компрессионных радикуло- и миелопатических синдромах для защиты пораженных дисков от травмы (развитие мышечного воротника) назначают упражнения для паретических мышечных групп. Их сочетают с общеукрепляющими упражнениями, так как восстановление нормальной функции патологически измененных мышц возможно с использованием всей координационной деятельности опорно-двигательного аппарата.

Подбор и дозировка упражнений зависят от локализации параличей и парезов. У больных с ишемической миелопатией можно преодолеть повышенный мышечный тонус и уменьшить рефлекторную возбудимость сочетанным применением баклофена внутрь и ЛФК. Положение больного лежа на спине с подложенным под колени валиком само по себе способствует расслаблению мышц. Больных обучают произвольному расслаблению мышц сначала здоровых конечностей (пассивные движения с ограниченной амплитудой). В дальнейшем, в основном периоде курса ЛФК, большое внимание уделяется упражнениям для нижних конечностей в исходном положении сидя, стоя и на четвереньках. В положении на четвереньках следует проводить сочетанные движения рук и ног, приседания назад, не отрывая рук от опоры, и т. д. Включают упражнения на прогибание позвоночника вниз и выгибание его кверху.

ЛФК при грудном и поясничном остеохондрозе. Больного укладывают на 10—15 мин на наклонную плоскость. Одновременно проводят элементарные упражнения: сгибание ног, приподнимание и поворот таза из исходного положения лежа на спине, на боку.

Для растяжения позвоночника назначают смешанные висы у гимнастической стенки с откидыванием таза на вытянутых руках, качательными движениями таза назад, в стороны и т. п. С этой же целью используют и гимнастические кольца с обязательной опорой ногами о пол, выполняют боковые движения таза в разных направлениях.

Подбирая исходные положения, следует, естественно, учитывать и имеющуюся противоболевую установку ноги. С прекращением острой боли назначают элементарные свободные упражнения для пораженной конечности и позвоночника с медленно нарастающими усилиями и амплитудами движения. Производят сгибания ноги в тазобедренном и коленном суставах с последующим выпрямлением. Упражнения выполняют лежа, сидя, стоя, но только с опорой о спинку стула, гимнастическую стенку. В последующем включают упражнения, требующие большого мышечного напряжения (с усилием, сопротивлением) и способствующие укреплению гипотрофичной мускулатуры. Следует стремиться к развитию опорной функции, особенно обучению ходьбе без палки и с усложнением: ходьба по линии, изменение направления, перетягивание через предметы, восхождение по лестнице.

Упражнения для корпуса надо выполнять мягко, без неожиданных рывков, без наклонов вперед, с ограниченной амплитудой, которую следует постепенно увеличивать. Допускаются ритмичные маятникообразные движения в спокойном темпе, в положении больного сидя на стуле, на высокой гимнастической скамье или стоя с опорой о спинку стула, в смешанном висе у гимнастической стенки и т. п. Только в период намечающейся ремиссии начинают заметно увеличивать нагрузки на мышцы корпуса, используют прокатывание и метание легких мячей и медицинболов. Благодаря различным способам перебрасывания: от груди, за голову, в сторону

21 – 6061

(но не между ногами: это опасно для пораженного позвоночного сегмента!) — возрастает амплитуда движения корпусом. На завершающем этапе этого лечения, когда уже не столь опасны неожиданные движения, целесообразно прибегать к упражнениям в игровой форме. Гимнастику дополняют неутомительными прогулками, дозированной ходьбой на лыжах по прямой местности.

Авторы, признающие важнейшим звеном процесса блокирование межпозвонковых суставов, считают целесообразным приступить к ЛФК после деблокирующих мероприятий, тепловых процедур, массажа.

Приводим примерный комплекс упражнений вне периода обострения.

Лежа на спине: 1. Руки вдоль туловища, ноги вместе. Руки в стороны — вдох, вернуться в исходное положение — выдох. 2. Руки вдоль туловища, ноги вместе. Сжать и разжать пальцы в кулак с одновременным сгибанием и разгибанием стоп. Дыхание произвольное. 3. Руки вдоль туловища, ноги вместе. Не отрывая скользящих стоп от коврика, согнуть ноги в коленных суставах, медленно разогнуть. Руки в стороны, ноги на ширине плеч — вдох. Соединить ладони справа от туловища — выдох; то же проделать в другую сторону. 4. Руки вдоль туловища, ноги вместе — вдох. Медленно поднять попеременно то правую, то левую прямую ногу, согнутую в коленном суставе. Спокойно опустить — выдох. 5. Руки вдоль туловища, ноги вместе. Поднять ноги, согнутые в коленях, удержать их, на счет "2, 3, 4" медленно опустить (можно произвольно отталкивать кистями вытянутых рук согнутые колени, затем ладонями препятствовать разгибанию ног, разведению колен и их сближению, если больной при этом не испытывает боли). 6. Кисти к плечам, локти соединить перед грудью. Развести локти в стороны — вдох, соединить перед грудью — выдох. 7. Руки вперед, ладони внутрь, ноги вместе. Вытянуть правую руку как можно больше вперед. То же проделать левой рукой. При данном движении рекомендуется приподнимать плечо от коврика. Дыхание произвольное. 8. Руки вдоль туловища, ноги вместе. Произвести движения ногами, как при езде на велосипеде. Следить, чтобы в движения вовлекались поочередно голеностопные, коленные, тазобедренные суставы. Дыхание произвольное. 9. Руки в стороны, ноги вместе. Согнуть и разогнуть правую ногу. Стараться максимально приблизить колено к животу (можно с помощью рук). То же проделать левой ногой. 10. Руки в стороны, ноги на ширине плеч — спокойное дыхание. В данном упражнении основное — максимально расслабить мышцы рук, ног и туловища. 11. Попеременно прижать к коврику голову, лопатки, спину, поясницу, таз, бедра, голени. Сначала напряжение должно продолжаться 3—4 с. Дыхание произвольное. 12. Лежа на боку (на одном, затем на другом). Правая рука под головой, левая на коврике перед грудью в упоре. Согнуть в тазобедренном суставе прямую левую ногу (если при этом появляется боль, то сгибать ногу и в коленном суставе). Затем присоединить к ней правую, держать один счет, медленно опустить. 13. Правая рука под головой, левая вдоль туловища, ноги согнуты. 14. Правая рука под головой, левая вдоль туловища, ноги выпрямлены — вдох. Согнуть ноги, максимально приблизить их к животу — выдох.

В целях укрепления мышечного корсета, избегая при этом физических движений в пояснице (не травмировать ПДС!), мы предложили 6-элементный комплекс, обеспечивающий только тоническую активность мышечного корсета.

В положении больного на спине кисти вытянутых рук сопротивляются активным движениям ног, согнутых в коленях — первые 4 элемента: 1) кисти сопротивляются приближению колен к животу (сгибанию бедер); 2) кисти обхватывают голени ниже колен и сопротивляются разгибанию бедер; 3) кисти сопротивляются разведению колен; 4) кисти сопротивляются сведению колен; 5-й элемент — ноги свободно разогнуты, локти активно прижимаются к кушетке; 6-й элемент — ладони максимально прижимаются друг к другу.

Лежа на животе: 15. Руки над головой. Попеременное и одновременное сгибание ног в коленных суставах. Дыхание произвольное. 16. Руки вытянуты вверх. Имитация плавания способом "брасс". Прогибание в позвоночнике должно быть минимальным. Дыхание произвольное. 17. Руки под головой, ноги поставить на

носки. Выпрямить колени, вернуться в исходное положение. Дыхание произвольное. 18. Руки вверх, ноги вместе. Подтянуться то правой, то левой рукой вверх. Дыхание произвольное.

Стоя на четвереньках: 19. Медленно сесть на пятки, вытянуть руку вперед, вернуться в исходное положение. Упражнение выполнять не спеша, не прогибать спину. 20. На вдохе отвести правую руку в сторону. Вернуться в исходное положение — выдох. То же в другую сторону. 21. Правым коленом, скользя по коврику, достать противоположную (левую) руку, то же выполнить другой ногой. 22. Скользя по коврику правой ногой назад, сесть на левую пятку. То же выполнить правой ногой. Руки должны оставаться на месте, голову не поднимать. Лечь на живот, расслабиться, дыхание свободное.

В дальнейшем комплекс усложняют, добавляют упражнения с предметами.

В остром периоде показаны лишь глубокие дыхательные движения, повторяемые по нескольку раз в день. Через сутки или двое можно начать упражнения в постели, в положении лежа. Занятия начинают с упражнения 3. Еще через сутки приступают к выполнению упражнения 2. Если при этом не усиливается боль, то переходят к упражнению 1, но в облегченных условиях: подкладывают подушку под плечи и голову. При этом инструктор или сосед по койке должен помочь больному в момент сгибания туловища (схватив его ладони).

Приводим некоторые приемы, рекомендуемые при определенных синдромах.

Поясничный гиперлордоз формируется, как известно, в условиях приподнятого таза. Деформация может быть фиксированной в результате укорочения мышц, "тянущих" передние отделы таза вниз, а задние — вверх, или слабости брюшной стенки. Естественно, что при первом и втором вариантах требуется своя тактика ЛФК.

При первом варианте применимы, в частности, воздействия на подвздошно-поясничные мышцы. Больной лежит на спине с выпрямленными в коленях ногами, а врач с нарастающим усилием давит своими ладонями на его колени. Эта "изометрическая активация" подвздошно-пояснично мышцы чередуется с ее релаксацией. Упражнение можно проводить и дома, положив на колено тяжелый предмет. В тех же целях предлагают пассивное растяжение сгибателей бедра (пояснично-подвздошной и прямой мышцы бедра) вслед за их активным сокращением против сопротивления инструктора. Больной лежит вдоль края кушетки, одна нога опущена, колено другой он прижимает к груди. Инструктор, прижимая ладонь вытянутой руки к нижней части бедра, спущенного с кушетки, сопротивляется попытке больного согнуть это бедро. Через 5—10 с пациенту предлагают внезапно расслабить ногу, после чего растягивают сгибатели бедра пассивно. Упражнение должно быть безболезненным, повторяется 5—6 раз со все возрастающим усилием.

В целях создания кифоза требуется удлинение укороченных паравертебральных мышц, что достигается путем их предварительного расслабления в позе гиперлордоза. Больной становится на колени и опирается на кисти вытянутых рук, расслабляя мышцы туловища, сохраняя или усиливая лордоз, затем делает выдох, втягивая живот, и кифозирует поясничный отдел позвоночника. Одновременно отрываясь от пола, больной совершает разгибание в тазобедренных суставах (с одновременным поясничным кифозированием) и поднимает руки вверх.

При втором паретико-дискоординированном варианте гиперлордоза задачей упражнения является укрепление мускулатуры нижних квадрантов

живота при расслаблении мышц поясницы. В этих целях рекомендуют попеременные движения согнутых бедер. Больной лежит на спине, руки вдоль туловища, прижимается к кушетке, избегая лордозирования. Сгибая в бедрах обе чуть согнутые в коленях ноги, он поднимает их вверх. Затем следует расслабление: больной сгибает ноги и ставит стопы на кушетку. Необходимы также укрепление мышц верхних квадрантов живота, отработка их координированной деятельности совместно с мышцами ягодиц и бедер. В этих целях рекомендуют усаживание из положения лежа на спине. Руки вытянуты вперед, согнутые в коленях ноги упираются пятками в перекладину на кушетке. Садиться следует, "округляя" поясницу. Отработке координированных движений брюшной и ягодичной мускулатуры служит и упражнение типа "люльки", "качалки". В положении на спине больной прижимает сцепленными пальцами вытянутых рук колени к груди. Сохраняя это положение, он немного разгибает бедра и покачивается, сначала вперед. При этом он, кифозируя поясничную область, поднимает грудной отдел, голову и вдыхает. Затем пациент на "круглой спине" покачивается назад, в прежнее положение, и пытается повторить то же упражнение, но с вытянутыми вперед руками.

Одновременным сокращением всех элементов мышечного корсета сопровождается переход от пяточно-ягодичного положения сидя к стоянию на коленях. Больной сидит на пятках, опираясь передними поверхностями голеней и тылом стоп об пол. Далее он, сохраняя прямое положение поясницы, выпрямляется в результате напряжения бедренных и ягодичных мышц. В тех же целях производят координированные движения ротаторов туловища, повороты туловища в положении сидя на полу. Ноги при этом слегка согнуты в коленях, ладони прижаты к затылку, локти разведены. Больной вращает все туловище, начиная от таза и кончая головой, в одну сторону, затем — в другую. Полезно также стояние на носках в течение нескольких секунд с последующим медленным опусканием пяток.

Синдром грушевидной мышцы. Эта мышца отводит бедро кнаружи и супинирует его. Следовательно, при контрактуре этой мышцы легкому растяжению подвергаются ее антагонисты — аддукторы бедра. Они, однако, одновременно и вращают бедро кнаружи, являясь в этом отношении синергистом грушевидной мышцы. Средняя ягодичная мышца частично вращает бедро внутрь, она и отводит бедро, тоже не являясь полным антагонистом грушевидной мышцы. Таким образом, относительно функции отведения бедра агонистами грушевидной являются все ягодичные мышцы, а антагонистами — все аддукторы. Вращательные движения осуществляются более сложными комплексами мышц. Пытаясь расслабить грушевидную мышцу, мы предварительно должны пользоваться блокадами, расслабляющим массажем ягодичной мускулатуры при одновременной интенсивной обработке аддукторов.

Гимнастические упражнения, которые рекомендуются для расслабления грушевидной мышцы и активации ее антагонистов, могут проводиться в следующем порядке.

В положении на спине с полусогнутыми ногами, опирающимися подошвами о кушетку, больной производит плавные движения соединения и разведения колен. Затем, соединив полусогнутые ноги, больной энергично толкает одним коленом другое в течение 3—5 с. Следующее упражнение, "люлька", выполняется по возможности без помощи рук и при активном сгибании бедер. Затем в положении сидя широко расставляют подошвы, соединяют колени и, опираясь на кушетку ладонью вытянутой руки, начинают вставать с кушетки. К моменту, когда ладонь отрывается от кушетки,

подают другую руку инструктору, помогающему завершить выпрямление тела. К этому моменту соединенные колени свободно разъединяют. Когда состояние улучшается, на этапе регрессирования и в период ремиссии, рекомендуется часто (но не подолгу) сидеть в положении "нога на ногу".

Ишиалгический сколиоз сопровождается кажущимся искривлением таза. Бедро с одной стороны выступает, и эта нога кажется короче другой. На другой стороне квадратная мышца поясницы напряжена, а ягодичная мускулатура гипотонична, ослаблена. При данном состоянии рекомендуют расслабление и растяжение контрактированной квадратной мышцы поясницы (и соответственно паравертебральной мускулатуры). Ягодичная мускулатура включается в нормальные двигательные стереотипы, корригируется ложное удлинение ноги.

Больной лежит на спине. Мускулатура, кроме брюшной, расслаблена. Мнимо укороченная нога слегка отводится в сторону и по оси совершает движение "удлинения". Другая нога совершает обратно направленное движение, что ведет к сокращению неконтрактированной квадратной мышцы поясницы. Следующее упражнение: в целях восстановления нормально координированной функции мускулатуры тазобедренного сустава при правильной фиксации таза и поясничного отдела позвоночника в положении больного на боку производят ротацию в тазобедренном суставе отведенной ноги. Далее рекомендуют упражнения по восстановлению нормальной координации стабилизаторов тазобедренного сустава, мускулатуры таза и поясничного отдела позвоночника: сгибание и вытяжение ноги в положении на боку. Указанные мышцы упражняются в непривычном для ходьбы положении (горизонтальное, на боку) с учетом стереотипа ходьбы. Далее в целях компенсации сколиоза совершают боковые сдвиги туловища, укрепляя тем самым косые мышцы живота, которые являются основными фиксаторами туловища. Больной сидит перед зеркалом, корригируя свои движения для сдвига туловища в сторону. Руки отведены в стороны. При правильном сокращении косых мышц живота грудной отдел позвоночника отклоняется в сторону против сопротивления ладони инструктора.

Мануальная терапия. Это один из видов ЛФК, который оформился в отдельную область медицины, включающую свои приемы диагностики, лечения и меры профилактики. На первых порах мануальная терапия была направлена на деблокирование позвоночных и других суставов, заклиненных (блокированных) в результате ущемления менискоидов, — на восстановление "суставной игры". В этих целях совершают дистракцию суставных поверхностей, добиваясь зияния сустава или сдвига суставных поверхностей. Затем показания к лечению данным методом стали определять необходимостью мышечной релаксации, снятия мышечных контрактур в ПДС и суставах, смежных с пораженными. Такие воздействия на позвоночник ведут к превращению распространенной миофиксации в локальную.

Основные приемы манипуляционной терапии — это фиксирование ("замыкание") соседних, чаще проксимальных отделов с целью последующей мобилизации блокированного сустава. Затем следует собственно манипуляция: из достигнутого при мобилизации положения сустав в момент расслабления больного своеобразным толчком внезапно выводится из блока. После этого следует добиваться нормализации двигательного стереотипа, которая сделала бы маловозможным повторное блокирование. Следует учесть, что попытка лечения с помощью манипуляций без глубокого знания вертеброневрологии и без специальной подготовки — опасная профанация. Нюансы манипуляций зачастую не менее важны, чем основное действие. Мануальной терапии нельзя научиться "по книжке", но ее отдельны-

ми диагностическими и лечебными приемами должны овладеть все неврологи и вертеброневрологи. Это касается, в частности, постизометрической релаксации. Она может быть использована в качестве мобилизующего приема перед деблокированием, показана при мышечно-тонических и нейродистрофических синдромах как самостоятельная методика при относительных противопоказаниях к манипуляциям и в случае, если они оказались неудачными. Простейшие приемы постизометрической релаксации доступны больным для самостоятельного применения.

Методика сводится к расслаблению мышц после их волевого напряжения без изменения расстояния между точками прикрепления мышцы (т. е. после изометрического напряжения). Напряженную, содержащую болезненные узелки и укороченную мышцу растягивают до безболезненных пределов и предлагают больному сократить ее против сопротивления врача. После 7—10 с такого изометрического напряжения больной расслабляется, и врач вновь совершает движение растяжения той же мышцы, что обычно удается сделать уже в большем объеме. Такие упражнения повторяют 4—5 раз подряд. При необходимости процедуры можно повторять несколько дней подряд.

Релаксирующий эффект этой безболезненной процедуры часто не уступает новокаинизации мышцы, согреванию и др.

Релаксирующий эффект, подобный изометрическому напряжению, дает и хлорэтиловая блокада, а также ишемизирующее раздавливание участка мышцы, содержащего курковую точку.

Высоко оценивая современные направления мануальной медицины, следует учесть и ее серьезные осложнения.

"Чудодейственный эффект" деблокирования — это одновременно и демобилизация защитной миофиксации, что не на всех этапах и не во всех случаях оправдано. Солидных катамнестических материалов пока в литературе нет. Определенный интерес представляют попытки мануальных терапевтов воздействовать на патологические позы с вертеброгенными заболеваниями больных. Выделяются патологические и защитные позы при позвоночном остеохондрозе, а также миоадаптивные синдромы — приспособления к защитным позам. Вмешательство с помощью мануальных приемов в сформированные позы может быть оправдано в каждом отдельном наблюдении лишь совершенным знанием существующих и прогнозируемых неврологических и биомеханических ситуаций.

Массаж. Массаж оказывает механическое и рефлекторное влияние на продвижение лимфы и крови, сердечную деятельность, различные виды обмена, тонус сосудистой стенки и мышц.

При классическом массаже в первые дни болезни применяют щадящие приемы, а позже — более интенсивные. Начинают процедуру с постепенно усиливающегося поглаживания, после чего следуют разминания; заканчивают легкими поглаживаниями.

Связь пораженных ПДС с определенными спинальными сегментами при остеохондрозе делает особенно показанным сегментарный массаж. Основные показания к нему — рефлекторные расстройства (мышечно-тонические, нейродистрофические).

Рекомендуют следующую методику сегментарного массажа. При острой боли ограничиваются массажем области крестца в положении больного на животе. Затем продолжают процедуры в положении больного сидя, воздействуя на мышцы таза, особенно участка гипертонуса выше крестцово-подвздошной зоны, латеральнее позвоночника. Только после этого переходят к массажу конечности; сначала массируют бедро, затем голень от периферии

к центру. Рекомендуются поглаживания, разминания и легкая вибрация. Для так называемого сотрясения таза массажист, сидящий позади больного, кладет ладони на его туловище так, чтобы края II пальцев находились глубоко между нижними краями ребер и гребешками подвздошных костей. Путем коротких боковых колебательных движений кистями, которые при этом скользят сзади к позвоночнику, совершается сотрясение таза.

Наиболее эффективным воздействием на болезненные мышечные узелки и гипертонусы оказалось так называемое осязательное давление (ишемизирующее разминание). Согласно первоначальной методике, негрубыми ощупывающими движениями как бы обводится зона узелка. Затем подушечки пальцев массажиста все больше приближаются к эпицентру узелка, наращивая разминающие усилия. В течение первой минуты боль начинает притупляться, а затем, к 4—5-й минуте, она и вовсе стихает. За 8—10 ежедневных сеансов уплотнение обычно исчезает. В настоящее время существует много других приемов точечного массажа.

Непосредственное воздействие на позвоночные сегменты возможно с помощью "приема пилы". Раздвинутые I и II пальцы обеих рук помещают по бокам остистых отростков так, чтобы между пальцами образовался кожный валик. Он смещается пилящими движениями обеих рук в противоположных направлениях. Таким путем массируют поверхность от сегмента к сегменту снизу вверх.

В настоящее время сегментарный массаж проводят в определенной последовательности. Ему предпосылают трехдневный общий массаж.

С 4-го сеанса приступают к обработке дистальных и проксимальных краев избранных мышц с выявлением точек максимальной болезненности. Затем приступают к обработке точек: нежной вибрации, сдавлению, а при более распространенном гипертонусе — и более глубокой вибрации, растиранию, разминанию. Сила воздействия увеличивается от сеанса к сеансу в течение 30—120 с на каждую точку. Вся процедура занимает не больше 15—20 мин, всего на курс 10—15 процедур. Этот метод рефлекторной терапии показан в алгической стадии, более целесообразен в сочетании с инфильтрационными и другими методами.

Эффект классического и сегментарного массажа может быть усилен воздействием подводного массажа.

Сегментарный массаж иногда оказывает побочное действие: интактные ткани или органы, которые, казалось бы, не связаны с патологическим очагом, могут поражаться во время самой процедуры или после нее.

Массаж может стать дополнительным раздражителем и без того "раздраженной" функциональной системы. Появление прежде отсутствовавшего напряжения и боли обозначают как смещение рефлекса или напряжения. Важно знать, как его предотвратить. Так, воздействие при правосторонней ишиалгии вблизи L_{III} и L_{IV} слева может привести к появлению тянущей боли и парестезий в правой ноге в области лодыжек и подошвы. Мы полагаем, что виной тому — напряжение грушевидной мышцы. Если после этого промассировать ткани между большим вертелом правого бедра и седалищным бугром, то боль исчезает.

При воздействии на поясничные и нижнегрудные сегменты и в области таза могут появиться жалобы на тупое давление или боль в области мочевого пузыря, что особенно часто бывает у женщин перед началом менструаций. Для устранения этих ощущений необходимо воздействовать на ткани, расположенные внизу живота, в передних отделах таза и в области лонного сочленения.

Если после устранения всех рефлекторных изменений курс массажа не прекращают и проводят более 5 процедур, то болезненное мышечно-тоническое напряжение может возникнуть вновь. Отмечали неблагоприятное влияние массажа на корешковую боль, сердечно-сосудистую систему при симпаталгиях.

Противопоказаниями к массажу являются острые внутренние болезни, опухоли, острые гнойные заболевания.

Физиотерапия. Неспецифическое действие физических факторов направлено на сохранение и поддержание на определенном уровне деятельности важнейших систем. Оно обеспечивает стимуляцию защитных рефлекторных реакций, что приводит к восстановлению нарушенного постоянства внутренней среды. При этом создаются оптимальные условия для репарации поврежденных тканей. Реализация неспецифических реакций осуществляется нейрогуморальным путем с участием всех уровней регуляции, начиная от высших корковых и кончая спинальными и периферическими аппаратами. Действие бальнеофизиотерапевтических факторов в большой мере определяется рефлекторными ответами на раздражение кожи и глубже расположенных тканей. Различают сегментарные, регионарные и генерализованные рефлексы. Важная роль в регуляции указанных реакций принадлежит нервно-эндокринным механизмам, особенно системе гипофиз — кора надпочечников.

В остром периоде и в начале ремиссии часто отмечают повышение экскреции 17-оксикортикостероидов. На поздних стадиях выработка АКТГ гипофизом становится недостаточной и экскреция гормона понижается. Физические воздействия на надпочечник повышают функцию его коры: повышается экскреция кортикостероидов с мочой, возникает гипергликемия, содержание аскорбиновой кислоты в крови и моче соответственно также уменьшается. Естественно, что на этапе регрессирования и тем более на высоте обострения требуются средства, которые не стимулировали бы, а тормозили центральные аппараты, бомбардируемые импульсами из позвоночных и других патологических очагов. В острой стадии заболевания тепло и другие физические факторы могут усилить и нежелательную на данном этапе гиперемию тканей эпидурального пространства. Другое дело — включение всего комплекса этих неспецифических воздействий после обострения. В этот период приносит известную пользу и бальнеотерапия.

Хлорэтиловая блокада растянутых мышц. Для выполнения этой процедуры требуются полное расслабление больного в теплой комнате, безупречно свободная поза и свободное дыхание. Мышцу растягивают до безболевого предела, орошают хлорэтилом по всей длине и одновременно постепенно растягивают с нарастающей силой. При этом не должен возникать болевой спазм.

Если укороченная мышца не поддается растяжению, то следует предварительно или подготовить ее согреванием горячей салфеткой, или произвести постизометрическую релаксацию, или начать с орошения соседних мышц. Больной должен быть проинформирован о безвредности процедуры, врач должен продемонстрировать орошение хлорэтилом на своей руке. Ампулу следует держать на расстоянии 45 см и направлять струю хлорэтила под углом приблизительно 30° к коже. Чем дальше ампула от кожи, тем более холодной ощущается струя хлорэтила. Равномерное орошение всей избранной поверхности кожи осуществляется со скоростью 10 см/с только в проксимально-дистальном направлении параллельными струями, пока не покроется белым налетом вся болевая зона. Кожу орошают 2—3 раза. После

процедуры остается белый след кожного сала, который можно удалить ватой с кремом или ланолиновой мазью.

Орошение можно проводить и повторно до наступления релаксирующего эффекта. Его можно заменить (при отсутствии хлорэтила) параллельными поглаживаниями сухой кожи кубиком льда, обернутым полиэтиленовой пленкой или льдом в бумажном стаканчике. Следует добиваться не полной анестезии кожи, а расслабления мышцы.

Сохранившаяся после орошения и растяжения мышечная боль уменьшается после горячих припарок — прикладывания на 1—3 мин салфетки, смоченной в горячей воде. После этого зона орошения должна оставаться в тепле: процедура действует рефлекторно, от раздражаемой кожи не должно быть стимулов, способных вызвать повторно спазм мышц.

После окончания процедуры обязательны проверочные движения в пораженной области. Если не наступило расслабления мышц, то орошение с растяжением можно повторить.

Воздействие горячей водой. Можно расслабить контрактурно напряженную мышцу и воздействовать на зону нейроостеофиброза с самого начала с помощью высокой температуры. На растягиваемую мышцу направляют струю горячей воды. Применяют этот физический фактор и без сочетания с растяжением, в форме "регионарной финской бани" — сухого жара. При относительно продолжительном воздействии жара следует учитывать как рефлекторные влияния через кожу, так и биохимические сдвиги, вызываемые согреванием тканей.

В нейродистрофических поражениях значительная роль принадлежит смене функционирования мышцы: с физического режима работы она переходит на тонический. Это приводит к смене источников покрытия энергозатрат: с преимущественного потребления углеводов мышца переходит на потребление липидов и белков. Чтобы нормализовать обмен в мышце, необходимо перевести его с одного источника покрытия энергозатрат на другой. Это возможно с помощью температурных факторов и без растяжения: при гипотермии мышца использует липиды, а при гипертермии — углеводы. Во избежание нежелательных нагрузок на сердечно-сосудистую систему гипертермическое воздействие оказывают локально, в частности на поясницу, используя камеру сухого жара.

Лечение сухим жаром проводят в брезентовой камере, снабженной замками-"молниями". Обнаженный больной ложится на живот в камеру, голова и туловище до середины грудной клетки остаются вне камеры. После окончания сеанса лечения больного доставляют на каталке в палату, и он остается в постели $1^1/_2$—2 ч. Лечение проводят при температуре 80—90 °С в течение 25—30 мин. Гипертермия в мышце по данной методике сохраняется в течение 28—34 мин — условие, необходимое для нормализации метаболических процессов. Процедуры повторяют через день, курс лечения занимает 2—3 нед.

Вибротерапия

Вибротерапия — метод лечебного воздействия механическими колебаниями, осуществляемый при непосредственном контакте излучателя с тканями больного. Частотный диапазон вибрации — 10—250 Гц.

Аппараты — портативный "Вибромассаж", "Чародей", приборы ВМП-1, ПЭМ-1 и др. Вибротерапию сочетают с массажем и термотерапией (термовибротерапия).

Продолжительность проводимых процедур ежедневно или через день на одну зону составляет 1—2 мин, общая длительность воздействия 12—15 мин. Курс лечения 10—12 процедур.

Ультразвук (УЗ) — механические колебания повышенной частоты (0,8—1 мГц). Воздействуя на ткани как своеобразный микромассаж, он используется в клинической практике в небольших дозах (0,05—2 $Вт \cdot см^{-2}$), при коротких локальных экспозициях (3—5 мин на поле) на небольшие поверхности кожи в течение 8—10 дней. Для таких малых интенсивностей УЗ характерны длительное последействие и кратковременность или отсутствие негативного эффекта. Большие дозы влияют на клетку разрушающе, малые оказывают биостимулирующее действие.

На ультразвуковое воздействие в основном реагируют нервные элементы, в связи с чем возникают аксонрефлекторные и сегментарные ответы. Параллельно этому меняются сорбционные свойства тканей, особенно мышечных, повышается проницаемость сосудов, улучшается кровообращение, стимулируются различные виды обмена, особенно нуклеиновых кислот, стимулируется протеосинтез, накапливаются РНК и ДНК в клетках рыхлой соединительной ткани. УЗ влияет на резистентность и иммунную реактивность, на выработку биологически активных веществ. Все это объясняет противовоспалительное, рассасывающее, дефибрилизирующее, десенсибилизирующее и обезболивающее действие метода. Подобными свойствами в какой-то степени обладают и вибрационные ванны.

Ультрафиолетовое облучение эритемными дозами. Известны некоторые механизмы действия выделяемых при ультрафиолетовом облучении биологически активных веществ белковой природы и гистаминных субстанций. Они появляются в коже уже через 10 мин и вызывают раздражение мощного рецепторного поля. В течение 1—2 сут нарастает воспалительная реакция. Обезболивающие и некоторые другие воздействия данного фактора известны при аллергических и воспалительных заболеваниях. Ими пользуются и при острых приступах поясничной боли. При шейной патологии метод менее эффективен.

Облучают следующие поля: 1) пояснично-крестцовую область до межъягодичной складки; 2) ягодичную область до ягодичной складки; 3) заднюю поверхность бедра до подколенной ямки; 4) заднюю поверхность голени.

Облучают по 1—5 полей, на курс 5—6 облучений каждого поля.

Еще более мощное аналгезирующее действие оказывают диадинамические токи.

Диадинамические токи — это два пульсирующих одно- и двухтактных тока полусинусоидальной формы. Двухтактный ток обладает меньшим раздражающим свойством и поэтому применяется в начале процедуры (в течение 30—60 с), чтобы подготовить пациента к воздействию однотактными токами, сначала модулированными короткими, а затем длинными периодами. Происходят вибрация и ритмическое сокращение мышц, а затем их расслабление. Метод особенно эффективен при небольшой давности заболевания, причем в остром периоде допускаются и повторные курсы. Обезболивающий эффект диадинамотерапии можно усилить путем диадинамофореза новокаина.

Диадинамотерапию можно сочетать с амплипульсотерапией, но можно пользоваться последней и как самостоятельным методом.

Импульсные токи подводятся отдельными порциями, раздельными паузами. Концентрация энергии в непродолжительном импульсе позволяет применять большие интенсивности. Это обеспечивает возможность воздействия и на глубоко расположенные нервные образования, включая

острой стадии, а микроволны — в подострой.

Чрескожная электростимуляция усиливает поток афферентных импульсов по толстым волокнам при соответствующем подавлении тонких. Пользуются стимулятором, генерирующим биполярные импульсы до 100 В (нагрузка 5 кОм) длительностью 0,1—0,5 мс, частотой 20—120 Гц. Электроды накладывают над кожными проекциями определенных нервов и над паравертебральной зоной соответственно уровню пораженного сегмента. После включения стимулятора интенсивность раздражения плавно усиливают до неболезненного ощущения вибрации и на этом уровне поддерживают раздражение в течение минут и многих часов (до 10 ч). Боль обычно исчезает в течение 1—2 мин. Метод малоэффективен при острой боли, особенно с симпаталгическим оттенком. Электростимуляцию паравертебральных мышц на поясничном уровне проводят в течение 15—20 мин с надпороговой силой тока 40— 60 мА, частотой 20 Гц прерывисто с продолжительностью пачек 3 с.

Особое место занимает электростимуляция в лечении вертеброгенного плечелопаточного периартроза на стороне болевого синдрома при постинсультной гемиплегии. Требуется продолжительный курс, но это самый эффективный путь лечения столь тягостного для больного осложнения гемиплегии. Лечение можно проводить в любом физиотерапевтическом кабинете с помощью аппаратов электростимуляции, в частности универсального электростимулятора УЭИ-1 и аппарата для диадинамотерапии. Пластинчатые электроды, соответствующие объему стимулируемых мышц (площадью в среднем $6 \cdot 10$ $см^2$), укрепляют эластичным бинтом в зонах двигательных точек, активный электрод — катод. Стимулируют следующие мышцы.

Первое поле — верхний край горизонтальной порции трапециевидной мышцы (анод) и дельтовидная мышца (катод). Второе поле — большая грудная мышца (катод) и дельтовидная мышца (анод)[1]. Третье поле — верхний край горизонтальной порции трапециевидной мышцы (катод) и большая грудная мышца (анод). Четвертое поле — большая круглая мышца (катод) и трехглавая мышца (анод). Пятое поле — большая круглая мышца (катод) и верхний край горизонтальной порции трапециевидной мышцы (анод). Шестое поле — трехглавая мышца (анод) и общий разгибатель пальцев (катод). Седьмое поле — тыльная поверхность кисти (катод) и общий разгибатель пальцев (анод). Частоту модуляций и число импульсов подбирают с учетом результатов электродиагностики: учитываются показатели, требующиеся для появления мышечного сокращения. На аппаратах диадинамотерапии применяется синкопальный ритм. Сила тока — до отчетливого сокращения стимулируемых мышц (при первых процедурах не обязательно наступает указанный двигательный эффект).

В условиях поликлиники лечение начинается с момента, когда больной может быть доставлен (или прийти) в кабинет. В стационаре можно начать лечение раньше — через 3—4 нед после инсульта.

Электростимуляцию проводят поочередно для каждого поля, начиная с проксимальных отделов. В первый день ограничиваются одним полем в течение 4—5 мин, в дальнейшем число полей увеличивается. Общая продолжительность процедуры 30—35 мин, всего от 30 до 120 процедур в зависимости от выраженности периартроза и пареза. Через 2—4 нед после завер-

[1] У больного с левосторонним парезом активным электродом является анод, что обеспечивает уменьшение раздражающего воздействия на сердечную зону.

шения первого курса можно приступить к повторному. Не исключается применение и лекарственной терапии, массажа, ЛФК.

Индуктотерапия (переменное электромагнитное поле высокой частоты 3—30 мГц) обеспечивает равномерный прогрев тканей. Назначается по миновании острого периода. Особенно показана при плечелопаточном периартрозе и других экстравертебральных очагах нейроостеофиброза. Длительность процедуры 20 мин, сила гальванического тока 10—20 мА, сила анодного тока — до ощущения тепла.

Электрофорез обеспечивает введение электрическим током неорганических частиц из водных растворов через неповрежденную кожу и рефлекторные эффекты. По миновании острого периода назначают электрофорез 4 % раствора новокаина или ганглиоблокирующих смесей, которые вводят с анода при силе тока 10—20 мА в течение 20 мин; димедрола 0,52 г, пахикарпина 0,82 г, платифиллина 0,06 г, 5 % раствора новокаина 500 мл. Назначают также электрофорез 4 % раствора мумие или лидазы.

Фонофорез лекарственных веществ — метод сочетанного воздействия ультразвука и наносимых на поверхность кожи растворов, эмульсий или мазей; он также показан по миновании острых проявлений болезни. Применяют фонофорез ганглиоблокаторов, в частности 0,25 % мази нанофина, 50 % раствора анальгина, а также гидрокортизона, 0,05 % раствора прозерина, 4 % раствора мумие, пчелиного яда, каргана (смесь 0,5 % раствора гидрокортизона и 12,5 % раствора анальгина); 5% мази анестезина.

Повысить эффективность электро- и фонофореза при остеохондрозе удается путем предварительного усиления ионной проницаемости кожи с помощью переменного магнитного поля.

Санаторно-курортное лечение. Бальнеотерапия показана при всех синдромах в хронической стадии для ликвидации остаточных явлений и профилактики обострений. Рекомендуют грязевые, озокеритовые аппликации, рапные грязи и торфолечение, которые можно чередовать с приемом радоновых ванн. Назначают ванны сульфидные, хлоридные, натриевые, йодобромные в сочетании с общим электрофорезом той же воды, гипертермальные ванны (Джермук) с постепенным повышением температуры и увеличением экспозиции. В подострой стадии болеутоляюще действуют радоновые ванны, в том числе искусственные. В послеоперационном периоде в связи с развитием рубцовых процессов, нарушениями кровообращения спинного мозга рекомендуют чередование сульфидных ванн с грязевыми аппликациями.

Грязелечение, как и нафталанотерапия, влияя на метаболизм, в том числе на обмен катехоламинов и содержание витаминов в крови, на микро- и макроциркуляцию, устраняет отек, рубцовые изменения, активирует регенерационные процессы, уменьшает дистрофию. Грязи и рапные ванны нормализуют синтез хондроитинсульфата, повышают базофильность хрящевых клеток. Все это в сочетании с рефлекторным влиянием через кожные рецепторы на возбудимость центральных нервно-эндокринных аппаратов делает грязелечение, особенно в "застарелых случаях", столь же эффективным, сколь и чреватым возможным обострением процесса. В реализации обострения важную роль играют аутоиммунные механизмы. Тем больным, у которых боль в остром периоде усиливается под влиянием тепла, грязелечение лучше не назначать.

Следует учитывать все общие противопоказания к курортному лечению. Тем больным, которым цельные грязи противопоказаны из-за сердечно-сосудистых и вегетативных расстройств, можно проводить лечение грязевыми препаратами — растворами, экстрактами с помощью электрофореза. Обост-

рению в значительной мере препятствуют сочетание грязелечения с фонофорезом гидрокортизона или проведение курса грязелечения под прикрытием дегидратационной терапии и противогистаминных средств. Лечебный эффект усиливается при сочетании с радоновыми ваннами и при предаппликационной подготовке диметилсульфоксидом.

Грязь температуры 40—42 °С (в стадии ремиссии) или 38 °С (во время относительной ремиссии) накладывается на зону "трусов", "полубрюк" или "брюк", лучше с постоянным увеличением зоны аппликации или с захватом лишь зон нейроостеофиброза. При шейном остеохондрозе применяют сегментарные аппликации температуры 35—37 °С на шейно-воротниковую зону и на руку. Грязевые аппликации низких температур с успехом применяют у пожилых людей, которые хорошо переносят и рапогрязелечение.

Сульфидные ванны. При приеме сульфидных ванн на организм больного действуют термический, механический и особенно химический факторы. Сероводород влияет на дыхательный и сердечно-сосудистый центры и, что важно при остеохондрозе, на медиаторный обмен: изменяется активность холинэстеразы и гистаминазы, регулируется обмен серы. Сульфидные ванны уменьшают болевые и тонические симптомы, взомоторно-трофические расстройства. Бальнеореакции отмечаются в среднем в 14 % случаев. Применяют общие мацестинские ванны с концентрацией сероводорода 150 мг/л и выше, при шейном остеохондрозе — 75—100 мг/л температуры 36 °С.

Благоприятный эффект отмечают при несильной боли в стадии неполной ремиссии у больных с рефлекторными синдромами. Сульфидные ванны чаще рекомендуют как составную часть комплексного лечения с применением грязей и других физиобальнеофакторов, массажа, ЛФК. С успехом проводят дозированное горизонтальное растяжение поясничного отдела в сульфидных ваннах. Присоединение бальнеофактора к реакциям наиболее целесообразно при выраженных ишиалгических сколиозах. В нашей стране наиболее популярны курорты в Сочи (Мацеста), Одессе, Пятигорске.

Радоновые ванны обладают противоболевым и седативным свойствами. Под влиянием альфа-излучения (возникающего при распаде радона) и электромагнитных колебаний усиливается синтез стероидных гормонов и наступает диссоциация белково-стероидного комплекса, появляются свободные 17-оксикортикостероиды, которые способствуют подавлению воспалительного процесса и нежелательных антииммунных реакций. Указывают и на противовоспалительное и десенсибилизирующее действие радона.

Курс лечения состоит из 10—15 ванн продолжительностью 12—15 мин при температуре 34—36 °С. После ванны — отдых в положении лежа в течение 40—60 мин. Концентрация радоновых ванн колеблется от 36,4 до 109,2 нКи/л. Наиболее часто применяются ванны концентрации 40—80 нКи/л.

Иглоукалывание. Все средства физио- и бальнеотерапии, равно как и лечение местным введением препаратов, воздействуя через кожные, подкожные, мышечные или другие рецепторы, остаются в большой степени средствами рефлекторной терапии. Это относится и к тракционной терапии. Особенно значим рефлекторный компонент воздействия при введении сухой иглы (акупунктура).

Доказано как непосредственно рефлекторное, так и рефлекторно-гуморальное влияние акупунктуры, особенно в связи с современной теорией образования эндорфинов. Отмечено влияние акупунктуры на тонус кровеносных сосудов с нормализацией гемодинамики в тканях, на тонус попе-

речнополосатых мышц, на зоны нейроостеофиброза. Это воздействие осуществляется различными путями, в частности путем изменения порога болевой чувствительности в различных отделах нервной системы. В коре создается доминанта в результате блокирования патологических импульсов с периферии. Метод наиболее эффективен при рефлекторных синдромах, болезненных зонах нейроостеофиброза.

Рекомендуют тормозную методику. Иглы вводят на 25—40 мин в 5—8 точек, повторяя процедуры ежедневно в течение 9—15 дней. Наиболее мощное аналгезирующее миорелаксирующее воздействие оказывает электропунктура (электрический ток подается через введенную иглу).

Аппликации димексида. Можно вводить новокаин и другие медикаменты в зоны нейроостеофиброза без инъекций в смеси с димексидом (диметилсульфоксид — ДМСО). Раствор новокаина смешивают в соотношении 1:1 или 2:1 с димексидом. Смоченную в этой смеси марлевую салфетку накладывают на пораженный участок и покрывают вощеной бумагой или полиэтиленовой пленкой. Через 1 ч вместе с большой частью димексида всасываются и другие компоненты смеси. Аппликации повторяют 5 дней подряд. Инфильтрация новокаином болезненных мышечных узелков и аппликации димексидом являются и подготовкой для последующего точечного массажа ("осязательного давления"). В последние годы предпринимались попытки применения местной и общей оксигенации и при остеохондрозе.

Лекарственная (не блокирующая) терапия. Непосредственное введение папаина в диск — лечение лекарственное, но проводимое как процедура хирургическая. Пытаются воздействовать на диск лекарствами путем обычных подкожных или внутримышечных инъекций, но пока без особых успехов (румалон, остеохондрин, гиаловые препараты). На вертебральные и экстравертебральные зоны нейроостеофиброза воздействует аденозинтрифосфорная кислота, которую вводят внутримышечно ежедневно по 2 мл 1 % раствора, всего 30—40 инъекций.

Лекарственные воздействия на крампи (в период ремиссии) — препараты белладонны, хинин. Патология соединительной ткани сопровождается сдвигом в соотношении мукоидных веществ в крови и тканях. На эти процессы можно воздействовать глюкокортикоидами, нестероидными противовоспалительными препаратами. Первые вводят, как уже упоминалось, перидурально в расчете на местное противоотечное действие. Действие гормональных препаратов небезразлично для организма, ими лучше не пользоваться при дистрофических процессах. Это меньше касается нестероидных противовоспалительных препаратов — индометацина (метиндола), вольтарена, пирогенала. Они влияют на аутоиммунный асептический воспалительный компонент заболевания, стимулируя восстановительные процессы. Однако попытки ограничиться такого рода лекарственной терапией зачастую отвлекают внимание врача от средств, нацеленных непосредственно на вертебральные или экстравертебральные очаги. Это касается и витаминотерапии. Лечение лидазой и другими рассасывающими препаратами показано при асептическом эпидурите, при застарелой органической фиксации позвоночника в позе кифолордоза и особенно при гиперлордозе. Миорелаксанты можно назначать при миелопатиях и вертеброгенных осложнениях, но не при рефлекторных мышечно-тонических проявлениях. При вегетососудистых синдромах сосудорасширяющие средства применяются по обычным показаниям. Больным с острыми корешковыми нарушениями следует назначать мощную дегидратирующую терапию для устранения отека; этого часто оказывается достаточно, чтобы обеспечить некоторую декомпрессию в узком межпозвонковом отверстии или в позвоночном канале.

Так как среди экстравертебральных факторов важную роль играют патологические импульсы из пораженных внутренних органов или других патологических органов, лекарственная терапия должна быть направлена и на эти очаги.

Организация этапного лечения. В идеале организация лечения вертеброневрологических больных должна обеспечивать специализированную помощь с самого начала, с первого же приступа и при последующих обострениях. Этого требуют специфика заболевания, большое разнообразие патогенетических ситуаций при нередкой внешней монотонности картины (болят поясница и нога, шея и руки). Истинное разнообразие патологических ситуаций требует различных лечебных мероприятий, без чего данное и последующие обострения могут стать затяжными и тягостными.

К сожалению, такой возможности госпитализировать всех больных в специализированные или хотя бы в общие неврологические отделения пока не существует. Первоначальную помощь оказывают в здравпункте, неврологическом кабинете медсанчасти или поликлиники или на дому. При этом, однако, больной должен соблюдать покой, лежать на щите и не ходить в поликлинику для продления больничного листа, пока не будет обеспечена достаточная миофиксация пораженного ПДС.

Первый приступ заболевания может завершиться вне стационара в течение 1—2 нед. Приступ может оказаться (это обычно бывает при последующих обострениях) и более продолжительным, но при относительно достаточной миофиксации и без непереносимой боли или других тяжелых симптомов. В этом случае терапию можно продолжить амбулаторно до выхода на работу. В последующем во время очередного отпуска можно назначить курортное лечение.

Больной с радикулярным или нейродистрофическим поражением должен быть направлен в стационар, что обеспечивает сокращение временной нетрудоспособности на 20—25 %. Чем раньше направлен больной в стационар, тем эффективнее лечение. Так, при радикулярных синдромах продолжительность временной нетрудоспособности при госпитализации в течение 1-й недели обострения равна в среднем 38 дням, в течение 2-й недели — 43 дням, в течение 3-й недели — 49 дням, а в течение 4-й недели — 58 дням. Ранняя выписка из стационара, погоня за сближением числа койко-дней ведет к удлинению периода нетрудоспособности и к ранним повторным обострениям. Лечение и профилактика обострения в отделениях реабилитации, профилакториях и санаториях особенно показаны больным с радикулярными, миелопатическими и нейродистрофическими формами.

Профилактика. Диспансеризация всего населения особенно важна для выявления остеохондроза — заболевания, предрасположенность к которому имеется у каждого второго человека. Требуется диспансерное наблюдение за всеми лицами группы риска. В школе, а затем при профотборе врач должен обратить внимание на детей и подростков с аномалиями развития позвоночника, с начальными проявлениями его деформации, нестабильности, особенно при семейном предрасположении к заболеванию. Должны быть выявлены лица с недостаточной физической ловкостью. Из приобретенных нарушений особого внимания заслуживают перенесенные травмы позвоночника, пусть и легкие. Часто при переломе позвонка ошибочно диагностируется ушиб или растяжение связок позвоночника, и больные преждевременно возвращаются к активной деятельности. В дальнейшем они весьма подвержены дегенеративным поражениям позвоночника. Противопоказанные в детском и пубертатном возрасте физические перегрузки, продолжительное пребывание в нефизиологичных позах, поднятие тяжести в позе "подъемного крана" должны быть запрещены детям и подросткам группы риска. Завершение развития

ПДС, обызвествление краевой каемки и прочное закрепление в ней коллагеновых волокон фиброзного кольца завершаются лишь к концу второго десятилетия жизни. Об этом следует помнить при назначении трудовых или спортивных нагрузок, например, при отборе юношей для занятий штангой, для профессий, требующих поднятия тяжестей. Гармоничное физическое развитие, формирование хорошего мышечного корсета, выработка необходимых для быта, труда и спорта стереотипов, воспитание ловкости, сведение к минимуму монотонных видов труда, однообразных поз — все это верные средства компенсации при неизбежных в жизни макро- и микротравмах.

Знания о профилактике остеохондроза и его обострении нужны не только больным в состоянии ремиссии или с начальными проявлениями, но и для лиц группы риска, особенно рабочим с небольшим стажем. Требуются не только беседы (или рекомендации соответствующей популярной литературы), но и улучшение условий труда, быта и спорта. На промышленных предприятиях и в сельском хозяйстве механизация и автоматизация основных процессов не решают проблему профилактики остеохондроза. Требуется механизация подсобных операций, так как часто обострению или началу заболевания способствуют перегрузки на этих участках. Имеет значение не только тяжесть труда (бытового, профессионального, спортивного), но и его организация. Большой риск создают внезапные переходы от состояния расслабленности мышц к высокой активности, несбалансированные мышечные сокращения во время рывковых движений, прыжков, игр. Особую бдительность должны проявить лица сидячих профессий, для которых существует опасность дискоординации в ПДС в момент перехода от состояния относительной гиподинамии к двигательной активности.

Лица, перенесшие приступ заболевания, особенно до формирования устойчивой ремиссии, нуждаются в следующих основных инструкциях по профилактике.

1. Не наклонять туловище без опоры на руку; поднимать предметы с пола не в позе "подъемного крана", а согнув ноги в коленях. В этой позе можно поднимать и некоторые тяжести, но приготовившись, не рывком. Это касается и других энергичных движений.

2. Часто менять положение тела, не стоять и не сидеть слишком долго. Сидеть за письменным столом, иммобилизовав туловище между невысокой спинкой стула и столом (лучше пользоваться стулом с косым сиденьем).

3. Работать стоя у кухонного или рабочего стола не наклонившись вперед, а сохраняя вертикальное положение туловища. Для этого следует одну ногу, полусогнутую в коленном суставе, поставить впереди другой. Так же стоять и у умывальника.

4. Остерегаться советов по выполнению различных гимнастических "комплексов", упражнений йогов, аэробики и других видов гимнастики, если они не адаптированы к состоянию данного больного по рекомендациям специалиста по вертеброневрологии.

5. Остерегаться местного перегрева, особенно в горячей ванне: расслабление мышц позвоночника лишает на 2 ч иммобилизующей защиты мышечного воротника или корсета.

6. Остерегаться сквозняков и переохлаждения.

7. По возможности чаще выполнять силовые упражнения для рук и ног в положении на спине или комплексы, приведенные выше.

8. Лечить экстравертебральные (висцеральные) заболевания или болезни опорно-двигательного аппарата, они способствуют формированию рефлекторных синдромов остеохондроза.

Все больные остеохондрозом подлежат диспансеризации.

Глава 7 ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Несмотря на значительные успехи, достигнутые в нейроонкологии за последнее время, диагностика и лечение опухолей головного и спинного мозга остаются одной из центральных проблем неврологии и нейрохирургии. Это обусловлено не только морфологическим многообразием опухолей и особенностями их клинического проявления, но и значительным удельным весом этой сложной патологии в структуре нейроболезней и частотой опухолей ЦНС среди всех новообразований человека, особенно в детском возрасте. О важности этой проблемы свидетельствуют и результаты эпидемиологических исследований, проведенных в разных странах. Статистика последних лет неутешительна и отмечает рост онкологической заболеваемости как в России, так и во всем мире. При этом наблюдается значительное увеличение заболеваемости опухолями ЦНС: за последние 25 лет этот показатель вырос более чем вдвое и составил 9 случаев (а в Санкт-Петербурге — 13,9) на 100 тыс. населения [Коршунов А. Г. и др., 1998].

Таким образом, ожидаемое число нейроонкологических больных в России должно составлять не менее 14 тыс. новых случаев в год. Если же в основу расчетов положить данные американских исследователей, то ожидаемая заболеваемость первичными и вторичными опухолями ЦНС составит в нашей стране около 40 тыс. случаев в год [Ярцев В. В. и др., 1997]. На долю опухолей головного и спинного мозга приходится около 2 % всех случаев смерти.

7.1. ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Опухоли головного мозга составляют около 8—10 % всех новообразований у взрослых, а у детей — 15—16 и даже 44 % (по данным ряда авторов) от числа всех случаев онкологических заболеваний. Среди взрослого населения данная патология встречается почти одинаково часто как у мужчин, так и у женщин. Так, медуллобластомы мозжечка, мультиформные глиобластомы полушарий большого мозга, пинеаломы, опухоли III желудочка и метастазы рака в 3 раза чаще поражают мужчин, чем женщин. Наоборот, невриномы VIII нерва встречаются в 2 раза чаще у женщин, чем у мужчин (то же можно сказать и о менингиомах, особенно с базальной локализацией опухоли). У детей опухоли головного мозга несколько чаще встречаются у мальчиков, чем у девочек. Медуллобластомы, например, у мальчиков наблюдаются в 2 раза чаще.

Опухолями головного мозга болеют в любом возрасте, однако считается, что у детей до 7 лет они более распространены, в последующие 7 лет появляются реже, с 14-летнего возраста частота заболевания опухолями вновь начинает расти, достигая максимума к 26—50 годам, а затем вновь снижается. В целом на детский возраст (до 14 лет) приходится 12,6 %, на пожилой (56 лет и старше) — 5,2 %, а на самый активный, трудоспособный период жизни (26—50 лет) — 44 % случаев.

22 – 6061

В опухоль может перерождаться любой вид клеток и тканей организма. Однако установлено, что определенные виды опухолей более характерны для определенного возраста и локализации. До 20 лет наиболее частыми опухолями являются медуллобластомы и астроцитомы мозжечка, спонгиобластома ствола, краниофарингиома и супратенториальные эпендимомы. В то же время в детском возрасте очень редки опухоли гипофиза и менингиомы, практически не встречаются невриномы слухового нерва. Глиомы полушарий большого мозга, аденомы гипофиза и гемангиобластомы мозжечка наиболее часто отмечаются в возрасте 20—40 лет. В возрасте от 40 до 60 лет чаще встречаются менингиомы, злокачественные глиомы полушарий большого мозга, невриномы слухового нерва, метастатические опухоли мозга. У пожилых и людей старческого возраста (после 60 лет) чаще встречаются глиобластомы, менингиомы, метастазы. У взрослых опухоли супратенториальной локализации наблюдаются в два раза чаще, чем субтенториальной, а у детей соотношение обратное, т. е. две трети опухолей располагается в задней черепной ямке (ЗЧЯ).

Таким образом, возрастной фактор и фактор пола оказывают влияние на гистологическую природу и локализацию новообразований, свидетельствуя о важной роли не только гистогенетических, но и гормональных факторов в этиопатогенезе опухолей головного мозга.

Этиология, патогенез, классификация. В отношении происхождения опухолей мозга в настоящее время наиболее приемлема полиэтиологическая концепция. Наряду с дизэмбрио- и дизонтогенетическими факторами важную роль в развитии бластоматозного процесса играют воздействия внешней и внутренней среды в виде гормональных, ферментативных, обменных и токсических влияний, радиации, способствующих нарушению клеточного обмена и дедифференцировке мозговой ткани.

Наследственный характер заболеваемости опухолями головного мозга доказан для нескольких видов опухолей. К ним относятся нейрофиброматоз I типа (НФ-I) и II типа (НФ-II), туберозный склероз, синдром Турко, сидром Ли-Фраумени.

Синдром Ли-Фраумени впервые описан в 1969 г. Представляет собой сочетание саркомы мягких тканей, карциномы грудной клетки, глиомы, остеосаркомы, лейкоза, лимфомы или адренокортикальной карциномы. Чаще всего из глиальных опухолей характерно развитие астроцитом.

Нейрофиброматоз I и II типов — аутосомно-доминантные заболевания, характеризующиеся развитием доброкачественных и злокачественных опухолей нервной системы. Кроме развития опухолей, для типа НФ-I (собственно болезнь Реклингхаузена) характерны снижение зрения, поражение скелета, интеллектуальные нарушения, а для типа НФ-II — образование катаракты и потеря слуха.

Туберозный склероз. Аутосомно-доминантный синдром, при котором у пациентов наблюдается гамартоматозное поражение нервной системы и других органов. Характерна классическая триада, включающая слабоумие, судорожные пароксизмы и развитие ангиофибром.

Синдром Турко. Семейный аденоматозный полипоз — аутосомно-доминантное заболевание, проявляющееся, как правило, к 35 годам. Характерно сочетание прежде всего с нейроэпителиальными опухолями головного мозга (злокачественными глиомами и медуллобластомами).

Кроме того, встречаются публикации о влиянии генетического фактора на пролиферативную способность астроцитарной глии, в частности о клинико-морфологических наблюдениях астроцитом ствола мозга у родителей и детей.

В настоящее время произошел значительный прогресс в изучении роли наследственных факторов при этих заболеваниях, связанный с более полным пониманием их молекулярных основ. Выработаны диагностические критерии, а также рекомендации по лечению и ранней диагностике проявлений патологии у пациентов и их родственников. Основное место в диагностике болезней при этом отводится ДНК-тестам.

Многочисленными исследованиями доказана роль климатических, региональных факторов, питания, условий труда и быта в возникновении опухолей головного мозга. Многие из известных антропогенных загрязнителей вызывают снижение противоопухолевого иммунитета, играют значительную роль в бластомогенезе под воздействием канцерогена на уже происходящие изменения композиции белков и ферментов в тканях мозга. Среди таких факторов фигурируют интенсивная военно-техническая деятельность, продукты разработки и утилизации нефтегазовых месторождений, стоки технических элементов и диоксинов в водоемы. Отмечено, что среди жителей городов менингиомы выявляются чаще, чем в сельской местности. Доказана связь между воздействием винилхлоридов, ионизирующего облучения и последующим развитием глиом. Прослежена четкая зависимость развития невриномы VIII нерва от гормонального фона и воздействия ионизирующего излучения. Беременность и радиация могут вызвать усиление роста опухоли и спровоцировать ее клиническую манифестацию в течение нескольких месяцев. Вместе с тем риск возникновения менингиом у женщин с аменореей значительно меньший. Установлено, что у женщин в менопаузе, обусловленной полной хирургической овариэктомией и отсутствием продукции эстрогенов, степень риска возникновения менингиом головного мозга уменьшается в 8 раз. Ряд авторов к этиологическим факторам, влияющим на возникновение менингиом, относят травмы головы, вирусные инфекции, рентгеностоматологические исследования и особенно генетические аберрации. Давно известно, что рентгеновское облучение черепа (выше терапевтической дозы) через 5—20 лет может привести к росту менингиом и менингосарком.

Огромную роль играют условия, в которых существует опухоль. Отмечено изменение структуры опухоли под влиянием декомпрессивной трепанации, частичного иссечения опухоли и рентгенотерапии. Например, прослежено постепенное превращение опухолевой структуры от типичной астроцитомы через астробластому и полярную спонгиобластому к мультиформной глиобластоме.

Многообразие опухолей головного мозга систематизируется и классифицируется по двум основным признакам: топографо-анатомическому, т. е. по локализации новообразования в полости черепа и головном мозге, и по патоморфологическому, гистологическому строению и биологическим свойствам опухолей. Оба классификационных принципа важны для клиники, диагностики, прогноза, лечения и исходов заболевания.

Топографо-анатомическая классификация опухолей основана на предложении Гарвея Кушинга делить их на две основные группы: супратенториальные, располагающиеся над мозжечковым наметом, и субтенториальные, располагающиеся под наметом мозжечка, или опухоли ЗЧЯ.

Супратенториальные опухоли составляют большинство внутричерепных новообразований — около $^2/_3$ последних. К ним относятся опухоли полушарий большого мозга, составляющие 52 % всех опухолей головного мозга, а также опухоли гипофизарной области (аденомы гипофиза, краниофарингиомы, глиомы и др.) — 9—10 %. Опухоли полушарий большого мозга в свою очередь подразделяются топически на опухоли лобной, теменной,

височной и затылочной долей, боковых и III желудочков, мозолистого тела, подкорковых узлов, шишковидной железы.

Субтенториальные опухоли составляют меньшую часть внутричерепных новообразований — около $^1/_3$, и лишь у детей они значительно преобладают над супратенториальными, достигая $^2/_3$ от всех церебральных опухолей. В число опухолей ЗЧЯ входят опухоли мозжечка, мостомозжечкового угла, опухоли IV желудочка и опухоли ствола мозга.

Успешное решение проблем диагностики и лечения нейроонкологических больных во многом определяется биологическими особенностями опухолей ЦНС. Последние нашли свое отражение в различных гистологических классификациях.

Первая классификация опухолей нервной системы была разработана П. Бейли и Г. Кушингом в 1926 г., где все опухоли рассматривались как производные эмбриональных зачатков и классифицировались в соответствии с различными стадиями их цитоэмбриогенеза. С тех пор появилось большое количество классификаций опухолей ЦНС, что потребовало их объединения. В 1979 г. был разработан первый вариант Международной гистологической классификации опухолей нервной системы экспертами ВОЗ. Во втором варианте (1993 г.) нашли достаточно полное отражение современные взгляды на гистогенез и степень злокачественности ряда новообразований нервной системы. Тем не менее в ней сохранилось понятие о четырех степенях злокачественности для первичных опухолей головного мозга, определяемой не только гистологическим строением опухоли, но и прогнозом после "тотального" ее удаления: I степень — излечение или выживание в течение 5 лет и более, II степень — послеоперационная выживаемость 3—5 лет, III степень — послеоперационная выживаемость 2—3 года, IV степень — послеоперационная выживаемость 6—15 мес.

На основе классификации ВОЗ 1993 г. в НИИ нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко РАМН разработана новая классификация опухолей нервной системы. В этой классификации каждый гистологический тип опухоли имеет свой код, в котором одновременно обозначается также и степень злокачественности опухоли. Классификация адаптирована к разделу "Морфология новообразований" МКБ-10.

Биологическая природа одних и тех же групп опухолей нередко связана с локализацией: например, глиомы, расположенные в полушариях большого мозга, чаще злокачественные, а в стволе мозга и мозжечке — доброкачественные.

Доброкачественность или злокачественность опухоли представляет собой важнейшую проблему нейроонкологии. Известно, что 45—50 % опухолей головного мозга — глиомы, половина из которых первично-злокачественные. Из-за своих биологических свойств большинство доброкачественных глиом тоже можно отнести к полудоброкачественным опухолям, поскольку, несмотря на тотальное их удаление, они рецидивируют через несколько лет.

В нейрохирургии часто неприменим принцип общей онкологии, что злокачественные опухоли должны удаляться в пределах здоровых тканей, поскольку в отношении головного мозга возможности резекции сужены. Ограниченная радикальность удаления относится не только к инфильтративным внутримозговым опухолям, но и к доброкачественным внемозговым опухолям определенной локализации. Так, некоторые доброкачественные опухоли из-за опасного расположения не могут быть радикально удалены, вследствие чего можно ожидать рецидива.

КЛАССИФИКАЦИЯ ОПУХОЛЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Наименование опухоли	Код по МКБ-10	Наименование опухоли	Код по МКБ-10
Доброкачественные опухоли (включая опухоли неясного поведения)		**Злокачественные опухоли**	
Первичные опухоли нервной системы			
Нейроэпителиальные опухоли			
Астроцитома	M9400/1	Астроцитома анапластическая (любого клеточного типа)	M9401/3
• фибриллярная	M9420/1		
• протоплазматическая	M9410/1		
• смешанная	M9411/1	Глиобластома	M9440/3
• пилоидная (пилоцитарная)	M9421/0	• гигантоклеточная	M9441/3
• ксантоастроцитома плеоморфная	M9424/1	• глиосаркома	M9442/3
• субэпендимарная гигантоклеточная астроцитома (обычно в сочетании с туберозным склерозом)	M9484/0		
Олигодендроглиома	M9450/1	Олигодендроглиома анапластическая	M9451/3
Эпендимома	M9391/1	Эпендимома анапластическая (любого клеточного типа)	M9392/3
• миксопапиллярная	M9394/1		
• папиллярная	M9393/1		
Субэпендимома	M9383/0		
Олигоастроцитома	M9382/1	Олигоастроцитома анапластическая	M9380/3
		Глиоматоз мозга	M9381/3
Папиллома хориоидного сплетения	M9390/0	Карцинома хориоидного сплетения	M9390/3
		Ганглиоцитома анапластическая	M9490/3
Ганглиоцитома	M9490/0		
Нейроцитома центральная	M9506/1		
Ганглиоглиома	M9505/1	Ганглиоглиома анапластическая	M9505/3
		Ганглионейробластома	M9490/3
Пинеоцитома	M9361/1	Пинеоцитома анапластическая/пинеобластома	M9362/3
		Медуллобластома	M9470/3
		Нейробластома	M9500/3
		Медуллоэпителиома	M9501/3

Наименование опухоли	Код по МКБ-10	Наименование опухоли	Код по МКБ-10
Доброкачественные опухоли (включая опухоли неясного поведения)		**Злокачественные опухоли**	
Опухоли мозговых оболочек			
Менингиома	M9530/0	Менингиома анапластическая (любого клеточного типа)	M9530/3
• менинготелиальная (менинготелиоматозная)	M9531/0	Саркоматоз мозговых оболочек	M9539/3
• смешанная (переходная)	M9537/0		
• фибробластическая (фиброзная)	M9532/0		
• псаммоматозная	M9533/0		
• ангиоматозная	M9534/0		
Менингиома атипическая	M9530/1		
Гемангиобластома (ангиоретикулема)	M9161/1		
Опухоли оболочек черепных нервов			
Шваннома (неврилеммома, невринома)	M9560/0	Шваннома (неврилеммома, невринома) анапластическая	M9560/3
Нейрофиброма БДУ*	M9540/0	Нейрофибросаркома (нейрогенная саркома)	M9540/3
Герминативно-клеточные опухоли и тератомы			
Тератома	M9080/0	Тератома злокачественная	M9080/3
		Герминома	M9064/3
		Карцинома эмбриональная	M9070/3
		Опухоль желточного мешка (эндодермального синуса)	M9071/3
Опухоли кроветворной ткани			
		Лимфома злокачественная БДУ*	M9590/3
		Плазмоцитома	M9731/3

Наименование опухоли	Код по МКБ-10	Наименование опухоли	Код по МКБ-10
Доброкачественные опухоли (включая опухоли неясного поведения)		**Злокачественные опухоли**	
Опухоли гипофиза и гипофизарного хода			
Аденома гипофиза БДУ	M8140/0	Карцинома гипофиза БДУ	M8140/3
• хромофобная	M8270/0	• хромофобная	M8270/3
• ацидофильная	M8280/0	• ацидофильная	M8280/3
• базофильная	M8300/0	• базофильная	M8300/3
Краниофарингиома	M9350/1		
Опухоли, врастающие в полость черепа			
Остеома БДУ	M9180/0	Остеосаркома БДУ	M9180/3
Остеобластома	M9200/1		
Остеобластокластома	M9250/1	Остеобластокластическая саркома	M9250/3
Хордома (ската черепа)	M9370/1	Хордосаркома	M9370/3
Хондрома	M9220/0	Хондросаркома	M9220/3
		Хондросаркома мезенхимальная	M9240/3
		Рабдомиосаркома	M8900/3
		Фибросаркома	M8810/3
Липома (скальпа)	M8850/0	Меланома скальпа БДУ	M8720/3
Амелобластома	M9310/1		
Параганглиома	M8680/1	Параганглиома злокачественная	M8680/3
Фиброма десмопластическая	M8823/1		
		Цилиндрома (аденокистозный рак)	M8200/3
		Эстезионефробластома	M9520/3
Опухоли, не вошедшие в вышеперечисленные рубрики			
Гамартома нейрональная гипоталамуса**	M——		
Гемангиома кавернозная (кавернома)	M9121/0		
Гемангиома капиллярная	M9131/0		
Киста дермоидная	M9084/0		

Продолжение

Наименование опухоли	Код по МКБ-10	Наименование опухоли	Код по МКБ-10
Доброкачественные опухоли (включая опухоли неясного поведения)		**Злокачественные опухоли**	
Вторичные (метастатические) опухоли			
Метастазы в кости черепа, позвоночника, головной и спинной мозг из карцином любой первичной локализации (рак метастатический БДУ)	M8010/6		
Метастазы в оболочки головного и спинного мозга из карцином любой первичной локализации (карциноматоз оболочек)	M8010/9		
Метастазы в кости черепа, позвоночника, головной и спинной мозг из гипернефромного рака почки	M8312/6		
Метастазы в кости черепа, позвоночника, головной и спинной мозг из злокачественной меланомы БДУ	M8720/6		
Метастазы в кости черепа, позвоночника, головной и спинной мозг из сарком любой первичной локализации (саркома метастатическая БДУ)	M8800/6		

* Использованная в классификации аббревиатура БДУ означает "без дальнейших указаний".

** Код данной опухоли до настоящего времени не определен.

Симптоматика опухолей головного мозга. Клиника опухолей головного мозга характеризуется сочетанием как общемозговых, так и очаговых симптомов, последовательность возникновения которых определяется прежде всего локализацией опухоли, направлением ее роста и особенностями гистологического строения.

Для зрелых, доброкачественно текущих опухолей характерно медленное, постепенное развитие заболевания (как правило, на протяжении нескольких лет) с длительным мало- или даже бессимптомным течением, с периодическими обострениями и ремиссиями. При злокачественных глиальных опухолях, метастазах рака заболевание начинается остро, порой инсультообразно, продолжительность его при этом исчисляется месяцами, иногда неделями и даже днями. Ремиссий при первично-злокачественных опухолях и метастазах, как правило, не наблюдается.

Клиническое течение заболевания в значительной степени зависит от локализации опухоли, в первую очередь по отношению к мозжечковому намету.

При супратенториальных опухолях, расположенных вдали от ликворных и венозных коллекторов, болезнь протекает медленнее и мягче по сравнению с субтенториальными. При опухолях полушарий большого мозга заболевание начинается обычно с очаговых симптомов, а общемозговые признаки могут длительное время отсутствовать, появляясь порой лишь в конечной стадии процесса вследствие дислокации мозга и его срединных структур, расстройств ликворо- и гемоциркуляции, отека мозга. При субтенториальных опухолях, большинство которых располагается в непосредственной близости от ликвороносных и венозных магистралей, общемозговые симптомы развиваются рано, иногда до появления очаговых симптомов, и быстро нарастают.

В основе ***общемозговой*** симптоматики, развивающейся при опухолях головного мозга, лежит повышение внутричерепного давления (ВЧД), так называемый гипертензивный синдром. К общемозговым симптомам относятся головная боль, рвота, застойные соски зрительных нервов, изменение зрения, психические нарушения, эпилептические припадки, головокружение, изменения частоты пульса, артериального давления и дыхания и ряд других.

По поводу диагностической ценности *головной боли*, как общемозгового симптома в настоящее время не существует единого мнения. Одни авторы считают ее наиболее частым, ранним и характерным симптомом опухолей головного мозга, наблюдаемым у 78,5—94 % всех больных, другие — не обязательным признаком при интракраниальных опухолях: в качестве начального симптома они наблюдали ее всего лишь в $^1/_4$ всех случаев.

В начале заболевания она обычно умеренная, непостоянная, порой носит пульсирующий характер, усиливается при натуживании; типично усиление ее по утрам. Нередко усиливается в связи с волнением, переменой положения головы и тела в пространстве, что наиболее характерно для опухолей желудочков мозга, особенно IV (синдром Брунса). Причиной головной боли является натяжение оболочек и сосудов головного мозга. Головные боли, возникающие при резком растяжении богато иннервированной твердой мозговой оболочки, имеют свои особенности. Они носят пристуобразный, распирающий характер; будучи диффузными, они наиболее интенсивно выражены в лобно-височных или затылочно-шейной областях. Головная боль редко соответствует локализации опухоли, хотя при супратенториальных опухолях может проецироваться в область лба, при параселлярных — в глазницу; при процессах в ЗЧЯ — иррадиирует в затылок и шею. За исключением менингиом, головная боль редко наблюдается длительно, годами. Постепенно нарастая в интенсивности и приобретая постоянный характер с периодическими гипертензивными кризами, головные боли нередко ослабевают или вовсе исчезают с падением зрения и с наступлением у больных слепоты. К резкому усилению головной боли нужно относиться очень внимательно и расценивать его как симптом вклинения мозга.

Рвота, один из наиболее частых (68 % случаев) симптомов повышения ВЧД, может быть отнесен скорее к поздним проявлениям опухолей мозга. Однако при опухолях в детском возрасте и при опухолях IV желудочка вследствие раздражения ядер блуждающего нерва в продолговатом мозге она может быть ранним и даже первым симптомом. В последнем случае рвота должна расцениваться не как общемозговой, а очаговый симптом, который может появляться спонтанно или при перемене положения головы. Рвота при опухолях мозга носит все черты церебральной рвоты. Как правило, она возникает на высоте головной боли, нередко без предшествующей тошноты, независимо от приема пищи, часто натощак, без отрыжки и болей в животе, нередко фонтаном.

Застойные соски зрительных нервов являются одним из наиболее ценных и объективных симптомов венозного застоя и повышения ВЧД при опухолях головного мозга. Застой на глазном дне обнаруживается в 80—85 % случаев. При выявлении у больного истинного застойного соска в первую очередь нужно думать об опухоли головного мозга. Застойные явления на глазном дне возникают вследствие повышения ВЧД в щели, являющейся

продолжением субарахноидального пространства, сопровождающего зрительный нерв вплоть до глазного яблока. При этом сдавливаются крупные сосуды, проходящие через эту щель (чаще — центральная вена сетчатки). Развивается венозный застой. Сосок зрительного нерва грибовидно выпячивается, отмечается размытость его краев. Застойные соски развиваются наиболее рано и достигают выраженной степени при опухолях ЗЧЯ (мозжечка), а также желудочков мозга и височных долей больших полушарий. Из-за сочетания внутричерепной гипертензии (ВЧГ) и гидроцефалии с непосредственным воздействием опухоли на периферические или центральные зрительные пути (при менингиомах ольфакторной ямки и малого крыла основной кости, глиомах затылочной и височной долей) застойные соски зрительных нервов часто осложняются ограничением полей зрения (гомонимная, битемпоральная гемианопсии, скотомы). Часты также опосредованные воздействия опухоли на хиазму со сдавлением ее дном III желудочка при окклюзионной гидроцефалии, развивающейся при опухолях ЗЧЯ. Осложненные застойные соски приобретают в этих случаях топико-диагностическое значение.

Прогрессирование застоя, если оно зафиксировано одним и тем же специалистом, свидетельствует об ухудшении состояния больного даже без появления новых неврологических симптомов. Надо помнить о том, что застойный сосок редко наблюдается у грудных детей и стариков даже в случае значительного повышения ВЧД.

Увеличение размеров черепа. У детей первых 7 лет жизни при опухолях мозга могут долго отсутствовать симптомы повышения ВЧД. Это обусловлено тем, что у детей данного возраста емкость и величина черепа легко увеличиваются за счет расхождения краниальных швов. После 7-летнего возраста расхождение швов наблюдается редко, и тем реже, чем старше больной. Патологически увеличивающаяся голова и напряжение родничков являются верными признаками повышения ВЧД и гидроцефалии. Такие больные нуждаются в тщательном обследовании.

Психические расстройства как общемозговой симптом наблюдаются, как правило, в поздней фазе развития первичных доброкачественных опухолей головного мозга. При злокачественных и особенно метастатических опухолях полушарий большого мозга нарушения психики возникают сравнительно рано и отличаются большим постоянством и выраженностью. Сначала на первый план выступает апатия, затем психическое и физическое утомление, ослабление активного внимания, все заметнее становятся расстройства памяти (в основном на события прошлого). В дальнейшем больной теряет работоспособность и становится полностью безразличным ко всему происходящему и к своему состоянию. Сознание больных сохранено, однако при тяжелой гипертензии могут развиваться грубые нарушения сознания вплоть до комы. Указанные общие изменения психической деятельности колеблются в своей интенсивности в зависимости от выраженности ВЧГ и могут совершенно исчезнуть после декомпрессивной трепанации. Но при этом могут сохраняться психические нарушения, связанные с выпадением функций определенных участков головного мозга, являющиеся очаговыми симптомами, указывающими с большей или меньшей вероятностью на зону поражения.

Генерализованные эпилептические припадки (*большие и малые*) являются проявлением гипертензионного симптомокомплекса и могут иметь место при опухолях различной локализации, но особенно часто при опухолях височной доли. Эпилептические припадки могут долго предшествовать другим общемозговым симптомам.

Головокружение нередко наблюдается при опухолях головного мозга, вызывающих значительное повышение ВЧД (у 40—50 % больных). В большинстве случаев оно не носит характера системного (вращательного) головокружения и не является постоянным, а возникает только временами, часто сопровождается чувством страха, состоянием легкой дурноты и потемнением в глазах.

Изменения пульса, артериального давления и дыхания относятся к поздним признакам гипертензионного синдрома, резко омрачающим прогноз. Брадикардия обычно отмечается при быстро формирующемся и значительном повышении ВЧД, как и повышение системного АД и замедление дыхания (триада Кушинга). В тяжелых случаях наблюдается биотовское дыхание или дыхание по типу Чейна—Стокса. Изменения пульса и дыхания вызываются рефлекторным или непосредственным воздействием повышенного давления цереброспинальной жидкости на регуляторные центры продолговатого мозга. Тахикардия встречается редко, хотя она может наблюдаться при значительной ВЧГ, при повреждении каудальных отделов ствола мозга. При этом отмечаются и нарушения сердечного ритма.

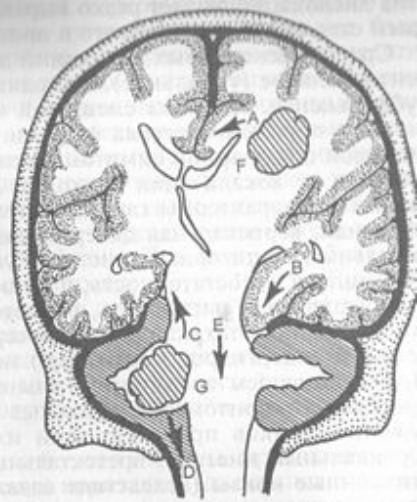


Рис. 7.1. Варианты дислокационного синдрома.

A — субфальксный; B — транстенториальный (уникальный); C — восходящий транстенториальный; D — тонзиллярный; E — центральный транстенториальный; F, G — опухоли.

Повышение ВЧД, увеличение объема опухоли, гемо- и ликвородинамические нарушения могут привести к развитию *дислокационного синдрома*, что затрудняет дифференциальную диагностику первичной локализации опухоли. Дислокационный синдром — это комплекс клинико-морфологических признаков смещения полушарий большого мозга или полушарий мозжечка в естественные внутричерепные щели с вторичным поражением ствола мозга [Лебедев В. В., Быковников Л. Д., 1987]. Это грозное осложнение может привести к смерти как само по себе вследствие сдавления ствола мозга с нарушением при этом функции жизненно важных систем так и опосредованно из-за нарушений вегетативной деятельности и метаболизма. Различают два основных вида дислокации: а) дислокации с деформацией того или иного участка мозга, но без борозды ущемления (простые); б) сложные дислокации, для которых характерно образование грыжевидных вклинений определенных участков мозга (рис. 7.1).

При первом варианте чаще всего наблюдается смещение желудочка большого мозга. При этом сдавливается и оттесняется в противоположную сторону ипсилатеральный боковой желудочек, а контралатеральный, наоборот, несколько расширяется в связи с нарушением оттока цереброспинальной жидкости. Нередко при супратенториальных опухолях наблюдается смещение ствола мозга по оси в продольном и переднезаднем направлениях (центральное транстенториальное). При опухолях мостомозжечковой

угла дислокация бывает резко выражена и характеризуется грубой деформацией ствола и смещением его в противоположную сторону.

Среди грыжевидных вклинений выделяют четыре основных вида: транстенториальное (ункальное), восходящее транстенториальное, тонзиллярное, субфальксное. Клиника смещений мозга характеризуется признаками вторичного поражения ствола на различных уровнях, возникающими на фоне очаговой полушарной симптоматики или мозжечковых расстройств (в зависимости от локализации опухоли). Для клинической картины ункального вклинения характерны глазодвигательные нарушения (симптом Гертвига—Мажанди, вертикальная дивергенция глазных яблок, горизонтальный, вертикальный, ротаторный нистагм, угнетение зрачковой реакции на свет), пирамидная недостаточность, нарушение регуляции мышечного тонуса (децеребрационная ригидность, горметонии и др.), диэнцефальные расстройства (тахипноэ, тахикардия, гипертермия, артериальная гипертензия, гиперемия и гипергидроз кожи и др.) на фоне глубокого угнетения сознания. При восходящем транстенториальном вклинении в клинической картине преобладают понтомезэнцефальные нарушения, в том числе наблюдаются сужение зрачков при отсутствии их реакции на свет, горизонтальный и вертикальный нистагм, претектальный парез взора, а также острые гипертензионные кризы (вследствие сдавления сильвиева водопровода) с одновременным угнетением сознания до комы.

Тонзиллярное смещение проявляется бульбарными расстройствами, в первую очередь нарушениями функции дыхания в виде периодического дыхания Чейна—Стокса, волнообразного, Биота, вплоть до апноэ, в результате чего быстро происходит утрата сознания, отмечается нормотермия со склонностью к гипотермии, снижается сосудистый тонус, наблюдаются артериальная гипотензия, тахикардия или брадикардия.

Дислокация пораженного полушария большого мозга под серповидный отросток вначале проявляется нарушением психических функций, психомоторным беспокойством, иногда — делириозным состоянием, которое может смениться онейроидным. В последующем психические функции угнетаются, развиваются адинамия, акинезия, нарастает сонливость. В далеко зашедших случаях возникает сопор, который может смениться комой.

Очаговые симптомы опухолей головного мозга. Развитие очаговых симптомов обусловлено непосредственным воздействием растущей опухоли на мозговую территорию, в границах которой она развивается, нарушением кровообращения в зоне расположения опухоли, смещением и сдавлением мозга. Не перечисляя все локальные симптомы, которые могут отмечаться при церебральных опухолях, мы приводим краткую характеристику некоторых важнейших локализаций интракраниальных новообразований.

Опухоли, растущие в полушариях большого мозга, обычно ведут к появлению локальных симптомов раньше, чем к повышению ВЧД. При быстром росте опухоли, кровоизлиянии в опухоль или в случаях расположения ее в так называемых "немых" зонах головного мозга симптомы повышения ВЧД могут появиться раньше локальных симптомов или одновременно с ними. Симптомокомплексы полного поражения полушарий наблюдаются редко, синдромы их частичного поражения делают возможным топический диагноз опухоли.

Для опухолей передней центральной извилины характерно сочетание двигательных явлений раздражения и выпадения. У этих больных обычно наблюдаются джексоновские припадки и одновременно монопарез центрального характера на стороне, противоположной очагу. Джексоновский припадок всегда начинается клоническими (или тоникоклоническими) судорогами в том участке тела, корковое представительство которого раздражается опухолью. С течением времени припадки становятся все более частыми и более тяжелыми, переходя нередко в генерализованный эпилептический приступ. Располагаясь в области operculum centrale, опухоль вызывает характерные джексоновские припадки, начинающиеся своеобразными жевательными, чмокающими, лизательными и глотательными движениями.

В начале болезни парез едва заметен, интенсивность и распространенность двигательных выпадений нарастают постепенно. Внезапное развитие параличей обычно указывает на кровоизлияние в ткань опухоли или в зоны, соседние с ней. Двигательные нарушения нередко сопровождаются речевыми расстройствами в виде моторной афазии. При экстрацеребральных опухолях джексоновские припадки обычно предшествуют парезу. При опухолях, исходящих из белого вещества, раньше появляются явления выпадения, к которым впоследствии присоединяются судорожные пароксизмы. При расположении опухоли в парацентральной дольке (менингиома Фалькса) могут развиться парез обеих нижних конечностей и нарушения мочеиспускания. Данные симптомы могут быть ошибочно истолкованы как проявление спинальной опухоли.

Опухоли задней центральной извилины проявляются характерным синдромом, в котором явления ирритации (джексоновские сенсорные припадки) сочетаются с чувствительными выпадениями. Первые проявляют себя приступами парестезии. Во время приступа парестезии постепенно распространяются на всю конечность или даже всю половину тела в порядке, соответствующем расположению центров в коре головного мозга. Симптомы выпадения начинаются с легкой гипестезии, которая затем переходит в анестезию коркового типа. Зона чувствительных расстройств с течением времени расширяется, и гемигипестезия может сменить моногипестезию, хотя при этом одна конечность, как правило, страдает сильнее.

Опухоли лобной доли длительное время могут существовать бессимптомно (особенно при локализации в передних ее отделах), лишь иногда вызывая эпилептические припадки общего типа (рис. 7.2). Характерным для опухолей лобной доли считается следующий симптомокомплекс психические расстройства, эпилептические припадки, лобная атаксия, односторонняя аносмия (или гипосмия), гипокинезия и отсутствие двигательной инициативы, центральный парез VII нерва.

Изменения психики появляются рано, еще до появления гипертензионного синдрома. Характерны общие изменения психики, распад ранее свойственных личности этических представлений и норм поведения. Они выражаются снижением инициативы, пассивностью, аспонтанностью, безразличием и вялостью, значительным ослаблением активного внимания, резким снижением памяти. У больных снижается критика, в первую очередь в отношении собственной личности. Для них характерны недооценка тяжести своего состояния, бесцеремонность, бестактность, развязность, сексуальная распущенность, склонность к плоским шуткам, благодушие и даже эйфория при тяжелом общем состоянии. Больные часто становятся неопрятными, могут оправиться на пол посреди палаты или в чужую постель. Особенностями течения опухолей лобной доли у лиц преклонного возраста являются частота и выраженность амнестического синдрома. Расстройства памяти очень рано обнаруживаются и получают форсированное развитие.

Эпилептические припадки нередко начинаются с насильственного поворота головы и глаз в сторону руки или ноги, в которых наблюдаются судороги. В контралатеральных же по отношению к очагу конечностях выявля-



Рис. 7.2. Кистозная астроцитома левой лобной доли (по А. Н. Коновалову).

ются динамическая атаксия и адиадохокинез. Походка больного становится неуверенной, шаткой. Нередко расстройства походки имеют характер астазии-абазии. Эти симптомы вызываются поражением лобно-мостовых путей, что может привести к ошибочному подозрению на опухоль мозжечка.

Часто при обширных опухолях лобной доли наблюдаются гипомимия, амимия, гипокинезия, феномены навязчивого хватания и хватательный симптом Янишевского, симптомы орального автоматизма. Гипокинезия при отсутствии двигательной инициативы и амимия связаны с выпадением лобно-таламических связей. Центральный парез лицевого нерва возникает вследствие давления опухоли на переднюю центральную извилину, чаще он отмечается при опухолях, расположенных в задних отделах лобной доли.

Односторонняя аносмия или гипосмия — очень важный симптом опухоли лобной доли. Чаще всего он наблюдается при опухолях, расположенных на основании лобной доли или близко к базальной поверхности мозга. Опухоли задних отделов лобной доли, воздействуя на центральные извилины или подкорковое белое вещество, могут приводить к развитию гемипареза и гемигипестезии. При поражении лобной доли доминантного полушария опухоль вызывает моторную афазию и аграфию, поражение второй лобной извилины справа может вызывать двигательную амузию. Для опухолей базальных отделов лобной доли характерен синдром Фостера—Кеннеди: первичная атрофия зрительного нерва на стороне опухоли и застойный сосок на противоположной стороне. При опухолях лобной доли нередко встречается односторонний экзофтальм.

Опухоли височной доли доминантного полушария в первую очередь обращают на себя внимание развитием афатических нарушений (сенсорная афазия, амнестическая афазия, алексия, аграфия), обусловленных поражением самой височной доли или сдавлением пограничных с ней зон мозга (в частности, gyrus angularis).

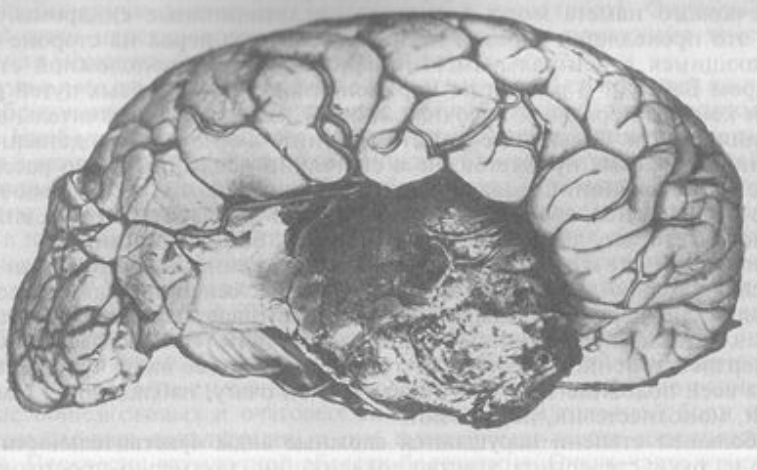


Рис. 7.3. Анапластическая астроцитома височной доли (удалена покрывающая опухолевой узел кора височной доли) (по А. Н. Коновалову).

Частым и ранним симптомом опухолей височной доли являются эпилептические припадки (развернутые или малые, нередко в виде абсансов) с характерными слуховыми, обонятельными или вкусовыми галлюцинациями в качестве ауры. Обонятельные и вкусовые галлюцинации указывают на заинтересованность крючка гиппокампа. Обонятельные галлюцинации, как правило, носят неприятный характер: это едкие, отвратительные, острые запахи бензина, кала, тухлых яиц, дыма, гнилого мяса, трупные запахи. Слуховые галлюцинаторные феномены могут носить как элементарный (звон, жужжание, шипение, свист), так и сложный (голоса, пение, музыка) характер. Нередко галлюцинации наблюдаются и без последующих судорожных припадков, что характерно для височной локализации опухоли. Сами припадки могут долгое время оставаться единственным симптомом заболевания.

Глубинно расположенные височные опухоли могут вызывать гомонимную квадрантную гемианопсию, переходящую затем в половинную гемианопсию на стороне, противоположной очагу (рис. 7.3).

Весьма характерны зрительные галлюцинации, в одних случаях носящие устрашающий характер, в других — причудливый, сказочно-фантастический. При сдавлении ножки мозга, медиально-базальных отделов височной доли могут наблюдаться своеобразные состояния, когда все окружающее кажется больному далеким и нереальным, но в то же время знакомым или же, наоборот, никогда раньше не виденным. Поражение области стыка височной, теменной и затылочной долей вызывает вращательное головокружение вследствие связи данной зоны коры с вестибулярной системой. При этом иногда наблюдаются своеобразные галлюцинации: больному кажется, что все, что его окружает, движется в определенном направлении, что потолок меняется местами с полом, а сам он проваливается или летит вверх. В ряде случаев опухолей височной доли наблюдаются выраженные бредовые идеи: преследования, отравления, гибели и ущерба, ипохондрические.

В результате ущемления внутреннего края височной доли в отверстии мозжечкового намета могут возникать дислокационные синдромы. Чаще всего это проявляется парезом глазодвигательного нерва на стороне очага, сочетающимся с центральным гемипарезом на противоположной стороне (синдром Вебера). В результате поражения височно-мостовых путей развивается контралатеральная височная атаксия. Отмечаются значительные нарушения памяти: больной не может вспомнить имена своих родственников, названия знакомых предметов, не в состоянии последовательно рассказать о своем заболевании. Страдают идентификация запахов, их корковое осознание и словесное обозначение. Постепенно меняется психический фон больного в сторону депрессии, тоски, тревоги, безысходности.

Опухоли теменной доли. При поражении теменной доли отмечаются не только чувствительные выпадения и сенсорные джексоновские припадки, но нередко выявляется неглубокий парез конечностей вследствие давления на проекционные двигательные пути. При поражении опухолью верхней теменной доли (поля 5 и 7) страдают все виды чувствительности на всей половине тела, противоположной очагу, наблюдаются гемианестезии, моноанестезии, парестезии.

В большей степени нарушаются сложные виды чувствительности, особенно на руке: стереогноз, чувство локализации, двухмерно-пространственное чувство и др. Выявляются нарушения схемы тела и ориентировки в пространстве (при поражении нижней теменной дольки). Нарушения пространственного гнозиса относятся к одному из частых и ранних симптомов поражения теменной доли. Больные уже в раннем периоде заболевания могут терять представление о расположении улиц знакомого города, после прогулки не могут найти свой дом. Особенно сильно страдает способность отличать правое от левого (при левосторонней локализации опухоли).

При поражении зоны мозга доминантного полушария, соответствующей переходу g.angularis во вторую затылочную извилину, наблюдаются пальцевая агнозия, аграфия при сохранности речи, акалькулия, отсутствие оптокинетического нистагма. Поражение правой теменной доли субдоминантного полушария характеризуется появлением синдрома деперсонализации и дереализации: больной игнорирует свою паретичную конечность (аутотопагнозия), не признает ее своей или ему кажется, что у него три или четыре руки или ноги (псевдополимелия). Люди и предметы представляются ему необычной формы и величины, при этом положение в пространстве также воспринимается больным неправильно, неадекватно. При локализации опухоли в теменной доле доминантного полушария нередко отмечаются амнестическая афазия, алексия, апраксия (моторная, идеаторная, конструктивная). Нередко наблюдаются бредовые идеи депрессивно-ипохондрического характера с аффектом страха и растерянности, идеи отношения и преследования, эпизоды нигилистического бреда.

Опухоли затылочной доли. Для опухолей затылочной доли характерны симптомы ирритации, проявляющиеся в изменении зрительного восприятия, но менее яркие, чем зрительные галлюцинации при поражении височной доли. При этом они могут быть элементарными (в виде фотопсий, искр, язычков пламени) и сложными галлюцинаторными явлениями. Последние могут наблюдаться и в половинах полей зрения (в гемианоптическом поле). Типичны нарушения полей зрения, обусловленные поражением пучка Грациоле или клиновидной извилины, в виде квадрантной или половинной гемианопсии, зрительной агнозии (предметной, агнозии на лица, пространственной), метаморфопсии, микропсии, макропсии. При поражении затылочной доли особую яркость приобретают зрительные ком-

поненты сновидений. При этом сновидно-делирий
тают необычайную зрительную рельефность и красочность. Опухоли затылочной доли нередко сопровождаются симптомами поражения теменных долей или мозжечка (в результате сдавления).

Опухоли задней черепной ямки (субтенториальные). Новообразования данной локализации могут быть вне- или внутримозговыми. Наиболее часто опухоли ЗЧЯ растут по средней линии и локализуются в мозжечке и стволе мозга. Клиника субтенториальных опухолей тесно связана с их топографическим расположением относительно водопровода мозга, IV желудочка и базальных цистерн, что обусловливает превалирование в ней симптомов повышения ВЧД, а не локальных симптомов (за исключением опухолей мостомозжечкового угла, в частности неврином слухового нерва). У детей, как уже это отмечалось ранее, $^2/_3$ опухолей головного мозга располагается в ЗЧЯ, поэтому при прогрессирующей гидроцефалии обязательно следует провести исследование с целью выявления окклюзии ликворных путей. Последняя очень часто имеет опухолевую природу.

Опухоли мозжечка. Для опухолей мозжечка характерно раннее появление общемозговых и очаговых симптомов. Для головной боли характерна затылочная локализация, и она практически всегда сопровождается рвотой. Перкуссия затылочной области болезненна. Очень часто отмечают боли в области шеи и верхней части спины. Типично быстрое прогрессирование ВЧГ с возникновением частых ликвородинамических кризов, обусловленных окклюзией ликворных путей. При этом приступы окклюзии сопровождаются остро развивающейся головной болью, головокружением, рвотой, дыхательными расстройствами, тоническими судорогами или децеребрационной ригидностью.

Для компенсации нарушений ликвородинамики больные часто принимают вынужденное положение. Отклонение головы назад наблюдается при опухолях, сдавливающих водопровод мозга и нарушающих сообщение между III и IV желудочками. При разобщении IV желудочка и большой цистерны больной наклоняет голову вперед, а при локализации опухоли в полушарии мозжечка — в сторону поражения. Отмечено, что при опухоли полушария мозжечка больной чаще лежит на стороне поражения, выбирая тем самым положение, при котором уменьшается головная боль (при этом давление опухоли на окружающие ткани наименьшее).

При резком повороте головы нередко возникает синдром Брунса: внезапное головокружение и падение больного, головная боль, рвота, кратковременное затемнение сознания, нарушение дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.

Очаговые симптомы, как правило, бывают четко выражены. Они появляются несколько позже и быстро нарастают. Локальные симптомы при опухолях червя мозжечка появляются раньше, чем при опухолях полушарий. К важнейшим мозжечковым симптомам относятся атаксия, атония, асинергия, адиадохокинез, дисметрия. При локализации опухоли в черве мозжечка выражена статическая, а при поражении полушария — локомоторная атаксия. В первую очередь отмечаются нарушения походки, которые особенно выражены при опухоли червя мозжечка. Походка становится "пьяной", больной пошатывается в обе стороны, часто падает назад. В позе Ромберга при поражении нижних отделов червя больной отклоняется на зад, при поражении верхних отделов — вперед. Больные с выраженной нарастающей атаксией не могут не только ходить, но и стоять (даже при широко расставленных ногах), а также сидеть и удерживать голову в вертикальном положении. В отличие от спинальной атаксии мозжечковая плох

корригируется зрением. Статическая атаксия сочетается с асинергией, которая проявляется отставанием туловища при ходьбе, отсутствием синергичного сгибания в коленных суставах при наклоне туловища назад, неравномерным поднятием ног при вставании из положения лежа. При мозжечковых пробах выявляются нарушения координации движений: промахивание при пальценосовой и пяточно-коленной пробах, замедленные, неловкие движения при диадохокинезе с отставанием на стороне, соответствующей локализации опухоли. При активных движениях, особенно в конце их, отмечается интенционное дрожание. У таких больных речь растянутая, неравномерно модулированная, скандированная, "спотыкающаяся".

Для мозжечковых опухолей, особенно при локализации опухоли в области червя, характерно равномерное снижение мышечного тонуса в руках и ногах (гипотония и даже атония). При поражении полушарий гипотония более выражена на стороне поражения. Почти постоянным симптомом опухоли мозжечка является спонтанный нистагм; как правило, в обе стороны (горизонтальный, крупноразмашистый).

В результате давления опухоли на мост (или смещения последнего) возникают симптомы поражения V—VIII черепных нервов (ЧН) (снижение корнеальных рефлексов, косоглазие, диплопия, асимметрия носогубных складок, головокружение, шум в ушах), односторонние или двусторонние пирамидные знаки.

В черве мозжечка преимущественно располагаются медуллобластомы, в полушариях — медуллобластомы и астроцитомы. Клиническая картина и динамика заболевания в значительной степени зависят от гистологической природы опухоли.

Опухоли ствола мозга. Эти опухоли встречаются довольно редко и составляют у взрослых около 3 % всех опухолей головного мозга. У детей они отмечаются значительно чаще: на их долю приходится, по разным авторам, от 8,7 до 15,1 % всех случаев интракраниальных опухолей. Как правило, по гистологическому строению это нейроэпителиальные опухоли (астроцитомы и глиобластомы), значительно реже встречаются гемангиобластомы (ангиоретикуломы) и вторичные (метастатические) опухоли. Опухоли мозгового ствола на ранних стадиях характеризуются развитием альтернирующих синдромов. Общемозговые симптомы, связанные с повышением ВЧД, выражены нерезко и появляются позже. В частности, застойные соски зрительных нервов выявляются поздно или могут отсутствовать вовсе. Рост опухоли приводит к появлению двусторонней симптоматики, развивается бульбарный или псевдобульбарный синдром, отмечаются параличи конечностей. Если опухоль растет с наружной поверхности ствола, то сначала появляются симптомы черепных нервов, а затем уже присоединяются проводниковые нарушения.

При поражении среднего мозга в первую очередь появляются глазодвигательные расстройства: птоз, косоглазие, нарушение конвергенции, изменение формы и величины зрачков, угнетение зрачковых рефлексов, диплопия; из альтернирующих синдромов характерны синдромы Вебера, Клода, Бенедикта. При поражении на уровне четверохолмия характерно развитие пареза взора вверх или вниз, вертикального, конвергирующего нистагма, а также отмечаются атаксия и раннее снижение слуха. Последнее не сопровождается снижением вестибулярной проводимости (она может оставаться нормальной или даже повышенной). Это отличает опухоли четверохолмия от поражений VIII нерва. При локализации опухоли в *мосту мозга* возникают альтернирующие синдромы Мийяра—Жюбле или Фовилля, отмечаются парезы взора в сторону очага, атаксия, вегетативные расстройства.

При поражении области продолговатого мозга вследствие тесного расположения в нем ядер последних четырех черепных нервов, а также двигательных, чувствительных, мозжечковых путей и ретикулярной формации, регулирующих жизненно важные функции организма, рано развиваются парезы и параличи гортани, мягкого неба, глотки, языка и присоединяются двусторонние проводниковые нарушения (двигательные, чувствительные, мозжечковые). Расстройства глотания, фонации, вкуса, дизартрия сопровождаются развитием тетрапареза, чувствительными расстройствами. Они нередко осложняются аспирационной пневмонией и заканчиваются тяжелыми нарушениями дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, асфиксией и смертью.

Гипертензивные симптомы при опухолях ствола, исключая рано возникающие при опухолях четверохолмия (вследствие сдавления сильвиева водопровода), развиваются поздно или вовсе отсутствуют, что затрудняет дифференциальную диагностику между опухолями ствола, рассеянным склерозом, боковым амиотрофическим склерозом и стволовым энцефалитом.

Для опухолей, локализующихся в области IV желудочка, характерна симптоматика, проявляющаяся выраженными ликвородинамическими нарушениями и окклюзионными кризами, сопровождающимися внезапной головной болью, рвотой, потерей сознания, нарушениями дыхания и сердечной деятельности (синдром Брунса). Если опухоль прорастает дно IV желудочка, то появляются двусторонние пирамидные симптомы, в процесс вовлекаются ядра V—XII черепных нервов с развитием соответствующей симптоматики. Часто отмечаются мозжечковые симптомы, приступы тонических судорог по типу децеребрационной ригидности, горметонии.

Характерным для опухолей IV желудочка является вынужденное положение головы, несколько вытянутой вперед и слегка наклоненной вниз или набок вследствие рефлекторного напряжения шейно-затылочных мышц и стремления больного придать голове положение, при котором уменьшается головная боль, вызываемая затруднением оттока цереброспинальной жидкости из мозговых желудочков.

Диагностика опухолей головного мозга. Успех в лечении больного с опухолью головного мозга зависит от ее своевременного выявления, получения полной информации о локализации и размерах, источниках кровоснабжения, взаимоотношениях с окружающими структурами и ее гистологической природе, т. е. постановка клинического диагноза опухоли головного мозга всегда представляет собой ответ на триединый вопрос: а) имеется ли у данного больного опухоль головного мозга (общий диагноз); б) где локализуется опухоль (топический диагноз); в) какова природа опухоли (морфологический диагноз).

Однако этот принцип, лежащий в основе обследования больных с подозрением на опухоль головного мозга, не всегда просто представить в виде схемы или алгоритма последовательного использования диагностических методов, тем более что оснащенность лечебных учреждений далеко не везде одинакова. Тем не менее сначала следует применять более простые диагностические процедуры, выполнение которых сопряжено с меньшими для больного нагрузками, а затем, по мере сужения круга возможных диагнозов, переходить к использованию соответствующих методов обследования. Первое и главное — это комплексное изучение самого больного, которое необходимо начинать с *неврологического обследования*, являющегося основой основ в понимании существа заболевания и постановки точного диагноза.

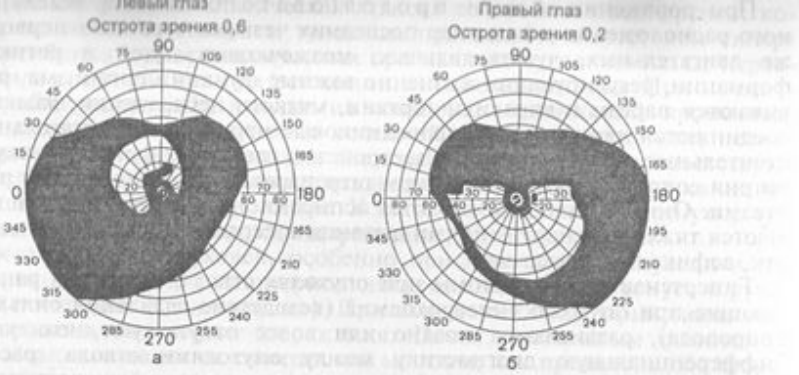


Рис. 7.4. Поле зрения больной с кистозной краниофарингиомой (по А. Н. Коновалову).

Затем следуют осмотры больного нейроофтальмологом, отоневрологом и психиатром.

Нейроофтальмологическое обследование является важной частью диагностики опухолей головного мозга. При этом может быть получена информация по функционированию шести черепных нервов: зрительного, трех глазодвигательных, первой ветви тройничного и лицевого нервов. При офтальмологическом исследовании выявляются симптомы, указывающие на наличие ВЧГ. При ряде заболеваний показания к операции строятся обязательно с учетом данных, полученных при этом исследовании (аденомы гипофиза, краниофарингиомы и другие опухоли селлярной локализации) (рис. 7.4).

Отоневрологическое обследование в ряде случаев составляет не только один из необходимых элементов комплексного неврологического обследования, но играет центральную роль в ранней топической диагностике опухолей головного мозга. Наиболее важным для отоневролога является исследование слуховой и вестибулярной порций VIII нерва. Исследуются вкус, обоняние, чувствительность в носу, полости рта и глотки, обращается внимание на подвижность мягкого неба, языка, голосовых связок, т. е. исследуются функции I, V, IX, X, XII черепных нервов, особенно VIII. Отоневрологическое исследование имеет особое значение для диагностики опухолей ЗЧЯ.

В топической диагностике опухолей головного мозга исключительно важную роль играет целенаправленное *психиатрическое обследование.* Психопатологические синдромы очагового значения имеют достаточно большую типичность и частоту проявления при той или иной локализации опухоли. Они отражают функциональные особенности тех или иных мозговых систем в условиях патологического процесса. Трудно представить в современных условиях невропатолога или нейрохирурга, который в своих диагностических построениях у постели больного не учитывал бы психическое состояние пациента и данные психопатологического исследования для точной диагностики заболевания.

Среди традиционных методов исследования, используемых в нейроонкологии, следует назвать *краниографию.* Патологические признаки, выявляемые при рентгенографии черепа, делятся на первичные и вторичные.

К первичным относятся симптомы, которые обусловлены процесса развивающимися в самой опухоли: петрификаты в краниофарингиомах, стные изменения при прорастающих кость менингиомах или других опу лях костей свода и основания черепа и т. д. Вторичные изменения деля на местные и отдаленные. К местным относятся те, которые вызваны з пансивным ростом развивающейся вблизи кости, но не прорастающей опухоли, например, изменение турецкого седла при аденомах гипоф расширение отверстия зрительного нерва при опухоли II черепного не деструкция внутреннего слуховою прохода при невриноме VIII нерва и т

Важное диагностическое значение имеют вторичные изменения в кос черепа, возникающие отдаленно от патологического очага. Они возник в результате повышения ВЧД и нарастающей компрессии головного мо Можно наблюдать при медленно растущих опухолях опущение решетча пластинки, затупленность вершин пирамид, изменение формы турецк седла. При быстро растущих опухолях отмечается нарастающий остеопо в турецком седле, в больших и малых крыльях основной кости. В детск возрасте изменяется форма черепа, приближаясь к шаровидной или элл совидной, увеличиваются его размеры, истончаются кости основания че па, расширяются и деформируются отверстия основания. Наблюдаю расхождение швов, усиление пальцевых вдавлений под влиянием нараст щей компрессии. Восстановление плотности измененных костей мо указывать на прекращение развития гипертензии. Затруднение венозн оттока вызывает развитие венозных выпускников и расширение борозд плоических вен.

Для ургентной (ориентировочной) диагностики объемных очаговых в ричерепных процессов в настоящее время продолжает использоваться эх *цефалоскопия,* которая позволяет отчетливо регистрировать смещение сред ных структур мозга. Метод также дает представление о наличии и степ выраженности гидроцефалии по расширению желудочкового комплекса.

Определенное значение в диагностике опухолей головного мозга им исследование цереброспинальной жидкости, хотя ценность данной мето ки в настоящее время не столь велика. При опухолях головного мозг жидкости, полученной при спинномозговой пункции, нередко обнаруж ются отклонения от нормальных показателей ликворного давления, сод жания белка и клеточных элементов. При опухолях полушарий больш мозга давление обычно бывает повышенным, а при опухолях ЗЧЯ и вис ной доли может быть понижено вследствие блокады ликворных путей. В мозговые опухоли нередко характеризуются заметным увеличением коли ства белка при нормальном или незначительном увеличении числа ф менных элементов. Белково-клеточная диссоциация может быть значите ной. Однако следует помнить, что приблизительно 35 % доброкачеств ных и злокачественных опухолей не сопровождается изменениями сост цереброспинальной жидкости. При внутримозговых опухолях в 50—6 случаев анализ ее бывает нормальным. Нередко даже при инфильтрир щих кору мозга конвекситальных опухолях патологии не выявляется. Од ко в цереброспинальную жидкость могут попасть клетки злокачествен опухоли (при глиобластомах, медуллобластомах, метастазах карцином меланомы). Спинномозговая пункция противопоказана, если имеются п знаки или угроза дислокации мозга. Отсутствие застойных явлений на г ном дне еще не означает, что больному может быть произведена пунк При решении вопроса о показаниях или противопоказаниях к ней след придерживаться строго индивидуального подхода. В спорных случаях не ходимо ориентироваться на данные КТ и МРТ.

Использование компьютерной техники и современных медицинских технологий привело к созданию нового направления — **нейроинтраскопии**, обеспечивающей возможность прямой визуализации и оценки морфологических изменений в различных отделах мозга.

К методам нейроинтраскопии относятся *компьютерная томография* (КТ), *магнитно-резонансная томография* (МРТ) и *позитронно-эмиссионная томография* (ПЭТ). Каждый из этих методов, обладая своими информационными возможностями, не является конкурирующим: они дополняют друг друга, позволяя детализировать различные стороны диагноза.

Компьютерная томография делает возможным послойное изображение структур головного мозга в аксиальной проекции и позволяет различать более 100 степеней изменения плотности исследуемых тканей — от нуля для воды и цереброспинальной жидкости до 100 и более — для костей и кальцификатов (в 20—30 раз больше, чем на обычных рентгенограммах). Сопоставление изображений на серии последовательных срезов позволяет получить четкое представление об очаговом процессе в головном мозге, дифференцировать опухоль от других объемных образований (абсцесса, кисты, гематомы), судить о его локализации и величине, а также степени отграничения опухоли и перифокального отека. Высокая разрешающая способность современных томографов делает возможным обнаружение даже небольших по величине опухолей мозга (диаметром до 0,5 см).

Использование водорастворимых контрастных препаратов существенно увеличивает при проведении КТ денситометрические различия тканей, что усиливает визуализацию зон повышенного кровенаполнения. При этом может быть получена дополнительная информация по гистоструктуре, что позволяет дифференцировать доброкачественные и злокачественные внутричерепные опухоли, особенно четко — менингиомы и глиобластомы. Информативность метода при этом достигает 97 %.

Несомненное преимущество МРТ перед КТ заключается в ее более высокой разрешающей способности и большей контрастности изображений, а также в возможности получения срезов в различных плоскостях, что позволяет уточнить топографо-анатомические взаимоотношения, особенности распространения и направления роста опухоли. Последнее имеет первостепенное значение для выбора хирургической тактики при опухолях в области основания черепа и краниовертебральной локализации.

Кроме того, при МРТ отсутствует гамма-лучевое воздействие на больного, что особенно важно при обследовании беременных и кормящих женщин, а также пациентов, проживающих в загрязненных радионуклидами регионах.

Оттенки черно-белого изображения на МРТ — сканограммах позволяют дифференцировать различные по плотности структуры головного и спинного мозга от окружающих их образований. МРТ является методом выбора при диагностике опухолей ствола, мозжечка и спинного мозга. Однако при этом хуже дифференцируется граница опухоли и перифокального отека и выявляются очаги оссификации и кальцификации.

Внутривенное введение парамагнетиков (магневиста, омнискана) существенно повышает информативность МРТ. Получение объемного трехмерного изображения мозга и опухоли особенно важно при проведении стереотаксических операций и использовании навигационной техники. Современное программное обеспечение МР-томографов сделало возможной *МР-ангиографию* без пункции артерий и введения контрастного вещества. Это позволяет получить дополнительную информацию о характере опухолей и их васкуляризации.

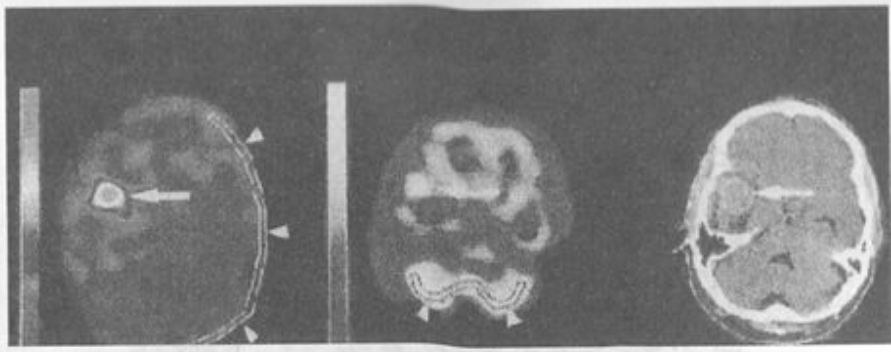


Рис. 7.5. ОФЭКТ с различными радиофармпрепаратами (слева — с ^{201}Tl, в центре — с ^{99m}Tc) и КТ (справа). Опухоль правой височной доли (стрелка).

В последнее время в клинической практике находит все большее применение *магнитно-резонансная спектроскопия*, которая позволяет с высокой точностью измерять спектры различных химических элементов, таких как водород, углерод, кислород, фтор, натрий, калий и др. При этом становится возможным мониторинг регионарных метаболических изменений в мозге путем количественного определения содержания аминокислот, АТФ, липидов, гликогена и других продуктов обмена, а также сдвигов pH. Полученные при этом данные особенно ценны для контроля и коррекции проводимого комплексного лечения опухолей головного мозга, визуализации динамики перифокального отека, а также для диагностики декортикации и смерти мозга.

Позитронно-эмиссионная томография (ПЭТ) имеет несомненные преимущества перед КТ и МРТ в определении природы объемных образований и их биологических особенностей. ПЭТ позволяет одновременно получать томографические срезы и осуществлять регионарные исследования метаболизма и мозгового кровотока, что обеспечивается регистрацией элиминации предварительно введенных внутривенно короткоживущих радиоиндикаторов. ПЭТ является высокоинформативным методом для идентификации злокачественных опухолей и их рецидивов, продолженного роста менингиом, лучевого некроза, а также в оценке проводимого лечения.

Среди других методов диагностики опухолей головного мозга, при которых находят применение различные радиофармпрепараты, следует назвать *энцефалосцинтиграфию, радионуклидную церебральную ангиографию* и *однофотонную эмиссионную компьютерную томографию* (ОФЭКТ) (рис. 7.5).

Ценность этих методов особенно высока при хорошо васкуляризованных опухолях — менингиомах и злокачественных глиомах. Высокоинформативным методом для получения данных о путях кровоснабжения опухоли, степени ее васкуляризации, взаимоотношениях с магистральными церебральными сосудами является *каротидная, селективная дигитальная ангиография*. Ангиография дает возможность не только проследить за фазами мозгового кровообращения, но и путем селективного введения контраст исследовать гемодинамику отдельных сосудистых бассейнов и ветвей мозговых артерий, а также сосудистой сети опухолей и дифференцировать их от других патологических очаговых процессов, например артериовенозны

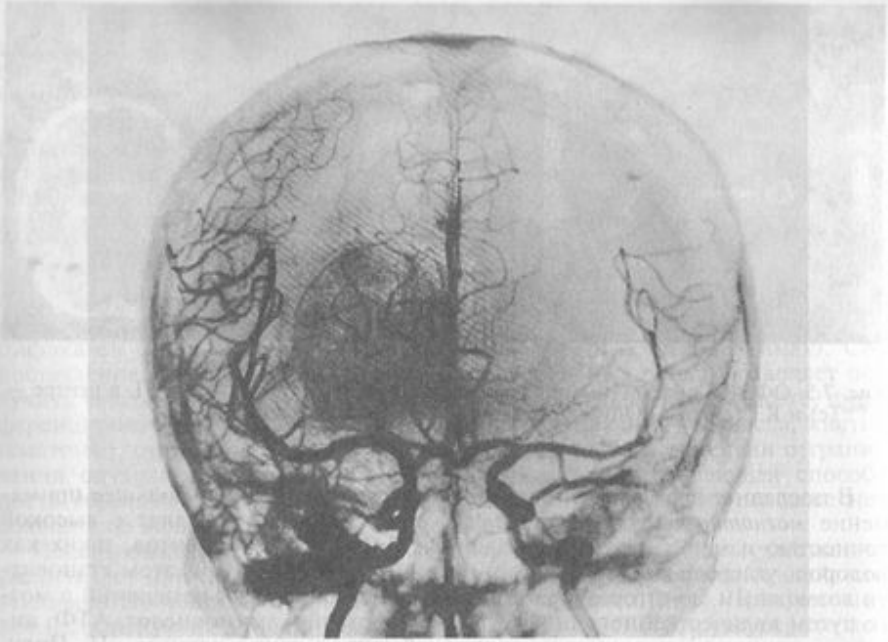


Рис. 7.6. Астроцитома правого зрительного бугра. Каротидная ангиограмма: магистральные сосуды развернуты по гидроцефальному типу, видна сосудистая сеть опухоли (по А. Н. Коновалову).

мальформаций. Ценность ангиографии особенно высока при внутричерепных опухолях с хорошо развитой сосудистой сетью (рис. 7.6). Важная диагностическая информация может быть получена при использовании электрофизиологических методов — *электроэнцефалографии* (ЭЭГ), регистрации *вызванных потенциалов* (ВП) головного мозга, *электромиографии* (ЭМГ).

Электроэнцефалография позволяет уточнить локализацию опухоли (а порой и ее характер), выраженность общих изменений электрической активности мозга, отражающих тяжесть состояния больного. Так, например, известно, что при прочих равных условиях внутримозговые опухоли дают более выраженные изменения на ЭЭГ, чем внемозговые, а злокачественные опухоли — более выраженные, чем доброкачественные. Наиболее грубые нарушения отмечаются при злокачественных опухолях. Характерной особенностью метастатических опухолей является наличие нескольких фокусов патологической активности. Современная аппаратура позволяет представить полученные данные в виде цветных картированных изображений зон измененных потенциалов мозга. Использование цветного картирования в сочетании *с электрокортикографией* во время операции делает возможным максимально полное удаление опухолей из области центральных извилин без нарастания неврологического дефицита. Регистрация ВП, возникающих в ответ на слуховые, зрительные или соматосенсорные раздражения, позволяет получить дополнительные сведения об уровне поражения

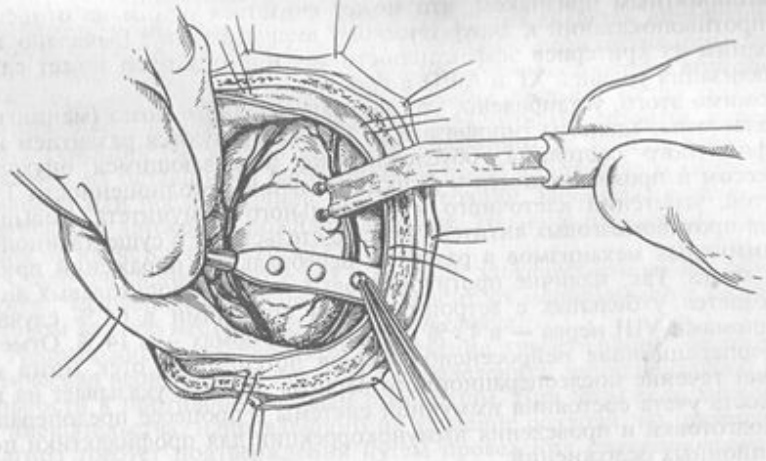


Рис. 7.7. Интраоперационная кортикальная стимуляция для идентификации речедвигательной зоны у больного с глиальной опухолью, прорастающей прецентральную извилину.

при различных видах церебральной и спинальной патологии. Метод помогает также объективно оценивать динамику развития заболевания и эффективность лечения. Кроме того, регистрация ВП во время операции способствует улучшению результатов хирургических вмешательств при опухолях речедвигательной зоны (рис. 7.7) и ЗЧЯ, в частности ствола мозга.

Электромиография позволяет судить о функциональном состоянии различных звеньев нервно-мышечной системы и получать важную информацию о патологии периферических нервов, спинного мозга и надсегментарных образований головного мозга, что уточняет не только уровень поражения нервной системы, но и его характер, и степень выраженности. Порой даже самые изощренные методы клинического исследования не могут дать столь точного заключения об уровне поражения нервной системы, какое дает ЭМГ.

В настоящее время большую диагностическую ценность для клиники приобрели *иммунологические* исследования у больных с опухолями головного мозга, причем имеет значение как обнаружение опухолевых маркеров, так и выявление изменений гуморального и клеточного иммунитета, а также определение уровня противомозговых и противоопухолевых антител. Так, ранняя диагностика ряда опухолей (например, герминативно-клеточных) основывается в первую очередь на индикации в крови раковых антигенов. Установлено, что у больных с глиальными опухолями в сыворотке крови и цереброспинальной жидкости так называемые эмбриональные антигены выявляются в 85—100 % случаев, при этом содержание раково-эмбрионального антигена (РЭА) и альфа-фетопротеина (АФП) не зависит от степени злокачественности опухоли головного мозга. Уровень другого антигена, хорионического гонадотропина (ХГ), снижается при нарастании степени анаплазии опухоли. Кроме того, отмечено, что высокие уровни РЭА и АФП в крови больных с опухолями мозга являются прогностически

неблагоприятным признаком, что может считаться одним из относительных противопоказаний к хирургическому вмешательству. Выявлено также, что одним из критериев эффективности лечения опухолей может служить нормализация уровней ХГ и АФП в крови.

Помимо этого, установлено, что опухоли головного мозга (менингиомы, глиобластомы, аденомы гипофиза и др.) характеризуются развитием иммунодефицитного состояния, обусловленного развивающимся опухолевым процессом и проявляющимся в функциональной неполноценности Т-лимфоцитов, угнетении клеточного и гуморального иммунитета, повышении уровня противомозговых антител, что свидетельствует о существенной роли аутоиммунных механизмов в развитии церебральных поражений при опухолях мозга. Так, наличие противомозговых и противоопухолевых антител наблюдается у больных с астроцитарными опухолями в 64 % случаев, с невриномами VIII нерва — в 43 % и при менингиомах — в 14 %. Отмечено, что дооперационная нейросенсибилизация потенцирует отек мозга и осложняет течение послеоперационного периода. Все это указывает на необходимость учета состояния иммунной системы в процессе предоперационной подготовки и проведения иммунокоррекции для профилактики послеоперационных осложнений.

Лечение опухолей головного мозга. Основным методом лечения опухолей головного мозга, бесспорно, является хирургическое вмешательство. Однако успешное решение проблемы лечения нейроонкологических больных невозможно без комплексного подхода, включающего в себя операцию, лучевую терапию, антибластическую химиотерапию, которые могут сочетаться с иммунной терапией, а в будущем — с генной терапией.

Хирургическое вмешательство предусматривает радикальное удаление опухоли, а в случае ее неполного удаления должно обеспечить внутреннюю декомпрессию, восстановление нарушенной ликвороциркуляции и устранение ВЧГ.

В настоящее время при хирургическом удалении опухолей головного мозга используют минимально инвазивные методы, основанные на применении увеличительной оптики, микрохирургического инструментария и микрокоагуляции, эндоскопической, лазерной, ультразвуковой и стереотаксической техники с обеспечением интраоперационного МРТ- и КТ-контроля.

Стало возможным удаление опухоли с применением компьютерно-управляемой навигационной техники, роботизированных лазерно-стереотаксических комплексов. Широко используются аппараты для криодеструкции нового поколения, позволяющие контролировать процесс замораживания—размораживания, прогнозировать диаметр очага криодеструкции. Многообещающим в хирургии злокачественных глиом представляется использование метода флюоресцентной микроскопии.

В современной нейроонкологии при хирургическом лечении опухолей широко используют методы лазерной микрохирургии, стереотаксии и эндоскопии, а также интерстициальной лазерной термотерапии, обеспечивающие высокую степень точности манипуляций, дозированное локальное воздействие, постоянный зрительный контроль, снижение травматичности операции в сочетании с возможностью максимального удаления опухоли, надежный гемостаз.

Важное место в комплексном лечении опухолей головного мозга занимает *лучевая терапия*. Используется методика как традиционной, так и гипофракционной лучевой терапии. Эффективность лучевого воздействия на ткань опухоли повышается при использовании радиосенсибилизаторов (метронидазола, мизонидазола).

Современным методом лучевого воздействия является интерстициальная брахитерапия, основанная на имплантации радиоактивного препарата (с помощью стереотаксической техники) непосредственно в опухоль.

В последние годы широкое применение получил метод *радиохирургии* ("гамма-нож", линейный ускоритель, циклотрон), который используется для деструкции глубинных опухолей диаметром до 4 см, а также для воздействия на оставшуюся часть опухоли после ее открытого хирургического удаления или после обычной лучевой терапии. Проведение радиохирургии возможно в детском и пожилом возрасте. Наличие нескольких опухолевых узлов не является противопоказанием.

Стало очевидным, что успех в лечении злокачественных опухолей мозга (глиом, медуллобластом) целиком зависит от используемого комплекса, в котором важное место занимает *химиотерапия*.

Непреложным условием при проведении химиотерапии является гистологическая верификация опухоли с определением индивидуальной чувствительности к противоопухолевым препаратам. При этом если хирургического вмешательства, направленного на удаление опухоли, не проводилось, то диагноз требует подтверждения путем проведения *стереотаксической биопсии*. Решающим обстоятельством, определяющим эффективность лечения и продолжительность ремиссии, является объем хирургического удаления опухоли до назначения химиотерапии.

Для достижения максимальной концентрации препарата в опухолевой ткани используют системный, регионарный, внутриартериальный, интратекальный, интерстициальный методы антибластической химиотерапии, а также метод введения химиопрепарата непосредственно в ложе удаленной опухоли. Для лечения применяют препараты алкилирующей группы, антиметаболиты, препараты природного происхождения, антибластические антибиотики, синтетические и полусинтетические препараты. Лучшие результаты дает полихимиотерапия, что объясняется взаимодополняющим и потенцирующим эффектом препаратов с различным механизмом цитотоксического действия.

В последнее десятилетие развивается *иммунотерапия* церебральных опухолей. Применяют следующие виды иммунотерапии: специфическую иммунотерапию антигенами, полученными из удаленной опухоли; неспецифическую иммунотерапию, направленную на коррекцию иммунного статуса и повышение противоопухолевого иммунитета; клеточную иммунотерапию — введение активированных in vitro лимфоцитов; цитокиновую терапию — введение рекомбинантных лимфоцитокинов, интерлейкина-2 или фактора некроза опухоли; комбинированную иммунотерапию.

Фундаментальной основой развития метода *генной терапии* за последние 20 лет стало открытие онкогенов и генов — супрессоров опухолей. Результаты исследования в области генной терапии опухолей мозга представляются многообещающими и перспективными. В первую очередь это касается злокачественных глиом: изучаются факторы роста опухолей, изыскиваются возможные пути контроля и замедления процессов их развития, что в комплексе проводимых лечебных мероприятий позволит существенно продлить период ремиссии и обеспечить высокий уровень качества жизни больных.

Как было отмечено ранее, клиническая картина опухолей ЦНС зависит от локализации, размеров, преимущественного направления роста и гистологической характеристики. Ниже более подробно будут рассмотрены особенности течения, симптоматики, диагностики и лечения ряда наиболее часто встречающихся супра- и субтенториальных опухолей головного мозга.

Нейроэпителиальные опухоли. Нейроэпителиальные опухоли представлены обширным семейством глиом, составляющих почти половину всех опухолей головного мозга (а в детском возрасте — до 75 %). На лобную долю приходится 40 %, на височную — 38 %, на теменную — 20 % и на затылочную — 2 % опухолей. Значительная часть опухолей растет на стыке долей с самого начала заболевания или же в поздних стадиях инфильтрирует вещество соседней доли.

Внутримозговые опухоли, как правило, исходят из глубокого или субкортикального слоев белого вещества и только на поздних стадиях инфильтрируют кору головного мозга. Встречаются также опухоли (например, глиома таламуса), исходящие из глиальных элементов базальных ганглиев.

Астроцитомы объединяют группу глиальных опухолей, на долю которых приходится около 10—15 % всех опухолей головного мозга и 40 % опухолей глиального ряда. По статистике, ежегодно в США астроцитомы диагностируются почти у 12 000 человек. Наиболее часто они встречаются в возрасте от 30 до 50 лет. Опухоль может располагаться в любой области головного мозга, но чаще всего локализуется в лобной и височной долях, в глубинных отделах головного мозга. Астроцитомы принято подразделять на три степени анаплазии: I степень — типические астроцитомы, или медленно растущие; II степень — анапластичекие астроцитомы и III степень — глиобластомы (мультиформные глиобластомы), высокозлокачественные формы по Международной классификации МКБ-10.

Полушарные астроцитомы обычно инфильтративные. Опухоли низкой степени злокачественности растут медленно, более высокодифференцированы и вследствие небольшой способности вызывать отек головного мозга (особенно в ранней стадии роста) редко ведут к внезапному повышению ВЧД и к мозговому вклинению. Клиническая картина чаще характеризуется медленно появляющимися очаговыми симптомами, соответствующими пораженным отделам головного мозга. В ранних стадиях единственными симптомами могут быть эпилептические припадки, которые вызывают подозрение на наличие опухоли.

Астроцитомы могут кистозно перерождаться, при этом объемный процесс обусловливается скорее кистой, чем плотной опухолевой тканью. Кистозная астроцитома чаще встречается в детском возрасте и располагается главным образом в мозжечке. При этом они хорошо отграничены от окружающей ткани и обычно возникают близ средней линии. К опухоли, как правило, присоединяется большая киста, распространяющаяся в полушарие. Опухоль сдавливает IV желудочек сверху и сбоку, приводя к окклюзионной гидроцефалии и повышению ВЧД (рис. 7.8).

При доброкачественных астроцитомах симптомы нарастают медленно, очаговая симптоматика может появиться через 1—2 года после возникновения опухоли. Общемозговые симптомы в течение этого времени непостоянны, и возможны ремиссии.

Диффузная астроцитома может захватывать очень большие участки головного мозга, занимая несколько долей. Она часто инфильтрирует мозолистое тело и переходит по нему на противоположную сторону. При такой форме роста объемный процесс не интенсивен, дислокация желудочковой системы невелика, диагностика значительно затруднена. При операции можно удалить только часть опухоли, улучшение состояния больного после операции наступает всего лишь на несколько месяцев.

Если, как указывалось выше, типические астроцитомы чаще проявляют себя симптомами раздражения в виде эпилептических припадков (например, при поражении лобных долей), а симптомы выпадения обычно при-



Рис. 7.8. Опухоль мозжечка (по А. Н. Коновалову).

соединяются в поздних стадиях развития заболевания, то при анапластических астроцитомах более быстрое развитие заболевания сопровождается нарастанием частоты эпиприпадков и ранним присоединением симптомов выпадения. Биологически более злокачественный характер опухоли находит свое выражение и в более раннем появлении рецидивов, а также в частых кровоизлияниях в опухоль.

Глиобластома является одной из наиболее агрессивных опухолей человека. Проведенные в разных странах медико-статистические исследования установили, что продолжительность жизни больных с данной разновидностью глиальных опухолей не превышает 50 нед с момента верификации гистологического диагноза. Опухоль наблюдается чаще всего в возрасте от 40 до 60 лет. Глиобластома может возникать в любом отделе головного мозга, но чаще (более 50 %) локализуется в височной доле. Опухоль, располагающаяся медиально, очень часто прорастает мозолистое тело и распространяется на противоположную сторону. Однако нередко встречается первичное поражение опухолью мозолистого тела с двусторонним инфильтративным ростом.

Глиобластомы характеризуются быстрым нарастанием клинических симптомов, более ранним появлением и быстрым развитием психических нарушений. Даже в ранних стадиях заболевания может иметь место сочетание очаговых симптомов и общемозговых нарушений интоксикационного характера, в то время как гипертензионные проявления могут быть слабо выражены или отсутствовать. Это объясняется гистобиологической структурой опухоли, приводящей к обширным деструктивным изменениям в мозге с коротким клиническим течением, при котором не успевают развиться выраженные симптомы повышения ВЧД. В то же время при локализации глиобластом в затылочной доле особенно быстро возникает очаговая и общемозговая симптоматика. Они часто распространяются на зону стыка с теменной и височной долями. При этой локализации глиобластомы в первые месяцы вызывают очаговые симптомы за счет отдаленного воздействия опухоли на мозжечок или на четверохолмие и ножки

мозга. Это ведет к быстрому нарастанию общемозговых симптомов за счет нарушений ликвороотока и присоединения мозжечковых симптомов и стволовых нарушений. Отмечаются быстрое повышение ВЧД и симптоматика вклинения мозга.

Опухоль богато васкуляризована, что позволяет при ангиографии выявлять характерную рентгенологическую картину (типичное заполнение опухоли контрастным веществом, наличие артериовенозных шунтов). Для определения характера опухоли и ее распространения решающая роль принадлежит компьютерной томографии. Даже после тщательного ее удаления опухоль быстро рецидивирует.

Олигодендроглиома относится к группе нейроэпителиальных опухолей. Это доброкачественные опухоли, плотные, бедно васкуляризованные, склонные к образованию мелких кист и обызвествлению. Чаще всего встречается у больных молодого и среднего возраста. Преимущественная локализация — лобная доля, затем — височная и теменная. На ее долю приходится 5—9 % всех опухолей мозга. Обнаруженная при краниографии обызвествленная внутримозговая опухоль в лобной доле у взрослого человека, вероятнее всего, окажется олигодендроглиомой. Опухоль растет медленно и до появления первых клинических симптомов может достигнуть больших размеров, распространившись даже в противоположное полушарие и став бифронтальной. Нередко опухоль растет из мозолистого тела или исходит из зрительного бугра, а также поражает зрительные нервы и хиазму. Расположенная в латеральных отделах полушария, олигодендроглиома растет, инфильтрируя кору большого мозга. Эпиприпадки чаще всего являются первыми клиническими проявлениями опухоли. Олигодендроглиомы чувствительны к химиотерапии.

Эпендимома — доброкачественная, медленно растущая опухоль, исходящая из эпендимы желудочков, на долю которой приходится 1—4 % всех опухолей головного мозга. Чаще всего растет из дна и заднего паруса IV желудочка, реже из стенок III и боковых желудочков, а у детей — и в полушариях большого мозга. Следует отметить, что эпендимома является наиболее часто встречающейся в детском возрасте супратенториальной опухолью. Эпендимомы — наиболее распространенные опухоли боковых желудочков, они встречаются в 2 раза чаще, чем внутрижелудочковые менингиомы.Клиника эпендимом, как и других опухолей желудочковой системы большого мозга, характеризуется тремя последовательными периодами развития заболевания: начальный период роста опухоли в полости желудочка протекает бессимптомно, второй период характеризуется постепенным нарастанием гипертензионно-гидроцефального синдрома из-за нарушения внутрижелудочкового ликворотока и последующей тампонады опухолью отверстия Монро, водопровода мозга, блокады отверстия Мажанди. Для третьего периода характерно появление очаговых перивентрикулярных симптомов в результате давления опухоли на растянутые стенки желудочка и соседние с ним образования и прорастания опухоли в окружающие структуры мозга.

Выявленное у ребенка обызвествленное образование в височно-теменной области всегда является эпендимомой. Прогноз после операции при опухолях, располагающихся внутри желудочка, как правило, благоприятнее, чем в случаях, когда опухоль локализуется главным образом в пределах вещества мозга. Эпендимома относится к опухолям, чувствительным к лучевой терапии, поэтому комбинированное лечение значительно удлиняет безрецидивный период и увеличивает продолжительность жизни больных.

Медуллобластома — злокачественная опухоль с быстрым течением процесса. Она составляет около 11 % всех опухолей мозга и встречается почти исключительно в детском возрасте (обычно в возрасте 4—6 лет и крайне редко — после 30-летнего возраста).

Это наиболее частая злокачественная опухоль детского возраста. Опухоль мягкой консистенции растет в основном из червя мозжечка. Отличаясь инфильтративным ростом, она быстро прорастает в оба полушария мозжечка, заполняет полость IV желудочка и нередко прорастает в ствол мозга. Клиническая картина опухоли развертывается в течение нескольких месяцев. Помимо мозжечковой атаксии и рвоты, являющихся очаговыми симптомами, быстро (вследствие окклюзии IV желудочка) повышается ВЧД, развивается симптоматика гипертензивно-гидроцефального синдрома. Характерной особенностью медуллобластом является частое метастазирование по субарахноидальному пространству ЗЧЯ, особенно в спинной мозг, в полости III и боковых желудочков. Рядом авторов указывается на возможность гематогенных и лимфогенных метастазов медуллобластомы в кости черепа и скелета, а также в паренхиматозные органы. Характерно общее физическое истощение больного. Продолжительность жизни ребенка после установления диагноза обычно не более 3—6 мес. Комбинированная терапия (медуллобластомы чувствительны к лучевой терапии и химиотерапии) продлевает жизнь больного более чем на год, порой на несколько лет. У взрослых прогноз более благоприятен, чем у детей.

Основными методами **диагностики** нейроэпителиальных опухолей головного мозга в настоящее время являются КТ и МРТ. Использование МРТ позволяет более точно провести дифференциальный диагноз, уточнить локализацию и распространенность процесса, определить возможную степень радикальности предполагаемых оперативных вмешательств. Последнее чрезвычайно важно для дальнейшего комбинированного лечения, планирования лучевой терапии и химиотерапии.

Современный подход к **комплексному лечению** нейроэпителиальных опухолей за последние 10 лет позволил достичь определенных успехов. Он включает в себя хирургическое удаление опухоли (или стереотаксическую биопсию) с последующей радиотерапией и химиотерапевтическим лечением в различных комбинациях в зависимости от природы опухоли и состояния больного. Однако, несмотря на это, радикальное лечение больных с глиальными опухолями головного мозга остается нерешенной проблемой современной нейроонкологии. Хотя прогноз у больных с астроцитомами низкой степени злокачественности более благоприятен, чем при высокозлокачественных астроцитомах, известно лишь несколько случаев их полного излечения; 10-летняя выживаемость колеблется, по данным разных авторв, от 10 до 20 %. При олигодендроглиомах прогноз благоприятнее, чем при астроцитомах, особенно при радикальном хирургическом удалении опухоли.

Методы, используемые при лечении полушарных злокачественных глиом, пока не привели к существенным изменениям в показателях выживаемости и качества жизни больных. Продолжительность жизни, в частности, при глиобластомах продолжает оставаться крайне низкой. Пятилетняя выживаемость не превышает 3—3,5 %.

Хирургическое вмешательство в лечении внутримозговых опухолей имеет первостепенное значение: во-первых, позволяет поставить точный гистологический диагноз; во-вторых, приводит к максимально возможному удалению опухоли, что уменьшает патологическое влияние ее на окружающие ткани мозга. При возможности осуществляется полное удаление опухоли.

Лучевая терапия является одним из трех китов, на которых стоит лечение этих новообразований. Она проводится в послеоперационном периоде как второй этап комплексного лечения больных. Применение оперативного вмешательства в сочетании с лучевой терапией в лечении медуллобластом, например, дает в 50—60 % случаев 5-летнюю безрецидивную выживаемость. В случае неоперабельных опухолей лучевая терапия может использоваться как самостоятельный метод лечения или в сочетании с химиотерапией. При неоперабельных опухолях глубинных отделов головного мозга лучевая терапия в сочетании с ликворошунтирующими операциями увеличивает продолжительность жизни больных до 12—13 мес. Кроме того, результаты многочисленных исследований позволяют сделать вывод о возможности применения лучевой терапии в качестве самостоятельного метода лечения у молодых сохранных больных без признаков ВЧГ с глиомами низкой степени злокачественности, особенно при локализации опухоли в функционально значимых зонах мозга. Стандартные дозы при облучении 50—70 Гр.

Химиотерапия занимает важное место в комплексном лечении нейроэпителиальных опухолей, что улучшает прогноз больных прежде всего со злокачественными глиомами. При этом используются различные комбинации химиопрепаратов. Чаще всего химиотерапия проводится в режимах PCV [прокарбазин, ломустин (CCNU), винкристин] или PNV [прокарбазин, нидран (ACNU), винкристин].

Глиобластомы расцениваются рядом авторов как терапевтически резистентные опухоли, поскольку их комбинированное лечение с использованием традиционных методов адъювантной терапии способно продлить жизнь после операции лишь на незначительный срок. В последние годы в нейроонкологии интенсивно разрабатываются новые методы лечения злокачественных глиом, терапевтический эффект которых реализуется на молекулярно-генетическом уровне и направлен на избирательное уничтожение опухолевых клеток. Арсенал этих методов включает векторную иммунотерапию в различных модификациях, вирусную генотерапию и активацию запрограммированной смерти опухолевых клеток (апоптоз).

Менингиомы — доброкачественные опухоли, развивающиеся из мозговых оболочек. Они составляют примерно 13—18 % всех опухолей головного мозга, у детей наблюдаются крайне редко и, как правило, встречаются в возрасте около 50 лет. Мужчины болеют в 2 раза реже, чем женщины. Большинство опухолей располагается супратенториально, на ЗЧЯ приходится не более 3—5 % всех менингиом. Около 40 % составляют опухоли конвекситальной локализации (в основном в лобной доле), 20—25 % располагаются парасагиттально и растут из серповидного отростка в область верхнего продольного синуса (рис. 7.9, a); на долю менингиом боковых желудочков приходится 0,5—1 %, и около 30 % составляют базальные опухоли (менингиомы крыльев основной кости, ольфакторной ямки, бугорка турецкого седла, мозжечкового намета (рис. 7.9, b). Опухоли имеют два основных направления роста. При росте менингиомы в сторону кости ее клетки инфильтрируют последнюю. В результате кость эрозируется, деформируется и утолщается. Внешне это проявляется костной деформацией черепа, наиболее часто в области глазницы, виска или в теменной области, над верхним продольным синусом. На краях турецкого седла и малого крыла основной кости гиперостозы наблюдаются особенно часто. Изменения со стороны костей черепа выявляются приблизительно в 30 % случаев. При опухолевом росте, направленном в сторону мозга, узел образуется в полости черепа. Последний в процессе увеличения сдавливает прилежащее мозговое вещество, отдавливает сосудистые структуры, что и проявляется соответствующими симптомами. Нередко опухоль распространяется в обоих направлениях. В подобных случаях одновременно формируются и костные изменения, и опухолевые узлы в полости черепа. Все менингиомы по типу клеток делятся на несколько основных групп: псаммоматозные (фибробластические), смешанного строения, менинготелиоматозные, ангиоматозные, атипические, анапластические. Последние обладают быстрым ростом (в течение месяцев), клетки их могут внедряться в мозговое вещество. В связи с этим анапластические менингиомы расцениваются как злокачественные.

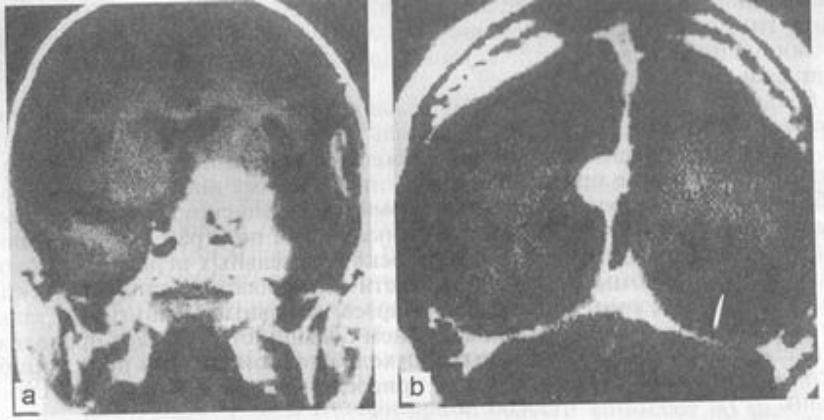


Рис. 7.9. Магнитно-резонансная томография.
a — параселлярная левосторонняя менингиома; b — правосторонняя фалькс-менингиома.

Для менингиом характерен длительный анамнез, очаговые симптомы появляются раньше, чем симптомы повышения ВЧД, часто наблюдаются джексоновские эпилептические припадки, проявляющиеся как симптом иритации мозга. Однако возможно и острое, инсультоподобное течение заболевания, как при злокачественных глиальных опухолях, что, по-видимому, связано с внезапным повышением ВЧД, вследствие чего наступают вторичные дисциркуляторные нарушения, дислокация и вклинение мозга.

Конвекситальные менингиомы — опухоли, располагающиеся под костями свода черепа и удаленные от средней линии. Клиника этих опухолей зависит от их локализации.

Для менингиом лобной области характерно развитие фокальных эпилептических припадков. Поначалу они редки, а затем становятся более частыми и затяжными, возможна даже трансформация в состояния, напоминающие эпистатус. Наблюдаются также моторная афазия (при поражении доминантного полушария), гемипарезы. Характерны также психические и психомоторные нарушения: снижение критики и двигательной активности.

При височной локализации отмечаются эпилептические припадки с потерей сознания, речевые нарушения, слуховые, вкусовые и обонятельные галлюцинации. Для опухолей, растущих из латеральных отделов малого крыла основной кости, характерно развитие брахиофациального пареза, афатических нарушений и височной эпилепсии. При менингиомах теменной доли отмечаются джексоновские сенсорные и моторные эпилептиче-

24 – 6061

ские припадки, нередко переходящие в генерализованные, развитие парезов и гипестезии. При затылочной локализации наблюдаются зрительные галлюцинации, одностороннее выпадение полей зрения, эпилептические припадки с потерей сознания.

Большинство *парасагиттальных менингиом*, связанных с продольным синусом, располагается в области центральных извилин, при этом локальными симптомами являются гемипарез (более выраженный в ноге) и фокальные эпилептические припадки. Парасагиттальные менингиомы, растущие в лобной области, проявляются симптомами повышения ВЧД: упорными длительными головными болями, возникающими по утрам, часто с тошнотой и рвотой и развитием застойных сосков зрительных нервов. Парасагиттальные менингиомы теменной области проявляются эпилептическими приступами, парезами, гипестезией. Парасагиттальные менингиомы задней трети продольного синуса в подавляющем большинстве случаев проявляются повышением ВЧД. В отличие от опухолей лобной области припадки бывают значительно реже, но могут присоединяться зрительные галлюцинации.

При менингиомах *ольфакторной ямки* редко возникает четкая клиническая картина. Как правило, больные длительное время не замечают обонятельных нарушений; опухоли нередко достигают очень больших размеров, могут вызывать симптомы поражения хиазмы и зрительных нервов с обеих сторон. При односторонней локализации менингиомы выявляется синдром Фостера—Кеннеди. Психические расстройства в качестве ранних симптомов — довольно частое явление в клиническом течении менингиом ольфакторной ямки. Они проявляют себя в виде неадекватных поступков, появления эмоциональной несдержанности, расторможенности, эйфории, нелепой шутливости. Подобные нарушения могут выявиться задолго до появления очаговой симптоматики. Прогрессирование психических расстройств порой приводит этих больных в психиатрические больницы с диагнозами: болезнь Пика, инволюционный психоз, прогрессивный паралич.

Опухоли, растущие из *бугорка турецкого седла* и *площадки основной кости*, приводят к зрительным расстройствам (следует дифференцировать от аденомы гипофиза и краниофарингиомы). Для менингиомы характерно повышенное содержание белка в цереброспинальной жидкости. На ангиограммах выявляется характерная дислокация сосудов и нередко — матрикс опухоли.

Опухоли, расположенные *параселлярно*, оказывают воздействие не только на зрительные, но и на глазодвигательные нервы. Явления венозного застоя выражены не часто (несмотря на прорастание опухолью кавернозного синуса). Часто опухоль обрастает внутреннюю сонную артерию в кавернозном синусе или на выходе из него.

При менингиомах *блюминбахова ската* отмечаются симптомы поражения моста, продолговатого мозга и особенно часто каудальной группы черепных нервов. В клинической картине доминируют симптомы повышения ВЧД.

В отдельную группу выделяются менингиомы основания черепа (*краниоорбитальные и краниофациальные*), распространяющиеся в орбиту, придаточные пазухи носа или экстракраниально. Все они поражают кости передних отделов основания черепа в виде деструкции или гиперостоза. Поражаются лобная кость, большое и малое крылья основной кости, прилежащие отделы орбиты, решетчатая кость, передняя и средняя черепные ямки, скуловая и височная кости. Основными проявлениями этих опухолей являются постепенное снижение остроты зрения (нередко вплоть до слепоты), эк-

зофтальм, ограничение подвижности глазного яблока, нарушение носового дыхания, выбухание височное, скуловой области.

В **диагностике** менингиом наибольшую роль играет комплекс, основанный на КТ и МРТ. Данные методы позволяют получить не только четкое представление о локализации и распространенности опухоли, ее взаимоотношении с окружающими тканями, но и уточнить ее гистологический характер. Определенную ценность представляет серийная ангиография, которая уточняет тип васкуляризации, место расположения матрикса и сосудов, кровоснабжающих опухоль. ЭЭГ обычно выявляет умеренные локальные изменения. При выраженной ВЧГ доминируют общие изменения ЭЭГ.

Лечение менингиом хирургическое. Однако даже после тотального удаления опухоли рецидивы ее возможны от 7 % через 5 лет до 20 % через 10 лет. Очень редко развиваются отдаленные метастазы. Лучевая терапия неэффективна, использование химиотерапии также не улучшает результатов лечения.

Опухоли гипофиза и гипофизарной области занимают по частоте второе место среди супратенториальных опухолей и третье место среди всех интракраниальных.

Опухоли гипофиза, растущие из его передней доли, составляют около 7 % от числа всех опухолей головного мозга. Согласно старой классификации, среди них выделяют хромофобные, базофильные, эозинофильные, смешанные аденомы, а также аденокарциномы. В соответствии с современными представлениями, целесообразно деление их на секреторные и несекреторные. Согласно этому по клинико-гормональным изменениям и с учетом данных иммуногистохимических исследований аденомы делятся на пролактиномы, кортикотропиномы, соматотропиномы, соматопролактиномы (смешанные), неактивные аденомы гипофиза и аденокарциномы.

К пролактиномам относятся опухоли, секретирующие пролактин; кортикотропиномы характеризуются высоким уровнем адренокортикотропного гормона (АКТГ); соматотропиномы (эти опухоли обусловливают развитие синдрома акромегалии) продуцируют соматотропный гормон (СТГ), или гормон роста. Некоторые авторы выделяют такие редкие формы аденом гипофиза, как тиреотропная (секретирующая тиреотропный гормон) и гонадотропная (продуцирующая фолликулостимулирующий гормон (ФСГ) и лютеинизирующий гормон (ЛГ). Аденомы гипофиза делят на микроаденомы и макроаденомы. Микроаденомы (менее 10 мм в диаметре) обнаруживают при аутопсии у 10—20 % взрослых. Макроаденомы (более 10 мм в диаметре) проявляются симптомами опухолевого роста.

Доброкачественные аденомы растут медленно, нередко характеризуются инфильтративным ростом, врастают в кавернозные синусы, основную пазуху, могут прорастать в глазницу, через решетчатый лабиринт — в полость носа. Могут распространяться на скат по ходу черепных нервов с формированием в этой области изолированных узлов. В редких случаях аденома может инфильтрировать мягкую мозговую оболочку или даже мозговую ткань.

Клиническая картина опухолей нижнего придатка мозга зависит от направления роста опухоли (эндо-, супра-, параселлярного), а также гистологической структуры и складывается из постепенно развивающихся эндокринных расстройств, зрительных нарушений хиазмального типа, деструктивных изменений турецкого седла и симптомов поражения головного мозга.

Одним из наиболее ранних симптомов гипофизарных опухолей (помимо гормональных нарушений) является двусторонняя головная боль височно-

с опухолями гипофиза обращаются за медицинской помощью в фазе выраженных зрительных нарушений. Супраселлярное распространение опухоли с воздействием на хиазму приводит к развитию битемпоральной гомонимной гемианопсии. Происходит поражение зрительного нерва или зрительного тракта, что приводит к выпадению поля зрения и снижению его остроты. Именно это и заставляет больного обратиться к врачу, в первую очередь — к офтальмологу. При оценке остроты и полей зрения асимметричные их нарушения выявляются почти у 95 % больных.

При опухолях больших размеров зрительные расстройства столь значительны, что практически у $^1/_5$ отмечается снижение остроты зрения на один или оба глаза до сотых, а у $^1/_3$ — одно- или двусторонняя слепота. Для опухолей, растущих параселлярно, характерно развитие пареза глазодвигательных мышц за счет поражения глазодвигательного нерва. Эндокринные расстройства, будучи вначале единственными признаками заболевания, выражаются явлениями гипопитуитаризма (угнетение) или гиперпитуитаризма (усиление гормональной функции аденогипофиза).

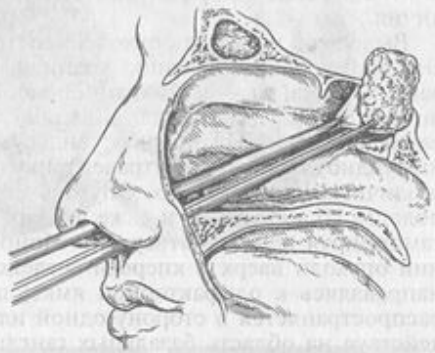
Гормонально-неактивные (хромофобные) аденомы гипофиза наиболее крупные, чаще встречаются у мужчин. Растут медленно, истончают и разрушают дно и стенки турецкого седла, а в поздней стадии прорастают его диафрагму. Размеры турецкого седла увеличиваются, довольно ранним симптомом является удвоение дна седла на краниограмме вследствие его асимметричного расширения. В результате супра- и параселлярного роста они могут достигать больших размеров и проявляться в виде височной опухоли. При интраселлярном росте опухоль давит на паренхиму гипофиза, при этом возникают симптомы гипопитуитаризма: 1) гипогонадизм (снижение либидо, аменорея, импотенция, появление у мужчин оволосения по женскому типу, атрофия наружных половых органов и молочных желез у женщин, отложение жира на туловище при относительно худых конечностях); 2) гипотиреоз (сонливость, утомляемость и т. д.); 3) снижение адренокортикальной функции (адинамия, нарушение углеводного и водно-солевого обмена). Бурный рост опухоли может привести к гипофизарной кахексии. В результате давления на заднюю долю гипофиза может развиться несахарный диабет. Дальнейший рост опухоли в сторону мозга приводит к появлению новых гормональных и вегетативных расстройств вследствие давления на гипоталамус.

Явления гиперпитуитаризма возникают в результате бластоматозного роста секреторных клеток. При *соматотропиномах* (эозинофильных аденомах) отмечается гиперпродукция СТГ. В случае проявления болезни в начале периода полового созревания характерно развитие гигантизма. Если же заболевание возникает во взрослом возрасте, то на первый план выступают симптомы акромегалии. Дальнейший рост опухоли влечет за собой снижение половых функций: у женщин нарушается и прекращается менструация, снижается либидо, у мужчин развивается импотенция. Зрительные нарушения наступают обычно поздно в отличие от несекреторных аденом. У больных с акромегалией часто отмечается нарушение толерантности к глюкозе вплоть до развития сахарного диабета. Для них характерны упорные головные боли, общая слабость, повышенная потливость, артериальная гипертензия, бородавки, боли в суставах и парестезии (в результате периферической невропатии).

Кортикотропинома (базофильная аденома) клинически проявляется картиной болезни Иценко—Кушинга. Характеризуется избыточной продукцией АКТГ. Отмечаются ожирение туловища при относительно тонких конечностях, лунообразное красное лицо с сетью мелких кожных сосудов, гиперпигментация, темно-лиловые и красноватые полосы на животе и бедрах по

толерантности к глюкозе или сахарный диабет, гирсутизм, остеопороз, дисменорея или аменорея, импотенция, слабость проксимальных групп мышц. Эти опухоли не достигают значительных размеров, не сопровождаются грубыми изменениями формы и размеров турецкого седла, нарушениями зрительных функций.

Пролактиномы составляют около 3 % опухолей гипофиза у мужчин и 10 % у женщин. Пролактин — лактотропный гормон, участвующий в регуляции лактации; он также влияет на выработку гонадотропных гормонов. У женщин гиперпролактинемия проявляется аменореей, галактореей, нередко — бесплодием на фоне регулярного менструального цикла. У мужчин высокий уровень пролактина проявляется снижением либидо, бесплодием и импотенцией. Отмечается уменьшение костной массы вплоть до остеопороза. Для мужчин характерно повышение липидов в крови, увеличивается риск развития атеросклероза.



Диагноз гиперпролактинемии не вызывает сомнений, если содержание пролактина в крови постоянно выше 20 нг/мл.

Диагностика опухолей гипофиза основывается на краниографическом исследовании, данных КТ и МРТ, исследовании крови на гормоны, результатах офтальмологического обследования.

Приоритетными методами лечения следует считать хирургические: транскраниальное или трансназальное (транссфеноидальное) удаление опухоли. Одной из основных тенденций развития хирургии опухолей гипофиза является использование микрохирургической техники, стереотаксических методов и прямой эндоскопии (рис. 7.10). На современном этапе предпочтение отдается транссфеноидальному доступу.

При микро- и небольших эндоселлярных пролактиномах у молодых пациентов лечение можно начать с парлоделотерапии с решением после рождения ребенка вопроса о дальнейшей тактике.

При эндоселлярных аденомах и наличии противопоказаний к опе-

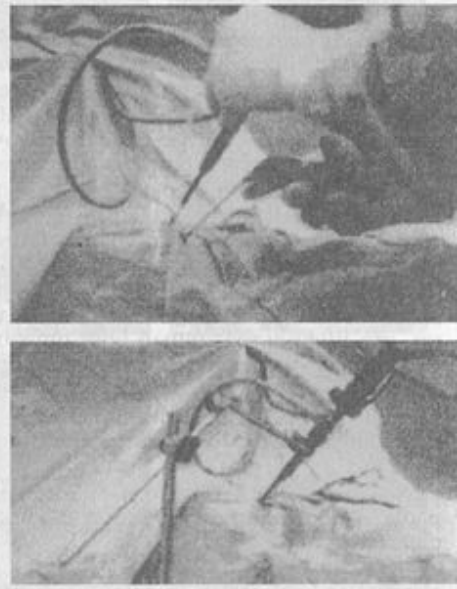


Рис. 7.10. Трансназальное эндоскопическое удаление аденомы гипофиза (на верхнем рисунке представлено схематичное изображение операции).

рации проводится лучевое лечение: при опухолях размером не более 20 мм — облучение пучком протонов, при более крупных опухолях — гамма-терапия или облучение на линейном ускорителе. В комплекс лечения необходимо включать заместительную гормональную терапию при явлениях гипопитуитаризма. Прежде всего необходимо компенсировать недостаточность надпочечников.

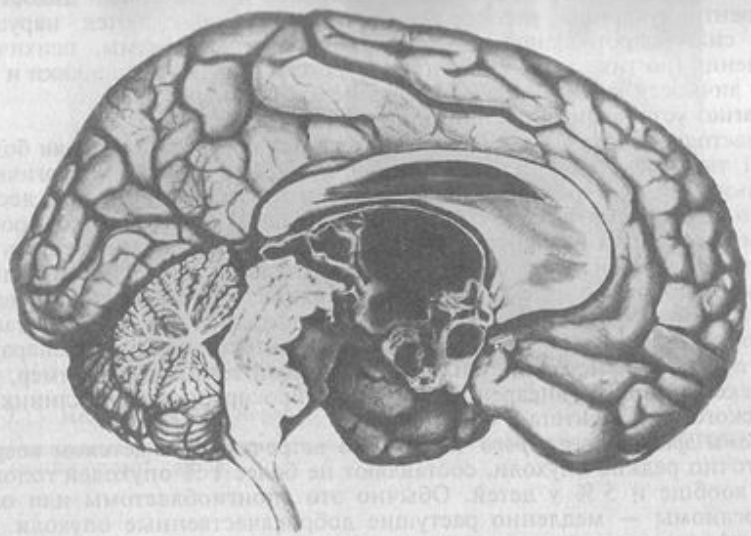
Краниофарингиомы — опухоли кармана Ратке, развивающиеся из остатков гипофизарного хода. Они составляют около 15 % опухолей мозга в детском возрасте и 5 % у взрослых. Детские и взрослые типы краниофарингиом имеют морфологические, клинические и прогностические различия.

Выделяют два вида опухолей: состоящие из плотной ткани и кистозные. Это соответствует делению краниофарингиом на два основных гистологических варианта — адамантиноподобные и папилломатозные. Кроме того, по месту возникновения выявляют следующие топографоанатомические варианты краниофарингиом: эндосупраселлярные, стебельные, стебельно-инфундибулярные и интравентрикулярные. Краниофарингиомы растут в различных направлениях. Опухоль может расти вверх, проникая при этом в полость III желудочка и даже в полость бокового желудочка мозга, нередко тампонируя одно из отверстий Монро (рис. 7.11, 7.12); при распространении опухоли вверх и кпереди воздействует на хиазму и зрительные нервы, направляясь к ольфакторной ямке; при эндосупрапараселлярном росте — распространяется в сторону одной или обеих средних черепных ямок, воздействуя на область базальных ганглиев; при ретроселлярном (в основном кзади) — воздействует на стволовые отделы мозга. Нередко опухоль может одновременно расти во всех направлениях.

Адамантиноподобные краниофарингиомы встречаются как у детей, так и у взрослых. Однако у детей и подростков преобладают эндосупраселлярная и стебельная локализации (76 %), а у взрослых — стебельная и стебельно-инфундибулярная (87 %). При этом наблюдаются массивное обызвествление опухоли и внедрение ее в III желудочек, что сопровождается гипертензивно-гидроцефальным синдромом. Наиболее часто зрительные расстройства являются одним из первых проявлений заболевания у больных с эндосупраселлярными и стебельными адамантиноподобными краниофарингиомами. Для ретроселлярного расположения опухоли характерна ранняя стадия зрительных расстройств. Стебельные краниофарингиомы характеризуются относительной сохранностью эндокринных функций; несахарный диабет встречается при выраженном параселлярном росте. Рядом авторов отмечено, что инфильтративный рост опухоли, коралловидные петрификаты в области хиазмы и дна III желудочка сочетаются с гипогонадизмом и ожирением. Характерно, что симптомы поражения черепных нервов наблюдаются при опухолях больших размеров (более 6 см в диаметре), а пирамидные и стволовые симптомы выявляются при распространении опухоли в III желудочек.

Следует отметить, что в 70 % случаев краниофарингиом в детском возрасте наблюдается деструкция турецкого седла, а у взрослых только в 50 % случаев.

Папилломатозные краниофарингиомы встречаются преимущественно у взрослых. Стебельно-инфундибулярные и интравентрикулярные краниофарингиомы составляют около 68 %, они сопровождаются выраженным гипертензивно-гидроцефальным синдромом. При преимущественно интравентрикулярном росте опухоли зрительные нарушения могут отсутствовать либо проявиться ранней стадией зрительных расстройств. В структуре эн-



▲

Рис. 7.11. Краниофарингиома тампонирует III желудочек и оба отверстия Монро (по А. Н. Коновалову).

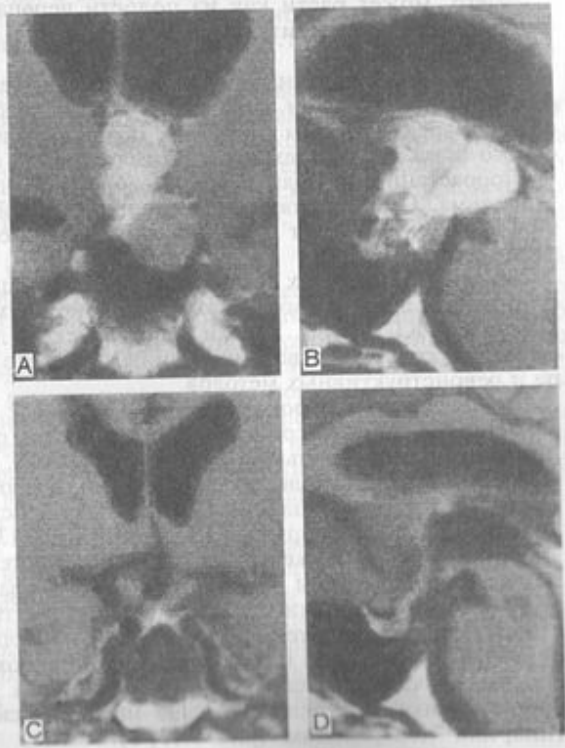


Рис. 7.12. Краниофарингиома (МРТ во фронтальной и сагиттальной проекциях).

A и B — до операции; C и D — после удаления опухоли.

докринных нарушений преобладают ожирение и несахарный диабет. При интравентрикулярном расположении опухоли наблюдаются нарушения ритма сна—бодрствования, экстрапирамидные пароксизмы, психические нарушения (по типу корсаковского синдрома). Нарушение психики и изменения личности выявляются у 25 % взрослых больных.

Диагноз устанавливается при помощи КТ и МРТ.

В настоящее время достигнут значительный прогресс в **лечении** больных с этой тяжелой патологией. Основной метод лечения — хирургический. Используются как транскраниальные, так и транссфеноидальные доступы. В настоящее время предпочтение отдается последним. Однако проблему лечения некоторых вариантов роста краниофарингиом нельзя решить только хирургическими методами, поскольку тотальное удаление опухоли может быть выполнено далеко не всегда. В таких случаях используют методики пункционного лечения кистозных краниофарингиом с целью установки дренирующих систем и введения различных цитостатических препаратов, а также применяют метод дистанционной лучевой терапии. Например, такой комплексный подход внедрен в практику нейрохирургической клиники Каролинского университета в Стокгольме.

Глиомы зрительных нервов чаще всего встречаются в детском возрасте. Достаточно редкие опухоли, составляют не более 1 % опухолей головного мозга вообще и 5 % у детей. Обычно это спонгиобластомы или олигодендроглиомы — медленно растущие доброкачественные опухоли. Опухоль инфильтрирует волокна зрительного нерва и веретенообразно утолщает его, может расти как из полости черепа в орбиту, так и наоборот, имея первичную орбитальную локализацию, способна расти в полость черепа.

Клиническая картина проявляется в выпадении полей зрения и снижении его остроты. При поражении хиазмы наблюдается прогрессирующее падение зрения на оба глаза, как правило, асимметричное — со слепотой одного глаза и сужением поля зрения с другой стороны.

Прорастание опухоли в полость орбиты сопровождается развитием экзофтальма. При достижении опухолью больших размеров, кроме зрительных нарушений, могут возникать симптомы поражения лобной доли и гипоталамуса.

На рентгенограммах черепа отмечаются расширение и деструкция отверстия канала зрительного нерва на стороне опухоли. Диагноз опухоли уточняется при КГ и МРТ. Успехи хирургического лечения этого вида опухолей связаны с совершенствованием хирургического подхода к основанию черепа и реконструктивных методов.

Невринома — доброкачественная опухоль, растущая из шванновской оболочки черепных нервов. Макроскопически опухоль имеет вид образования, обычно неправильной формы, бугристого, окруженного капсулой желтоватого цвета. Опухоль не врастает в окружающие ткани, на разрезе иногда видны кисты. В полости черепа обычно растут в мостомозжечковом углу из вестибулярой порции VIII нерва (рис. 7.13, а).

Опухоли мостомозжечкового угла встречаются довольно часто. В основном они представлены невриномами VIII нерва, реже менингиомами и изредка эпидермоидными опухолями. По статистике на долю неврином слухового нерва приходится от 5 до 13 % от всех опухолей полости черепа и $^{1}/_{3}$ опухолей ЗЧЯ. За всю историю мировой нейрохирургии известно всего несколько случаев озлокачествления невриномы. В 5 % случаев встречаются билатеральные опухоли, что чаще наблюдается при нейрофиброматозе II типа, или "центральном" (рис. 7.13, b).

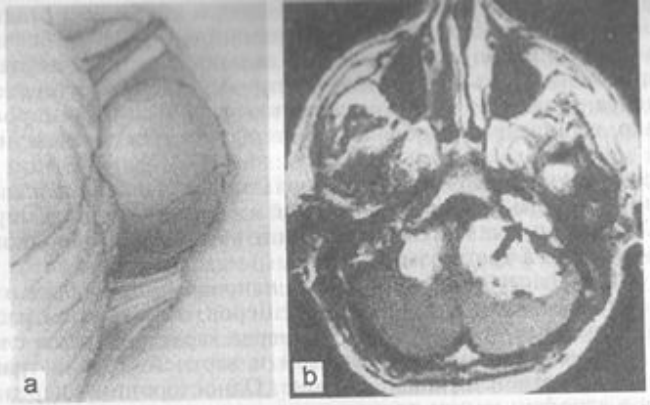


Рис. 7.13. Невринома VIII нерва.

а — односторонняя опухоль (схема); b — билатеральная локализация (МРТ); стрелка указыва
ет на левый слуховой проход.

Рост опухоли возможен как в сторону слухового прохода, так и в стор
ну мостомозжечкового угла. В зависимости от размеров и направления ро
та опухоли она может сдавливать мозжечок, мост, V, VII и каудальну
группу черепных нервов.

Основные клинические синдромы — кохлеовестибулярный, синдро
компрессии черепных нервов, мозжечка и ствола мозга, синдром ВЧ
Первыми появляются симптомы раздражения слуховой порции VIII нер
выражающиеся в характерном шуме, напоминающем "шум прибоя", "свис
и т. д., который ощущается иногда в течение нескольких лет, задолго
развития симптомов ВЧГ. Шум в ухе, как правило, соответствует локализ
ции опухоли.

Явления раздражения постепенно сменяются явлениями выпадени
Развиваются сначала частичная глухота, преимущественно на высокие т
на, а затем полная потеря слуха и костной проводимости на стороне опух
ли. Затем присоединяются расстройства вестибулярной системы, выража
щиеся в системных вестибулярных головокружениях и спонтанном нист
ме. При этом отмечается раннее исчезновение нормальной возбудимос
вестибулярного аппарата на больной стороне в виде отсутствия экспер
ментального нистагма и реакции отклонения рук при проведении калор
ческой и вращательной проб. Вместе с расстройством функции VIII не
часто отмечаются жалобы на боли в затылочной области, иррадиирующи
шею, преимущественно на стороне опухоли.

Симптомы со стороны лицевого нерва выражаются в легкой недос
точности или парезе его ветвей на стороне поражения, реже — в спаз
лицевой мускулатуры. Более грубые нарушения со стороны VII нерва р
виваются при локализации опухоли во внутреннем слуховом проходе,
лицевой нерв сильно сдавливается вместе с его промежуточной порци
(так называемым XIII нервом, или нервом Врисберга), что выражается
потере вкуса на передних $^{2}/_{3}$ языка и нарушении слюноотделения на с
роне поражения.

Изменения со стороны тройничного нерва в начальной стадии заболевания проявляют себя ослаблением роговичного рефлекса и гипестезией в полости носа на стороне опухоли, а в далеко зашедших случаях наблюдаются гипестезия в области первой и второй ветвей, отсутствие роговичного рефлекса, а также боли в лице соответственно стороне роста опухоли. Нередко выявляется атрофия жевательной мускулатуры на стороне опухоли.

Нарушения функции VI нерва заключаются в преходящей диплопии и недоведении глазного яблока до наружной спайки на стороне опухоли. Поражение IX нерва проявляется в снижении вкуса или его полном отсутствии в области задней трети языка.

При опухолях, растущих в каудальном направлении, а также в тех случаях, когда опухоль достигает больших размеров, встречаются расстройства X, XI и XII черепных нервов. Парез XI нерва характеризуется слабостью и атрофией грудиноключично-сосцевидной и верхнего отдела трапециевидной мышцы на соответствующей стороне. Односторонний парез XII нерва выражается в атрофии мышц половины языка на стороне опухоли и отклонении его в сторону паралича. Повреждение X нерва сопровождается нарушением фонации и глотания.

Симптоматика компрессии ствола мозга проявляется в слабости и затруднении движений в руке и ноге. Расстройств чувствительности, как правило, не бывает.

Мозжечковые расстройства проявляются на стороне опухоли гипотонией мышц конечностей, замедленностью их движений и адиадохокинезом, атаксией, промахиванием и интенционным дрожанием при проведении пальценосовой и пяточно-коленной проб, отклонением в позе Ромберга в сторону пораженного полушария мозжечка и спонтанным нистагмом, более резко выраженным в сторону опухоли.

Симптомы ВЧГ (головные боли, усиливающиеся в утренние часы, рвота, застойные соски зрительных нервов) появляются поздно, как правило, через несколько лет после начала заболевания.

Методом выбора в диагностике неврином VIII нерва, а также других опухолей мостомозжечкового угла является МРТ с контрастом. КТ выявляет масс-эффект опухоли, позволяет судить о состоянии субарахноидальных цистерн, выраженности гидроцефалии. При рентгенографии пирамид височных костей по Стенверсу может быть выявлено расширение внутреннего слухового прохода на стороне опухоли. Слуховые ВП изменяются в 90 % случаев. Исключительно важное значение в диагностике неврином VIII нерва имеет отоневрологическое обследование (опыт Вебера и восприятие ультразвука через кость, исследование вестибулярной функции, аудиометрия).

Дифференциальный диагноз следует проводить с другими опухолями мостомозжечкового угла (невриномой V нерва, менингиомой, глиомой моста, папилломой хориоидального сплетения IV желудочка, эпидермоидными опухолями), а также болезнью Меньера, невритом слухового нерва, аневризмой позвоночной артерии, туберкулезным менингитом и краниовертебральными аномалиями.

Лечение. В начальных стадиях роста опухоли возможно микрохирургическое удаление с сохранением функции лицевого нерва и иногда даже слуха. В подобных случаях используют транслабиринтный подход к опухоли. Сохранение слуха возможно, если размеры опухоли не превышают 2 см. При больших размерах опухоли целесообразно пользоваться хирургическим доступом через ЗЧЯ. Революционные перемены в хирургии неврином VIII

нерва связаны с применением операционного микроскопа, ультразвукового аспиратора и эндоскопической техники.

После субтотального удаления опухоли иногда проводится лучевая терапия. В последние годы применяется удаление неврином с помощью так называемого "гамма-ножа". В ряде случаев, особенно у пожилых больных и у пациентов с тяжелыми сопутствующими заболеваниями, возможна выжидательная тактика, предполагающая наблюдение за состоянием и проведение КТ или МРТ в динамике. Паллиативным методом лечения являются ликворошунтирующие операции для устранения гидроцефалии.

Метастатические опухоли головного мозга. Все опухоли, о которых речь шла выше, относятся к первичным опухолям головного мозга. Метастатические опухоли являются вторичными опухолями нервной системы. Метастазы в головной мозг составляют 5—10 % всех интракраниальных опухолей. Однако данные аутопсии свидетельствуют о том, что этот процент значительно выше. Более чем в 50 % случаев метастатические поражения бывают множественными. Чаще всего (в 50 % случаев) первичным очагом является рак легких, молочной железы, желудка, толстого кишечника, почек, предстательной железы, матки и яичников, щитовидной железы и кожи, меланома. Саркомы в головной мозг метастазируют крайне редко.

Все метастатические опухоли делятся на: 1) ранние, если симптомы метастазов в головной мозг появляются раньше, чем симптомы первичной опухоли; 2) одновременные; 3) поздние, когда метастаз проявляется спустя месяцы или годы после выявления и лечения первичной опухоли. Для рака легких, например, характерны ранние и одновременные метастазы, а для рака молочной железы и почек — поздние, когда происходит диссеминация опухолевого процесса.

Выявление метастазов, особенно множественных, — непростая диагностическая задача. В клинической картине нередко отмечается псевдососудистый дебют с остро или подостро развивающейся общемозговой и очаговой симптоматикой. Началу заболевания часто предшествуют умеренная головная боль, негрубые психические расстройства, что у пожилых пациентов нередко расценивается как проявления атеросклеротической дисциркуляторной энцефалопатии. Очаговая симптоматика лишь очень редко носит многоочаговый характер. Между клиническим и патоморфологическим понятием многоочаговости абсолютного соответствия не существует. Очаговые изменения, протекающие в "немых" зонах, в течение длительного времени могут не вызывать заметного нарушения функции. К течению заболевания часто присоединяются дислокационные симптомы. Общемозговая симптоматика присутствует всегда, особенно грубо при вовлечении в процесс ЗЧЯ.

Выявлению метастазов больше всего помогают методы нейровизуализации (КТ, МРТ). Феномен многоочагового поражения головного мозга с масс-эффектом считается едва ли не патогномоничным для множественных метастазов в головной мозг. При ангиографии нередко выявляется усиленная васкуляризация метастатической опухоли. При электроэнцефалографии наблюдаются изменения в виде медленноволновой активности соответственно наиболее крупному очагу. Эхоэнцефалоскопия не выявляет смещения срединных структур, если метастатический процесс охватывает оба полушария симметрично. Застойные диски зрительных нервов отмечаются не часто. Гемодинамически значимые изменения магистральных артерий головы при допплерографии выявляются не более чем у 10 % больных. При исследовании цереброспинальной жидкости нередко (в 20 % случаев) обнаруживаются карциноматозные клетки.

В случае выявления одиночного метастаза, несмотря на неблагоприятный прогноз при метастатических опухолях, операция считается необходимой, так как только комбинированное лечение (операция, лучевая терапия и химиолечение) может дать наилучшие результаты.

7.2. ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА

Опухоли спинного мозга встречаются реже интракраниальных опухолей (1,3 на 100 тыс. населения в год) и составляют 10—12 % всех новообразований нервной системы и приблизительно 2,06 % всех опухолей человеческого организма. У детей опухоли спинного мозга встречаются еще реже и составляют не более 5 % всех опухолей ЦНС. Установлено, что преобладающее большинство первичных опухолей спинного мозга приходится на возраст 40—60 лет. Однако нейроэпителиальные опухоли чаще развиваются в более молодом возрасте до 40 лет, приблизительно одинаково у мужчин и женщин. Проблема спинальных опухолей привлекает внимание не только из-за многообразия клинических проявлений и трудностей диагностики, но и потому, что ранний диагноз и адекватное хирургическое лечение обеспечивают благоприятный прогноз как в отношении жизни, так и в отношении восстановления утраченных функций.

Классификация и патоморфология. Все опухоли в зависимости от их отношения к спинному мозгу подразделяются на интрамедуллярные (рис. 7.14), развивающиеся непосредственно внутри его (эпендимомы, астроцитомы, гемангиобластомы, ганглионевромы, глиобластомы, олигодендроглиомы, медуллобластомы, меланомы и липомы), и экстрамедуллярные, растущие из образований, окружающих спинной мозг. Последние встречаются значительно чаще и составляют около 80 % всех спинальных новообразований; на долю интрамедуллярных опухолей приходится приблизительно 20 %. Экстрамедуллярные опухоли в свою очередь делятся на *субдуральные*, расположенные под твердой мозговой оболочкой, и *экстрадуральные*, растущие снаружи от твердой мозговой оболочки.

По своей гистологической характеристике спинальные опухоли соответствуют типам интракраниальных опухолей, но при этом между ними имеются различия по частоте встречаемости и степени злокачественности. Спинальные эпендимома и астроцитома гораздо доброкачественнее, чем аналогичные опухоли внутричерепной локализации. В целом на их долю приходится почти 90 % всех интрамедуллярных опухолей. Спинальная эпендимома встречается значительно чаще, чем полушарная, среди других нейроэпителиальных опухолей головного мозга. Эпендимомы преобладают у лиц пожилого возраста. Глиобластомы составляют 20—30 % опухолей головного мозга, а в спинном мозге они встречаются крайне редко.

Субдуральные экстрамедуллярные опухоли (рис. 7.14, a—c) встречаются чаще первичных интрамедуллярных опухолей. Они растут преимущественно из нервных корешков (невриномы) или мозговых оболочек (менингиомы) и также встречаются чаще, чем в полости черепа, составляя около 60 % всех опухолей спинного мозга. Менингиомы, по данным клиники Мейо, составляют 25 % от всех спинальных опухолей, чаще всего встречаются в возрасте 40—50 лет и поражают женщин в 10 раз чаще, чем мужчин.

Большинство экстрадуральных опухолей составляют новообразования — как первичные (первично-злокачественные), так и вторичные, исходящие из костных элементов позвоночника или распространяющиеся в позвоночный канал паравертебральные мягкотканные опухоли. Чаще всего это лим фопролиферативные заболевания, включая миелому, болезнь Ходжкина неходжкинскую лимфому. Среди первичных костных опухолей преоблада ют остеогенная саркома, хондросаркома, саркома Юинга, аневризматиче ская костная киста, хордома и остеобластокластома. Вторичные опухол представлены метастазами рака различного происхождения (чаще всег легких, молочной железы, предстательной, щитовидной желез, почек, яич ников, желудка и толстого кишечника).

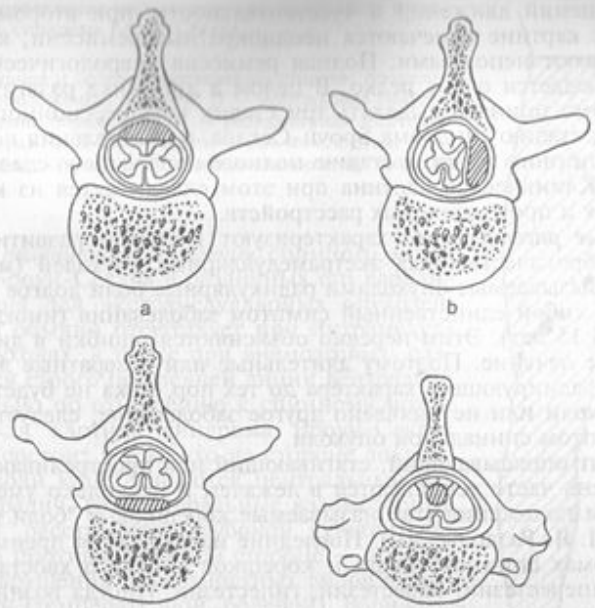


Рис. 7.14. Варианты опухолевой компрессии спинного мозга.

a—c — экстрамедуллярные опухоли различной локализации; d — интрамедуллярная опухол (схема по К. Арсени).

Следует отметить, что в последние годы наблюдается существенный рос первичных злокачественных спинальных опухолей. Ряд авторов подчерки вают при этом особую роль радиационного воздействия, что подтверждает ся исследованиями, проведенными после взрывов атомных бомб в Хироси ме и Нагасаки и Чернобыльской аварии.

Симптоматика опухолей спинного мозга. Спинальные опухоли вызываю непосредственную компрессию спинного мозга и его корешков, их ин фильтрацию, а также воздействуют на сосудистые образования, обусловли вая нарушения спинального кровообращения. Прогрессирующее развити первичных опухолей спинного мозга, будучи общей закономерностью, н практике встречается далеко не всегда. Различают два варианта течени опухолевого процесса — прогредиентное (отмечается в 76,9 % случаев) ремиттирующее (23,1 %).

Для первого варианта характерно медленное нарастание болевого син

дрома, нарушений движений и чувствительности, при втором варианте в клинической картине отмечаются неоднократные ремиссии, которые, как правило, бывают неполными. Полная ремиссия неврологической симптоматики наблюдается очень редко. В целом в динамике развития опухолей спинного мозга принято выделять три стадии компрессионного синдрома: корешковую, стадию синдрома Броун-Секара, или сдавления половины поперечника спинного мозга, и стадию полного поперечного сдавления спинного мозга. Клиническая картина при этом складывается из корешковых, сегментарных и проводниковых расстройств.

Корешковые расстройства характеризуют I стадию развития медленно растущих доброкачественных экстрамедуллярных опухолей (менингиом и невринома). Вызываемые опухолями радикулярные боли долгое время могут представлять собой единственный симптом заболевания (иногда в течение 5—10 и даже 15 лет). Этим нередко объясняются ошибки в диагностике и неправильное лечение. Поэтому длительные или возвратные локализованные боли иррадиирующего характера до тех пор, пока не будет исключено наличие опухоли или не выявлено другое заболевание, следует рассматривать как симптом спинальной опухоли.

Боли носят опоясывающий, стягивающий или простреливающий характер. Они очень часто усиливаются в лежачем и несколько уменьшаются в вертикальном положении (так называемые корешковые "боли положения", описанные И. Я. Раздольским). Последние наблюдаются преимущественно при невриномах спинного мозга и корешков конского хвоста. Могут наблюдаться гиперестезии, парестезии, гипестезии. Иногда возникает "herpes zoster". Интенсивность болей при этом непосредственно зависит от размеров опухоли.

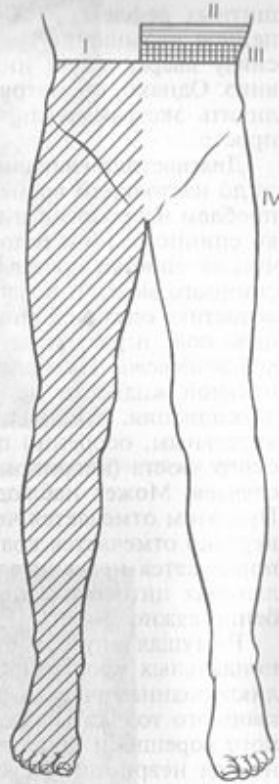
Наиболее часто корешковые боли наблюдаются при невриномах спинного мозга и конского хвоста, причем в последнем случае они особенно выражены. Односторонние корешковые боли указывают на боковую локализацию опухоли, двусторонние боли в начале заболевания — на дорсальную локализацию. Расположенные на вентральной или вентролатеральной поверхности спинного мозга опухоли, а также опухоли, растущие из предрадикулярных участков конского хвоста, могут не вызывать болей и с самого начала проявляют себя двигательными нарушениями, минуя, таким образом, радикулярную стадию. Кроме того, болевой синдром при менингиомах отличается от такового при невриномах преобладанием проводниковых болей и парестезий. Диагностика опухолей в стадии радикулярных расстройств крайне сложна. Правильный диагноз при этом устанавливается, как правило, не более чем в 20 % случаев.

Сегментарные нарушения более типичны для интрамедуллярных опухолей и являются первыми симптомами при них; болевой синдром менее характерен. При этом боли часто носят сегментарно-корешковый характер. Они сочетаются с прогрессирующими двигательными нарушениями (в виде атрофических парезов и параличей), диссоциированными расстройствами чувствительности, а также вегетативно-сосудистыми нарушениями в связи с поражением соответствующих передних, задних и боковых рогов спинного мозга. На уровне пораженных сегментов выпадают сухожильные рефлексы.

Дальнейший рост интрамедуллярной опухоли ведет к увеличению давления на окружающие ее проводящие пути спинного мозга, что сопровождается развитием *проводниковых расстройств*. Последние характеризуются двигательными нарушениями в виде центральных парезов и параличей ниже места локализации опухоли, а также расстройствами чувствительности. Тазовые нарушения развиваются, как правило, при двустороннем поражении.

Рис. 7.15. Распределение неврологических расстройств в случае типичного синдрома Броун-Секара.

I — температурная и болевая анестезия на стороне, противоположной расположению опухоли; II — корешковая гиперестезия на стороне поражения; III — радикулярная анестезия на стороне поражения; IV — спастическая моноплегия, расстройства глубокой и сложной чувствительности на стороне опухоли.



Стадия *половинного сдавления* спинного мозга (синдром Броун-Секара в различных его вариантах) типична для экстрамедуллярных опухолей. Эта стадия обычно отсутствует при интрамедуллярных опухолях, а также при внемозговых, развивающихся строго по средней линии вентрально или дорсально по отношению к спинному мозгу. Классическая картина синдрома Броун-Секара (рис. 7.15) состоит в том, что на стороне локализации опухоли констатируются центральный парез или паралич, гомолатеральные вазомоторные нарушения, расстройства глубокой чувствительности, а на противоположной стороне — проводниковые нарушения поверхностных видов чувствительности (температурной, болевой). Варианты данного синдрома отмечаются приблизительно у 40 % больных с опухолями спинного мозга различной локализации и гистологической структуры.

Отмечаемый полиморфизм синдрома свидетельствует о том, что в его развитии существенную роль играет не только факт сдавления, но и нарушения спинального кровообращения. Классический синдром Броун-Секара выявляется реже — в 20—30 % опухолей спинного мозга. Эта стадия компрессионного синдрома, как правило, непродолжительна и под воздействием различных неблагоприятных внутренних и внешних факторов быстро завершается развитием двусторонних двигательных и чувствительных нарушений. Далее процесс переходит в следующую стадию — стадию *полного поперечного сдавления* спинного мозга, характеризующуюся пара- или тетраплегией с наличием патологических знаков, повышением мышечного тонуса, оживлением сухожильных рефлексов, появлением защитных рефлексов и других явлений спинального автоматизма ниже уровня поражения, а также соответствующим уровнем расстройств чувствительности и нарушением функции тазовых органов, что свидетельствует о запущенности спинального патологического процесса. Однако примерно у $^1/_3$ больных параплегия может развиваться внезапно, без предшествующих корешковых болей и синдрома Броун-Секара в связи с нарушением компенсаторных механизмов и расстройствами спинального кровообращения. Следует отметить еще одну особенность спинальных опухолей: двигательные выпадения всегда грубее, чем расстройства чувствительности. Анестезия всех видов чувствительности отмечается обычно только при полной параплегии.

Принято считать, что уровень чувствительных расстройств соответствует верхнему полюсу опухоли, а о нижнем полюсе опухоли судят по уровню за

щитных рефлексов. Характерно для экстрамедуллярных опухолей постепенное повышение границы расстройств поверхностной чувствительности снизу вверх, а для интрамедуллярных поражений она спускается сверху вниз. Однако, несмотря на все перечисленные клинические симптомы, различить экстрамедуллярную и интрамедуллярную локализацию бывает непросто.

Диагностика спинальных опухолей. Диагностика опухолей спинного мозга до настоящего времени является одной из самых сложных и актуальных проблем неврологии и нейрохирургии, поскольку ряд заболеваний не только спинного, но и головного мозга имеет сходные проявления. Диагностические ошибки составляют от 24 до 45 %. При сочетанных заболеваниях спинного мозга и позвоночника частота ошибок возрастает до 70 %. В диагностике опухолей спинного мозга наряду с клиническими данными большую роль играет исследование *ликвородинамики* и *состава цереброспинальной жидкости*. Наиболее характерным изменением со стороны цереброспинальной жидкости при спинальных опухолях является белково-клеточная диссоциация. Увеличение содержания белка может быть иногда очень значительным, особенно при локализации опухоли в области корешков конского хвоста (невриномах). Гипераль буминоз выявляется более чем в 90 % случаев. Может наблюдаться ксантохромия цереброспинальной жидкости. При этом отмечается четкая связь с ликвородинамическими нарушениями, нередко отмечается коагуляция жидкости. Цитоз остается нормальным или повышается незначительно. При медуллобластомах, метастазах рака и меланомах цитологическое исследование цереброспинальной жидкости особенно важно.

Растущая опухоль приводит к частичной или полной блокаде субарахноидальных пространств спинного мозга, что выявляется при проведении ликвородинамических проб. При этом может быть выявлен и симптом "ликворного толчка" Раздольского — усиление болей в зоне компримированного корешка и появление проводниковой парестезии, что более характерно для неврином. Нередко спинномозговая пункция приводит к нарастанию клинической картины, к углублению проводниковых расстройств вплоть до развития синдрома поперечного сдавления спинного мозга (в результате вклинения опухоли), что типично для экстрамедуллярных опухолей, особенно для неврином. При полном блоке субарахноидальных пространств наблюдается резкое падение ликворного давления после выведения даже небольшого количества цереброспинальной жидкости.

При обзорной *спондилографии* (это относится прежде всего к экстрамедуллярным опухолям) нередко выявляются сужение корней дужек и расширение диаметра позвоночного канала (симптом Элсберга—Дайка). Расширение межпозвонкового отверстия чаще всего наблюдается при опухолях, растущих по типу "песочных часов". Довольно редким симптомом (3,1 % всех случаев) является деформация задней поверхности тел позвонков. Как правило, она встречается при невриномах. Очень редкими спондилографическими симптомами являются непосредственное изображение опухоли в виде тени и обызвествление опухолей (чаще всего менингиомы).

Уровень опухоли хорошо выявляется при *миелографии* (восходящей или нисходящей) с введением контрастных препаратов (омнипак, ультравист). Миелографический диагноз основывается на деформациях столба контрастного вещества или выявлении блокады при его продвижении. По деформации столба контрастного вещества во многих случаях можно сделать вывод, где располагается опухоль: интрамедуллярно, субдурально или экстрадурально.

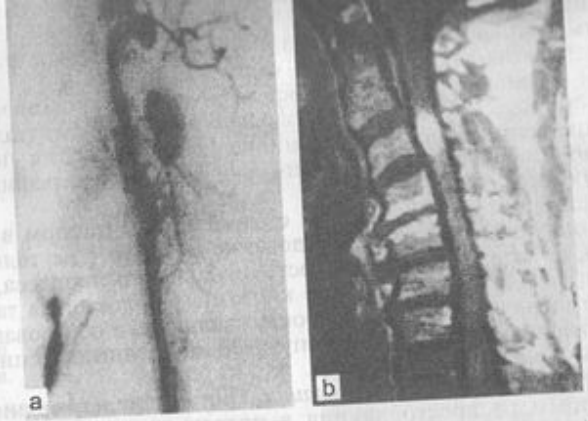


Рис. 7.16. Ангиографическая картина метастаза меланомы в спинной мозг на уровне C_{III} (a). МРТ той же меланомы (b).

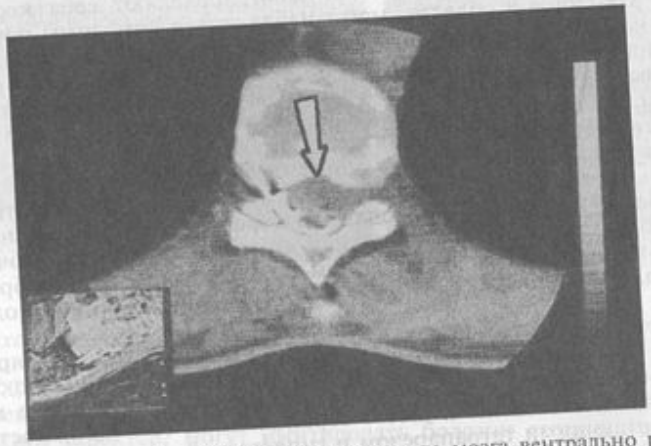


Рис. 7.17. КТ-миелография. Компрессия спинного мозга вентрально расположенной ангиоматозной менингиомой (стрелка).

Важным методом диагностики опухолей спинного мозга является *миелосцинтиграфия*. Она позволяет определить уровень и протяженность поражения спинномозговых структур. Отмечено, что наиболее четкая картина наблюдается при невриномах и менингиомах.

Ценную дополнительную информацию позволяет получить *ангиографическое исследование* (рис. 7.16, а). Селективная спинальная ангиография позволяет уточнить не только уровень и характер новообразования, отношение опухоли к магистральным спинальным сосудам, но и особенности васкуляризации, протяженность опухоли по длиннику спинного мозга и ее отношение к поперечнику. Это в свою очередь позволяет определить объем

оперативного вмешательства на данном уровне с учетом васкуляризации опухоли и спинного мозга.

Поставить точный диагноз патологического процесса в позвонках и спинном мозге позволяют КТ и МРТ (рис. 7.16, b).

При этом с большой степенью достоверности можно говорить о гистологической природе опухоли. КТ позволяет получить сагиттальную, фронтальную и трехмерную реконструкции позвоночника. Для получения дополнительной информации возможно сочетание миелографии с КТ (*КТ-миелография*) (рис. 7.17).

МРТ в настоящее время является оптимальным методом в диагностике спинальных опухолей. Данное исследование позволяет не только уточнить локализацию, размеры и протяженность опухолевого процесса, но и структуру опухоли, ее плотность, наличие кистозных полостей, а также степень поражения самого спинного мозга и окружающих его образований.

В соответствии с локализацией опухолей по длиннику спинного мозга их подразделяют на несколько групп.

Опухоли краниоспинальной локализации. Они растут из верхних сегментов спинного мозга и распространяются в полость черепа (невриномы) или, наоборот, из задней черепной ямки (менингиома блюменбахова ската, опухоли бульбарного отдела головного мозга, глиомы червя и миндаликов мозжечка) спускаются в каудальном направлении (рис. 7.18).

При этом экстрамедуллярные опухоли проявляют себя корешковыми болями в затылочной области, могут наблюдаться симптомы поражения X, XI и XII черепных нервов, мозжечковые расстройства. Отмечаются двигательные нарушения (спастические тетрапарезы, трипарезы, перекрестные гемипарезы, верхний и нижний парапарезы и параличи). За счет сдавления передней спинальной артерии, питающей передние рога шейного утолщения, может наблюдаться атрофия мышц верхних конечностей.

Чувствительные расстройства могут быть незначительными или грубо выраженными (вплоть до анестезии всех видов чувствительности). Нередко выявляется поражение нисходящего корешка тройничного нерва. Может наблюдаться нистагм. Локальная симптоматика часто сочетается с клиникой повышения ВЧД. При этом появляются приступообразные головные боли, сопровождающиеся рвотой и вынужденным положением головы.

В *шейном отделе* (рис. 7.19) чаще встречаются интрамедуллярные опухоли (65 % опухолей этой локализации). При верхнешейной локализации опухолей (сегменты C_I—C_{IV}) отмечаются ранние интенсивные корешковые боли, боли в затылке и шее с ограничением ее подвижности и медленно нарастающими тетрапарезом и гипестезией всего тела, с поражением спинального центра диафрагмы (сегмент C_{IV}), сопровождающимся икотой, одышкой, затруднением кашля и чиханья. Наблюдаются нарушения функции тазовых органов в виде задержки мочеиспускания и дефекации.

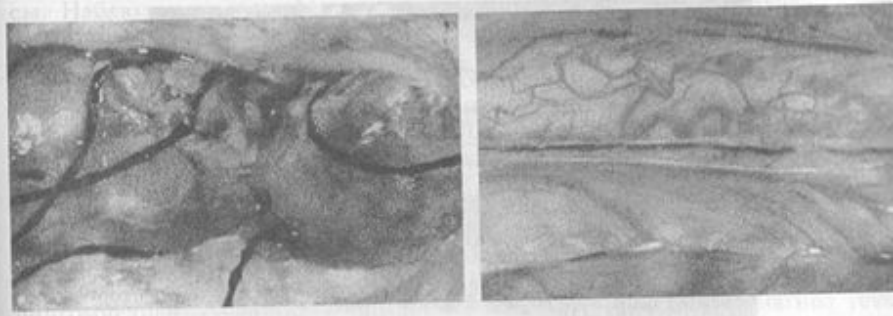
Опухоли на уровне шейного утолщения (C_V—Th_I) проявляют себя вялыми парезами верхних конечностей, наличием триады Клода Бернара—Горнера (птоз, миоз, энофтальм). Ниже этих сегментарных проявлений развивается половинный проводниковый (броунсекаровский) паралич, постепенно переходящий в спастическую параплегию нижних конечностей и туловища, и проводниковые расстройства чувствительности. Также весьма характерны корешковые боли и парестезии в различных сегментах верхних конечностей. При вентральном расположении опухоли могут наблюдаться только двигательные нарушения.

Рис. 7.18. Шваннома, распространяющаяся вентрально от средних отделов ската до C_{VII} (МРТ с омни-сканом).



Рис. 7.19. Интраоперационная фотография.

Слева — микрохирургическое удаление интрамедуллярной опухоли (эпендимомы) шейного отдела спинного мозга; справа — после удаления.



Опухоли грудного отдела (Th_{II}—Th_{XII}) встречаются чаще других опухолей спинного мозга. Среди них преобладают менингиомы (75—85 % (рис. 7.20).

Корешковые боли, как правило, односторонние, но нередко носят опоясывающий характер, могут имитировать болезни сердца, легких, печени поджелудочной железы. Отмечаются выпадения брюшных рефлексов, что помогает уточнению уровня локализации опухоли. Ниже уровня компрессии развиваются типичные проводниковые расстройства в виде синдрома Броун-Секара, переходящего в синдром поперечного поражения спинного мозга. Верхний уровень поражения спинного мозга устанавливается по верхней границе чувствительных расстройств. Проекция на позвоночник определяется следующим образом: в верхнегрудном отделе из номера спинномозгового сегмента, уровню которого соответствует верхняя граница чувствительных расстройств, вычитается единица, в среднегрудном отделе — 2, а в нижнегрудном — 3. Полученная цифра соответствует позвонку, на уровне которого находится опухоль.

Опухоли пояснично-крестцового отдела спинного мозга (45 % из них составляют невриномы) начинаются всегда одно-, а затем двусторонними радикулярными болями.



Рис. 7.20. Менингиома грудного отдела спинного мозга (интраоперационная фотография).

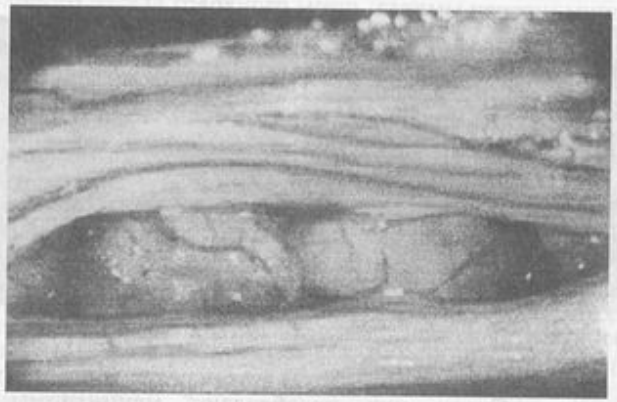


Рис. 7.21. Невринома корешков конского хвоста (интраоперационная фотография).

Наблюдаются поясничные боли или боли в нижних конечностях, которые в течение месяцев и даже лет являются единственными симптомами. Иногда отмечаются нарушения чувствительности в зоне иннервации пораженного корешка и значительно позже, при выраженной компрессии спинного мозга, развиваются двигательные нарушения в нижних конечностях в виде периферического нижнего парапареза, переходящего в дальнейшем в параплегию. При поражении верхнепоясничного отдела (L_I—L_{IV}) наблюдаются радикулярные боли в зоне иннервации бедренного нерва, выпадение коленных рефлексов при одновременном повышении ахилловых и наличии патологических рефлексов. Если опухоль располагается в области *эпиконуса* (L_V—S_{II}), то отмечаются одно- или двусторонние ишиалгические боли, вялые параличи в области ягодиц, задней поверхности бедер, голеней и стоп. Кремастерные и коленные рефлексы могут быть сохранены, ахилловы и подошвенные — отсутствуют. Кожная чувствительность утрачена в дистальных отделах нижних

конечностей, в ягодичной области. Функции тазовых органов нарушаются по типу непроизвольного мочеиспускания, иногда в виде задержки мочи и дефекации. Могут наблюдаться половые расстройства (приапизм, импотенция, непроизвольное семяизвержение).

Для клиники опухолей области *конуса* спинного мозга (S_{III}—S_V-сегменты) характерны боли в перианальной и ягодичной областях, в области гениталий, перианально-генитальная анестезия, выпадение анального рефлекса; парезы и параличи нижних конечностей не характерны, коленные, ахилловы рефлексы, как правило, сохраняются. При этом наблюдаются грубые тазовые нарушения в виде истинного недержания мочи и кала, импотенции или диссоциированных расстройств половой функции.

Опухоли конского хвоста (рис. 7.21) в связи с анатомическими особенностями (за счет смещаемости корешков) могут достигать очень больших, даже гигантских размеров (эпендимомы), сопровождаясь скудной симптоматикой. Долгое время они могут проявлять себя спонтанными болями, иррадиацией в ягодицу и ногу, усиливающимися при респираторных нагрузках (кашле, чиханье). Часто наблюдается симптом "болей положения".

Отмечаются, как правило, асимметричные нарушения чувствительности по корешковому типу. Выпадают ахилловы, а нередко и коленные рефлексы. Наблюдаются периферические парезы и параличи, преимущественно дистальных сегментов нижних конечностей. Расстройства функции тазовых органов могут предшествовать появлению парезов. При этом характерна задержка мочеиспускания, отсутствие ощущения прохождения мочи и кала. Для данной локализации опухолей типично высокое содержание белка в спинномозговой жидкости, нередко наблюдается коагуляция жидкости в пробирке. При поясничном проколе игла нередко попадает в ткань опухоли, что проявляет себя так называемой сухой пункцией.

Дифференциальный диагноз опухолей спинного мозга следует проводить с хроническими заболеваниями, напоминающими по своему течению туморозный процесс: со спинальной формой рассеянного склероза, спинальным арахноидитом, менингомиелитом, вертеброгенной миелопатией, сирингомиелией, сифилисом спинного мозга. Окончательный диагноз устанавливается после МРТ или миелографии с водорастворимыми контрастными препаратами.

Лечение опухолей спинного мозга хирургическое. Более доступны для удаления экстрамедуллярные опухоли, расположенные дорсально и дорсолатерально.

При интрамедуллярных опухолях оперативное вмешательство раньше, как правило, ограничивалось наружной декомпрессией спинного мозга. В настоящее время в связи с широким распространением в нейрохирургии микрохирургической техники, методов ультразвуковой и лазерной деструкции стало возможным радикальное удаление этих опухолей, а результаты хирургического лечения значительно улучшились. При инфильтративном росте опухоли после декомпрессивной операции проводят лучевую терапию.

В лечении спинальных больных чрезвычайно важен уход с целью предупреждения трофических расстройств, профилактики инфекционных осложнений. Прогноз зависит от гистологической природы опухоли, ее величины и локализации, степени выраженности неврологических нарушений.

Глава 8 ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА

Большое социально-экономическое значение проблемы черепно-мозговой травмы (ЧМТ) определяется неуклонно возрастающей ее частотой, тяжестью отдаленных последствий и высокой летальностью. ЧМТ является одной из частых причин смерти и инвалидизации лиц молодого возраста. Главными причинами ЧМТ у взрослых служат дорожно-транспортные происшествия и производственная травма, у детей — падение с высоты.

На современном уровне оказания медицинской помощи больные с ЧМТ могут быть в поле деятельности многих специалистов: нейрохирургов, неврологов, травматологов, хирургов, реаниматологов, психиатров, врачей ВТЭК, судебных медиков, врачей общей практики. Обеспечить взаимопонимание между всеми этими специалистами как на этапе диагностики, лечения, реабилитации и экспертизы, так и при проведении статистического анализа и научных изысканий может единая классификация с однозначной трактовкой понятийной структуры.

Международная статистическая классификация болезней, травм и причин смерти (МСКБ-10, 1995), отвечая своим задачам статистического анализа, не очень удобна для эффективного клинического применения.

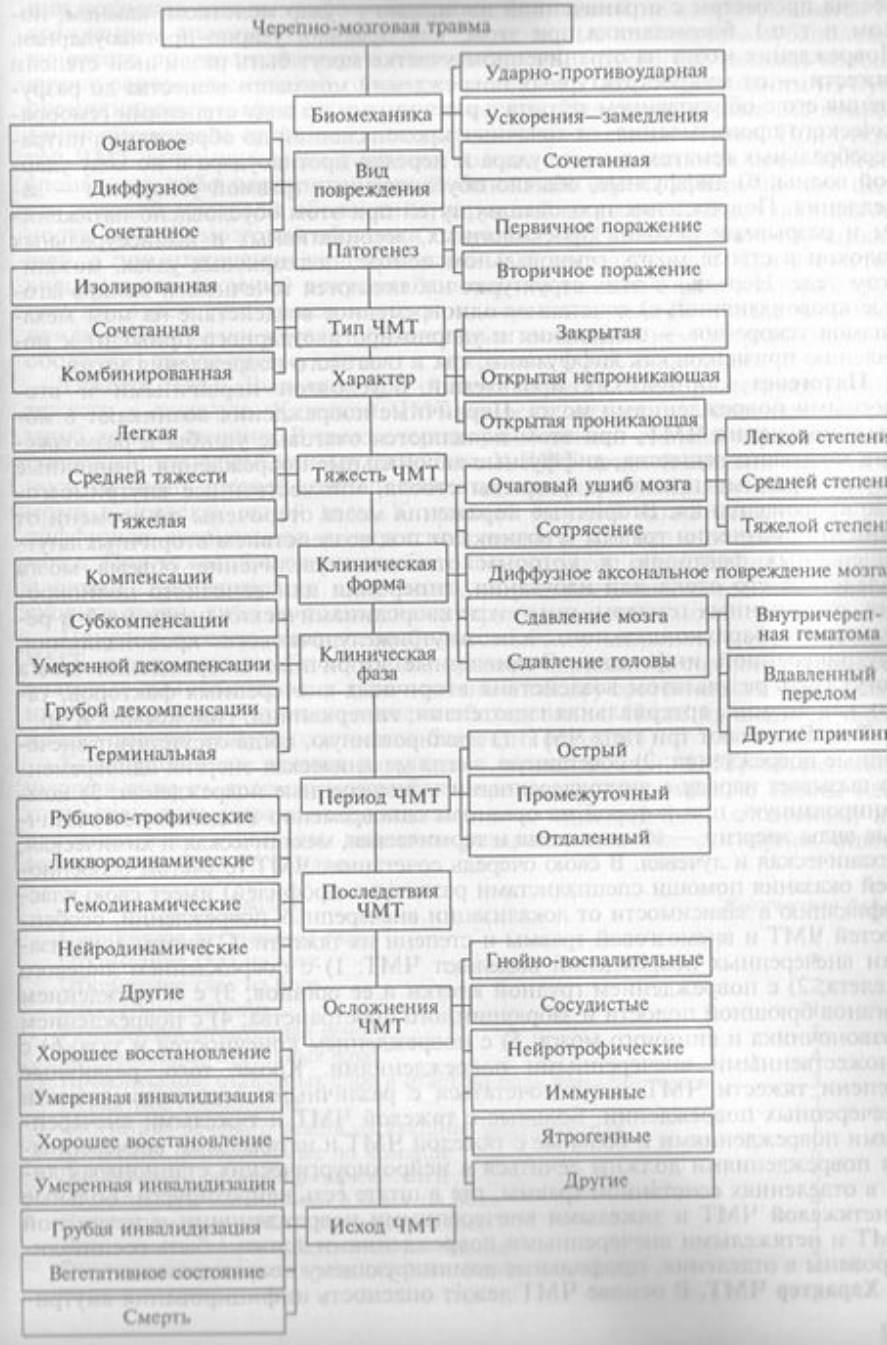
В настоящее время в нашей стране используется классификация ЧМТ, разработанная ведущими отечественными нейрохирургическими учреждениями в результате выполнения отраслевой научно-технической программы С-09 "Травма центральной нервной системы". Данная классификация ЧМТ основывается на биомеханике, виде, типе, характере, форме, тяжести повреждений, клинической фазе, периоде течения, а также исходе травмы. А. Н. Коноваловым и соавт. в 1992 г. даны конкретные характеристики отдельным рубрикам последней классификации.

Биомеханика. Среди множества теорий, объясняющих повреждения головного мозга вследствие механического воздействия на череп, в современной классификации рассматриваются ударно-противоударная, ускорения — замедления и их сочетание.

При ударно-противоударном механизме силовые линии распространяются от места приложения травмирующего агента к голове через ткань мозга к противоположному полюсу с быстрыми изменениями давления на всем протяжении от места удара к месту противоудара. При этом возникают деформации и переломы костей черепа, очаговые ушибы мозга, иногда эпидуральные гематомы в местах удара и противоудара.

Механизм ускорения — замедления имеет место при дорожно-транспортных происшествиях, падении с высоты, ударе по голове предметом с ограниченной площадью. При касательном ударе по голове возникает момент вращения, обусловленный вращением полушарий большого мозга, имеющих больший диаметр, вокруг более фиксированного ствола мозга; при этом наиболее грубые изменения возникают в месте их соединения, т. е. в области среднего мозга. При вращении мозг повреждается также вследствие удара о естественные внутричерепные перегородки твердой мозговой оболочки и костные выступы. Наиболее тяжелые изменения в мозге происходят при воздействии на него сочетания обоих вышеописанных механизмов травмы.

СХЕМА КЛАССИФИКАЦИИ ЧМТ



Выделено три вида повреждений мозга при ЧМТ: а) очаговые (травма нанесена предметом с ограниченной площадью — удар молотком, камнем, ножом и т. п.), биомеханика при этом, как правило, ударно-противоударная. Повреждения мозга на ограниченном участке могут быть различной степени тяжести — от микроструктурных повреждений мозгового вещества до разрушения его с образованием детрита с различными по виду степенями геморрагического пропитывания, от точечных кровоизлияний до образования интрацеребральных гематом в месте удара и нередко противоудара и по ходу ударной волны; б) диффузные, обычно обусловленные травмой ускорения — замедления. Повреждение проводящих путей при этом обусловлено натяжением и разрывами аксонов проекционных, ассоциативных и комиссуральных волокон в стволе мозга, семиовальном центре, подкорковых узлах, мозолистом теле. Нередко в этих структурах наблюдаются точечные и мелкоочаговые кровоизлияния; в) сочетанное одновременное воздействие на мозг механизмов ускорения — замедления и ударно-противоударного приводит к появлению признаков как диффузного, так и очагового повреждения мозга.

Патогенез клинических проявлений обусловлен первичными и вторичными повреждениями мозга. Первичные повреждения возникают в момент получения ЧМТ, при этом появляются очаговые ушибы и размозжения мозгового вещества, диффузные аксональные повреждения, первичные внутричерепные гематомы, разрывы ствола, множественные внутримозговые кровоизлияния. Вторичные поражения мозга отсрочены по времени от момента получения травмы и возникают под воздействием вторичных внутричерепных факторов, к которым относятся увеличение объема мозга вследствие его отека или набухания, гиперемии или венозного полнокровия, отсроченных гематом, гемо- и ликвородинамических нарушений в результате субарахноидального или внутрижелудочкового кровоизлияния, внутричерепной инфекции. Отсроченные вторичные повреждения мозга могут быть результатом воздействия вторичных внечерепных факторов, таких как анемия, артериальная гипотензия, гиперкапния, гипоксемия и др.

Тип. Различают три типа ЧМТ: 1) изолированную, когда отсутствуют внечерепные повреждения; 2) сочетанную, когда механическая энергия одновременно вызывает наряду с внутричерепными и внечерепные повреждения; 3) комбинированную, при которой на организм одновременно воздействуют различные виды энергии — механическая и термическая, механическая и химическая, механическая и лучевая. В свою очередь сочетанная ЧМТ (с учетом особенностей оказания помощи специалистами различных профилей) имеет свою классификацию в зависимости от локализации внечерепных повреждений, особенностей ЧМТ и внемозговой травмы и степени их тяжести. С учетом локализации внечерепных повреждений выделяют ЧМТ: 1) с повреждением лицевого скелета; 2) с повреждением грудной клетки и ее органов; 3) с повреждением органов брюшной полости и забрюшинного пространства; 4) с повреждением позвоночника и спинного мозга; 5) с повреждением конечностей и таза; 6) с множественными внечерепными повреждениями. Кроме того, различные степени тяжести ЧМТ могут сочетаться с различными степенями тяжести внечерепных повреждений. Больные с тяжелой ЧМТ и тяжелыми внечерепными повреждениями и больные с тяжелой ЧМТ и нетяжелыми внечерепными повреждениями должны лечиться в нейрохирургических стационарах либо в отделениях сочетанной травмы, где в штате есть нейрохирурги. Больные с нетяжелой ЧМТ и тяжелыми внечерепными повреждениями и нетяжелой ЧМТ и нетяжелыми внечерепными повреждениями должны быть госпитализированы в отделения, профильные доминирующему повреждению.

Характер ЧМТ. В основе ЧМТ лежит опасность инфицирования внутричерепного содержимого. При закрытой ЧМТ либо отсутствуют повреждения покровов головы, либо ранения мягких тканей не сопровождаются повреждением апоневроза. Известно, что венозные коллекторы субапоневротического пространства через костные каналы (гаверсовы каналы) сообщаются с венозной системой головного мозга, что может быть одним из путей проникновения инфекции в полость черепа. Переломы черепа без повреждения апоневроза относятся к закрытым повреждениям черепа. При открытой ЧМТ ранения мягких покровов головы сопровождаются повреждением апоневроза либо переломом костей основания черепа с нарушением целости твердой мозговой оболочки и наружной ликвореей. В случаях целостности твердой мозговой оболочки открытая ЧМТ относится к непроникающей, а при нарушении ее целостности — к проникающей. При отсутствии внешних повреждений покровов головы, но выявлении у больного наружной ликвореи (что имеет место при переломах костей черепа в области придаточных пазух носа с обязательным повреждением твердой мозговой оболочки) такую травму относят к открытым и проникающим.

Тяжесть ЧМТ. Выделяют три степени тяжести ЧМТ — легкую, средней тяжести и тяжелую. К легкой ЧМТ относят сотрясение головного мозга и ушиб легкой степени. В свою очередь ушиб легкой степени характеризуется повреждением одной или двух извилин. К ЧМТ средней степени тяжести относится ушиб средней степени тяжести, характеризующийся повреждением мозга в пределах одной доли. К тяжелой — ушиб мозга тяжелой степени, диффузное аксональное повреждение мозга и все виды острых сдавлений мозга. При тяжелой степени ушиба головного мозга повреждение захватывает площади, превышающие одну долю, и распространяющееся либо на несколько долей, либо на подкорковые структуры и ствол мозга.

Понятие тяжесть состояния больного более широкое, нежели тяжесть ЧМТ, и включает в себя не только уровень нарушений сознания и наличие очаговых симптомов, но и (что особенно важно) состояние жизненно важных функций организма на момент обследования. Ниже приводится таблица для оценки тяжести состояния больного (табл. 8.1).

Количественная оценка нарушения сознания при ЧМТ, объективизирующая тяжесть травмы, может быть произведена с помощью шкалы Глазго по трем параметрам: открыванию глаз на звук или боль, словесному или двигательному ответу на внешние раздражители. Их суммарная оценка варьирует от 3 до 15 баллов.

Признак	*Количество баллов*
Спонтанное открывание глаз	4
Открывание глаз на звук	3
Открывание глаз на боль	2
Отсутствие реакции	1
Развернутая спонтанная речь	5
Произнесение отдельных фраз	4
Произнесение отдельных слов в ответ на боль или спонтанно	3
Невнятное бормотание	2
Отсутствие речевого ответа на внешние раздражители	1
Движения, выполняемые по команде	6
Локализация болевых раздражителей	5
Отдергивание конечности в ответ на боль	4
Патологические сгибательные движения	3
Патологические разгибательные движения	2
Отсутствие двигательных реакций (спонтанных или в ответ на раздражение)	1

Таблица 8.1. **Определение тяжести состояния больного с ЧМТ (унифицированные критерии для определения тяжести состояния; даны пределы нарушений по каждому параметру)**

Градация состояния пострадавшего	Состояние сознания	Состояние жизненно важных функций	Очаговые симптомы	
			вторичные (дислокационные, дисциркуляторные и др.)	первичные
Удовлетворительное	Ясное	Нет нарушений	Нет	Нет или мягко выражены
Средней тяжести	Ясное или умеренное оглушение	Возможна брадикардия	Нет	Различные полушарные или краниобазальные симптомы
Тяжелое	Глубокое оглушение или сопор	Нарушены, преимущественно по 1—2 показателям	Единичные, негрубо выраженные	Могут быть грубо выражены полушарные и краниобазальные симптомы раздражения и выпадения
Крайне тяжелое	Умеренная или глубокая кома	Грубо нарушены по нескольким показателям	Множественные, выраженные четко, чаще тенториального уровня	Множественные очаговые симптомы
Терминальное	Терминальная кома	Катастрофическое	Двусторонний фиксированный мидриаз	Перекрыты общемозговыми и стволовыми нарушениями

Тяжелая ЧМТ оценивается в 3—7 баллов, ЧМТ средней тяжести — в 8—12 баллов и легкая ЧМТ — в 13—15 баллов.

Клинические формы ЧМТ:

- сотрясение головного мозга;
- ушиб мозга легкой степени;
- ушиб мозга средней степени тяжести;
- ушиб мозга тяжелой степени;
- диффузное аксональное повреждение мозга;
- сдавление мозга;
- сдавление головы.

Сдавление мозга обусловлено различными патогенетическими механизмами: эпидуральные, субдуральные, интрацеребральные и интравентрикулярные гематомы, субдуральные гидромы, пневмоцефалия, вдавленные переломы, очаги размозжения. По срокам клинического проявления угрожающих жизни дислокационных симптомов выделяют: 1) острое сдавление, когда угрожающая клиническая симптоматика проявляется в течение первых 24 ч после ЧМТ; 2) подострое — когда угрожающие симптомы проявляются через 2—14 сут после ЧМТ; 3) хроническое сдавление — когда клиническая симптоматика начинает проявляться спустя 15 сут и более после ЧМТ.

Клинические фазы. Определенное прогностическое значение как в аспекте исхода травмы, так и в определении степени восстановления нарушенных вследствие ЧМТ функций имеет учет клинической фазы заболевания.

1. Фаза клинической компенсации характеризуется социально-трудовой реадаптацией. При отсутствии общемозговой симптоматики очаговые симптомы могут либо отсутствовать, либо быть минимальными, не отражающимися на качестве жизни больного. Однако при использовании инструментальных методов исследования могут быть обнаружены изменения, свидетельствующие о перенесенной ЧМТ.

2. Фаза клинической субкомпенсации. При удовлетворительном состоянии больного и ясном сознании могут отмечаться элементы оглушения, сонливости. При неврологическом исследовании обнаруживаются очаговые симптомы, часто слабовыраженные; витальных расстройств и дислокационных симптомов не выявляется.

3. Фаза умеренной клинической декомпенсации. На фоне умеренного оглушения больного общее состояние оценивается как состояние средней тяжести либо тяжелое. В случаях нарастающего сдавления мозга на фоне внутричерепной гипертензии появляются новые очаговые симптомы (выпадения или раздражения) в сочетании с прогрессирующими признаками стволового вклинения, приводящего к нарушению жизненно важных функций.

4. Фаза глубокой клинической декомпенсации. На фоне тяжелого или крайне тяжелого состояния больного, нарушения сознания от глубокого оглушения до комы четко определяются дислокационные симптомы, свидетельствующие о вклинении ствола, чаще в тенториальное отверстие, что приводит к угрожающему нарушению жизненно важных функций.

5. Терминальная фаза. Запредельная кома с грубейшими нарушениями жизненно важных функций, тотальной арефлексией, атонией, двусторонним мидриазом с отсутствием реакции зрачков на свет.

Периоды ЧМТ. В рассматриваемой классификации выделено три периода ЧМТ: 1) острый — продолжительностью от 2 до 10 нед; 2) промежуточный — продолжительностью от 2 до 6 мес; 3) отдаленный — до 2 лет при клиническом выздоровлении и неограниченный в случаях прогрессирующего течения травматической болезни мозга.

Последствия ЧМТ. Устойчивые патологические состояния, являющиеся прямым следствием травматического поражения головного мозга, приводящие к развитию стойких (порой необратимых) нарушений функций, относятся к последствиям ЧМТ.

Среди них наиболее частые:

- рубцово-атрофические изменения — посттравматический арахноэнцефалит, посттравматический пахименингит, посттравматическая атрофия мозга с порэнцефалией и образованием кист, посттравматические оболочечно-мозговые рубцы, посттравматические дефекты черепа;
- ликвородинамические — посттравматическая гидроцефалия, посттравматическая ликворея, ликворная гипер- или гипотензия; гемодинамические — посттравматическая ишемия мозга;
- нейродинамические — посттравматическая эпилепсия, посттравматический паркинсонизм, посттравматические вегетативные дисфункции;
- другие, в том числе и сочетание названных выше.

Осложнения ЧМТ. Наиболее частыми осложнениями ЧМТ являются 1) гнойно-септические: а) посттравматический менингит; б) посттравмати

ческий менингоэнцефалит, вентрикулит, сепсис, пиелонефрит, пневмония и др.; в) посттравматический абсцесс, эмпиема; г) нагноение ран покровов головы, флегмоны, абсцессы; 2) сосудистые осложнения: а) каротидно-кавернозные соустья; б) посттравматические тромбозы синусов и вен; в) нарушения мозгового кровообращения; 3) нейротрофические осложнения — кахексия, пролежни, контрактуры, анкилозы, оссификаты; 4) иммунологические осложнения в виде вторичного иммунодифицита; 5) ятрогенные осложнения.

Исходы ЧМТ в рассматриваемой классификации оцениваются по шкале Глазго, учитывающей 5 вариантов.

1. Хорошее восстановление оценивается практически полной трудовой и социальной реадаптацией, т. е. больной ведет тот же образ жизни, что и до ЧМТ.
2. Умеренная инвалидизация. При этом больные социально адаптированы и не нуждаются в постороннем уходе, однако трудовой реадаптации мешают либо психические, либо двигательные нарушения.
3. Тяжелая инвалидизация. Больные нуждаются в постороннем уходе в связи с более выраженными двигательными и психическими нарушениями.
4. Вегетативное состояние: больные бодрствуют, лежат с открытыми глазами, но не проявляют никаких признаков психической деятельности.
5. Смерть.

8.1. КЛИНИКА ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Сотрясение головного мозга встречается у 70—80 % пострадавших и является легкой формой диффузного поражения мозга, при котором морфологически не обнаруживается макроструктурных изменений, выявляются нарушения лишь на клеточном и субклеточном уровнях (перинуклеарный тигролиз, эксцентрическое положение ядер, набухание нейрофибрилл, повреждение клеточных мембран, митохондрий и других органелл). Решающим клиническим признаком сотрясения мозга является выключение сознания от нескольких секунд до нескольких минут. Нередко может выявляться выпадение памяти на небольшой период времени самой травмы, до и после нее (кон-, анте- и ретроградная амнезия). По восстановлении сознания типичны жалобы на головную боль, головокружение, слабость, шум в ушах, приливы крови к лицу, потливость, расстройства сна.

При неврологическом обследовании отмечаются боли при движении глазных яблок, преходящее двоение при попытке чтения, признаки снижения порога вестибулярной возбудимости. Очаговая микросимптоматика имеет нестойкий, мерцающий характер: асимметрия кожных и сухожильных рефлексов, мелкоразмашистый нистагм, иногда легкие оболочечные знаки, вегетативные расстройства в виде нестабильности АД и пульса, бледности или гиперемии кожных покровов, иногда легкий субфебрилитет. Повреждения костей черепа отсутствуют.

Ушиб головного мозга легкой степени, кроме изменений, присущих сотрясению мозга, характеризуется макроструктурными повреждениями мозгового вещества в виде точечных корковых кровоизлияний, нередко в сочетании с субарахноидальным кровоизлиянием. В отличие от сотрясения при ушибе мозга могут наблюдаться переломы костей свода и основания черепа. Выключение сознания — от нескольких минут до нескольких десятков минут. После восстановления сознания основными жалобами являются общемозговые: головная боль, головокружение, тошнота, рвота и т. п. Отмечается, как правило, анте-, кон- и ретроградная амнезия. Выраженных нарушений витальных функций не наблюдается, за исключением непостоянной бради- или тахикардии, артериальной гипертензии.

Очаговые неврологические симптомы слабо выражены и соответствуют локализации ушиба: сухожильная анизорефлексия, асимметрия периостальных рефлексов, горизонтальный нистагм, анизокория. Менингеальные симптомы зависят от интенсивности субарахноидального кровоизлияния и проявляют себя болезненностью при движении глазных яблок, светобоязнью, ригидностью затылочных мышц, позже симптомами Кернига, Брудзинского и др. Вся симптоматика обычно регрессирует к концу 2—3-й недели.

Ушиб головного мозга средней степени тяжести характеризуется очагами некроза коры большого мозга, одной или нескольких извилин с диффузным геморрагическим пропитыванием или мелкоочаговыми кровоизлияниями. Включая в себя все проявления ушиба легкой степени, ушиб средней степени тяжести отличается более продолжительным выключением сознания (от нескольких десятков минут до нескольких часов), более грубыми общемозговыми и очаговыми симптомами. Сильная головная боль, многократная рвота, нарушения психики, менингеальные симптомы обычно сочетаются с преходящими нарушениями жизненно важных функций. Прежде всего отмечаются бради- или тахикардия, тахипноэ при сохранении дыхательного ритма и проходимости бронхиального дерева, повышение температуры тела. Очаговая симптоматика определяется локализацией ушиба мозга: парезы конечностей, чувствительные нарушения, расстройства речи, других высших корковых функций, глазодвижения и т. п. Эти локальные симптомы в течение 2—5 нед постепенно регрессируют, но могут и сохраняться длительное время.

Ушиб головного мозга тяжелой степени характеризуется некрозами и разрушением мозгового вещества не только нескольких долей, но и подкорковых структур (диэнцефальная область, подкорковые узлы, ствол мозга), а также разрывом мягкой мозговой оболочки. Ушибы тяжелой степени часто сопровождаются переломами костей свода и основания черепа. Включая в себя все клинические проявления ушиба средней степени тяжести, ушиб тяжелой степени отличается длительным коматозным состоянием — от нескольких часов до нескольких недель.На фоне выраженного двигательного возбуждения доминируют тяжелые нарушения жизненно важных функций. Основными видами патологии являются расстройства функций дыхания (центрального характера, к которым в дальнейшем присоединяются и периферические нарушения) и сердечно-сосудистой деятельности.

В неврологической картине доминирует стволовая симптоматика: парезы взора, плавающие движения глазных яблок, нистагм, дивергенция глазных яблок в горизонтальной или вертикальной плоскостях, горметония меняющийся мышечный тонус, двусторонние патологические стопные знаки и т. п. При благоприятном течении болезни через несколько суток более ярко начинают проявляться гнездные симптомы: парезы или параличи конечностей, изменения мышечного тонуса по экстрапирамидному типу, симптомы орального автоматизма, генерализованные и фокальные эпилептические припадки и др. При очагах ушиба на основании мозга на фоне нарушений глотания, дыхания и сердечно-сосудистой деятельности нарастают симптомы диэнцефальной недостаточности. При грубых, несовместимых с жизнью повреждениях развиваются симптомы диэнцефально-анаболического синдрома (гипотермия, гипотония, брадикардия, брадипноэ

при менее тяжелом повреждении гипоталамической области — явления диэнцефально-катаболического синдрома (гипертермия, артериальная гипертензия, тахикардия, тахипноэ). Очаговая симптоматика регрессирует медленно; надолго, а иногда и пожизненно, сохраняются грубые остаточные явления, особенно со стороны двигательной и психической сфер.

Диффузное аксональное повреждение (ДАП) характеризуется натяжением и разрывом аксонов белого вещества полушарий большого мозга и ствола головного мозга, возникающими вследствие ротационного ускорения или замедления во время дорожно-транспортных происшествий, баротравмы. В случае смерти больного в первые 10 сут на секции при отсутствии выраженных макроскопических изменений обнаруживают множественные "аксональные шары" (утолщенные концы разорванных аксонов). Если пострадавший остается в живых свыше месяца после травмы, то у него на фоне прогрессирующей демиелинизации волокон развивается диффузная вторичная дегенерация нервной ткани, результатом которой является выраженная атрофия мозга с внутренней и наружной водянкой.

Клинически для ДАП характерно длительное (недели, месяцы) коматозное состояние на фоне грубых дыхательных нарушений, требующих проведения продолжительной ИВЛ, сопровождающееся симметричной либо асимметричной децеребрацией или декортикацией. В результате функционального и анатомического разобщения коры с подкорковыми структурами выявляются симптомы хаотичной, автономной деятельности отдельных структур и систем. Вариабельность мышечного тонуса прослеживается от гипотонии до горметонии, от пирамидной спастичности до экстрапирамидной ригидности. Выявляется широкий набор стволовых симптомов: снижение или отсутствие корнеальных рефлексов, парез взора вверх, выпадение окулоцефалического рефлекса и др. Характерны двигательные нарушения в виде различной степени выраженности тетрапарезов, нередко асимметричных, пирамидно-экстрапирамидного характера. Одним из постоянных симптомов является менингеальный.

Ярко выражены вегетативные нарушения в виде гипергидроза, гиперсаливации, гипертермии, потери массы тела.

ДАП часто завершается смертельным исходом. В случаях стабилизации витальных нарушений при ДАП коматозное состояние переходит в транзиторное или стойкое вегетативное состояние. Больной начинает спонтанно открывать глаза без признаков фиксации взора на предметах или выполнения элементарных заданий. Продолжительность вегетативного состояния может быть до нескольких месяцев или даже многих лет. Ввиду разобщенности деятельности коры большого мозга и подкорково-стволовых структур, их автономной хоатичной деятельности появляются феномены из мозаичной активности. На фоне пирамидно-экстрапирамидного тетрасиндрома спонтанно или в ответ на различные раздражения появляются различные позотонические рефлексы и некоординированные защитные реакции: повороты и наклоны головы, пароксизмальное напряжение мышц передней брюшной стенки, тонические судороги в конечностях, вычурные позы рук и стереотипные движения их, тремор кистей подкоркового характера, лицевые синкинезии (жевание, причмокивание, жевательные и глотательные автоматизмы). В случаях выхода больного из ДАП симптомы разобщения в деятельности структур мозга сменяются симптомами выпадения. Доминирующим в этой группе признаков является экстрапирамидный синдром с выраженной мышечной ригидностью, дискоординацией, брадикинезией, олигокинезией, гиперкинезами, расстройствами походки. Грубые психические нарушения характеризуют все периоды ДАП.

Сдавление головного мозга встречается у 5 % пострадавших и характеризуется жизненно опасным нарастанием через различный промежуток времени после травмы общемозговых, очаговых и дислокационных симптомов. В зависимости от тяжести полученной травмы, на фоне которой развивается сдавление головного мозга, светлый промежуток может быть различным по продолжительности, стертым или отсутствовать вовсе. Самой частой причиной сдавления мозга являются внутричерепные гематомы (эпидуральные, субдуральные, интрацеребральные, интравентрикулярные). Затем следуют вдавленные переломы костей черепа, очаги размозжения мозга с выраженным перифокальным отеком, субдуральные гидромы, пневмоцефалия.

По темпу развития симптоматики сдавления мозга различают:

1. Острое, когда угрожающая клиническая картина развивается в течение 24 ч после ЧМТ.
2. Подострое, когда угрожающая клиническая симптоматика начинает проявлять себя через 2—14 сут после ЧМТ.
3. Хроническое, когда манифестация угрожающих клинических симптомов начинается спустя 15 сут и более после ЧМТ.

Темп нарастания синдрома сдавления мозга зависит от источника кровотечения. Так, при артериальном кровотечении (обычно эпидуральном) сдавление мозга развивается быстро, в то время как при венозном кровотечении (чаще субдуральном) клиническая картина сдавления мозга развивается медленно за счет постепенного вытеснения цереброспинальной жидкости из резервных пространств полости черепа. Нарастание общемозговых, очаговых и дислокационных симптомов при субдуральных гематомах происходит не только вследствие излившегося объема крови, но и постепенного увеличения полости гематомы, вызванного онкотической и осмотической разницей давлений в излившейся крови и цереброспинальной жидкости. Развивающийся у больного после "светлого промежутка" альтернирующий синдром Вебера (расширение зрачка на стороне гематомы и пирамидные расстройства на противоположной) свидетельствует об ущемлении ножки мозга и требует немедленных диагностических и лечебных мероприятий.

Эпидуральные гематомы чаще возникают в результате повреждения ветвей средней оболочечной артерии, реже венозных выпускников в результате переломов костей свода черепа. В зависимости от степени сопровождающего ушиба головного мозга выделяют три клинических варианта течения острых субдуральных гематом.

1. Классический вариант с очерченным светлым промежутком. У пострадавшего с ушибом легкой и средней степени тяжести после непродолжительной потери сознания происходит его полное восстановление или остается умеренное оглушение. При осмотре выявляется неврологическая симптоматика, соответствующая очагу ушиба. Через несколько десятков минут или часов усиливаются головные боли, иногда сопровождающиеся психомоторным возбуждением, появляется многократная рвота, прогрессивно нарастают расстройства сознания: оглушение сменяется сопором и комой. Наряду с этим прогрессируют дислокационные симптомы — брадикардия, мидриаз (вплоть до отсутствия реакции зрачка на свет), контралатеральный гемипарез. С развитием коматозного состояния нарушения жизненно важных функций становятся критическими.

2. Вариант со стертым светлым промежутком встречается редко. Обычно пострадавший имеет тяжелую ЧМТ и поступает в ста

ционар в коматозном состоянии с грубой очаговой симптоматикой. Через несколько часов глубина расстройства сознания может уменьшиться — вплоть до глубокого оглушения с возможностью речевого контакта с больным. Однако через несколько десятков минут, иногда часов светлый промежуток сменяется углублением расстройств сознания (оглушение переходит в сопор и кому), нарастают стволовые симптомы (парез углубляется до паралича, развиваются горметония, глазодвигательные нарушения, расстройства жизненно важных функций, мидриаз становится предельным).

3. Вариант без светлого промежутка встречается относительно редко и наблюдается у пострадавших с множественными повреждениями черепа и мозга, поступающих в стационар в коматозном состоянии, которое сохраняется у них вплоть до оперативного вмешательства или летального исхода.

Светлый промежуток при подострых эпидуральных гематомах более продолжительный, достигает иногда 10—12 дней.

Диагностика эпидуральных гематом основывается на выявлении триады симптомов: светлый промежуток, гомолатеральный мидриаз, контралатеральный гемипарез. При этом обращает на себя внимание диссоциация в структуре выявляемого менингеального синдрома: выраженная ригидность затылочных мышц при отсутствии или слабой выраженности симптомов Кернига и Брудзинского, что свидетельствует о локальном раздражении наружного листка твердой мозговой оболочки излившейся под кость кровью.

Субдуральные гематомы располагаются между твердой и паутинной мозговыми оболочками, вызывая не только компрессию мозгового вещества с локальными симптомами выпадения, но и с симптомами раздражения в виде очаговых и общих эпилептических припадков. При тяжелой ЧМТ с переломами костей черепа чаще возникают острые субдуральные гематомы, в то время как хронические субдуральные гематомы развиваются при ЧМТ легкой или средней степени тяжести. Объем их колеблется от 30 до 200 мл; в большинстве случаев они покрывают почти всю поверхность полушария мозга, достигая наибольшей толщины в теменно-височной области (от 1 до 4 см).

По клиническим проявлениям выделяют острые (светлый промежуток от нескольких часов до 1—2 сут), подострые (светлый промежуток от 2 сут до 2 нед) и хронические субдуральные гематомы (светлый промежуток свыше 2 нед). В клиническом развитии острых субдуральных гематом, как и эпидуральных, выделяют три основных варианта.

1. Классический вариант, характеризующийся трехфазным нарушением сознания (утрата сознания в момент травмы, светлый промежуток, вторичное выключение сознания), наблюдается обычно у пострадавших с ушибом мозга легкой или средней степени тяжести. Очаговая симптоматика, выявляемая в период светлого промежутка, адекватна очагу ушиба и носит мягкий рассеянный характер. По мере нарастания вторичных расстройств сознания ярче начинает проявляться дислокационный синдром в виде гомолатерального мидриаза и контралатерального гемипареза с нарушениями чувствительности и высшей нервной деятельности. Одновременно с этим нарастают нарушения жизненно важных функций.

2. Вариант со стертым светлым промежутком встречается редко и сочетается с тяжелым ушибом мозга. Больные поступают в клинику в коматозном состоянии. После кратковременного уменьшения глубины расстройства сознания через небольшой отрезок времени (до 1—2 сут) у них вновь углубляются нарушения сознания и нарастают дислокационные симптомы и нарушения жизненно важных функций. При этом мидриаз становится

предельным, гемипарез переходит в гемиплегию, могут появляться эпилептические припадки, иногда переходящие в серию.

3. Вариант без светлого промежутка часто сопутствует множественным повреждениям черепа и мозга. Коматозное состояние с момента травмы до операции или смерти больного не претерпевает существенных изменений в сторону уменьшения глубины.

При подострых субдуральных гематомах появление картины дислокационного синдрома отсрочено благодаря продолжительному (от 4 до 14 сут) светлому промежутку. Поскольку подострые субдуральные гематомы возникают, как правило, при относительно легких травмах головы в период светлого промежутка, они нередко ошибочно расцениваются как сотрясение головного мозга, ушиб мягких тканей головы либо как алкогольная интоксикация. Эти ошибки иногда становятся трагическими для пострадавшего, поскольку он выпадает из-под наблюдения специалиста, получая отказ в госпитализации.

Обычно после светлого промежутка начинают постепенно нарастать расстройства сознания в виде оглушения, иногда сопора, постепенно в течение многих часов или нескольких дней переходящих в кому. В этот период могут появляться и усиливаться очаговые симптомы: речевые нарушения, фокальные судороги на противоположной стороне тела. Одновременно с этим развиваются дислокационные симптомы (гомолатеральный мидриаз и контралатеральный гемипарез, расстройство жизненно важных функций).

Хронические субдуральные гематомы проявляют себя в более отдаленные сроки (от 2 нед до 4—6 мес) после травмы, и обычно клиническим дебютом их являются, либо эпилептические припадки, либо прогрессирующий дислокационный синдром, либо развитие общемозговых и очаговых симптомов по псевдотуморозному типу. Нередко, особенно в случаях легкой травмы головы, больные при сборе анамнеза о полученной травме не упоминают, что затрудняет своевременное распознавание гематомы.

Внутрижелудочковые гематомы по локализации бывают кортикально-субкортикальными, субкортикальными, центральными (область внутренней капсулы и подкорковых ядер), гематомы мозжечка. По размерам выделяют малые (до 3 см), средние (до 4,5 см) и большие (свыше 4,5 см). Как при эпи- и субдуральных гематомах, так и при интрацеребральных в зависимости от особенностей светлого промежутка выделяют те же варианты клинического течения травматического процесса. Двигательные нарушения при этом выступают на первый план: контралатеральный гемипарез, гемигипестезия, афатические нарушения, гемианопсия, эпилептические припадки. Нередко наблюдается сочетание интрацеребральной гематомы с субдуральной, тогда более ярко проявляются симптомы вклинения ствола мозга.

Субдуральные гидромы образуются вследствие накопления в субдуральном пространстве цереброспинальной жидкости в результате разрыва паутинной оболочки; они могут достигать больших объемов от 30 до 250 мл. При легкой травме они бывают изолированными, но могут и сочетаться с ушибами головного мозга, переломами костей черепа, субарахноидальными кровоизлияниями. Клиническая картина гидром аналогична субдуральным гематомам, однако их течение более легкое. Развитию дислокационного синдрома при них могут предшествовать психомоторное возбуждение, эпилептические припадки, постепенное нарастание общемозговых и очаговых симптомов.

Внутрижелудочковые гематомы располагаются в полостях боковых, III и IV желудочков мозга, заполняя либо всю желудочковую систему, либо от-

26 – 6061

дельные ее части. Обычно они сочетаются с тяжелыми повреждениями полушария большого мозга и ствола мозга.

Клинически на фоне коматозного состояния и тяжелых расстройств жизненно важных функций, развивающихся непосредственно после травмы, горметония у больного сочетается с автоматизированными жестикуляциями. Менингеальный синдром сопровождается гипертермией, артериальной гипертонией и высоким содержанием эритроцитов в цереброспинальной жидкости. Коматозное состояние сопровождается грубыми нарушениями дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.

Пневмоцефалия возникает при переломе костей основания черепа, когда повреждаются придаточные пазухи носа с прилежащей к ним твердой мозговой оболочкой и вследствие формирующегося клапанного механизма воздух нагнетается в полость черепа. Возникающая при этом ликворея способствует дальнейшему увеличению объема воздуха. Клапанный механизм приводит к развитию синдрома сдавления мозга с клиникой постепенно нарастающего дислокационного синдрома, представляющего угрозу жизни больного. К тому же это путь для проникновения инфекции и развития гнойного менингита или менингоэнцефалита.

Вдавленные переломы черепа, при которых костные фрагменты смещаются ниже внутренней пластины кости, вызывают компрессию головного мозга. Часто они возникают при нанесении удара предметом с ограниченной поверхностью по неподвижной голове. При отсутствии тяжелого диффузного ушиба мозга имеет место диссоциация между относительно мягко выраженной общемозговой и грубой очаговой неврологической симптоматикой, в особенности если перелом локализуется в функционально значимых отделах мозга.

Диагностика не вызывает затруднений при выполнении всем больным краниографии в 2 проекциях.

Травматический отек головного мозга чаще бывает диффузным, захватывая не только полушария большого мозга, но и ствол мозга. По мере нарастания отека наблюдается усиление всех имевшихся симптомов (общемозговых, очаговых, дислокационных). При этом усиливаются гипертермия, тахикардия, артериальная гипертензия, признаки ущемления ствола в тенториальном и большом затылочном отверстиях.

Дифференциальная диагностика между нарастающим отеком мозга и внутричерепной гематомой очень сложна и уверенно может быть выполнена лишь с использованием методов нейровизуализации.

Длительное сдавление головы возникает вследствие воздействия динамической или статической механической нагрузки и характеризуется повреждением мягких покровов головы, черепа и мозга.

Клинически длительное сдавление головы проявляется суммацией и взаимным отягощением общеорганизменной, общемозговой, церебральной и висцеральной очаговой симптоматикой. Этот вид ЧМТ обычно встречается у пострадавших вследствие землетрясений, обвалов, производственных катастроф. После высвобождения головы от сдавления у пострадавшего быстро нарастает отек мягких тканей, достигающий максимума на 2—3-и сутки после декомпрессии. Резорбция продуктов распада сдавленных тканей головы приводит к повышению температуры до 39—40 °С, нарушению ритма дыхания, выраженной слабости, многократной рвоте, тошноте и т. п.

Неврологическая симптоматика зависит от степени повреждения головного мозга и черепных нервов после их выхода из полости черепа. Большую помощь в диагностике оказывают методы интраскопии КТ и МРТ.

8.2. ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Неврологический метод исследования остается базисным, несмотря н широкое внедрение современных методов интраскопии. На основании р зультатов неврологического обследования решается вопрос об обоснова ности и последовательности применения дополнительных методов исслед вания, ассортимент которых зависит от уровня технической обеспечен сти лечебного учреждения. Наиболее доступными методами являются ли ворологическое исследование, рентгенография. Для учреждений областно уровня — ангиография, компьютерная томография (КТ), магнитно-рез нансная томография (МРТ). В связи с высоким риском осложнений в п следние десятилетия практически не применяются такие инвазивные мет ды, как пневмоэнцефалография и вентрикулография.

Ликворологическое исследование. Спинномозговая пункция выполняет у больных с ЧМТ при отсутствии симптомов ущемления ствола мозга в ц лях изучения состава цереброспинальной жидкости и измерения внутрич репного давления. Эта информация имеет важное значение в выборе лече ной тактики. При сотрясении головного мозга наблюдается как нормоте зия, так и гипер- и гипотензия. При ушибах и различных синдромах сда ления головного мозга в жидкости выявляются свежие форменные элеме ты крови, свидетельствующие о субарахноидальном или внутрижелудоч вом кровоизлиянии. Изменения состава цереброспинальной жидкости п повторных пункциях (ксантохромия, измененные эритроциты, свеж эритроциты) позволяют судить о степени санации ликвора и остановке су арахноидального кровоизлияния, появление в жидкости нейтрофильно плеоцитоза — об угрозе травматического менингита.

Эхоэнцефалоскопия. В условиях отсутствия в лечебном учреждении временных методов нейровизуализации эхоэнцефалоскопия позволяет л лучить информацию о степени латерального смещения срединных струк мозга. Благодаря особенностям ультразвуковой волны отражаться на гра це двух сред с различным акустическим сопротивлением используется в можность этого феномена для регистрации положения некоторых сред ных структур мозга: прозрачной перегородки, III желудочка, шишковид железы. Сигнал от этих образований называют срединным эхо, или М-э Смещение этих структур свидетельствует об увеличении объема содер мого соответствующей половины полости черепа. Допустимыми парамет ми ошибки метода является обнаружение смещения М-эхо на 1—2 мм.

При сотрясении головного мозга смещения М-эхо обычно не наблю ется либо оно не превышает ошибки метода. Ушиб головного мозга соп вождается смещением М-эхо на 2,5—4 мм в зависимости от степени вы женности отека полушария и величины очагов размозжения. Наиболь смещение наблюдается при внутричерепных гематомах и зависит от ве чины гематомы и ее локализации. Смещение, значительно превышаю 4 мм, отмечается при гематомах височной и височно-теменной облас Дополнительные сигналы меньшей амплитуды по сравнению с М-эхо никают при прохождении ультразвукового импульса через гематому. сигналы регистрируются между начальным комплексом и М-эхо при л ции со стороны патологического объемного очага. При исследовани здоровой стороны они регистрируются перед конечным комплексом. зультаты эхоэнцефалоскопии в сочетании с клиническими данными о деляют показания к хирургическому вмешательству.

Краниография. Краниография остается наиболее доступным и инфор

тивным методом исследования костных повреждений при ЧМТ. Она должна выполняться при поступлении в стационар всем больным, получившим ЧМТ. Отсроченное выполнение краниографии возможно в случаях необходимости оказания немедленной помощи при массивном кровотечении из раны головы, требующем немедленной остановки кровотечения и при тяжелых нарушениях жизненно важных функций, требующих неотложного реанимационного пособия.

Переломы свода черепа бывают линейными, оскольчатыми, вдавленными. В зависимости от степени смещения отломков в полость черепа они могут сопровождаться повреждением твердой мозговой оболочки и мозгового вещества, формируя синдром сдавления. Особого внимания требуют линии перелома, пересекающие костную борозду средней оболочечной артерии, повреждение которой отломками стекловидной пластины может служить источником эпидуральной гематомы. Во избежание ошибочного принятия костных сосудистых борозд за линию перелома необходимо оценивать их с 2 сторон симметрично, идентифицируя их в соответствии с представлениями о нормальной анатомии. При тяжелой ЧМТ может наблюдаться расхождение черепных швов, что квалифицируется как перелом костей.

При переломах основания черепа линии перелома редко визуализируются. Судить о переломах основания черепа можно по косвенным признакам — затемнению придаточных пазух носа и ячеек решетчатой и височной костей вследствие заполнения их кровью. В затруднительных случаях, если позволяет состояние больного, допустимо выполнение рентгенограмм в специальных укладках: для визуализации каналов зрительных нервов по Резе, пирамиды височной кости по Стенверсу, Шюллеру, Майеру.

Большую помощь краниография оказывает в диагностике грозного синдрома сдавления, обусловленного накоплением в подоболочечном пространстве воздуха, — пневмоцефалии. Обнаружение воздуха в полости черепа свидетельствует об открытой проникающей травме, сопровождающейся ликвореей.

Каротидная ангиография. Каротидная ангиография остается надежным методом диагностики травматических повреждений мозга, особенно тех, которые сопровождаются объемным воздействием, приводящим к смещению сосудов головного мозга. Показаниями к ангиографическому исследованию являются необходимость проведения дифференциального диагноза причины синдрома компрессии головного мозга (гематома, ушиб с отеком мозга), вторичное нарастание расстройств сознания и очаговой симптоматики после периода относительно благополучного состояния больного, прогрессивно нарастающие общемозговые и дислокационные симптомы, степень которых не соответствует тяжести полученной ЧМТ, фокальные или генерализованные эпилептические припадки у пострадавших, ранее не болевших эпилепсией. Противопоказаниями для ангиографического исследования являются тяжелые нарушения жизненно важных функций.

В переднезадней проекции при внутричерепных гематомах определяется смещение передней мозговой артерии в противоположную очагу сторону. В капиллярной фазе определяется бессосудистая зона между костью и тканью мозга, имеющая форму полулуния при острых субдуральных гематомах и форму двояковыпуклой линзы при эпидуральных и хронических субдуральных гематомах. Распознаванию интрацеребральных гематом помогает смещение сильвиевой точки средней мозговой артерии: при височной локализации гематом она смещается вверх, а при теменной локализации — вниз. Каротидная ангиография позволяет судить об изменении мозгового кровотока, что имеет важное прогностическое значение.

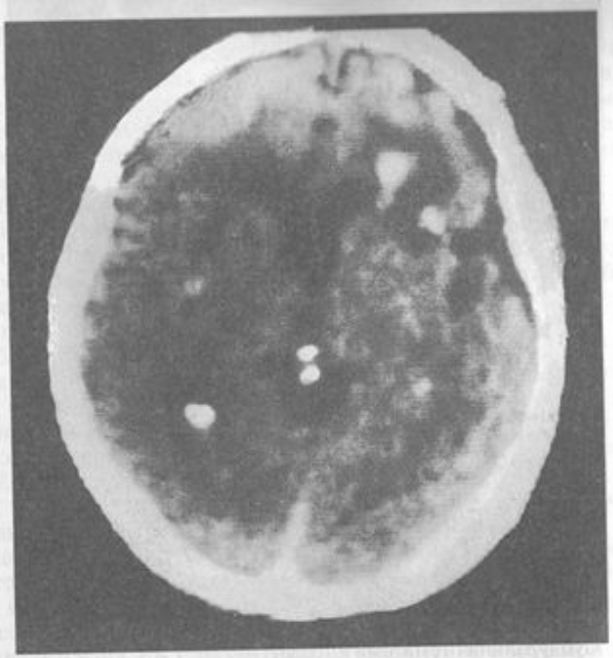


Рис. 8.1. РКТ. Множественные очаги ушиба мозга.

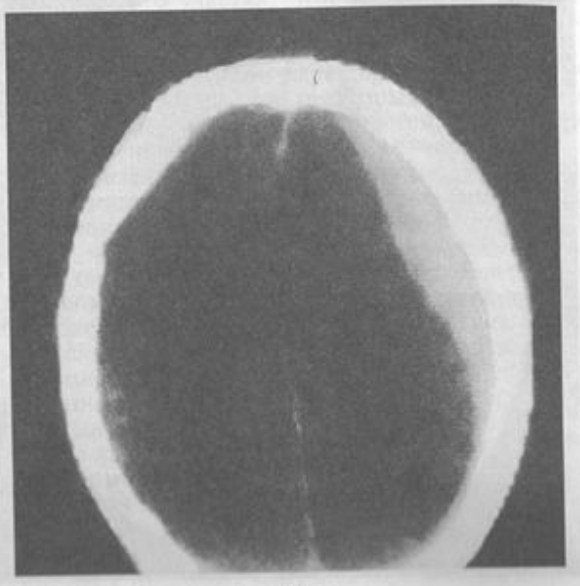


Рис. 8.2. РКТ. Эпидуральная гематома слева.

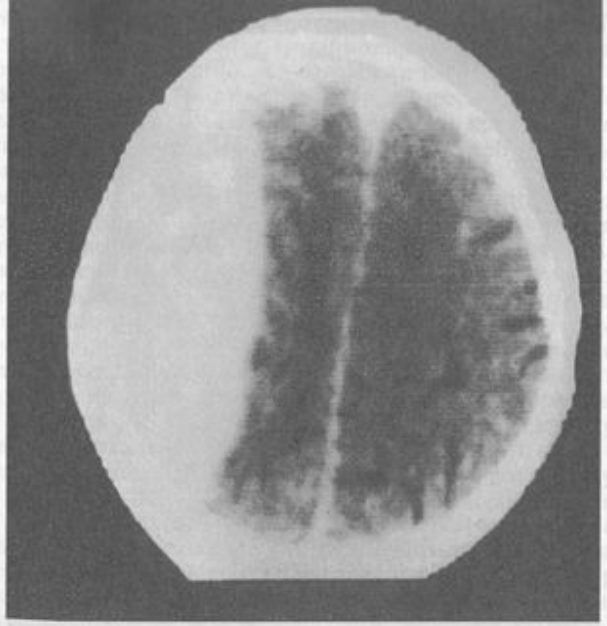


Рис. 8.3. РКТ. Субдуральная гематома справа.

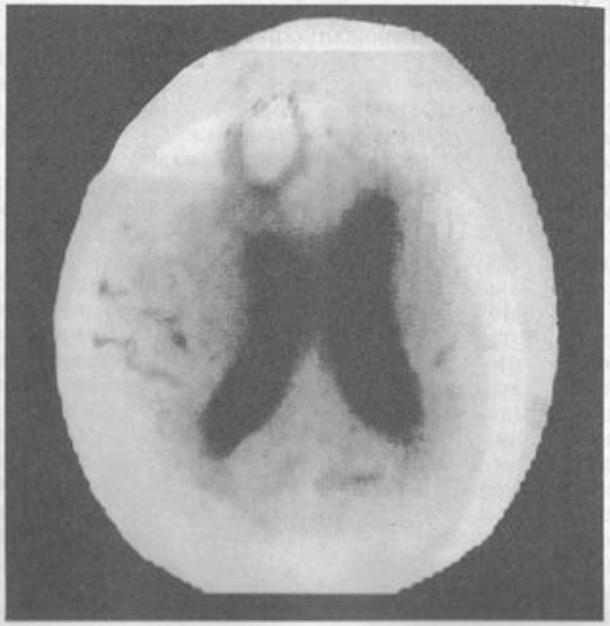


Рис. 8.4. РКТ. Травматическая интрацеребральная гематома правой лобной доли.

Компьютерная томография (КТ). Информативным методом исследования, обеспечивающим визуализацию мозгового вещества, является рентгенокомпьютерная томография (РКТ), которая, будучи неинвазивным методом, не имеет противопоказаний для выполнения пострадавшим с ЧМТ. У больных с сотрясением головного мозга обычно не обнаруживается изменений плотности мозгового вещества, размеров и расположения желудочковой системы.

При ушибах легкой степени выявляется зона пониженной плотности мозговой ткани; при этом в зависимости от степени выраженности перифокального отека могут отмечаться легкие признаки объемного воздействия в виде сужения ликворосодержащих пространств. При ушибах средней степени тяжести эти изменения выражены на большей территории, занимающей площадь до одной доли мозга.

При ушибах тяжелой степени определяются обширные зоны неоднородного повышения плотности: на фоне пониженной плотности отечной мозговой ткани просматриваются высокоплотностные очаги геморрагического пропитывания или кровоизлияния, которые распространяются с поверхности мозга до подкорковых ядер, паравентрикулярных структур и в ствол мозга (рис. 8.1).

В остром периоде диффузного аксонального повреждения мозга РКТ-картина не выявляет грубых структурных изменений в мозговом веществе.

Вследствие отека и набухания мозга увеличивается его объем, что приводит к вытеснению цереброспинальной жидкости из субарахноидальных пространств и желудочков мозга. При переходе ДАП в вегетативное состояние через месяц и более выявляются признаки атрофии мозгового вещества, что проявляется на РКТ развитием внутренней и наружной гидроцефалии и уменьшением массы мозга.

Характерным признаком эпидуральной гематомы на РКТ является обнаружение гиперденсивного участка, "имеющего форму двояковыпуклой линзы, прилежащего к кости и компримирующего мозговое вещество (рис. 8.2).

Для острых субдуральных гематом характерно выявление гиперденсивного участки серповидной формы, для подострых и хронических — в виде двояковыпуклой линзы. Нередко субдуральная гематома распространяется на все полушарие с уменьшением толщены по направлению к полюсам лобной и затылочной долей (рис. 8.3).

Внутримозговые гематомы характеризуются выявлением очерченных гомогенных гиперденсивных зон с небольшим ореолом перифокального отека (рис. 8.4, 8.5).

По мере распада гемоглобина и рассасывания пигментов рентгеновская плотность гематом снижается и они могут быть изоденсивными мозговому веществу, что затрудняет их распознавание. Хронические гематомы иногда могут быть гиподенсивными по сравнению с мозговым веществом. Наряду с прямой визуализацией гематомы большую помощь в диагностике оказывает оценка положения срединных структур мозга и желудочковой системы (смещение в противоположную гематоме сторону, компрессия желудочков). Пневмоцефалия характеризуется гиподенсивной зоной между твердой мозговой оболочкой и мозгом (рис. 8.6).

Магнитно-резонансная томография. Магнитно-резонансная томография (МРТ) — самый совершенный метод современной нейрорентгенологии, развитию которого способствуют достижения электроники и информационных технологий. МРТ позволяет получить серию более тонких, чем РКТ срезов, построить трехмерную реконструкцию изображения, выделить сосу

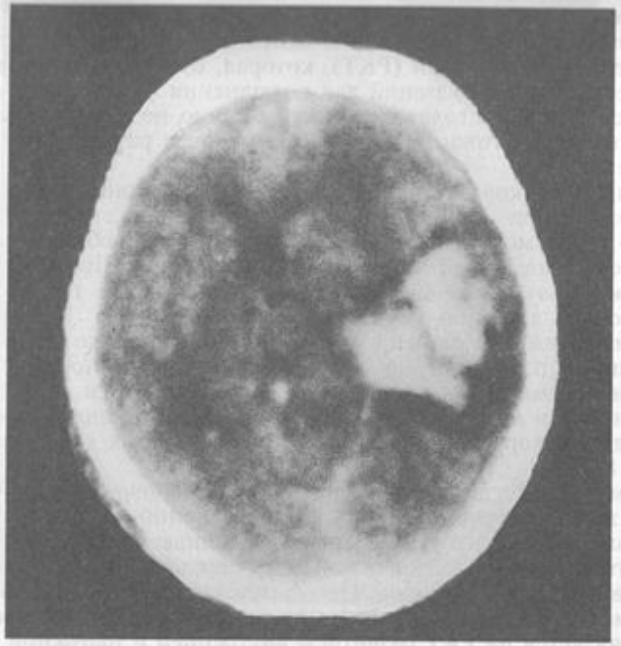


Рис. 8.5. РКТ. Травматическая интрацеребральная гематома левой височно-теменной доли.

дистую сеть и оценить особенности субарахноидального пространства. Если на РКТ контрастность тканей зависит от их рентгеновской плотности, то тканевые характеристики МРТ — в основном от различий в релаксационных временах T_1 и T_2 и меньше от протонной плотности. Ткани, которые на МРТ выглядят темными, обычно имеют малое содержание водорода (кости свода и основания черепа, воздух в придаточных пазухах и в полости черепа при пневмоцефалии). При отеке вещества мозга содержание воды в зоне отека повышается, в связи с чем релаксационное время T_2 удлиняется, поэтому отек мозга лучше всего визуализируется на T_2-взвешенных изображениях. Благодаря этому МРТ является более чувствительным методом в определении отека головного мозга по сравнению с РКТ. Это особенно важно при визуализации конвекситальных областей, основания средней и задней черепных ямок, где возможности РКТ ограничены из-за артефактов от костных структур.

МРТ менее информативна по сравнению с РКТ для диагностики острой стадии (до 2 сут) внутричерепных кровоизлияний. Поскольку влияние диоксигемоглобина не изменяет время релаксации T_1, острая гематома обычно не определяется на T_1-взвешенных изображениях и выглядит изоинтенсивной с мозгом. Перифокальный отек хорошо определяется на T_2-взвешенных изображениях в виде зоны повышения сигнала, окружающей гипоинтенсивную острую гематому.

При подострых гематомах гемоглобин, содержащийся в них, окисляется до метгемоглобина, обладающего выраженным парамагнитным эффектом,



Рис. 8.6. РКТ. Травматическая пневмоцефалия двусторонняя.

что ведет к повышению МР-сигнала и более четкой визуализации гематомы.

При хронических гематомах во всех режимах наблюдаются повышенный сигнал от центра и сниженный сигнал от периферии гематомы.

Как при РКТ, так и при МРТ важными диагностическими критериями являются смещение срединных структур, деформация желудочковой системы, скопление крови в желудочках и субарахноидальном пространстве, признаки аксиального вклинения ствола мозга.

Диагностическая трефинация. В случаях невозможности использования в лечебном учреждении, в которое доставлен пострадавший с ЧМТ, перечисленных выше инструментальных методов диагностики прибегают к хирургическому вмешательству — наложению поисковых фрезевых отверстий. Для выявления внутричерепных гематом отверстия накладывают в местах наиболее частой локализации эпи- и субдуральных гематом. Поскольку наиболее частой локализацией их является височная область, отверстия накладывают в лобно-височной, височно-затылочной и височно-теменной областях.

Субдуральная гематома обычно обнаруживается при наложении первого из указанных отверстий ввиду ее особенности распространяться практически на всю поверхность полушария. Поскольку эпидуральные гематомы более ограничены, нередко возникает необходимость наложения двух или трех отверстий. Разрезы мягких тканей для наложения фрезевых отверстий следует располагать таким образом, чтобы при необходимости можно было анатомично перейти на костно-пластическую трепанацию.

8.3. ЛЕЧЕНИЕ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Все больные с ЧМТ должны быть госпитализированы. Сроки госпитализации зависят от тяжести ЧМТ: при легкой степени тяжести продолжительность стационарного лечения составляет 7—14 дней, при ЧМТ средней степени тяжести — от 2 до 3 нед и при тяжелой — 3—6 нед и более. Своевременное установление диагноза, предусматривающего тяжесть, характер и клиническую форму ЧМТ, определяет выбор тактики и очередность лечебных мероприятий.

Хирургическое лечение острой ЧМТ. Хирургическое лечение показано при всех формах сдавления мозга, которое наблюдается у 5—10 % пострадавших. Причинами, вызывающими сдавление с развитием прогрессирующего дислокационного синдрома, представляющего прямую угрозу жизни больного, являются внутричерепные гематомы, субдуральные гидромы, пневмоцефалия, вдавленные переломы костей свода черепа, отек и набухание мозга.

Выявление внутричерепной гематомы, гидромы, пневмоцефалии является показанием к срочной операции — трепанации черепа с ликвидацией причины компрессии мозга. Тяжесть состояния больного не должна быть противопоказанием для хирургического вмешательства, ибо никакой другой метод лечения не может ликвидировать объемное воздействие на мозг и устранить причину прогрессирующего дислокационного синдрома. Относительным противопоказанием, оправдывающим отказ больному в хирургическом вмешательстве, может служить агональное состояние.

Подготовка больного к экстренной операции должна сочетаться с интенсивным реанимационным пособием, направленным на нормализацию дыхания, гемодинамики, борьбу с кровопотерей. Пострадавшим с тяжелыми нарушениями витальных функций, получившим сочетанную травму с повреждением других органов и систем, находящимся в состоянии психомоторного возбуждения, операцию нужно выполнять под общим обезболиванием. В других случаях местное обезболивание является методом выбора. Объем хирургического вмешательства предусматривает удаление излившейся крови, обнаружение источника кровотечения и остановку его, удаление очагов размозжения мозга с максимальной осторожностью, особенно в функционально значимых зонах. Из-за выраженного отека мозга при острых травматических гематомах операция нередко завершается декомпрессией его путем удаления костного лоскута, исключением зашивания твердой мозговой оболочки и образованием трепанационного окна значительных размеров во избежание ущемления пролабирующего мозгового вещества в трепанационном окне с последующей его ишемией. Хирургическое вмешательство при синдроме сдавления является единственным способом спасения жизни пострадавшего; промедление с ним ведет к неминуемой смерти. Летальность у неоперированных больных составляет 100 %.

После удаления травматической гидромы при отсутствии выраженного отека мозга в ряде случаев твердая мозговая оболочка может быть зашита наглухо и костный лоскут уложен на место.

При удалении пневмоцефалии требуется тщательная ревизия преформированной полости, образовавшейся вследствие давления пузыря воздуха на мозговое вещество, в целях поиска места повреждения твердой мозговой оболочки и кости. Важным этапом оперативного вмешательства является герметизация полости черепа путем пластики травматического дефекта с использованием биологического клея.

Показанием к оперативному вмешательству в остром периоде травмы является вдавленный перелом костей свода черепа независимо от его локализации и размеров. Объем вмешательства предусматривает удаление давящей кости и при необходимости — прилежащего участка размозженного мозгового вещества. Иногда при нетяжелом состоянии больного без наличия у него грубых общемозговых симптомов и закрытой ЧМТ после удаления давящей кости возможна первичная пластика костного дефекта.

Медикаментозное лечение острой ЧМТ. Фармакотерапия ЧМТ должна быть своевременной и адекватной и начинаться как можно раньше после получения ЧМТ до развития вторичных повреждений мозга, обусловленных гипоксией, гемодинамическими и метаболическими нарушениями. Не случайно введено понятие "временного терапевтического окна", на протяжении которого еще можно предотвратить или замедлить включение патогенетических механизмов вторичного повреждения мозга, увеличивающих зону первичных механических его повреждений. Интенсивность и объем проводимых лечебных мероприятий зависят от тяжести характера и клинической формы ЧМТ.

При сотрясении головного мозга лечение направлено на восстановление функциональной деятельности головного мозга. Прежде всего больной нуждается в постельном режиме на протяжении 7—10 дней. Динамическое наблюдение за неврологической симптоматикой в это время направлено на своевременное распознавание возможного синдрома сдавления, имеющего нередко достаточно продолжительный "светлый промежуток". С учетом механизма травмы именно это обстоятельство определяет необходимость госпитализации больных с легкой ЧМТ. Целесообразно назначение седативных и десенсибилизирующих препаратов (сибазон, седуксен, димедрол, тавегил, кетотифен и др.), оказывающих анксиолитическое противосудорожное действие, а также регулирующих нейровегетативные функции. Нередко сотрясение головного мозга сопровождается симптомами повышения внутричерепного давления. Это оправдывает кратковременное (в течение 3—4 дней) назначение дегидратирующих препаратов (диакарб, фуросемид, альдактон и др.). В случаях применения калийвыводящих препаратов целесообразно назначение панангина или аспаркама. Для профилактики развития посттравматической церебрастении показаны ноотропные препараты. Из них предпочтительнее пантогам, обладающий наряду с ноотропным и противосудорожным действием.

При ушибах легкой и средней степени тяжести наряду с препаратами, назначаемыми при сотрясении головного мозга, используют ряд фармакологических средств, действие которых направлено на улучшение мозгового кровообращения, восстановление нарушенных функций мозга. В случаях открытой травмы мозга применяют противовоспалительные препараты, а при выявлении субарахноидального кровотечения — гемостатические средства.

В целях улучшения реологических свойств крови под контролем гематокрита вводят реополиглюкин в суточной дозе 20 мл/кг. Для снижения агрегации форменных элементов крови внутривенно вводят 4 мл кавинтона, разведенного в 200—400 мл изотонического раствора либо назначают его внутрь по 1 таблетке 3 раза в день в течение 10—14 дней. Противопоказанием является геморрагический синдром в первые 7 дней. Улучшение микроциркуляции способствует предотвращению гипоксии и увеличению энергообеспечения мозга. В качестве изотонических растворов целесообразно использование глюкозоэлектролитной смеси, так как входящий в ее состав инсулин способствует внутриклеточной утилизации глюкозы. Вводи-

мая глюкоза опосредованно защищает гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковую систему путем уменьшения выброса кортикостероидов. При выраженных очаговых симптомах у пострадавших с ушибами средней степени тяжести, а также при диагностировании субарахноидального кровоизлияния показано назначение ингибиторов протеолиза (гордокс, контрикал, цалол, трасилол) в суточной дозе 50 000—100 000 ЕД на 200—400 мл изотонического раствора в течение первых 3—5 дней. Дегидратирующие препараты при выраженном гипертензивном синдроме (как салуретики, так и осмодиуретики) следует применять под контролем осмолярности плазмы крови (норма 285—310 мосм/л), гематокрита и баланса вводимой и выделяемой жидкости. При субарахноидальном кровоизлиянии в комплексную терапию включают 5 % раствор аминокапроновой кислоты по 100 мл внутривенно капельно 2—3 раза в сутки в течение 3—5 дней в зависимости от санации цереброспинальной жидкости, а также дицинон (этамзилат) по 2 мл внутримышечно 2—3 раза в сутки.

Наиболее серьезным осложнением субарахноидального кровоизлияния является спазм сосудов артериального круга большого мозга (виллизиева круга) с тяжелой ишемией мозга, развивающейся в связи с попаданием в субарахноидальное пространство продуктов распада крови и вазоактивных веществ (серотонин, гистамин, простагландины).

В последние годы в борьбе с вазоспазмом применяют нимотоп (нимодипин), основным свойством которого является увеличение перфузии в области ишемизированных участков мозга. Нимотоп назначают внутривенно (5 мл инфузионного раствора) с помощью автоматического шприца в течение первых 2 ч. При отсутствии нежелательного падения АД вводят еще 10 мл инфузионного раствора. Курс лечения продолжается до 2 нед, после чего возможен прием препарата внутрь по 60 мг 4—6 раз в сутки в течение 7 дней.

В случаях открытой ЧМТ назначают противовоспалительные средства. До идентификации флоры и в качестве профилактики гнойно-септических осложнений применяют препараты из группы пенициллинов (оксациллин, карбенициллин, ампиокс и др.), цефалоспоринов (цефамезин, цефотаксим, цефобид, цефалоридин и др.), аминогликозидов (амикацин, гентамицин, канамицин и др.).

При появлении судорожных приступов прежде всего необходимо исключить синдром сдавления, особенно у больных, ранее не страдавших эпилептическими припадками. Противосудорожная терапия предусматривает назначение глюферала по 1—2 таблетки 3—4 раза в сутки (фенобарбитал, входящий в состав препарата, 3 мг/кг массы тела).

Наиболее трудоемкой и сложной задачей является интенсивная терапия острого периода тяжелой ЧМТ, которая всегда сопровождается нарушением функции дыхания как центрального генеза, так и вследствие обтурации верхних дыхательных путей слизью, кровью, рвотными массами, западением языка и нижней челюсти. Нарастающая в связи с этим гипоксия мозга способствует усугублению внутричерепной гипертензии. Первоочередные мероприятия по восстановлению внешнего дыхания — санация полости рта и носоглотки, выведение нижней челюсти и установление воздуховода, установление желудочного зонда, вдыхание увлажненного кислорода. При наличии самостоятельного дыхания трахеотомия показана при сочетании ЧМТ с повреждением лицевого скелета, затрудняющим интубацию.

Показаниями к искусственной вентиляции легких являются нарушения центральной регуляции дыхания: апноэ или неэффективное дыхание (брадипноэ реже 12 или тахипноэ свыше 36 в 1 мин), патологические типы дыхания, эпилептические припадки, угрожающие переходом в серию или статус. В случаях попадания в бронхиальное дерево содержимого желудка показан вибрационный массаж грудной клетки с последующей аспирацией содержимого и ингаляцией протеолитических ферментов и фитонцидов 4—6 раз в сутки. При обнаружении ателектаза показана санационная бронхоскопия.

Важным компонентом интенсивной терапии тяжелой ЧМТ является поддержание на необходимом уровне системной гемодинамики. В целях обеспечения адекватной перфузии мозга необходимо поддерживать систолическое АД в пределах 100—140 мм рт.ст. Снижение АД ниже 90 мм рт.ст свидетельствует о грубейших нарушениях центральной гемодинамики. Устранение гиповолемии достигается внутривенным введением высокомолекулярных соединений (полиглюкина, реополиглюкина, реоглюмана, макродекса, желатиноля, гемодеза, плазмы) в количестве 400—800 мл в сочетании с глюкокортикоидами (гидрокортизон 250 мг или дексазон 12 мг). В дальнейшем добавляют солевые растворы (раствор Рингера, глюкозоэлектролитную смесь, раствор Дарроу, Рингера — Локка). Соотношение между коллоидными и солевыми растворам 1:3. При неэффективности проведенной терапии назначают 3—8 мкг/кг в минуту допамина, предпочтительнее с использованием шприца-автомата. Для поддержания сердечной деятельности вводят сердечные гликозиды (строфантин, коргликон), кокарбоксилаза (50—100 мг) или рибоксин (200—400 мг); назначают также витамины группы В и С. Инфузионная терапия должна проводиться под контролем водного баланса. Допустимо подержание умеренной гемодилюции с уровнем гемоглобина 100—120 г/л и гематокрита 30—35 %.

Внутричерепная гипертензия при тяжелой ЧМТ нередко достигает критических цифр, значительно превышая 350 мм вод. ст. Для эффективного снижения внутричерепного давления целесообразно использовать сочетания маннитола и фуросемида (лазикса), чередование которых уменьшает проявления феномена "отдачи". Примерная схема дегидратационной терапии: утром вводят 20 мг фуросемида с 10 мл 2,4 % раствора эуфиллина, через 4 ч следует внутривенное капельное вливание 10 % раствора маннитола (0,5—1 г/кг сухого вещества), через 4—5 ч повторяют внутривенное введение фуросемида и эуфиллина, на ночь внутрь назначают 50—70 г глицерина. При недостаточном лечебном эффекте утром следующего дня дополнительно вводят внутривенно 20 мг фуросемида. Адекватное снижение внутричерепного давления способствует стабилизации АД на уровне нормальных цифр. Применение маннитола допустимо при сохранении осмолярности, не превышающей верхних границ нормы (320 мосм/л). Введение фуросемида (лазикса) перед инфузией маннитола позволяет избежать перегрузки малого круга кровообращения в результате транзиторной гиперволемии и предотвратить возможное развитие отека легких.

В целях профилактики гипокалиемии рекомендуется введение хлорида калия (не менее 3—4 г калия в сутки). Дефицит калия компенсируется внутривенным введением глюкозо-калиево-инсулиновой смеси Лабори (400 мл 10 % раствора глюкозы с добавлением 10 ЕД инсулина и 5 % раствора хлорида калия).

При диэнцефально-катаболическом синдроме осуществляется нейровегетативная блокада путем одновременного внутримышечного введения дроперидола (5—10 мг), седуксена (10 мг), димедрола (40 мг) и пирроксана (10—20 мг). Это уменьшает возбудимость коры большого мозга, снижает потребность мозга в кислороде и увеличивает выведение CO_2. При недостаточном эффекте от медикаментозной терапии прибегают к физическо-

охлаждению (обкладывание пузырями со льдом, обертывание мокрыми простынями с высушиванием их на больном с помощью вентилятора). Снижению температуры способствует назначение аспирина, индометацина.

Применение глиатилина, являющегося предшественником фосфадитилхолина, в остром периоде ЧМТ способствует более раннему выходу больных из коматозного состояния, регрессу очаговой неврологической симптоматики.

Из воспалительных осложнений ЧМТ наиболее опасными являются пневмония, менингит и их сочетание. Профилактика их должна осуществляться с первых часов поступления пострадавшего. Наряду с бронхосанационными мероприятиями назначают ингаляции препаратов, подавляющих секрецию бронхиальных желез (атропин, димедрол), бронхолитиков (эуфиллин, эфедрин), протеолитических ферменов (трипсин, химотрипсин, раствор соды), фитонцидов и др. Антибактериальная терапия начинается с применения антибиотиков широкого спектра действия. После идентификации флоры в цереброспинальной жидкости и мокроте и определения чувствительности ее к антибиотикам терапия проводится наиболее эффективными препаратами.

После выписки из стационара больной попадает под диспансерное наблюдение невропатолога. Больных, перенесших легкую ЧМТ, 2 раза в год осматривают офтальмолог и невропатолог на протяжении 2 лет, проводя при этом реабилитационное лечение. При ЧМТ средней и тяжелой степени диспансерное наблюдение осуществляется в течение первого года 1 раз в 3 мес, а второго года — 1 раз в 6 мес. При стойком неврологическом дефиците наблюдение и реабилитация продолжаются более длительные сроки. Кроме медикаментозной реабилитационной терапии, включающей ноотропные и вазоактивные препараты, антиоксиданты и при необходимости антиконвульсанты, больным проводятся ЛФК, физиотерапия, занятия с логопедом и пр. Санаторно-курортное лечение может быть рекомендовано не ранее 6 мес после ЧМТ и предпочтительно в прохладное время.

Глава 9 НАСЛЕДСТВЕННЫЕ БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Наследственные болезни нервной системы (НБНС) — это разнородная по клиническим проявлениям группа заболеваний, обусловленных изменениями (мутациями) на уровне единичного гена. Несмотря на многообразие нозологических форм, они имеют общие черты, знание которых поможет врачу заподозрить наследственную болезнь даже в спорадическом случае. К таким общим признакам нейрогенетических заболеваний относятся варьирующий возраст начала болезней, полисистемный характер патологии с поражением многих органов и систем, постепенное развитие и хроническое, в большинстве случаев прогрессирующее течение, ведущее к инвалидизации и сокращению жизни больных.

Клинический полиморфизм НБНС выражен не меньше, чем ненаследственных (травматических, инфекционных, алиментарных и др.), и проявляется в разных сроках манифестации, темпах и продолжительности течения болезней, широком различии спектра и степени тяжести симптомов, толерантности к терапии. Клинический полиморфизм НБНС обусловлен прежде всего генетическим полиморфизмом, т. е. тем, что одни и те же болезни вызваны десятками и даже сотнями разных мутаций в одном и том же локусе (множественные аллели). При этом некоторые заболевшие являются генетическими компаундами по рецессивным мутациям, т. е. имеют сочетание двух разных патологических аллелей одного локуса. На проявление патологического гена оказывают влияние внешняя среда и другие гены данного организма (гены-модификаторы).

В то же время один и тот же клинический синдром может быть обусловлен мутациями в разных локусах (генах) — явление генетической гетерогенности наследственных болезней. Фактически в этих случаях речь идет о разных нозологических формах, объединенных в одну болезнь в связи с клиническим сходством фенотипа. Впервые генетическую гетерогенность наследственных болезней подметил (и ввел этот термин) крупнейший отечественный невролог С. Н. Давиденков в 30-х годах XX в. Она прослеживается уже при применении клинико-генеалогического анализа, когда в отдельных семьях с клинически однородной формой патологии определяются различные типы наследственной передачи.

В настоящее время не существует патогенетической классификации НБНС. Наибольшее распространение получила клиническая классификация с распределением заболеваний по группам в зависимости от преимущественного поражения различных отделов нервной и нервно-мышечной систем.

9.1. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ

9.1.1. Хорея Гентингтона

Хорея Гентингтона (G10 по МКБ-10) — аутосомно-доминантное нейродегенеративное заболевание, характеризующееся распространенным хореическим гиперкинезом, деменцией и неуклонно прогрессирующим течением. Впервые подробно описана G. Huntington в 1872 г.

Популяционная частота — 3—7 на 100 000 населения. Заболевание имеет неравномерное географическое и этническое распространение, редко встречаясь в азиатских популяциях (Япония, Китай, Средняя Азия), в Финляндии, среди чернокожего населения в Африке и наиболее часто — в ряде изолированных регионов (о.Тасмания, Австралия), что объясняется историей формирования популяций и эффектом основателя (родоначальника).

Этиология и патогенез. Заболевание относится к болезням динамических мутаций и обусловлено увеличением числа (экспансией) одних и тех же повторяющихся тринуклеотидных последовательностей "цитозин — аденин — гуанин" (CAG), свыше 37 в 5'-области гена IT-15 на коротком плече 4-й хромосомы (4p16.3). Мутантные аллели нестабильны, что приводит при созревании гамет (мейозе) к нарастанию степени экспансии CAG-повторов в последующих поколениях, а большее число повторов определяет более раннее начало и более тяжелое течение заболевания в потомстве больного (феномен антиципации). Мейотическая нестабильность мутантных аллелей значительно выше при передаче болезни от отца ("эффект отцовской передачи"), поэтому именно в потомстве больных мужчин чаще наблюдается "злокачественный" ювенильный акинетико-ригидный вариант хореи Гентингтона.

Патогенез заболевания с позиций эксайтоксической (возбуждающего токсина) гипотезы схематично выглядит следующим образом: первичный биохимический продукт мутантного гена — белок *гентингтин* с аномально длинным полиглутаминовым трактом — повреждение глутаматергического кортико-стриарного пути — сверхстимуляция рецепторов стриарных нейронов — увеличение поступления кальция в клетку — активизация свободнорадикальных перекисных процессов — гибель нейронов стриатума, прежде всего ГАМК-ергических, холинергических — дисбаланс медиаторных систем с активизацией нигростриарной дофаминергической системы. Развивается атрофия тканей головного мозга с обширным поражением базальных ганглиев, особенно хвостатого ядра, расширяются боковые желудочки и конвекситальные борозды.

Клиника. Манифестация болезни — 1—7-е десятилетие жизни. В зависимости от преобладания в клинической симптоматике хореических гиперкинезов, ригидности мышц с гипокинезией или психических нарушений и возраста манифестации выделяют 3 основные формы заболевания:

- *классическая гиперкинетическая* (4—7-е десятилетие жизни);
- *акинетико-ригидная*, или *ювенильная* (1—2-е десятилетие жизни);
- *психическая* (психопатологическая).

При классической гиперкинетической форме постепенно появляются и нарастают суетливость, излишняя подвижность, неусидчивость, избыточное жестикулирование, рассеянность. Уже в этой, начальной стадии больным трудно удержать язык в высунутом положении. В последующем присоединяются типичные хореические гиперкинезы, захватывающие мимические мышцы (гримасничанье), глоточно-гортанно-язычные и дыхательные мышцы, что сопровождается разнообразными непроизвольными звуковыми феноменами и изменением спонтанной речи (шмыганье носом, сопение, всхрапывание, покашливание, вздохи и др.), мышцы шеи и конечностей с непроизвольными движениями головы, рук, изменениями почерка, походки ("пританцовывающая"). Гиперкинезы полностью исчезают во сне. По мере нарастания гиперкинезов нарушается выполнение любых целенаправленных движений, становится невозможным самообслуживание. В более поздних стадиях гиперкинезы могут смениться экстрапирамидной ригидностью, вплоть до полной обездвиженности.

Наряду с двигательными расстройствами характерны психические изменения. На начальных этапах чаще возникают неврозоподобные нарушения — раздражительность, тревога, эмоциональная неустойчивость, трудность сосредоточения внимания, депрессивный фон настроения. Постепенно формируется психоорганический синдром со снижением памяти, уровня доступных обобщений, абстрагирования и суждений, ухудшением когнитивных функций, сужением и обеднением всей психической деятельности. Развитие деменции, как правило, сопровождается усилением аффективных и психопатоподобных изменений, на фоне которых могут возникать параноидальные и галлюцинаторные расстройства.

В 5—10 % всех случаев наблюдается манифестация болезни в возрасте до 20 лет, в связи с чем она получила название акинетико-ригидной, или ювенильной хореи Гентингтона.

Клиническая картина чаще всего характеризуется развитием акинетико-ригидного синдрома (вариант Вестфаля), задержкой умственного развития с последующей утратой приобретенных навыков. При этой форме нередки эпилептические припадки, резистентные к антиконвульсантной терапии. В большинстве случаев ювенильная форма хореи Гентингтона (ХГ) наблюдается при передаче мутантного гена от больного отца, особенно в случае такой передачи в нескольких поколениях.

В отдельных случаях в картине заболевания преобладают психические нарушения, в связи с чем пациенты госпитализируются в психиатрические стационары. Клинико-генеалогический анализ, осмотр других членов семьи помогают в распознавании истинной природы заболевания.

Критерии диагноза. Основными критериями диагноза являются:

- аутосомно-доминантный тип наследования;
- дебют болезни в 4—5-м десятилетии (при классической форме) и в 1—2-м десятилетии (при ювенильной форме);
- двигательные экстрапирамидные расстройства (распространенный хореический гиперкинез при классической форме или акинетико-ригидный синдром — при ювенильной);
- психопатологический синдром (деменция, аффективные и психопатоподобные изменения, психотические расстройства);
- прогрессирующее течение;
- атрофия коры и подкорковых ганглиев с открытой наружной и внутренней гидроцефалией (атрофической), по данным КТ и МРТ;
- положительные результаты при ДНК-тестировании.

Дифференциальный диагноз. Сенильная хорея, хорея беременных, ревматическая хорея, нейроакантоцитоз, болезнь Альцгеймера, гепатолентикулярная дегенерация, болезнь Галлерворденa—Шпатца.

Лечение. Эффективное лечение отсутствует. При гиперкинетической форме применяют антидофаминергические средства: галоперидол (1,5—3 мг/сут), тиаприд, стелазин и др. В тяжелых случаях их сочетают с клоназепамом (1—3 мг/сут). При акинетико-ригидной форме используют препараты L-дофа (наком, мадопар) в сочетании с амантадином (мидантаном), селегилином (юмексом), бромокриптином (парлоделом), симптоматические средства (антидепрессанты, антиконвульсанты).

Клинический и социальный **прогноз** во всех случаях неблагоприятный в связи с неуклонным прогрессированием болезни. Часты самоубийства. Смерть наступает через 15—25 лет, обычно от интеркуррентных заболеваний.

27 – 6061

9.1.2. Гепатоцеребральная дистрофия

Гепатоцеребральная дистрофия (ГЦД, гепатолентикулярная дегенерация, болезнь Вильсона—Коновалова, E83.0 по МКБ-10) — аутосомно-рецессивное полисистемное заболевание из группы наследственных микроэлементозов, обусловленное избыточным накоплением в организме и токсическим воздействием меди и характеризующееся сочетанным поражением внутренних органов и мозга. Описана в 1883 г. C. Westphal и в 1898 г. A. Strumpell под названием "псевдосклероз" (из-за клинического сходства дрожательной формы болезни с рассеянным склерозом), в 1912 г. S. A. K.Wilson как прогрессирующая лентикулярная дегенерация; в том же году H. C. Hall объединил обе формы в одну болезнь — гепатолентикулярную дегенерацию. Н. В. Коноваловым предложен термин "гепатоцеребральная дистрофия" (1960) ввиду диффузного характера поражения мозга.

Популяционная частота — 1—3 на 100 000 населения. Заболевание имеет неравномерное географическое и этническое распространение, встречаясь с более высокой частотой в некоторых инбредных популяциях (Японии, Италии, Индии и др.).

Этиология и патогенез. Заболевание обусловлено мутациями (свыше 70) в гене ATP7B на длинном плече 13-й хромосомы (13q14.3), кодирующем медьтранспортирующую АТФазу Р-типа, принадлежащую к семейству катионтранспортирующих АТФаз. Ген состоит из 21 экзона и расположенных между ними интронов. В зависимости от того, в какой функциональной части гена расположена мутация, она вызывает различные повреждения кодируемого белка. Характерными для этой болезни являются различные точковые мутации гена ATP7B, а также мелкие инсерции и делеции, вызывающие сдвиг рамки считывания. Наиболее распространенной мутацией гена ГЦД в европейских популяциях, в том числе в России и Башкортостане, является точковая мутация His1069Gln (миссенс-мутация) с заменой аминокислоты гистидина на глутамин в 1069-м положении белка вследствие замены цитозина (С) на аденин (А) в 3207-м основании (экзон 14) гена ATP7B. В то же время в популяциях Японии, Сицилии, Сардинии она вообще не выявлена. Вследствие генетического дефекта нарушаются функционирование медьтранспортирующей АТФазы, внутриклеточный транспорт меди в гепатоцитах и выведение излишков меди с желчью, а также включение ее в молекулу церулоплазмина. Это приводит к гипоцерулоплазминемии, увеличению концентрации "свободной" (не связанной с церулоплазмином) меди в крови, накоплению ее в различных тканях и органах, прежде всего в печени, мозге, почках, роговице, эритроцитах, к развитию хронической медной интоксикации.

В клетках печени возникают дистрофические и некротические изменения с вакуольным перерождением, формируется хронический гепатит (гепатоз) с последующим переходом в нодулярный (чаще крупноузловой) цирроз печени. В почках дистрофические изменения развиваются и в клубочках, и в эпителии канальцев. В головном мозге, преимущественно в чечевицеобразных ядрах, в меньшей степени в других подкорковых ганглиях, мозжечке, коре полушарий большого мозга развиваются цитотоксические и ангиотоксические повреждения: дистрофические изменения нейронов и глии (глия Альцгеймера I и II типов), поражение мелких сосудов и капилляров, ведущие к ишемии и некрозу с формированием множественных мелких кист (спонгиозная дегенерация) и сморщиванию мозга.

Клиника. Возраст манифестации — 1—3-е десятилетие жизни. Выделяют 3 основные стадии в течении заболевания.

1. Пресимптоматическая стадия. Клинические проявления заболевания отсутствуют, однако определяются характерные метаболические нарушения (гипоцерулоплазминемия, гиперкупрурия, замедленная элиминация введенного внутривенно радиоизотопа ^{64}Cu или ^{67}Cu). Наиболее надежной и точной диагностикой гомозиготного состояния по вильсоновской мутации в пресимптоматической стадии является молекулярно-генетическое тестирование. Распознавание доклинических гомозигот возможно прежде всего среди сибсов известного пробанда и необходимо для проведения превентивного лечения с целью предотвращения клинической манифестации заболевания (вторичная или постнатальная профилактика).

2. Висцеральная (или преневрологическая) стадия. Манифестирует в 1—2-е десятилетие жизни разнообразными висцеральными нарушениями:

- хронический персистирующий гепатит (гепатоз), цирроз печени;
- гемолитические кризы (чаще у детей);
- тубулопатия, "нефритоподобные" проявления;
- кардиалгия, артралгия, "ревматоподобные" проявления;
- эндокринопатия (гипогонадизм, вторичная аменорея) и др.

Висцеральные расстройства не имеют каких-либо специфических признаков, в связи с чем ГЦД на данном этапе, как правило, остается нераспознанной. Гепатит может протекать остро под маской инфекционного гепатита, чаще же развивается латентно вплоть до формирования цирроза печени и его осложнений (портальная гипертензия, гиперспленизм, печеночная кома). Для него не характерны желтуха, высокая активность аминотрансфераз (АСТ и АЛТ); определяется низкий уровень церулоплазмина, не свойственный гепатитам и циррозам печени другой этиологии. Иногда гепатит в детском и ювенильном возрасте приобретает молниеносное (фульминантное) течение с быстрым развитием печеночной недостаточности и летальным исходом. Клинические варианты течения ГЦД с преимущественным поражением печени отнесены Н. В. Коноваловым к абдоминальной ("брюшной") форме. На фоне патологии печени с изменениями системы гемостаза и повышения проницаемости капилляров формируется геморрагический синдром (повышенная кровоточивость десен, носовые кровотечения, образование множественных кровоподтеков).

3. Неврологическая стадия, при которой на передний план выступают церебральные расстройства в виде сочетания 3 основных симптомокомплексов:

1) *экстрапирамидного*, представленного двумя различными вариантами: а) акинетико-ригидным синдромом с неритмичными гиперкинезами (дистония, хореоатетоз) или тремором осцилляторного (статокинетического) типа и б) распространенным крупноамплитудным дрожанием интенционного типа (на фоне гипотонии или неизмененного мышечного тонуса), более выраженным в руках и напоминающим "взмах крыльев птицы", который может нарастать при любой попытке активного движения до степени двигательной бури;
2) *псевдобульбарного* (дисфония, дисфагия, дизартрия, насильственная улыбка или плач, аксиальные рефлексы);
3) *психоорганического* с интеллектуально-мнестическими, когнитивными, эмоционально-аффективными и поведенческими нарушениями и психотическими эпизодами.

- ригидно-аритмогиперкинетическая (манифестация в 7—15 лет);
- ригидно-дрожательная (в 15—25 лет);
- дрожательная (в 20—25 лет и позже);
- экстрапирамидно-корковая (может развиться при любой из форм с присоединением к их картине гемипарезов, эпилептических припадков, быстро прогрессирующих психических нарушений).

Критерии диагноза. Основными критериями диагноза являются:

- аутосомно-рецессивный тип наследования;
- дебют заболевания в 1—3-м десятилетии жизни;
- полисистемность поражения;
- признаки хронического гепатита (гепатоза) и цирроза печени;
- экстрапирамидные расстройства в сочетании с псевдобульбарными и психическими нарушениями;
- гипоцерулоплазминемия (ниже 20 мг/дл), гиперкупрурия (более 80 мкг/сут), повышение концентрации меди в биоптате печени и "свободной" фракции в сыворотке крови;
- кольцо Кайзера—Флейшера;
- прогрессирующее течение;
- положительные результаты при ДНК-тестировании.

Дифференциальный диагноз. Торсионная дистония, последствия энцефалита, болезнь Галлервордена—Шпатца, акинетико-ригидная (ювенильная) форма хореи Гентингтона, ювенильный паркинсонизм, рассеянный склероз (дрожательная форма), хронические гепатиты и циррозы печени различной этиологии.

Лечение. Медьвыводящая терапия постоянно, в течение всей жизни больного. Основным тиоловым купруретиком является D-пеницилламин (купренил, металлкаптаза, артамин и др.), впервые предложенный J. M. Walshe в 1956 г. Лечение начинают с приема 1 капсулы (0,15 или 0,25 г) ежедневно или через день с постепенным повышением дозы через каждые 1—2 нед на 1 капсулу до достижения терапевтической дозы в 1—1,5 г/сут. В последующем, через 1—2 года, переходят к поддерживающей терапии в дозе 0,45—1 г/сут. В 1982 г. J. Walshe предложил менее токсичный тиоловый купруретик триентин (по 400—800 мг 3 раза в сутки). Тетратиомолибдат — новое многообещающее средство. Препараты цинка [сульфат цинка, ацетат цинка из расчета 25—50 мг (по цинку) каждые 4 ч между приемами пищи и перед сном] снижают всасывание меди, действуют несколько слабее и медленнее, но обладают меньшей токсичностью и рекомендуются в начальных стадиях заболевания, а также для превентивного лечения в пресимптоматической стадии. Диета, щадящая печень, с исключением продуктов, богатых медью (бобовые, грибы, орехи, шоколад, печень, креветки). Регулярные курсы витаминотерапии (группы В, особенно B_6, Е, аскорбиновой кислоты, эссенциале). Симптоматическая терапия. При тяжелом течении болезни с признаками печеночной недостаточности показаны "вспомогательная печень", пересадка печени.

9.1.3. Торсионная дистония

Торсионная дистония (деформирующая мышечная дистония, G24.1 по МКБ-10) — клинически и генетически гетерогенное заболевание, проявляющееся непроизвольными, преимущественно тоническими сокращениями мышц, изменением их тонуса и формированием патологических

Описана впервые W. Schwalbe в 1908 г.

Популяционная частота — 1 на 160 000 населения, в отдельных поп
циях — значительно выше: в частности, среди евреев ашкенази
15 000 — 1 на 23 000. Суммарная распространенность всех дистоний со
ляет, по минимальным оценкам, 40 на 100 000 населения.

Этиология и патогенез до сих пор недостаточно ясны, хотя интенси
молекулярно-генетические исследования последних лет расширили н
представления об этой патологии. Описаны аутосомно-доминантные
аутосомно-рецессивные и Х-сцепленные (Xq13 и Xq22) формы, при
6 из 8 аутосомно-доминантных форм картированы (хромосомы 1p, 2q
9q, 14q, 18p). Ген torsin A дофанезависимой дистонии (DYT 1) иденти
цирован в локусе 9q32—34 и кодирует АТФ-связывающий белок. Мута
в гене ГТФ-циклогидролазы 1, идентифицированном в локусе 14q22,
водят к потере активности фермента тирозингидроксилазы с дефиц
дофамина в стриатуме при дофазависимой дистонии (DYT 5).

Основная роль в патогенезе заболевания принадлежит дисбалансу
ромедиаторных систем в пределах экстрапирамидных образований. При
гидной (дофазависимой) торсионной дистонии установлено выраже
снижение дофаминергической и повышение холинергической активно
при гиперкинетической (дофанезависимой) — противоположные явлен

Клиника. Манифестация болезни чаще приходится на 1—2-е десятил
жизни, хотя может колебаться в широких пределах (от 1 года до 70
Начинается исподволь, с вовлечения какой-либо группы мышц ног,
лица, шеи или туловища. Вначале изменения тонуса и позы непостоя
носят периодический характер, затем становятся более длительными и
пространяются на другие части тела.

В соответствии с современной классификацией выделяют следую
формы дистоний:

- *фокальная* (блефароспазм, оромандибулярная дистония, спастиче
кривошея, писчий спазм, амбулаторный спазм стопы, спастиче
дисфония и дисфагия);
- *сегментарная* (вовлечены две и более смежные области тела);
- *генерализованная* (вовлечено либо все тело, либо несколько смеж
областей);
- *гемидистония* (вовлечены рука и нога на одной стороне);
- *мультифокальная* (сочетание двух и более фокальных форм).

По **этиологии** различают 2 группы дистоний.

1. Первичные:
   а) наследственные;
   б) идиопатические (спорадические).

2. Вторичные (симптоматические):
   а) при структурных поражениях мозга;
   б) лекарственные (в основном нейролептические).

По мере раскрытия молекулярно-генетической природы дистоний
гие случаи из группы идиопатической (спорадической) дистонии перех
в наследственные формы. Установлена определенная зависимость ме
возрастом манифестации и степенью прогрессирования и тяжести боле
Чем раньше появляются признаки заболевания, тем быстрее оно прог
сирует с развитием тяжелых генерализованных форм. Локальные фо
нередко являются лишь стадией генерализованных форм, хотя у ч

больных (преимущественно при позднем начале — в 3—4-м десятилетии жизни) они остаются изолированными и стабильными на протяжении болезни.

Характерными для дистонии являются зависимость и изменчивость гиперкинезов и поз от положения тела, эмоционального и функционального состояния. Они исчезают в период сна, усиливаются при эмоциональном напряжении, попытке целенаправленного движения, в положении стоя, во время ходьбы. При определенных условиях и приемах (корригирующие жесты, парадоксальные кинезии) дистонические проявления значительно уменьшаются. Продолжительные частые сокращения могут вести к гипертрофии мышц, сопровождаться болями. Длительное вынужденное положение стопы или кисти приводит к фиброзу и ретракции мышц, дистрофическим изменениям в суставах и образованию стойких контрактур. Заболевание медленно прогрессирует, хотя темпы прогрессирования вариабельны. Встречаются ремиссии разной длительности, часто на фоне патогенетической терапии.

Критерии диагноза. Основными критериями диагноза являются:

- повторные случаи заболевания в семье;
- дебют болезни чаще в 1—2-м десятилетии жизни;
- изменение мышечного тонуса и характерные гиперкинезы;
- сохранность всех остальных систем;
- отсутствие морфологических изменений в мозге на КТ и МРТ;
- постепенное развитие и прогрессирующее течение;
- положительные результаты при ДНК-тестировании.

Дифференциальный диагноз. Симптоматические (вторичные) дистонические синдромы. Дистонические синдромы при других наследственных заболеваниях — болезни Галлервордена—Шпатца, гепатоцеребральной дистрофии, болезни Фара, акинетико-ригидной форме хореи Гентингтона, ювенильном паркинсонизме.

Лечение. При дофазависимых (ригидных) формах — дофасодержащие препараты (наком, синемет, мадопар) в небольших дозах длительно. С целью уменьшения побочных эффектов показана комбинация с селегилином (юмексом) и бромокриптином (парлоделом). При гиперкинетических формах показаны антидофаминергические средства (галоперидол, тиаприд), диазепины (клоназепам), карбамазепин (финлепсин), ГАМКергические средства (баклофен, сирдалуд). При фокальных формах наибольший эффект получен при применении ботулинического токсина (ботокс, диспорт), вводимого в вовлеченные мышцы и оказывающего денервационное действие в течение 2—4 мес. При неэффективности медикаментозного лечения показано хирургическое вмешательство (на уровне мышц, периферических нервов и корешков, стереотаксические операции на базальных ганглиях).

9.1.4. Эссенциальный тремор

Эссенциальный тремор (G25.0 по МКБ-10) — аутосомно-доминантное заболевание, основным симптомом которого является дрожание.

Популяционная частота — 4—55 на 1000 населения старше 40 лет.

Этиология и патогенез. Заболевание генетически гетерогенно. В настоящее время гены эссенциального тремора (ЭТ) картированы в локусах 3q13 и 2q22—25. Однако в ряде семей оба локуса исключены, что указывает на существование других генетических вариантов ЭТ. Морфологические изме-

нения в мозге в большинстве случаев отсутствуют. В основную роль играет дисбаланс нейромедиаторов с активацией адренергической и угнетением холинергической и серотонинергической систем мозга.

Клиника. Возраст манифестации — 3—6-е десятилетие жизни. Во многих семьях заболевание развивается в одном и том же возрасте. Однако нередко наблюдается более раннее появление дрожания в последующих поколениях. По поводу дрожания к врачу обращаются, как правило, только в тех случаях, когда оно мешает работе или становится заметным посторонним. Вначале дрожание выражено слабо, носит непостоянный характер, проявляясь при волнениях и физическом напряжении, затем медленно и постепенно в течение нескольких лет оно нарастает в интенсивности и в дальнейшем становится более или менее стабильным. Могут наблюдаться периоды относительной ремиссии, но полностью дрожание никогда не исчезает. Ритм дрожания вариабелен, чаще в пределах 7—10 колебаний в 1 с. Дрожание выражено при удержании позы (постуральный тремор) и сохраняется, но не усиливается при движениях. Наиболее часто оно локализуется в пальцах и кистях рук по типу сгибания—разгибания, а также в мышцах шеи с качательными движениями головы вперед—назад (дрожание типа утверждения "да"). По мере прогрессирования болезни могут вовлекаться мимические мышцы, голосовые связки, нижняя челюсть, язык и очень редко нижние конечности.

Дрожание исчезает во сне, уменьшается при отвлечении внимания, приеме алкоголя, что считается характерным признаком ЭТ. У части больных могут выявляться нерезко выраженные мозжечковые симптомы и повышение мышечного тонуса в конечностях.

Критерии диагноза. Основными критериями диагноза являются:

- аутосомно-доминантный тип наследования;
- дебют болезни в 3—6-м десятилетии жизни;
- постуральный тремор 7—10 Гц, сохраняющийся при движениях;
- отсутствие другой неврологической симптоматики;
- отсутствие морфологических изменений в мозге на КТ и МРТ;
- положительные результаты при ДНК-тестировании.

Дифференциальный диагноз. Паркинсонизм, ГЦД, тиреотоксикоз, невро
зы, интоксикации (хронический алкоголизм, отравление никотином, ртутью
свинцом, кокаином, нейролептиками), периферические невропатии.

Лечение. Бета-адреноблокаторы (анаприлин в дозе до 120 мг/сут), кло
назепам (антелепсин), клонидин (клофелин в дозе 0,1—0,9 мг в день), хо
линоблокаторы (акинетон, циклодол), витамин B_6, ноотропы (пирацетам
энцефабол), седативные средства. При неэффективности лечения в случая
выраженного дрожания можно рекомендовать стереотаксическую опера
цию на базальных ганглиях.

9.2. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ МОЗЖЕЧКОВО-ПИРАМИДНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ

9.2.1. Болезнь Фридрейха

Болезнь Фридрейха (G11.1 по МКБ-10) — аутосомно-рецессивное не
родегенеративное заболевание, характеризующееся атаксией и экстране
ральными проявлениями, прежде всего кардиомиопатией. Впервые выдел

на в самостоятельную нозологическую форму в 1863 г. N. Friedreich и является одной из наиболее частых наследственных атаксий.

Популяционная частота — 1—3 на 100 000 населения. Среди родителей больных отмечена повышенная частота кровных браков. Заболевание имеет неравномерное географическое и этническое распространение с накоплением в отдельных регионах.

Этиология и патогенез. Заболевание относится к болезням динамических мутаций: 98 % мутантных аллелей имеет нестабильную экспансию тринуклеотидных повторов "гуанин—аденин—аденин" (GAA) в пределах от 200 до 900 (при норме 7—22) в первом интроне гена X25 на длинном плече 9-й хромосомы (9q13). Поэтому большинство больных являются гомозиготами по указанной экспансии. Кроме того, описаны редкие аллельные формы болезни Фридрейха (БФ), обусловленные точковыми мутациями в гене X25. Ген X25 кодирует белок с неизвестной функцией ("фратаксин"), состоящий из 210 аминокислот. Мутация приводит к снижению уровня белка фратаксина, результатом чего является накопление железа в митохондриях, ведущее к избыточной продукции свободных радикалов, которые в свою очередь вызывают повреждение и гибель клеток. Прежде всего происходят гибель клеток межпозвоночных узлов и вторичная дегенерация задних канатиков и спинно-мозжечковых путей боковых канатиков спинного мозга с сопутствующей дегенерацией периферических аксонов и миелиновых оболочек по типу хронической полиневропатии, а также клеток столбов Кларка, кортико-спинальных трактов, ядер III, V, IX, X, XII черепных нервов, клеток Пуркинье, зубчатого ядра, коры большого мозга. Помимо этого, развивается типичная форма дегенерации миокарда, приводящая к гибели волокон и фиброзу.

Клиника. Возраст манифестации — 1—2-е десятилетие жизни. Основным симптомом болезни является статико-локомоторная атаксия сенситивно-мозжечкового типа; нарушаются стояние (положительная проба Ромберга) и походка. Больной начинает ходить неуверенно, неуклюже, медленно, широко расставляя ноги, часто спотыкаясь ("табетически-мозжечковая" походка по Шарко). По мере прогрессирования болезни появляются координаторные расстройства в руках (ухудшение письма, дисметрия, дисдиадохокинез, интенционное дрожание). Изменяются мимика (атактическая мимика), речь (дизартрия, скандирование). Характерным и ранним признаком болезни является снижение или полное угасание сухожильных и надкостничных рефлексов (в первую очередь ахилловых и коленных), на фоне которого нередко выявляется разгибательный патологический рефлекс Бабинского. Мышечный тонус понижен, иногда значительно. Типично снижение суставно-мышечной и вибрационной чувствительности. В поздних стадиях болезни может развиться нижний спастический парапарез, при этом сухожильные рефлексы появляются вновь. Нередко наблюдается крупноразмашистый нистагм. У ряда больных отмечаются атрофия зрительных нервов, ухудшение слуха, снижение интеллектуально-мнестических функций.

Болезни Фридрейха свойственны экстраневральные нарушения, чаще всего проявляющиеся поражением сердца и скелетными деформациями. Характерным является развитие прогрессирующей кардиомиопатии, как правило, гипертрофической, что сопровождается болями в области сердца, сердцебиением, одышкой при физической нагрузке, систолическим шумом, изменениями на ЭКГ (нарушения ритма и проводимости, инверсия зубца *T*) и при эхокардиографии. Скелетные деформации характеризуются развитием сколиоза и кифосколиоза, "стопы Фридрейха" (высокий вогнутый свод с экстензией основных и флексией концевых фа-

особенно I). Кроме того, достаточно часты эндокринные нарушения, проявляющиеся сахарным диабетом, гипогонадизмом.

Болезнь Фридрейха имеет неуклонно прогрессирующее течение. Постепенно нарастают дистальные мышечные атрофии и парезы, координаторные нарушения, бульбарные расстройства; больные перестают самостоятельно ходить и обслуживать себя. Длительность болезни обычно не превышает 20 лет; непосредственными причинами смерти являются сердечная недостаточность, диабетический кетоацидоз, инфекционные осложнения. Описаны отдельные атипичные случаи заболевания с более поздним возрастом начала (30—40 лет), медленным доброкачественным течением, отсутствием типичных изменений сердца, сахарного диабета.

Критерии диагноза. Основными критериями диагноза являются:

- аутосомно-рецессивный тип наследования;
- дебют в 1—2-м десятилетии жизни;
- атаксия, арефлексия, снижение глубокой чувствительности, слабость и атрофии дистальных мышц ног, позднее рук;
- скелетные деформации (сколиоз/кифосколиоз, "стопа Фридрейха");
- кардиомиопатия (с наличием изменений при ЭКГ и ЭхоКГ);
- эндокринные расстройства (сахарный диабет, гипогонадизм);
- атрофия спинного мозга по данным МРТ;
- положительные результаты при ДНК-тестировании.

Дифференциальный диагноз. Наследственные моторно-сенсорные невропатии (болезнь Шарко—Мари—Тута) I типа, абетолипопротеинемия (синдром Бассена—Корнцвейга), атаксия—телеангиэктазия Луи-Бар, витамин Е-дефицитная атаксия, фуникулярный миелоз, рассеянный склероз, спинная сухотка.

Лечение. Эффективное патогенетическое лечение отсутствует. Применяют метаболизирующие средства — эссенциале внутрь и внутривенно, рибоксин, фосфаден (аденил), ретаболил, ноотропы, витамины группы В, коэнзим Q_{10}, витамин Е (в суточной дозе 1000—2000 мг в течение 1—2 мес), массаж, ЛФК, кинезотерапию, тепловые процедуры (озокерит, парафин) на дистальные отделы конечностей и электростимуляцию мышц.

9.2.2. Спиноцеребеллярные атаксии

Наследственные спиноцеребеллярные атаксии (СЦА, G11 по МКБ-10) — клинически и генетически гетерогенная группа нейродегенеративных заболеваний, характеризующихся прогрессирующим ухудшением равновесия и координации движений в сочетании с многообразными другими неврологическими проявлениями.

Популяционная частота варьирует в пределах 1—23 на 100 000 населения (суммарно). Заболевания имеют неравномерное географическое и этническое распространение. В России так же, как и в Италии, преобладающей формой являются СЦА 1-го типа (41 % семей), в Индии — СЦА 2-го типа, тогда как СЦА 3-го типа отмечены в популяциях Германии (42 %), Японии (о.Хонсю — 33,7 %), США (23 %); СЦА 2-го типа часто встречаются в популяциях Италии (29 %), Испании (15 %), США (13 %), СЦА 6-го типа — в Германии (22 %).

Этиология и патогенез. Данная группа заболеваний относится к аутосомно-доминантным мозжечковым атаксиям (ранее описываемым как "оливо-

понтоцеребеллярные атрофии различных типов), обусловленным нестабильной экспансией "цитозин — аденин — гуанин" (CAG) тринуклеотидных повторов в различных локусах генома. Мутации приводят к образованию белковых продуктов (атаксин-1, атаксин-2, атаксин-3, атаксин-7 и др.) с аномально увеличенным полиглутаминовым трактом, что вызывает повреждение и гибель клеток (по описанному выше эксайтоксическому механизму). К настоящему времени идентифицированы гены 8 разных форм данной патологии, располагающиеся на разных хромосомах: SCA1 – 6p23; SCA2 – 12q24; SCA3(MJD) — 14q24.3—q31; SCA4 – 16q22.1; SCA5 – 11cen; SCA6 – 19p13; SCA7 – 3p21.1—p12; SCA8 – 13q21 (OMIM, 2000). Так же, как и при других болезнях динамических мутаций, при СЦА наблюдается четкая обратная корреляция между количеством CAG-повторов и возрастом начала заболевания. При многих из них отмечен "эффект отцовской передачи": чаще увеличение числа тринуклеотидных повторов происходит в мужском гаметогенезе и потомки пораженных отцов обнаруживают более тяжелое клиническое течение заболевания с ранней манифестацией (антиципация).

Патоморфологически выявляются дегенеративные изменения в коре и ядрах мозжечка, нейронах ствола мозга в области моста и нижних олив; они распространяются также на подкорковые ганглии, кору полушарий большого мозга, ядра черепных нервов, проводники и клетки передних рогов спинного мозга.

Клиника. Возраст манифестации — 2—6-е десятилетие жизни. Клиническая картина характеризуется выраженным полиморфизмом. Начальными симптомами являются незаметно появляющаяся неловкость, неустойчивость при быстрой ходьбе и беге, постепенно нарастающая и приводящая к развитию типичной мозжечковой атактической походки. В последующем присоединяются интенционный тремор и дискоординация в руках, изменения почерка (крупный, неровный) и речи (дизартрия с четким мозжечковым компонентом). Характерными являются также глазодвигательные расстройства в виде отрывистых, толчкообразных (саккадированных) движений глазных яблок при перемещении взора, нистагм, нарушения глотания и фонации, расстройства сфинктеров, пирамидная симптоматика различной степени выраженности или гипо/арефлексия глубоких рефлексов, амиотрофии, фасцикуляции. Нередки экстрапирамидные расстройства в виде разнообразных гиперкинезов (хореиформных, дистонических, миоклонических, тремора головы и конечностей статокинетического типа), деменция. Гораздо реже проявляются признаки паркинсонизма. Могут наблюдаться дегенерация сетчатки, атрофия зрительных нервов. При КТ и МРТ головного мозга выявляется атрофия полушарий и червя мозжечка с выраженным расширением субтенториальных субарахноидальных пространств, а в ряде случаев и субарахноидальных пространств полушарий большого мозга. Неуклонно прогрессируя, заболевание приводит к глубокой инвалидизации больных; причиной смерти в большинстве случаев являются инфекционные осложнения.

Существуют определенные различия в симптоматике между разными формами аутосомно-доминантных мозжечковых атаксий, однако их четкое разграничение только на основе клинических проявлений представляет собой трудную задачу. При СЦА 1-го типа чаще наблюдаются повышение глубоких рефлексов и нистагм, тогда как при СЦА 2-го типа в большинстве случаев отмечаются медленные саккадирующие движения глаз, снижение глубоких рефлексов, миоклонии. У пациентов с СЦА 3-го типа часто развиваются диплопия, тяжелая спастичность или явная периферическая нейропатия. При СЦА 4-го типа (
чиваются вибрационная и суставно-мышечная чувствительность, ахилловы рефлексы; в 85 % случаев отсутствуют коленные рефлексы, в 25 % случаев наблюдается полная арефлексия. Для СЦА 6-го типа характерны глазодвигательные и вестибулярные нарушения, включающие горизонтальный и вертикальный нистагм и изменение вестибулоокулярного рефлекса. При СЦА 7-го типа атаксия сочетается с дегенеративными изменениями сетчатки и наружной офтальмоплегией супрануклеарного типа.

Критерии диагноза. Основными критериями диагноза являются:

- аутосомно-доминантный тип наследования;
- дебют заболевания во 2—6-м десятилетии жизни;
- мозжечковая атаксия, дизартрия, глазодвигательные расстройства в сочетании с экстрапирамидными нарушениями, пирамидными симптомами или периферической нейропатией, дегенерацией сетчатки, деменцией;
- атрофия мозжечка и моста с расширением субтенториальных субарахноидальных пространств при КТ и МРТ головного мозга;
- прогрессирующее течение;
- положительные результаты при ДНК-тестировании.

Дифференциальный диагноз. Рассеянный склероз, мальформация Арнольда—Киари, цереброваскулярные заболевания, арахноидит задней черепной ямки, синдром Шая—Дрейджера.

Лечение. Эффективное патогенетическое лечение отсутствует. Применяют синтетические аналоги тиреотропинрилизинг-гормона (пиладокс в дозе 10—20 мг ежедневно, на курс до 500 мг), холина хлорид (по 20 мл 20 % раствора 3 раза в день в течение 2 мес) в сочетании с антихолинэстеразными средствами. Показаны витамины группы В, Е, эссенциале, ноотропные препараты. При развитии периферической невропатии, амиотрофий — фосфаден (аденил), рибоксин, ретаболил; при наличии спастичности — баклофен (в дозе 5—15 мг/сут) или сирдалуд (в дозе 4—6 мг/сут) с очень медленным повышением суточной дозы. Назначают массаж, лечебную физкультуру, электростимуляцию паретичных мышц. При возникновении гиперкинезов — клоназепам, циклодол (акинетон), антидофаминергические средства (тиаприд, эглонил, галоперидол). При неэффективности медикаментозной коррекции гиперкинезов может быть проведено оперативное лечение на подкорковых структурах стереотаксическим методом.

9.2.3. Наследственные спастические параплегии

Наследственные спастические параплегии (G11.4 по МКБ-10) — клинически и генетически гетерогенная группа заболеваний, ядром клинической картины которых является нижний спастический парапарез вследствие двустороннего поражения пирамидных путей в боковых канатиках спинного мозга. Впервые описана A. Strumpell в 1880 г.

Популяционная частота колеблется в пределах 1—7 на 100 000 населения (суммарно) с неравномерным географическим и этническим распространением; отмечено накопление случаев заболевания в отдельных регионах (о.Гуам, США; о.Св.Елены, ЮАР), связанное с историей формирования популяций и эффектом основателя.

Этиология и патогенез. Наследственные спастические параплегии (spastic paraplegia — SPG) принято классифицировать по типу наследования (ауто-

сомно-доминантные, аутосомно-рецессивные и Х-сцепленные), а также по ведущим клиническим проявлениям: "неосложненные" — при развитии изолированной прогрессирующей спастичности и "осложненные" — при наличии других неврологических и экстраневральных отклонений, которые включают невропатию зрительных нервов, ретинопатию, экстрапирамидные нарушения, деменцию, атаксию, ихтиоз, задержку умственного развития, глухоту и др. В дополнение к локусу 14q11.2—q24.3 неосложненной спастической параплегии (SPG3, или болезнь Штрюмпеля) картированы другие локусы аутосомно-доминантных параплегий: 2p24—p21 (SPG4), 15q11.1 (SPG6), 8q (SPG8), 10q (SPG9), 12q13 (SPG10) и 19q13 (SPG12). Аутосомно-рецессивные формы обусловлены генами, картированными в локусах 8p12—q13 (SPG5A), 16q24.3 (SPG7), 15q13—q15 (SPG11); Х-сцепленная параплегия также является генетически гетерогенной и может вызываться двумя различными генами, картированными в локусах Xq28 (SPG1) и Xq22 (SPG2).

Патоморфологически наибольшие дегенеративные изменения развиваются в пирамидных трактах боковых канатиков спинного мозга в грудном и поясничном отделах. В меньшей степени вовлекаются задние канатики (пучки Голля), спиноцеребеллярные пути, передние пирамидные тракты, клетки спинальных ганглиев.

Клиника. Возраст манифестации колеблется в широких пределах: описаны случаи как с ранним (1—2-е десятилетие), так и с поздним (5—6-е десятилетие) дебютом болезни. При изолированных ("чистых") формах спастической параплегии постепенно появляются ощущения скованности, тугоподвижности в ногах при ходьбе, которые в большей степени выражены в начале ходьбы, а затем уменьшаются (симптом "расхаживания"). Нередко изменение походки окружающие замечают раньше самого больного. По мере нарастания мышечного тонуса походка становится спастической с затрудненным и ограниченным сгибанием ног в коленных и тазобедренных суставах, приведением бедер, затрудненным отрыванием стоп от пола ("походка лыжника"), а сама ходьба требует от больного значительных усилий. Часто мышечный тонус усиливается в вертикальном положении (тонус опоры). Повышаются сухожильные рефлексы, появляются клонусы стоп и надколенников, патологические стопные и кистевые знаки. Нередко рефлекторные нарушения являются наиболее ранними признаками болезни. Характерной ее особенностью является заметное преобладание спастичности над парезами. Повышение мышечного тонуса в руках развивается значительно позже и выражено в меньшей степени.

По мере увеличения продолжительности болезни нарастают спастичность и мышечная слабость, могут присоединиться нерезко выраженные сфинктерные нарушения и снижение вибрационной чувствительности в ногах. Интеллект не страдает. Цереброспинальная жидкость не изменена. При МРТ-исследовании определяются атрофические изменения на всем протяжении спинного мозга.

Критерии диагноза. Основными критериями заболевания являются:

- повторные случаи заболевания в семье;
- спастический нижний парапарез с преобладанием спастичности над явлениями пареза;
- отсутствие расстройств кожной чувствительности и длительная сохранность тазовых функций;
- атрофические изменения спинного мозга при МРТ;
- медленно прогрессирующее течение.

Дифференциальный диагноз. Рассеянный склероз, опухоль спинного мозга, вертеброгенная миелопатия, адренолейкодистрофия, спастическая диплегия (синдром Литтла), нейросифилис.

Лечение. Эффективное патогенетическое лечение отсутствует. Применяют препараты, снижающие мышечный тонус: мидокалм, баклофен (начиная с 2,5—5 мг, постепенно дозу увеличивают до 10—30 мг/сут в 3 приема), сирдалуд (10—20 мг/сут). Показаны электрофорез оксибутирата натрия на область ног, парафин или озокерит, точечный массаж, ИРТ, ЛФК, метаболизирующие средства.

9.3. НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

9.3.1. Спинальная мышечная атрофия

Спинальные мышечные атрофии (СМА, G12.0 и 12.1 по МКБ-10) — ге терогенная группа наследственных заболеваний, характеризующихся дегенеративными изменениями двигательных нейронов спинного мозга, которые сопровождаются слабостью и атрофией скелетных мышц. Классическая форма болезни впервые описана у детей G. Werdnig в 1891 г. и J. Hoffmann в 1892 г. В 1956 г. E. Kugelberg и L. Welander выделили новую форму СМА с более поздним началом и относительно доброкачественным течением. Такие случаи болезни ранее описывались как доброкачественная мышечная дистрофия с фасцикуляциями. Последующие исследования показали возникновение в одной и той же семье разных форм СМА. В настоящее время, основываясь на возрасте начала и тяжести течения, принято выделять 3 типа спинальных мышечных атрофий детского возраста: I тип Верднига—Гофмана, II тип — промежуточный и III тип — Кугельберга—Веландер. Описаны "варианты" детской СМА в сочетании с понтоцеребеллярной гипоплазией, врожденными переломами, ранней дыхательной недостаточностью, врожденными пороками сердца, артрогрипозом, а также с другими (не аутосомно-рецессивными) типами наследования.

Популяционная частота в среднем составляет 1 на 10 000 детского населения (суммарно для всех типов СМА).

Этиология и патогенез. Заболевание наследуется аутосомно-рецессивно Все 3 типа спинальной мышечной атрофии сцеплены с локусом 5q12.2–13.3, что с очевидностью свидетельствует о существовании различных мутаций одного и того же гена, обусловливающих развитие 3 типов заболевания. Генетическая основа вариабельности фенотипа СМА остается неясной. В этой области генома находится два кандидатных гена, с которыми могут быть связаны СМА: ген "выживания двигательного нейрона" (survival motor neuron — SMN) и ген "белка ингибитора апоптоза (программированной гибели) нейронов" (neuronal apoptosis inhibitor protein — NAIP). Делеции в экзонах 7-го и 8-го генов SMN обнаружены более чем у 95 % больных СМА, однако они не коррелируют с тяжестью фенотипа. В то же время делеции в экзоне 5-го гена NAIP встречаются много чаще (≈ у 60 % при I типе СМА.

Патоморфологически выявляются диффузные дегенеративные изменения в клетках передних рогов спинного мозга, двигательных ядрах черепных нервов, передних корешках.

Клиника. Возраст манифестации при I типе СМА — первые месяцы жизни, при II — первые годы жизни и при III — 1—2-е десятилетие жизни. При I типе Верднига — Гофмана мать уже во время беременности может обратить

внимание на позднее и слабое шевеление плода. С рождения у ребенка выражена диффузная мышечная гипотония (синдром "вялого ребенка"). С первых месяцев жизни появляются слабость и атрофии, главным образом проксимальных мышц ног, рук, с последующим вовлечением мышц туловища, шеи. Дети не могут сидеть. Мышечные атрофии и фасцикуляции обычно маскируются хорошо выраженной подкожно-жировой клетчаткой.

Характерным симптомом является мелкий тремор пальцев вытянутых ручек (фасцикулярный тремор). Иногда обнаруживаются фибрилляции мышц языка. Типичны сухожильная арефлексия, контрактуры, костные деформации. Грудная клетка уплощена вследствие слабости межреберных мышц; присоединяются частые респираторные инфекции, дыхательные расстройства. Психическое развитие детей не страдает. При ЭМГ отмечается нейрональный тип изменений: спонтанная активность в покое с потенциалами фасцикуляций, уреженная электроактивность с "ритмом частокола" и увеличением длительности потенциала — при произвольных сокращениях. Активность КФК в сыворотке крови не изменена. В биоптате мышц при гистологическом исследовании — пучковая атрофия мышечных волокон.

Течение заболевания неблагоприятное, летальный исход наступает обычно в возрасте до 2 лет в связи с поражением дыхательной мускулатуры и легочными осложнениями.

При СМА II типа заболевание манифестирует позже (в первые 18 мес жизни) и характеризуется более медленным течением. Дети не могут стоять; летальный исход отмечен обычно в возрасте старше 2 лет.

При СМА III типа заболевание начинается обычно в возрасте 2—5 лет (иногда от 2 до 17 лет) и прогрессирует очень медленно. Слабость проксимальных мышц ног, тазового пояса приводит к затруднению ходьбы, вставания, поднимания по лестнице. Постепенно процесс распространяется на верхние конечности. Наряду с мышечными атрофиями почти всегда имеются в той или иной степени псевдогипертрофии икроножных, ягодичных мышц. Сухожильные рефлексы постепенно угасают. У большинства больных наблюдаются отчетливые фасцикуляции в мышцах плечевого и тазового пояса, реже в мышцах голени и предплечья. Не характерны сухожильные ретракции и контрактуры, костные деформации, которые могут развиться на поздних стадиях болезни. Больные долго сохраняют возможность самообслуживания.

Критерии диагноза. Основными критериями диагноза СМА являются:

- аутосомно-рецессивный тип наследования;
- дебют болезни в первые 6 мес жизни (I тип), в возрасте до 18 мес (II тип) или после 18 мес (III тип);
- слабость и симметричные атрофии мышц туловища и конечностей (проксимальных отделов больше, чем дистальных; нижних конечностей больше, чем верхних);
- фасцикуляции мышц проксимальных отделов конечностей, тремор пальцев рук;
- нейрональный (переднероговой) тип изменения ЭМГ;
- денервационный тип изменений в биоптатах скелетных мышц (пучковая атрофия мышечных волокон);
- отсутствие чувствительных и тазовых расстройств;
- отсутствие гиперферментемии (КФК);
- прогрессирующее течение с неблагоприятным прогнозом при I и II типах и относительно благоприятным при III типе заболевания;
- положительные результаты при ДНК-тестировании.

Дифференциальный диагноз. Врожденные миопатии (немалиновая, миотубулярная, центрального стержня), врожденные миодистрофии прогрессирующие (Фукуямы, Walker—Warburg), атонически-астатическая форма детского церебрального паралича, конечностно-поясные формы мышечных дистрофий.

Лечение. Эффективное патогенетическое лечение отсутствует. Широко используется ЛФК с целью предупреждения развития и коррекции контрактур конечностей, улучшения мышечного тонуса, задержки развития атрофий, поддержания двигательной активности. Показаны массаж, физиотерапия (электрофорез прозерина, ДДТ и СМТ-стимуляция мышц, тепловые процедуры на пораженные мышцы), ортопедическая коррекция. Медикаментозная терапия включает витамины группы В, Е, антихолинэстеразные препараты, ноотропы и метаболизирующие средства (актовегин, оротат калия, фосфаден, церебролизин).

В 1968 г. W. Kennedy и соавт. впервые описали заболевание, которое получило название **бульбоспинальной мышечной атрофии**, или **болезни Кеннеди.** Она наследуется по Х-сцепленному рецессивному типу и обусловлена экспансией CAG-тринуклеотидных повторов в гене рецептора андрогена в локусе Xq11—12: у здоровых лиц число CAG-повторов колеблется в пределах 17—26, в то время как у больных бульбоспинальной амиотрофией оно увеличено до 40—52.

Заболевание проявляется у мужчин в 40—60 лет. Клинически оно характеризуется прогрессирующей слабостью и атрофией мышц проксимальных отделов конечностей, преимущественно верхних, появлением фасцикуляций, снижением сухожильных рефлексов. По мере прогрессирования болезни развиваются бульбарные расстройства: дисфагия, дизартрия, атрофии и фибрилляции мышц языка и периоральной мускулатуры. При ЭМГ выявляется нейрональный (переднероговой) тип изменений. Характерными являются эндокринные нарушения в виде гинекомастии, атрофии тестикул снижения потенции и фертильности, связанные с дефектом функции рецептора андрогена.

Течение медленно прогрессирующее, социальный прогноз в основном благоприятный.

9.3.2. Невральные мышечные атрофии

Невральные мышечные атрофии (перонеальные мышечные атрофии G60.0 по МКБ-10) представляют собой клинически и генетически гетерогенную группу заболеваний, характеризующихся множественным поражением периферических нервов (наследственные моторно-сенсорные невропатии). Впервые заболевание было выделено французскими неврологами J. Charcot и P. Marie в 1886 г. и в том же году описано английским неврологом H. Tooth, в честь которых оно по настоящее время именуется как болезнь Шарко — Мари — Тута.

Популяционная частота колеблется в пределах 1—15 на 100 000 населения (суммарно) с более высокой концентрацией пораженных семей в отдельных изолированных популяциях (о.Гуам, США; о.Св.Елены, ЮАР) в связи с эффектом основателя (родоначальника).

Этиология и патогенез. Наследственные моторно-сенсорные невропатии (НМСН), или болезнь Шарко — Мари — Тута (ШМТ), принято классифицировать по типу наследования на аутосомно-доминантные, аутосомно-рецессивные и Х-сцепленные формы. Кроме того, на основе различия эле

трофизиологических и патоморфологических характеристик. Дуус и E. Lambert (1968, 1975) выделили 3 типа НМСН: I тип — демиелинизирующий (гипертрофический) со снижением скорости проведения импульса (СПИ) по периферическим нервам; II тип — аксональный, с нормальной или слегка сниженной СПИ и III тип — болезнь Дежерина — Сотта с глубокими демиелинизирующими изменениями периферических нервов и резким снижением СПИ менее 10 м/с. В настоящее время картированы многие гены НМСН, при некоторых из них идентифицированы дефекты соответствующих генов.

Признано, что аутосомно-доминантные формы НМСН включают как минимум 3 генетически различных заболевания, обозначенных как типы 1А, 1В и 1С. В большинстве случаев (90 %) НМСН типа 1А (ШМТ 1А) обусловлены крупной дупликацией гена белка периферического миелина PMP-22 (peripheral myelin protein) в локусе 17p11.2—12, экспрессирующегося в леммоцитах (шванновских клетках), т. е. у больных имеется 3 копии данного гена по сравнению с 2 копиями у здоровых людей; гораздо реже встречаются точковые мутации в этом гене. Делеции в гене PMP-22 обусловливают развитие своеобразной наследственной невропатии с предрасположенностью к параличам от давления. При НМСН типа 1В (ШМТ 1В) обнаружены делеции и точковые мутации в локусе 1q22—23, в гене белка миелина MPZ (myelin protein zero), экспрессия которого также осуществляется в леммоцитах. Это большой структурный белок (гликопротеин) периферического миелина, который составляет ~ 50 % наличного белка в периферических нервах и в качестве интегрального мембранного гликопротеина формирует связи между пластинами и стабилизирует миелиновые ансамбли. У больных с НМСН III типа найдены мутации в обоих генах. Генетический локус и дефект при НМСН типа 1С не идентифицированы; Х-сцепленная форма болезни Шарко — Мари — Тута (ШМТ Х1) обусловлена точковыми мутациями и делециями в гене белка коннексин-32 в локусе Xq13.1. Этот структурный белок участвует в формировании связей между мембранами леммоцитов и цитоплазмой. Аутосомно-доминантная аксональная НМСН типа II (ШМТ II) сцеплена с локусом 1p36—35; аутосомно-рецессивная НМСН типа I — с локусом 8q13—21.1.

Патоморфологически при исследовании биоптатов нервов у больных со сниженной СПИ выявляются признаки сегментарной демиелинизации, многочисленные образования типа "луковичных головок" (onion bulbs). В случаях незначительного снижения или нормальных значений СПИ по двигательным нервам обнаруживается аксонная дегенерация с минимальными проявлениями сегментарной демиелинизации.

Клиника. Возраст манифестации — 1—2-е десятилетие жизни. Болезнь после 30 лет встречается редко, но некоторые случаи протекают бессимптомно до позднего возраста. Ранними симптомами болезни Шарко — Мари — Тута являются утомление в мышцах дистальных отделов ног при статической нагрузке, длительной ходьбе, беге, слабость экстензоров пальцев стоп, гипо-, арефлексия сухожильных рефлексов, прежде всего ахилловых, затруднение ходьбы на пятках, деформация стопы по типу "фридрейховской", "полой" в связи с вовлечением в процесс ее мелких мышц. Постепенно нарастают слабость и атрофии мышц ног, затем рук (через несколько лет), распространяясь с дистальных отделов по направлению к проксимальным, начинают отвисать стопы, изменяется походка, все более приобретая характерный тип "степпажа" ("петушиной"). При длительном течении болезни в связи с выраженной мышечной атрофией голени напоминают

рующая деформация стоп часто затрудняет подбор
частичная контрактура голеностопных суставов, затрудняющая приседание на полную ступню и стояние (симптом "топтания"). Определяются чувствительные расстройства в виде болей различного характера, парестезий, болезненных мышечных сокращений ("крампи"), дистальной гипостезии левой и температурной чувствительности, снижения проприоцептивной чувствительности, прежде всего вибрационной. В 25—30 % случаев при НМСН I типа клинически выявляется гипертрофия периферических нервов, в частности поверхностного малоберцового и большого ушного нервов. Характерны вегетативно-вазомоторные нарушения: акрогипергидроз, акроцианоз, акрогипотермия. Течение медленно прогрессирующее, больные редко теряют способность к самостоятельному передвижению. У 10 % больных клинические симптомы минимально выражены, заболевание распознается только при активном обследовании пациента. При ЭМГ определяются снижение СПИ по двигательным нервам ниже 38 м/с (тип I НМСН), ниже 10 м/с (тип III НМСН), нормальные значения или легкое снижение до 40 м/с (тип II НМСН).

Возможны сочетания наследственной моторно-сенсорной невропатии с медленно нарастающим спастическим парапарезом (тип V НМСН), с атрофией зрительных нервов (тип VI НМСН), с пигментным ретинитом (тип VII НМСН).

Особую форму представляет собой болезнь Рефсума (тип IV НМСН), связанная с избыточным накоплением в организме фитановой кислоты вследствие дефекта расщепляющего ее фермента. Наследственная невропатия с предрасположенностью к параличам от давления, обусловленная делецией в гене PMP-22 (17p11.2—12), проявляется впервые в возрасте до 20 лет. Наиболее часто поражаются малоберцовый и локтевой нервы; могут поражаться плечевое сплетение и черепные нервы. Обычно наблюдается хорошее восстановление функции пораженных нервов. При ЭМГ определяется незначительное снижение СПИ по двигательным и чувствительным нервам.

Патоморфологически обнаруживается дисмиелинизация с трубообразными расширениями, в которых слои изогнутых миелиновых пластинок вызывают утолщение миелинового волокна.

Критерии диагноза. Основными критериями диагноза болезни Шарко — Мари — Тута являются:

- наличие повторных случаев заболевания в семье;
- дебют заболевания в 1—2-м десятилетии жизни;
- слабость и атрофии мышц дистальных отделов конечностей;
- негрубые нарушения чувствительности по дистальному типу;
- деформации стоп фридрейховского типа;
- снижение скорости проведения импульса по периферическим нервам: до 40 м/с (тип II), менее 38 м/с (тип I) и менее 10 м/с (тип III);
- признаки сегментарной демиелинизации, луковицеподобные образования (типы I и III), аксональная дегенерация (тип II) в биоптатах периферических нервов;
- медленно прогрессирующее течение;
- положительные результаты при ДНК-тестировании.

Дифференциальный диагноз. Хронические полиневропатии: токсические дисметаболические, лекарственные, сосудистые, паранеопластические, диз- иммунные. Дистальные миопатии. Миотоническая дистрофия.

Лечение. Эффективное патогенетическое лечение отсутствует. Применяют антихолинэстеразные препараты, витамины группы В, Е, кокарбоксилазу, фосфаден(аденил), актовегин, эссенциале; средства, улучшающие микроциркуляцию (трентал). Назначают ЛФК, массаж конечностей, магнитотерапию, лазеротерапию, электрофорез или СМТ-форез ганглиоблокаторов (бензогексоний, пентамин) на область вегетативных верхнегрудных и поясничных ганглиев, иглорефлексотерапию, лазерную акупунктуру, локальную баротерапию нижних конечностей, электростимуляцию мышц. Показаны ортопедическая коррекция (специальная обувь, тенотомия, артродез), курортные факторы (грязевые, бальнеологические).

Глава 10 БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА И ПАРКИНСОНИЗМ

Первое описание заболевания, сопровождающегося замедленностью движений, скованностью и дрожанием, под названием "дрожательный паралич" дал в 1817 г. Джеймс Паркинсон. Его имя увековечено как в названии прогрессирующего дегенеративного заболевания ЦНС — болезни Паркинсона, так и синдромов, близких по клинической характеристике к болезни Паркинсона, но являющихся следствием других заболеваний.

В странах Европы и Северной Америки болезнь Паркинсона и другие виды паркинсонизма поражают в среднем 100—200 человек на 100 000 населения, преимущественно лиц среднего (45—59), пожилого (60—74) и старческого (75 лет и старше) возраста. Среди лиц 70—79 лет частота паркинсонизма, по данным разных авторов, колеблется от 300 до 1800 на 100 000. В Азии и Африке это заболевание встречается реже.

Паркинсонизм — не нозологическая единица, а синдром разных заболеваний ЦНС, в основе которого лежат схожие клинические симптомы и патогенетические механизмы. Согласно современной классификации паркинсонизма, в основе которой находится этиологический фактор, выделяют:

1. Болезнь Паркинсона (синонимы: первичный, идиопатический паркинсонизм). К первичному паркинсонизму относят и ювенильный паркинсонизм. На долю болезни Паркинсона среди всех видов паркинсонизма приходится 80—82 %.
2. Вторичный паркинсонизм (симптоматический), возникающий на фоне различных заболеваний ЦНС и интоксикаций. Выделяют следующие виды вторичного паркинсонизма:
   - сосудистый (2—7 % всех случаев паркинсонизма);
   - постэнцефалитический (0,5 %);
   - постинтоксикационный;
   - нейролептический (3—4 %);
   - посттравматический;
   - постгипоксический,
3. "Паркинсонизм-плюс" — синдром, возникающий на фоне различных наследственных и дегенеративных заболеваний ЦНС.

10.1. БОЛЕЗНЬ ПАРКИНСОНА

Этиология, патоморфология, патогенез. Начало заболевания в большинстве случаев приходится на возраст 40—60 лет, хотя нередки случаи его возникновения в более раннем (ювенильный) и в более позднем возрасте.

Этиология остается недостаточно ясной. Выделяют семейные случаи с четко наследственной передачей заболевания, чаще по аутосомно-доминантному типу с неполной пенетрантностью. У многих больных обнаружи-

ваются определенные преморбидные особенности (задолго до клинических признаков заболевания):

- пунктуальность, добросовестность, некоторая вязкость, излишняя осторожность;
- склонность к депрессии;
- неприятие курения;
- раннее нарушение обоняния.

В некоторых семейных случаях болезни Паркинсона картировано нарушение в структурах гена, регулирующего функциональную способность печени бороться с ксенобиотиками. Согласно эпидемиологическим исследованиям, проведенным в США, процент заболевших болезнью Паркинсона в сельских местностях выше, чем среди городского населения, что связывается с широким употреблением в сельском хозяйстве пестицидов и химических удобрений.

При болезни Паркинсона наблюдается прогрессирующая потеря пигментированных клеток в черной субстанции (а также в голубом пятне и дорсальном ядре блуждающего нерва). К началу клинических проявлений болезни черная субстанция теряет до 80 % пигментированных клеток. В сохранных клетках часто наблюдаются эозинофильные цитоплазматические включения — тельца Леви. Специфические изменения встречаются также в подкорковых узлах и зрительном бугре. В далеко зашедших случаях наблюдаются диффузная атрофия коры большого мозга и гидроцефалия.

Патогенез болезни Паркинсона до настоящего времени полностью не раскрыт, хотя за последние три десятилетия произошла подлинная революция в его понимании. В 1960 г. Эрингер и Хорникевич, исследуя мозг больных болезнью Паркинсона, выявили резкое снижение катехоламинов (особенно дофамина) в тех подкорковых структурах, где они в норме содержатся в наибольших количествах, — в хвостатом ядре, скорлупе, черной субстанции. Было выявлено, что в дегенерирующих нейронах нигростриарной системы при болезни Паркинсона падает способность: 1) к синтезу дофамина; 2) к хранению дофамина; 3) к обеспечению кругооборота дофамина в синаптической щели.

Барбю выдвинул теорию, что паркинсонизм возникает при нарушении равновесия между связанными друг с другом медиаторными системами:

- резко снижается концентрация дофамина;
- отмечается относительный избыток ацетилхолина.

Развитие болезни Паркинсона, по современным представлениям, связано с прогрессирующей потерей черной субстанцией пигментированных клеток, продуцирующих дофамин.

Многие исследователи сравнивают процессы, происходящие в стареющем мозгу, с процессами, наблюдающимися при паркинсонизме. К 80 годам у относительно здоровых людей количество пигментированных клеток черной субстанции снижается более чем в 2 раза, наблюдается небольшое количество телец Леви в нейронах черной субстанции, снижается уровень тирозин-гидроксилазы, регулирующей выработку дофамина. Для многих стариков характерны такие черты паркинсонизма, как некоторая замедленность движений, бедность мимики, шаркающая походка, согбенная поза.

Клиническая картина. Диагноз болезни Паркинсона ставится на основании следующих критериев:

- возникновения в течение года двух или трех симптомов паркинсонизма: брадикинезии, ригидности, тремора;
- односторонности поражения в начале заболевания (так называемый гемипаркинсонизм);
- выраженной положительной реакции на препараты, содержащие L-дофу, в виде уменьшения выраженности симптомов паркинсонизма;
- постепенного развития симптоматики, отсутствия острого начала и ступенеобразного прогрессирования симптоматики;
- отсутствия в анамнезе энцефалита, отравления токсическими веществами, длительного приема нейролептиков, тяжелых черепно-мозговых травм;
- отсутствия выраженной сосудистой патологии головного мозга и наличия при КТ-исследовании постинсультных кист в подкорковых узлах и среднем мозге;
- отсутствия супрануклеарного пареза вертикального взора;
- отсутствия пирамидных и мозжечковых симптомов;
- отсутствия в первые годы заболевания таких симптомов, как ортостатическая гипотензия, постуральная неустойчивость, деменция.

Брадикинезия (замедленность движений) — один из ведущих симптомов паркинсонизма, который, по современным представлениям, возникает в результате нарушения связей между базальными ганглиями и премоторными и моторными отделами коры на фоне прогрессирующей дофаминовой недостаточности. С синдромом брадикинезии связаны такие симптомы паркинсонизма, как:

- олигокинезия (бедность движений);
- гипомимия (маскообразное лицо);
- микрография (почерк становится мелким, неразборчивым);
- монотонная, затухающая речь, периодически переходящая в неслышный, беззвучный шепот;
- семенящая походка мелкими шажками ("пти-марш");
- уменьшение мигательных движений;
- снижение содружественных движений, например размахивание руками при ходьбе (ахейрокинез);
- затруднение в начале и конце движения, пропульсии, ретропульсии.

Ригидность — своеобразное изменение мышечного тонуса, которое сами больные описывают как скованность движений. При объективном исследовании отмечаются затруднения при пассивных движениях в сгибателях и в меньшей степени в разгибателях конечностей, или плавные (пластическое повышение мышечного тонуса), или прерывистые (симптом "зубчатого колеса"). С ригидностью связана сгибательная поза, характерная для болезни Паркинсона. Ригидность связывают с повышением активации механизмов тонических рефлексов на растяжение в результате освобождения их из-под контроля базальных ганглиев.

Тремор (дрожание) — третий характерный признак болезни Паркинсона, который редко встречается при других видах паркинсонизма. Паркинсонический тремор характеризуют следующие черты:

- тремор покоя, уменьшающийся или полностью исчезающий при движении, что отличает его от эссенциального, интенционного и других видов тремора;
- чаще мелкоразмашистый типа "скатывания пилюль", "счета монет";

- чаще локализуется в дистальных отделах рук и проксимальных отделах ног, редко встречается тремор головы, нижней челюсти и языка;
- частота тремора 4—8 осцилляций в секунду (частота физиологического и эссенциального тремора 7—12 колебаний в секунду).

У 15 % больных болезнью Паркинсона постуральный тремор (тремор вытянутых рук) преобладает над тремором покоя.

Постуральная нестабильность возникает через несколько лет после первых клинических признаков паркинсонизма и выражается в неустойчивости в вертикальной позе, частых падениях, прогрессирующих нарушениях ходьбы.

У больных наблюдается симптом "замораживания", когда им особенно трудно сделать первый шаг, "оторвать ноги от пола". Однако такие больные способны достаточно хорошо ходить по ступенькам лестницы, по шпалам, когда имеется "внешняя организация двигательного пространства".

Когнитивные и эмоциональные нарушения. Деменция не характерна для ранних стадий болезни Паркинсона и у части больных наблюдается спустя много лет (более 5) после первых признаков заболевания, обычно сочетаясь с выраженностью двигательных нарушений. На ранних этапах наблюдаются относительно легкие нарушения памяти и внимания, замедленность психических процессов (брадифрения), у ряда больных — некоторые изменения личности и поведения: склонность к приставанию с одними и теми же вопросами (акайрия), двигательное беспокойство, патологическая неусидчивость (акатизия).

Вегетативные и другие нарушения, часто встречающиеся при болезни Паркинсона:

- саливация;
- сальность лица;
- склонность к запору;
- учащенное мочеиспускание;
- гиперкератоз кожи голеней и предплечий;
- зрачковые нарушения в виде ослабления реакции зрачков на свет и конвергенцию;
- боли в конечностях и пояснице.

На поздних стадиях заболевания могут возникнуть ортостатическая гипотензия, нарушение глотания, прогрессирующее похудание (у 75 % больных).

Клинические формы заболевания. В зависимости от преобладания в клинической картине симптомов заболевания выделяют следующие формы паркинсонизма:

- ригидно-дрожательную (преобладание ригидности и брадикинезии) — 21 % всех случаев);
- дрожательно-ригидную (преобладание дрожания) — 37 %;
- акинетико-ригидную (дрожание или отсутствует, или выражено незначительно, возникает только при волнении) — 33 %;
- акинетическую (2 %);
- дрожательную (на первых этапах заболевания доминирующим симптомом является дрожание, ригидность отсутствует, брадикинезия и гипомимия выражены незначительно) — 7 % случаев.

Стадии (степени выраженности) заболевания. Хен и Яр выделили следующие стадии заболевания, которые нашли применение в неврологической клинике.

Стадия I — только одностороннее поражение (гемипаркинсонизм), но большой функциональный дефект.
Стадия II — двустороннее легкое поражение без нарушения равновесия.
Стадия III — нетвердость при поворотах, функциональные ограничения в работе, независимость в повседневной жизни.
Стадия IV — полная зависимость от окружающих, но больные могут ходить и стоять без помощи.
Стадия V — прикованы к постели или креслу-каталке.

Течение заболевания. Болезнь Паркинсона имеет относительно медленное прогрессирующее течение. Более медленное прогрессирование наблюдается в следующих случаях:

- когда первым клиническим симптомом заболевания является дрожание;
- при дрожательной форме паркинсонизма;
- при раннем начале заболевания (до 45 лет).

Менее благоприятное течение имеет место:

- при начале заболевания со скованности;
- при акинетической или акинетико-ригидной формах заболевания;
- при начале заболевания в возрасте более 70 лет.

По мере прогрессирования заболевания нарушается не только трудоспособность, но и способность к элементарному самообслуживанию: больному становится трудно самостоятельно принять ванну, зашнуровать ботинки, надеть пальто и т. д.

Н. В. Федорова выделила три типа (темпа) прогрессирования заболевания в зависимости от смены стадий болезни по Хену и Яру:

1) быстрый: смена стадии в течение 2 лет или менее; чаще встречается при акинетической и акинетико-ригидной формах;
2) умеренный: стадия сменяется в течение периода 3—5 лет; чаще встречается при ригидно-дрожательной и дрожательно-ригидной формах;
3) медленный: смена стадии происходит в течение 5 лет и более; наблюдается при дрожательной форме.

Наиболее частыми причинами смерти больных болезнью Паркинсона являются:

- бронхопневмония;
- различные инфекционные или септические осложнения (уросепсис);
- декомпенсация хронической сердечно-сосудистой недостаточности.

При болезни Паркинсона редко встречаются инфаркты миокарда и инсульты.

Крайне редко на фоне длительной L-дофа-терапии наблюдается "злокачественная гипертермия".

Лечение больных с болезнью Паркинсона. Если еще несколько десятилетий назад паркинсонизм был практически неизлечимым заболеванием, то в настоящее время медицина располагает значительным арсеналом эффективных антипаркинсонических средств. Однако этиологического лечения паркинсонизма в настоящее время не существует и основное значение имеет патогенетическая терапия.

Холинолитики в истории лечения паркинсонизма явились первым эффективным антипаркинсоническим средством. Они купируют наблюдае-

мое при паркинсонизме относительное или абсолютное повышение ацетилхолина. Препараты группы тригексифенидола (синонимы: артан, циклодол, паркопан) и биперидена (синонимы: акинетон, норакин) сохраняют свое значение в практике лечения паркинсонизма, и в настоящее время они относятся к препаратам 2-го эшелона. На начальных стадиях они могут применяться в виде монотерапии, в выраженной стадии — в комбинации с другими препаратами. Средние дозы холинолитиков — 6—10 мг в сутки. Начинать лечение необходимо с малых доз. Дозу постепенно увеличивают по мере улучшения состояния больного. Если последующее увеличение дозы не дает дополнительного улучшения или вызывает побочные явления, то следует ее снизить до предыдущей и оставить для длительного приема. Прием холинолитиков (особенно больших доз) может вызвать ряд побочных явлений:

- сухость во рту;
- тахикардию;
- запор;
- нарушение мочеиспускания;
- расстройства аккомодации.

Прием холинолитиков в пожилом возрасте требует особой осторожности, так как они усиливают когнитивную дисфункцию и вызывают психические нарушения (галлюцинации, нарушения сознания). При отмене или уменьшении дозы побочные явления проходят. Холинолитики противопоказаны при глаукоме, фибрилляции предсердий, аденоме предстательной железы.

L-дофа-терапия. Открытие дефицита дофамина в мозге больных с болезнью Паркинсона произвело подлинную революцию в разработке патогенетической терапии паркинсонизма. Поскольку дофамин не проходит через гематоэнцефалический барьер, для заместительной терапии применяют метаболический предшественник дофамина — L-дофа (диоксифенилаланин), который под действием дофа-декарбоксилазы превращается в дофамин.

В самом начале лечения L-дофа (синонимы: леводопа, левопа, допафлекс и др.) назначают в дозе 0,125—0,25 г 2—3 раза в день с постепенным повышением дозы.

Оптимальная индивидуальная доза подбирается в течение 3—4 нед; препарат принимают 3—4 раза в день. Средняя суточная доза L-дофа обычно не превышает 3—4 г. Лечение L-дофа является заместительной терапией, эффективность препарата сохраняется лишь в период его применения; 80—90 % принятого внутрь L-дофа подвергается декарбоксилированию под действием периферической дофа-декарбоксилазы в желудочно-кишечном тракте и эндотелии сосудов. Наступающий при этом временный избыток дофамина вызывает так называемые периферические побочные эффекты:

- диспепсические явления (тошнота, рвота, потеря аппетита, ощущение тяжести в эпигастрии), которые в той или иной мере наблюдаются почти у 60 % больных;
- кардиоваскулярные расстройства (сердечные аритмии, стенокардия, тахикардия, ортостатическая гипотония, сопровождающаяся головокружением, симпатоадреналовые кризы), наблюдающиеся у 10—20 % больных.

Наряду с периферическими побочными эффектами наблюдаются центральные осложнения, связанные с временным избыточным содержанием дофамина в головном мозге:

- гиперкинезы мимической мускулатуры, туловища, конечностей хореоатетоидного характера (почти у 70 % больных);
- психические расстройства (беспокойство, страх, возбуждение, агрессия, галлюцинации, бред), наблюдающиеся у 10—20 % больных;
- депрессия.

Для уменьшения "периферических" побочных явлений стали применять L-дофасодержащие средства: L-дофа в комбинации с ингибиторами (блокаторами) его периферического декарбоксилирования: карбидопой (синемет, наком, тидомет, синдопа и т. д.) или бензеразидом (мадопар). При приеме дофасодержащих средств (ДСС) значительно снижается частота периферических побочных эффектов, а поступление принятого количества L-дофа в головной мозг увеличивается в 4—5 раз. Центральные побочные явления при замене L-дофа на ДСС не снижаются. Средняя суточная доза синемета (накома) "275" (250 мг L-дофа и 25 мг карбидопа) составляет 1,5—3 таблетки в день. Начинают подбор индивидуальной дозы с 1/4 таблетки 2—3 раза в день. Средняя суточная доза мадопара "125" (100 мг L-дофа и 25 мг бензеразида) 3—6 капсул в день.

Терапевтический эффект при применении L-дофа и ДСС значительно выше, чем при приеме других антипаркинсонических средств: на первых порах можно добиться почти полного исчезновения брадикинезии, ригидности и тремора. При преобладании статического дрожания (у 15 % больных) L-дофа малоэффективен. Недостаточно эффективна L-дофа-терапия и при таком симптоме паркинсонизма, как постуральная нестабильность.

Спустя несколько лет (3—5) от начала лечения эффективность L-дофа-терапии снижается, что обусловлено дальнейшим прогрессированием заболевания и снижением чувствительности рецепторов стриарной системы к экзогенному дофамину. У 50 % больных наступает феномен истощения действия дозы: снижение эффективности и уменьшение продолжительности эффекта после приема разовой дозы.

В практике наблюдаются различные ошибки при назначении L-дофа-терапии, такие, как неоправданно завышенные или заниженные дозы препарата, быстрое наращивание дозировки.

Осложнения длительной терапии L-дофа и ДСС. В среднем через 5—7 лет (а в ряде случаев и через 3 года) достаточно эффективной терапии ДСС наступают серьезные осложнения в виде:

- феномена истощения эффекта дозы, характеризующегося сокращением продолжительности действия принятой дозы препарата (до 3 ч и менее) и наступающего в течение 5 лет у 50 % больных;
- феномена отсрочки наступления эффективности принятой дозы (эффект наступает через 1 ч или большее время);
- моторных флюктуаций (колебаний) двигательной активности в течение дня;
- выраженных дискинезий;
- нейропсихиатрической токсичности (панические атаки, колебания настроения, галлюцинации).

К ним могут присоединиться и другие симптомы, которые нельзя полностью связать с длительной L-дофа-терапией и которые во многом объясняются прогрессированием заболевания:

- снижение когнитивных функций (вплоть до деменции);
- постуральная неустойчивость с нарушением походки и частыми падениями;

- речевая дисфункция;
- нарушение глотания;
- феномен застывания, "замораживания" в виде внезапной потери двигательной активности на несколько секунд или минут (перед началом ходьбы, при поворотах, при прохождении дверного проема, на открытом месте).

К двигательным флюктуациям, возникающим при длительном приеме ДСС, относятся:

- феномен "включения — выключения", когда в течение суток развиваются то периоды полной обездвиженности ("выключение"), то периоды повышенной двигательной активности ("включение"), часто сочетающейся с гиперкинезами, что можно наблюдать до 10—12 раз в сутки;
- дискинезии (хореиформные и дистонические гиперкинезы), которые могут возникать в период "пика дозы", но могут наблюдаться и в конце периода "включения", и в периоде "выключения";
- утренние дистонии отдельных мышечных групп (чаще голени и стопы).

Причинами двигательных флюктуаций многие исследователи считают:

- изменение чувствительности нигростриарных рецепторов;
- резкие колебания содержания L-дофа в плазме крови.

Мидантан (аналоги: амантадин, виретит, симметрел, амантан) является препаратом 2-го эшелона и применяется в основном как дополнительное средство при комбинированном лечении паркинсонизма. Механизм действия амантадина еще недостаточно ясен, антипаркинсонический эффект в целом невелик. Полагают, что эффективность амантадина связана с его способностью реализовывать запасы катехоламинов периферической и центральной нервной системы, высвобождать катехоламины из нейронального депо, увеличивать синтез дофамина в пресинаптических терминалах. Средние дозы мидантана 0,2—0,4 г/сут (т. е. 2—4 таблетки). Побочные явления при применении этих доз выражены не резко (диспепсические явления, раздражительность, бессонница) и обычно проходят сами или после снижения дозы. При повышении суточной дозы до 0,5 г и выше могут возникнуть галлюцинации и психомоторное возбуждение. При длительном приеме амантадина у части больных наблюдаются ливедо (мраморность) на коже нижних конечностей и отеки голеностопных суставов, полностью исчезающие при отмене препарата.

Селективные ингибиторы моноаминоксидазы (МАО) типа Б — депренил (аналоги: селегилин, юмекс, элдеприл, ниар) применяются как в качестве монотерапии (в начальных стадиях), так и в комбинации с ДСС для продления терапевтического эффекта L-дофа-терапии и уменьшения суточных колебаний состояния. МАО типа Б участвуют в процессе метаболизма дофамина (его дезаминирования) в мозге. Действие ингибитора МАО типа Б объясняется подавлением активности моноаминоксидазы по дезаминированию дофамина и торможением связывания дофамина. Введение ингибитора МАО увеличивает содержание в мозге дофамина, что может усилить эффективность L-дофа и ДСС. Ингибитор МАО типа Б не влияет на МАО типа А, содержащуюся в желудочно-кишечном тракте, и не вызывает симпатико-адреналовых кризов (так называемая реакция на сыр), возникающих при употреблении некоторых пищевых продуктов (сыр, селедка, печень трески, некоторые вина). В целом антипаркинсонический эффект ингибитора МАО типа Б достаточно умеренный. Оптимальная доза препарата составляет 0,01 г/сут (по 5 мг 2 раза в день). Препарат хорошо переносится больными, побочные явления возникают крайне редко. Ингибиторы МАО типа Б обладают также антидепрессивным эффектом и могут использоваться в качестве антиоксиданта в целях профилактики быстрого прогрессирования паркинсонизма. Многоцентровое исследование эффективности антиоксидантной терапии паркинсонизма депренилом и токоферолом (10 мг депренила в день и 2000 МЕ токоферола) показало замедление прогрессирования паркинсонизма.

Агонисты дофамина. Так как нарушение функции дофаминовых рецепторов является одной из главных причин двигательных флюктуаций при длительной L-дофа-терапии, оправдано применение агонистов дофамина, непосредственно стимулирующих дофаминовые постсинаптические рецепторы стриатума. Наиболее изучен бромокриптин (парлодел), хотя в его применении многое остается неясным. Одни исследователи рекомендуют использовать его по принципу "low and slow", т. е. малыми (от 5 до 15 мг/сут) и медленно нарастающими (начиная с 1,25 мг и прибавляя по 1,25 мг каждые 1—2 нед) дозами; другие рекомендуют большие дозы — до 45—75 мг в день. Эффективность парлодела в качестве монотерапии достаточно умеренная, и он обычно используется в комбинации с другими антипаркинсоническими препаратами. При приеме препарата часто (до 40 % случаев) возникают побочные явления: ортостатическая гипотензия с полуобморочными и обморочными состояниями, головокружение.

Более эффективен другой агонист дофамина — перголид. Начальная доза перголида составляет 0,05 мг. Наращивание дозы идет медленно. Оптимальная суточная доза 0,5—0,75 мг. При его приеме наступает значительное уменьшение периодов скованности. Побочные явления в виде ортостатической гипотонии наблюдаются у 25 % больных.

Последние годы за рубежом прошли успешную апробацию новые, более эффективные агонисты дофамина: каберголин, ропинрол, прампексол, талипексол.

Ингибиторы катехол-О-метилтрансферазы (КОМТ). Ингибиторы КОМТ метилируют L-дофа, дофамин и другие катехоламины в кишечнике и печени и этим самым уменьшают их биологическую активность, а также элиминируют (выводят) L-дофа из плазмы. Применение ингибиторов (блокаторов) КОМТ (толкапон и энтакап) удваивает элиминацию L-дофа, что позволяет увеличить эффективность на 50 %. Толкапон (тасмар) применяется совместно с L-дофа или ДСС. Начальная доза толкапона 0,1 г 3 раза в день (0,3 г в сутки), поддерживающая — 0,1—0,2 г 3 раза в день (0,3—0,6 г в сутки). Побочные явления — тошнота, диарея, анорексия, повышение активности печеночных трансаминаз, бессонница, дискинезии.

Тактика антипаркинсонической терапии. *Комбинированное лечение.* На начальных стадиях паркинсонизма лечение не следует начинать с дофаминсодержащих средств (ДСС). Целесообразна монотерапия: небольшие дозы холинолитиков (циклодол) или амантадина (мидантана), а при преобладании в статусе дрожания — небольшие дозы агонистов дофамина (парлодела или других). Дрожательная форма паркинсонизма — наиболее медленно прогрессирующая, наиболее прогностически благоприятная, но в то же время наименее курабельная форма. При дрожательной форме ДСС следует назначать только при выраженной степени заболевания, когда к дрожанию присоединяется выраженная брадикинезия. В случаях легкой и умеренной степенях паркинсонизма рекомендуется комбинация агонистов дофамина, холинолитиков и амантадина. При умеренной и

выраженной степени паркинсонизма с преобладанием в статусе брадикинезии и ригидности лекарством первого эшелона являются ДСС, которые при снижении эффективности следует комбинировать с холинолитиками, агонистами дофамина и ингибиторами МАО типа Б. Теоретической предпосылкой к проведению комбинированного лечения ДСС и холинолитиками служит то обстоятельство, что при болезни Паркинсона наблюдается дисбаланс медиаторных систем: недостаток дофамина и относительная избыточность ацетилхолина.

Лечение осложнений длительной L-дофа-терапии и других осложнений паркинсонизма. С целью уменьшения двигательных флюктуаций в виде реакции "включения — выключения", для поддержания более постоянного уровня содержания L-дофа в плазме последние годы стали применять пролонгированные формы ДСС: синемет СР (капсула содержит 200 мг L-дофа и 50 мг карбидопа) и мадопар ГСС (капсула содержит 100 мг L-дофа и 25 мг бенсеразида). Если обычный синемет (наком) всасывается в течение 30 мин после приема, то синемет СР — в течение 2—3 ч. Однако при переходе на пролонгированные формы для достижения эффекта приходится увеличивать суточную дозу L-дофа на 30 %, а утром вместе с пролонгированным синеметом СР (или мадопаром ГСС) давать обычный синемет (наком) (или мадопар), так как при приеме пролонгированных форм может долго не наступать "включение".

Кратность приема пролонгированных ДСС препаратов 2—3 раза в сутки. Для уменьшения эффекта истощения дозы и двигательных флюктуаций используют следующие приемы:

- увеличение кратности приема ДСС (непролонгированных) до 5—6 раз в день;
- добавление к ДСС ингибиторов МАО типа Б (юмекс) и/или агонистов дофамина (парлодел и др.);
- замена обычных ДСС на пролонгированные формы;
- ограничение животных белков в пище (в первой половине дня — за завтраком и обедом).

При утренних дистониях мышц голеней и стоп показаны:

- увеличение дозы L-дофа перед сном (а иногда прием в ночное время);
- прием баклофена (10—25 мг после пробуждения), а в ряде случаев — применение ботекса.

Для уменьшения выраженности хореиформных гиперкинезов используют клоназепам и психотропное средство клозапин (лепонекс), не вызывающее экстрапирамидных нарушений.

В тех случаях, когда долго не наступает эффект от принятой дозы (или не наступил вообще), применяют быстрорастворимые таблетки диспергируемого мадопара, возможно энтеральное введение L-дофа через зонд или применение такого мощного стимулятора дофаминовых рецепторов, как апоморфин (обычно подкожно, но также и интраназально, сублингвально, ректально в виде микроклизм). Для нейтрализации рвотного эффекта апоморфина одновременно применяется домперидон (мотилиум), который является антагонистом периферических дофаминовых рецепторов, но не проникает через гематоэнцефалический барьер.

При психических нарушениях (психомоторное возбуждение, агрессивность, негативизм, галлюцинации, бред), наступающих у части больных при длительной L-дофа-терапии или при неоправданно высоких дозировках L-дофа, ДСС, холинолитиков и агонистов дофамина применяют психотропные препараты, которые сами по себе не вызывают экстрапирамидных нарушений и не усиливают выраженности паркинсонического синдрома, — клозапин (азалептин, лепонекс), тиоридазин (меллерил, сонапакс), в легких случаях — транквилизаторы. В случаях психических нарушений дозу L-дофа или ДСС снижают, но следует отметить, что резкая отмена иногда приводит к спутанности сознания и гипертермии (до 40—42 °С).

В последнее время в терапии осложнений паркинсонизма получил распространение цизаприд (перистил, координакс), который стимулирует тонус и моторику желудочно-кишечного тракта, являясь противорвотным и слабительным средством. Применение цизадрида уменьшает двигательные флюктуации при дофа-терапии. В отличие от церукала цизаприд не проникает через гематоэнцефалический барьер и не вызывает экстрапирамидных нарушений. Средние дозы цизаприда 5 мг 2—4 раза в день.

Когнитивные нарушения (прогрессирующее снижение памяти, внимания, интеллекта, достигающее у ряда больных степени деменции) характерны для поздних стадий болезни Паркинсона. Для их коррекции используют ноотропил (пирацетам); средние дозы при приеме внутрь 2,4—4,8 г/сут.

При депрессивных реакциях, являющихся частым спутником паркинсонизма, в том числе и на ранних стадиях, наиболее эффективным оказывается амитриптилин (по 0,0125—0,025 г 2—3 раза в день).

Хирургические методы лечения болезни Паркинсона. Показаниями к хирургическому лечению болезни Паркинсона являются: 1) плохая переносимость антипаркинсонических средств или наступившие в ходе длительного лечения осложнения, требующие значительного уменьшения дозировки, что в свою очередь приводит к резкому ухудшению состояния; 2) преобладание в статусе гемипаркинсонизма с выраженным дрожанием.

В связи с прогрессированием заболевания эффект, наступающий в результате хирургического вмешательства, через несколько лет после операции уменьшается. При гемипаркинсонизме операция производится на контралатеральном полушарии мозга. При двустороннем поражении производятся операции на обоих полушариях большого мозга с интервалом в несколько месяцев.

Наиболее распространенной операцией является стереотаксическая деструкция (как правило, криогенная) вентролатерального ядра зрительного бугра. По мнению исследователей, через вентральное ядро зрительного бугра замыкаются циклические связи между подкорковыми структурами, черной субстанцией и корой большого мозга и разрыв этой связи, изменяя баланс между нейротрансмиттерными системами, может привести к нормализации нарушенного биохимического взаимодействия в экстрапирамидных образованиях. В результате односторонней операции у большинства больных (более 80 %) наблюдается значительное уменьшение или полное исчезновение тремора и ригидности в контралатеральных конечностях. На выраженность брадикинезии операция не влияет. Редко встречающимся осложнением является развитие небольшого кровоизлияния в области деструкции вследствие повреждения мозгового сосуда. Осложнениями двусторонних операций могут явиться псевдобульбарный синдром и снижение когнитивных функций. Операция не показана при акинетической и акинетико-ригидной формах паркинсонизма.

Противопоказаниями к операции являются:

- выраженные соматические заболевания;

- деменция;
- нарушения глотания и другие псевдобульбарные нарушения.

Имплантация множественных внутримозговых электродов позволяет воздействовать через них на различные звенья патологических систем, контролировать и изменять полученный в процессе операции клинический эффект.

Изолированное разрушение (стереотаксическим методом) задневентрального отдела паллидума (бледного шара), приводит к значительному уменьшению не только дрожания и ригидности, но и брадикинезии. Паллидотомия — стереотаксическая операция, в ходе которой разрушаются структуры моторных нейронов бледного шара, которые секретируют нейромедиаторы — антагонисты дофамина. Серьезным осложнением этой операции (у 14 % больных) является травма зрительного тракта, приводящая к гемианопсии. Альтернативный метод — электростимуляция глубинных структур головного мозга, при которой бледный шар разрушают высокочастотными импульсами с помощью имплантированных электродов.

В последнее десятилетие появился и продолжает развиваться новый метод оперативного лечения паркинсонизма — нейротрансплантация. В качестве трансплантата используют мозговую ткань вентролатерального отдела мезэнцефалона эмбриона (6—9-недельного возраста), которую стереотаксическим методом вводят в область головки хвостатого ядра и скорлупы больного паркинсонизмом. У части больных после операции наблюдаются:

- уменьшение брадикинезии и ригидности;
- антипаркинсонический эффект при применении малых доз ДСС и удлинение эффекта принятой дозы.

Эффект от операции в отношении выраженности постуральной нестабильности и тремора незначительный. В результате операции не наблюдается полного регресса симптоматики; как и после других операций по поводу паркинсонизма, больные вынуждены (хотя и в меньших дозах) принимать антипаркинсонические средства. Операция не показана при дрожательной форме паркинсонизма.

Противопоказаниями к операции являются выраженные соматические заболевания и деменция. В ряде зарубежных клиник в качестве трансплантата используют не нейроны эмбриона, а мозговую ткань одного из надпочечников больного.

Ювенильный паркинсонизм. Ювенильный паркинсонизм — достаточно редкая форма первичного идиопатического паркинсонизма, возникающего в возрасте до 40 лет. Выделяют детский подвид ювенильного паркинсонизма, для которого характерно начало заболевания в возрасте 6—16 лет и наличие наряду с паркинсоническим синдромом мышечной дистонии (как правило, дистонии мышц стопы). Ювенильный паркинсонизм — обычно наследственное заболевание с аутосомно-доминантным или аутосомно-рецессивным типом передачи. В отличие от болезни Паркинсона, развивающейся в среднем и пожилом возрасте, для ювенильного паркинсонизма характерны относительно доброкачественный медленный темп прогрессирования, отсутствие выраженных когнитивных, вегетативных нарушений и постуральной нестабильности. Наблюдается хороший эффект даже от небольших доз L-дофа или ДСС, однако достаточно быстро возникают осложнения в виде мышечных дистоний и двигательных флюктуаций.

10.2. ВТОРИЧНЫЙ ПАРКИНСОНИЗМ

Сосудистый паркинсонизм. Сосудистый паркинсонизм встречается достаточно редко, составляя 2—7 % всех случаев паркинсонизма (первичного и вторичного). В связи с тем что и болезнь Паркинсона, и сосудистый паркинсонизм часто развиваются в пожилом возрасте на фоне атеросклероза и гипертонической болезни, в практической медицине наблюдается гипердиагностика сосудистого паркинсонизма. Различают два основных вида сосудистого паркинсонизма:

- паркинсоноподобный синдром, развивающийся на фоне дисциркуляторной энцефалопатии;
- паркинсонический синдром, возникающий в результате нарушения мозгового кровообращения (кровоизлияние или инфаркт) с локализацией очага в области подкорковых узлов или черной субстанции.

Для паркинсонизма, возникшего на фоне дисциркуляторной энцефалопатии, характерны:

- постепенное или ступенеобразное развитие паркинсонического синдрома;
- преобладание в статусе брадикинезии;
- умеренная или легкая ригидность, больше выраженная в нижних конечностях;
- отсутствие таких характерных для болезни Паркинсона симптомов, как тремор, пропульсии, сгибательная поза тела;
- раннее развитие постуральной нестабильности, семенящей походки ("паркинсонизм нижней половины тела");
- раннее развитие когнитивных нарушений;
- сопутствующие пирамидные и мозжечковые симптомы;
- наличие при КТ-исследовании лейкоараоза и множества мелких постинфарктных кист в белом веществе и подкорковых ганглиях, что не характерно для КТ-картины болезни Паркинсона;
- отсутствие заметного эффекта от L-дофа и ДСС, так как в отличие от первичного "нигрального" паркинсонизма, при котором первично страдают дофаминпродуцирующие нейроны черной субстанции (substantia nigra), при дисциркуляторной энцефалопатии страдают дофаминвоспринимающие структуры стриатума (сосудистый паркинсонизм в основном "стриарный").

Для сосудистого паркинсонизма, возникшего в результате нарушения мозгового кровообращения в области стриатума или черной субстанции, характерны следующие признаки:

- острое начало, чаще через несколько недель после инсульта;
- симптоматика, как правило односторонняя; наряду с брадикинезией и ригидностью может наблюдаться дрожание;
- симптоматика или не прогрессирует, или прогрессирует крайне медленно (в результате вторичного перерождения стрионигральных структур);
- в случаях поражения черной субстанции наблюдается положительный эффект от применения L-дофа или ДСС;
- экстрапирамидным нарушениям (гемипаркинсонизму) обычно сопутствует пирамидная симптоматика (повышение сухожильных рефлексов и патологические рефлексы на стороне гемипаркинсонизма).

Кроме антипаркинсонических средств, лечение сосудистого паркинсонизма включает нормализацию артериального давления, нейротрофические средства (ноотропы, церебролизин), антиагреганты, вазоактивные препараты.

Постэнцефалический паркинсонизм. В 20-е годы после пандемии (1919—1926) эпидемического (летаргического) энцефалита Экономо наблюдалось значительное увеличение числа больных паркинсонизмом. Больные постэнцефалическим паркинсонизмом были моложе больных болезнью Паркинсона (преобладал возраст от 20 до 40 лет); наряду с типичным паркинсоническим синдромом часто наблюдались окулогирные кризы и гиперкинезы (хореиформные, дистонические, тики). Постэнцефалический паркинсонизм в настоящее время встречается редко, составляя не более 0,5 % всех случаев паркинсонизма. Постановка диагноза постэнцефалического паркинсонизма возможна лишь в случаях несомненного энцефалита в анамнезе, сопровождающегося сонливостью и глазодвигательными расстройствами.

В редких случаях паркинсонизм может развиться после энцефалитов, вызванных различными инфекциями: вирусами простого герпеса, энтеровирусом, вирусом эпидемического паротита, при нейроборрелиозе (болезни Лайма), СПИДе, криптококковом менингоэнцефалите, нейросифилисе, туберкулезе, нейробруцеллезе, малярии, панэнцефалите Ван-Богарта и т. д.

При постэнцефалическом паркинсонизме, как правило, достаточно эффективны ДСС.

Нейролептический паркинсонизм. Синдром паркинсонизма может возникнуть на фоне лечения нейролептиками: производными фенотиазина (аминазин, тизерцин, терален и др.) и бутирофенона (галоперидол), блокирующих дофаминовые рецепторы. Вызвать симптомы паркинсонизма и усилить уже имеющиеся у больного, страдающего паркинсонизмом, могут также резерпинсодержащие препараты, допегит, церукал, антагонисты кальция (циннаризин, флунаризин). Наряду с акинетико-ригидным синдромом могут наблюдаться тремор (как правило, генерализованный), различные гиперкинезы (чаще оральной мускулатуры). После отмены препарата синдром паркинсонизма или постепенно в течение нескольких недель полностью регрессирует, или выраженность его значительно уменьшается.

Для профилактики и лечения нейролептического паркинсонизма используют циклодол (по 2—4 мг 2—3 раза в день); L-дофа и ДСС не применяются, так как они могут усилить психотические явления, по поводу которых проводится нейролептическая терапия.

Постинтоксикационный паркинсонизм. Паркинсонизм может развиться в результате различных острых и хронических интоксикаций: марганцем, окисью углерода, цианидами, инсектицидами, гербицидами, метанолом. В конце 70-х годов в США и Канаде наблюдалась вспышка заболевания паркинсонизмом у молодых наркоманов, принимавших плохо очищенный героин, в котором содержалось химическое вещество 1-метил-4-фенил-1,2,3,6-тетрагидропиридин ("МРТР"), вызывающее поражение нейронов черной субстанции. Лечение постинтоксикационного паркинсонизма включает прекращение контакта с вредным веществом, дезинтоксикационную терапию, прием L-дофа или ДСС и ингибиторов МАО типа Б (юмекс).

Посттравматический и постгипоксический паркинсонизм. Паркинсонизм, развившийся в результате острой или хронической (у боксеров) черепно-мозговой травмы, встречается достаточно редко. Некоторые исследователи вообще отрицают этиологическое значение травмы в развитии паркинсонизма,

предполагая лишь ее провоцирующую (триггерную) роль в более раннем бюте клинических проявлений болезни Паркинсона.

Паркинсонический синдром может возникнуть в результате острой поксии головного мозга, связанной с преходящей остановкой дыхания и сердечной деятельности, клинической смертью, длительным наркозом, фиксией. При МРТ-исследовании может наблюдаться двусторонний некр бледного шара. Наряду с паркинсоническим синдромом (это, как прави акинетико-ригидный синдром) в статусе таких больных наблюдаются вы женные когнитивные (снижение памяти, интеллекта) и эмоционально-во вые (аспонтанность, эмоциональная расторможенность) нарушения.

Антипаркинсоническая терапия при этой форме паркинсонизма ма эффективна.

10.3. ПАРКИНСОНИЗМ "ПЛЮС"

Паркинсонизм "плюс" является одним из синдромов ряда дегенерати ных и наследственных заболеваний. Условно можно выделить 3 группы болеваний, где встречается паркинсонизм:

- мультисистемные атрофии головного мозга и близкий к ним суп нуклеарный (надъядерный) паралич, где паркинсонизм в ряде дру симптомов и синдромов является одним из ведущих признаков заб левания;
- наследственные заболевания ЦНС, где паркинсонизм в структу неврологических проявлений заболевания встречается не постоянн
- редкие заболевания с синдромом паркинсонизма.

Мультисистемные атрофии. Стрионигральные дегенераци Для стрионигральных дегенераций характерно прогрессирующее выпаден нейронов черной субстанции, скорлупы, голубого пятна, ядер моста, ни них олив и мозжечка.

Этиология и патогенез неизвестны. Заболевание начинается в возра 45—60 лет и быстро прогрессирует. Для стрионигральной дегенерации рактерна следующая симптоматика:

- акинетико-ригидный синдром (тремор встречается редко); симптом тика более симметричная, чем при болезни Паркинсона;
- прогрессирующая вегетативная недостаточность (ортостатическая потензия, учащенное мочеиспускание и другие тазовые нарушен импотенция), которая в отличие от синдрома Шая — Дрейджера в никает на более поздних этапах заболевания;
- раннее развитие постуральной нестабильности с частыми падения и псевдобульбарным синдромом с грубой дизартрией, дисфагией дисфонией;
- иногда миоклонические и дистонические гиперкинезы, напряжен шейных мышц;
- легкая пирамидная симптоматика (повышение сухожильных рефле сов, иногда патологические рефлексы);
- низкая эффективность L-дофа;
- изредка на поздних этапах заболевания возникают мышечные атр фии в результате поражения мотонейронов.

При МРТ-исследовании иногда обнаруживаются изменения в облас скорлупы.

Синдром Шая — Дрейджера (первичная нейрогенная ортостатическая гипотензия). Ведущим симптомом (часто являющимся единственным) синдрома Шая — Дрейджера (описан впервые в 1960 г. Shy и Dragel) является ортостатическая гипотония с фиксированным сердечным ритмом. Ортостатической гипотонией называют снижение систолического давления на 20 мм рт.ст. и более при вставании. У больных с синдромом Шая — Дрейджера в положении лежа АД обычно отмечается в пределах 140—160/70—80 мм рт.ст., в вертикальном положении АД падает до 40—80/0—40 мм рт.ст. В отличие от ортостатической гипотонии другого генеза падение АД при синдроме Шая — Дрейджера не сопровождается компенсаторным учащением сердечного ритма, что вызывает ухудшение кровоснабжения головного мозга и жалобы больных на головокружение, пошатывание, потемнение в глазах, шум в ушах, а в более тяжелых случаях — полуобморочные и обморочные состояния. В дальнейшем присоединяются другие симптомы заболевания, включающие:

- нарушение функции тазовых органов;
- импотенцию;
- различные вегетативные нарушения (ангидроз, атрофию радужной оболочки, анизокорию);
- синдром паркинсонизма;
- мозжечковую атаксию;
- редко мышечные гипотрофии (с фасцикуляциями и электромиографическими указаниями на поражение передних рогов) и пирамидные симптомы (повышение рефлексов, патологические знаки).

Заболевание обычно начинается в возрасте 40—60 лет, темп прогрессирования более медленный, чем при нигростриарной дегенерации.

Патоморфологические изменения при синдроме Шая — Дрейджера представлены дегенеративными изменениями нейронов черной субстанции, нижних олив, дорсального ядра блуждающего нерва, значительным уменьшением числа клеток Пуркинье, патологическими изменениями клеток вентрального столба, интермедиально-латеральной субстанции спинного мозга и клеток столбов Кларка, изменениями нейронов вегетативных ганглиев, а в ряде случаев и мотонейронов.

Для лечения ортостатической гипотонии используют флудрокортизон (минералокортикоид с небольшой глюкокортикоидной активностью), агонист альфа-рецепторов гутрон. В качестве дополнительных мероприятий применяют специальные обтягивающие эластичные костюмы, эластичные бинты и диету с повышенным содержанием соли. В последнее время появляются сообщения об успешном лечении ортостатической гипотонии с помощью рекомбинантного человеческого эритропоэтина (эпогена, рекормона). Эритропоэтин вводят подкожно по 2000 ЕД 2—3 раза в неделю, курс — 10 инъекций; L-дофа, ДСС и агонисты дофамина при синдроме Шая — Дрейджера или совсем не применяют, или назначают с большой осторожностью, так как они могут усилить явления ортостатической гипотонии. Возможно применение циклодола и ингибиторов МАО типа Б.

Прогрессирующий супрануклеарный (надъядерный) паралич (синдром Стилла — Ричардсона — Ольшевского). Прогрессирующий супрануклеарный паралич (ПСП) — дегенеративное заболевание ЦНС, описанное в 1964 г. J. C. Steele, J. C. Richarson, J. Olszewski. Морфологическая картина заболевания характеризуется утратой нейронов в базальных ганглиях, стволе мозга и мозжечке. Преимущественная локализация патоморфологических изменений — бледный шар, красное ядро, черная субстанция, голубое пятно, верхние бугорки четверохолмия, зубчатое ядро мозжечка, претектальная область, ядра III, IV, VI и вестибулярная порция VIII пар черепных нервов при интактности коры полушарий большого мозга и мозжечка. При ПСП выявляются снижение уровня дофамина в хвостатом ядре и скорлупе, снижение количества дофаминовых рецепторов.

Этиология заболевания неизвестна. Заболевание представлено следующими симптомами:

- супрануклеарной офтальмоплегией: в начальной стадии нарушаются движения глазных яблок вниз, постепенно присоединяются расстройства движения глазных яблок вверх, а затем и в горизонтальной плоскости; отмечаются нарушения произвольных содружественных движений при слежении за двигающимся объектом и сохранность движений глазных яблок при фиксации взгляда и пассивных поворотах головы в противоположные стороны ("феномен кукольной головы");
- ригидностью (с элементами мышечной дистонии) мышц шеи и верхней части туловища с характерной экстензорной позицией головы;
- брадикинезией, умеренной ригидностью конечностей при отсутствии тремора;
- псевдобульбарным синдромом (дисфагия, дисфония, дизартрия);
- частыми падениями;
- когнитивными нарушениями (снижение памяти, замедление процессов мышления);
- эмоциональными нарушениями: на ранних этапах — раздражительностью, депрессией, на поздних — апатией, аспонтанностью;
- иногда встречаются сопутствующие пирамидные и мозжечковые симптомы;
- началом заболевания после 40 лет, чаще в возрасте 60—69 лет;
- медленным прогрессированием заболевания.

В связи со снижением количества дофаминовых рецепторов в стриатуме применение L-дофа и ДСС, как правило, не дает положительного эффекта

10.4. СИНДРОМ ПАРКИНСОНИЗМА ПРИ НЕКОТОРЫХ НАСЛЕДСТВЕННЫХ И ДРУГИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ ЦНС

Оливопонтоцеребеллярная атрофия (ОПЦА) — гетерогенная группа мозжечковых атаксий, при которых наблюдается атрофия мозжечка (преимущественно коры), нижних олив и серого вещества моста мозга. Наблюдаются как спорадические, так и наследственные случаи (аутосомно-доминантный тип наследования) с большим клиническим внутрисемейным и внесемейным полиморфизмом. Средний срок начала заболевания 40 лет. Длительность — 10—20 лет. Некоторые исследователи относят ОПЦА к мультисистемным атрофиям. Основными симптомами являются мозжечковые нарушения, однако в ряде случаев на первый план выступает синдром паркинсонизма (преимущественно акинетико-ригидный синдром), который может возникнуть задолго до мозжечковых нарушений. Терапия L-дофа или ДСС, как правило, малоэффективна.

Близка к ОПЦА болезнь Мачадо — Джозефа. Заболевание передается по аутосомно-доминантному типу, ген картирован на длинном плече хромосомы *14*. Начало заболевания варьирует в больших пределах: от 20 до 60 лет. При 4-м типе болезни Мачадо — Джозефа на первый план выступают мозжечковые нарушения, а синдром паркинсонизма. Отличительным при

знаком заболевания является прогрессирующая наружная офтальмоплегия. Продолжительность заболевания до 20 лет.

Гепатоцеребральная дистрофия (синонимы: гепатолентикулярная дегенерация, болезнь Вильсона — Коновалова, болезнь Вильсона) — наследственное заболевание ЦНС (аутосомно-рецессивный тип; ген картирован на хромосоме *13*), для которого характерно поражение подкорковых узлов и печени вследствие нарушения медно-белкового обмена.

В клинической картине наблюдается сочетание гиперкинеза (крупноразмашистый статокинетический тремор) и ригидности. Изредка встречается акинетико-ригидный синдром без гиперкинезов. В проведении дифференциального диагноза в таких случаях имеют значение:

- молодой возраст (до 30 лет);
- кольцо Кайзера — Флейшера, обнаруживаемое при офтальмоскопическом исследовании;
- снижение уровня церулоплазмина в сыворотке и повышение экскреции меди с мочой;
- неэффективность L-дофа и ДСС.

В отношении всех симптомов гепатоцеребральной дистрофии, включая акинетико-ригидный синдром, эффективно применение Д-пеницилламина.

Хорея Гентингтона — наследственное (аутосомно-доминантное, ген картирован на хромосоме *4*) заболевание ЦНС, для которого прежде всего характерна дегенерация подкорковых ганглиев. Симптоматика обычно возникает в возрасте 40—50 лет, характеризуется распространенным хореическим гиперкинезом, деменцией и неуклонным прогрессированием. Наряду с классической формой хореи Гентингтона выделяют ювенильную "злокачественную" (5—10 % всех случаев) форму (вариант Вестфаля), для которой характерно развитие на 1—2-м десятилетии жизни быстро прогрессирующего акинетико-ригидного синдрома; к этому синдрому в дальнейшем могут присоединиться гиперкинезы, атаксия, эпилептические припадки.

Болезнь Галевордена — Шпатца (наследственная паллидарная дегенерация) — редкое наследственное (аутосомно-рецессивное) заболевание ЦНС. Начало заболевания отмечается в возрасте 5—15 лет; оно неуклонно прогрессирует, средняя продолжительность болезни 10—20 лет. При морфологическом исследовании обнаруживается желтовато-коричневое окрашивание бледного шара, серной субстанции и красного ядра, связанное с накоплением железосодержащего пигмента. При МРТ обнаруживаются симметричные очаги в области бледного шара (а иногда и в среднем мозге) пониженной плотности, внутри которых отмечаются очаги повышенной плотности (эта картина напоминает "глаз тигра"). Наряду с прогрессированием акинетико-ригидного синдрома наблюдаются прогрессирующая деменция, пирамидная симптоматика (сочетание спастичности с ригидностью, пирамидные знаки). Применение L-дофа или ДСС приводит к уменьшению ригидности и брадикинезии.

Прогрессирующий синдром паркинсонизма встречается при таких наследственных заболеваниях, как:

- **болезнь Фара** (идиопатическая семейная кальцификация базальных ганглиев), возникающая в молодом и среднем возрасте, характеризующаяся наряду с паркинсонизмом другими экстрапирамидными нарушениями, снижением когнитивных функций и изменениями на КТ (симметричные кальцификации базальных ганглиев);

- **паллидопонтонигральная дегенерация** — редкое наследственное (аутосомно-доминантное, ген картирован на хромосоме *3*) заболевание, возникающее в среднем возрасте (45 лет). В клинической картине наряду с паркинсонизмом могут наблюдаться пирамидные симптомы, глазодвигательные нарушения и деменция.

Другие редкие заболевания ЦНС с синдромом паркинсонизма. Синдром гемипаркинсонизма — гемиатрофии — редкая форма паркинсонизма.

Клиническая картина заболевания характеризуется гемипаркинсонизмом, сочетающимся с мышечной дистонией и "гемиатрофией" тела на той же стороне (уменьшение размеров кисти и стопы на той же стороне, реже туловища и лица). Неврологические нарушения обычно появляются в возрасте 34—44 лет. Еще в детстве больные знают об имеющейся у них асимметрии кистей и стоп по разнице на 1—2 размера обуви и перчаток слева и справа.

Первым неврологическим симптомом чаще является тремор, затем присоединяются скованность и брадикинезия конечностей с одной стороны. Иногда заболевание начинается с мышечной дистонии в руке и/или в стопе в виде непроизвольных патологических мышечных поз, особенно при движении.

Заболевание характеризуется медленным прогрессированием и длительным течением (до 30 и более лет). При КТ- или МРТ-исследовании головного мозга примерно в половине случаев выявляется расширение бокового желудочка и корковых борозд полушарий мозга на стороне, противоположной гемипаркинсонизму.

Причиной развития синдрома, по мнению большинства исследователей, является гипоксически-ишемическое перинатальное повреждение головного мозга. Во многих случаях имеются указания на длительные травматичные роды, крупные размеры плода, что позволяет предположить перинатальное повреждение мозга.

У части больных отмечается хороший эффект от лечения L-дофа, ДСС или другими антипаркинсоническими препаратами.

Кортико-базилярная ганглионическая дегенерация — редкое заболевание ЦНС, при котором наблюдается преимущественно односторонняя симптоматика, включающая:

- гемипаркинсонизм (акинетико-ригидная форма), чаще левосторонний;
- на стороне гемипаркинсонизма наблюдаются также:
  а) чувствительные нарушения;
  б) феномен "отчуждения" руки ("рука чужая") в сочетании с апраксиями;
  в) миоклонии;
  г) гиперрефлексия;
  д) статокинетическое интенционное дрожание.

При этом заболевании к гемипаркинсонизму быстро присоединяются явления постуральной нестабильности и очаговые нарушения высших функций. Возраст начала заболевания 50—70 лет. L-дофа и ДСС, как правило, малоэффективны.

При морфологическом исследовании наблюдается асимметричная дегенерация нейронов коры, черной субстанции и подкорковых узлов; ахромазия (бледное окрашивание) нейронов. При КТ- или МРТ-исследовании в ряде случаев можно выявить асимметричную атрофию коры большого мозга.

Болезнь диффузных телец Леви (БДТЛ). При БДТЛ включения типа "телец Леви" наблюдаются не только в черной субстанции, но и в других отделах мозга, прежде всего в нейронах коры большого мозга. Соответственно этому двумя основными синдромами БДТЛ являются паркинсонизм и деменция, которые в одних случаях развиваются параллельно, в других — деменция предшествует паркинсонизму, в третьих — деменция возникает достаточно быстро после первых признаков паркинсонизма. Наряду с деменцией часто наблюдаются психотические нарушения (бред, галлюцинации).

В неврологическом статусе преобладает брадикинезия, несколько реже встречается ригидность и еще реже тремор. Рано возникают постуральная нестабильность и ортостатическая гипотензия. Как правило, наблюдается хороший эффект от применения L-дофа и ДСС, но на их фоне часто усиливаются психотические явления.

Паркинсонизм — деменция — боковой амиотрофический склероз (БАС) (комплекс острова Гуам) — редкое заболевание ЦНС, сочетающее синдром паркинсонизма (преобладает брадикинезия; тремор и ригидность выражены меньше), деменцию и проявления БАС. Встречается в основном на острове Гуам (Мариинские острова в Тихом океане) среди местного племени чаморро, что связывают с употреблением в пищу продуктов (плоды саговой пальмы), содержащих токсические вещества. Отказ от питания плодами саговой пальмы привел к снижению заболевания в 10 раз. Однако встречаются также наследственные формы этого заболевания за пределами острова Гуам. Начало заболевания — в возрасте 40—60 лет, продолжительность болезни 3—5 лет.

Глава 11 СИРИНГОМИЕЛИЯ

Сирингомиелия — хроническое, прогрессирующее, диспластическое заболевание ЦНС, патоморфологическим субстратом которого являются продольные полости в центральной части шейного и грудного отделов спинного мозга, реже — головного мозга (сирингобульбия) и глиоматоз. Заболевание чаще клинически дебютирует в подростковом и молодом возрасте (10—30 лет) и имеет характерную клиническую картину.

Распространенность сирингомиелии в различных регионах неодинакова и колеблется от 3,3 до 17 на 100 000 жителей. Инвалидизация лиц молодого возраста отмечена в 60—80 % случаев.

Изучение сирингомиелии продолжается около 2 столетий, однако проблемы этиологии, патогенеза и лечения заболевания в настоящее время нельзя считать окончательно решенными.

В формировании взглядов на этиопатогенез сирингомиелии в историческом аспекте можно выделить 3 периода. Первоначально, до первой половины XX в., сирингомиелия рассматривалась как дегенеративное поражение спинного мозга, обусловленное или дизрафией (неправильным смыканием невральной трубки), или глиозом, а причины прогрессирования заболевания оставались не вполне понятными.

С 50-х годов нашего столетия получает признание гидродинамическая теория сирингомиелии, разработанная Гарднером и соавт. (1958, 1965). Основой учения явилось признание врожденной патологии ликворной системы на уровне задней черепной ямки с атрезией отверстий Люшка и Мажанди. При этом возникновение сирингогидромиелии и сирингобульбии объясняли периодическим повышением пульсового давления в полости IV желудочка, которое, передаваясь на мембрану, укрывающую выход центрального канала спинного мозга, приводит к его расширению. В дальнейшем развивается глиоматоз. Сформировавшиеся сирингомиелитические дивертикулы через центральный канал спинного мозга могут сообщаться с полостью IV желудочка. В пользу гидродинамической теории свидетельствуют частые (более 50 % случаев) сочетания сообщающихся форм сирингомиелии с аномалиями цереброспинальной области (Арнольда — Киари Денди — Уокера) и дисплазиями краниовертебрального перехода.

Внедрение в диагностический процесс МРТ, а также верификация диагноза во время хирургических вмешательств показали, что сирингомиелия может быть синдромом при интрамедуллярных и экстрамедуллярных опухолях, краниовертебральных аномалиях, травматических и ишемических поражениях спинного мозга, базальном церебральном и спинальном арахноидитах.

В настоящее время можно говорить о сирингомиелии как о самостоятельном заболевании, обусловленном нарушением дизонтогенеза, и сирингомиелическом синдроме при различной патологии спинного мозга и других отделов ЦНС.

Признаются 2 варианта патогенеза сирингомиелии.

1. Патология ликворной системы на уровне задней черепной ямки и спинного мозга. При этом основное патогенетическое значение отводится

аномалиям краниовертебрального перехода и особенно аномалии Арнольда — Киари I типа.

2. Дизрафия с нарушением процессов созревания клеток и длительным сохранением спонгиобластами эмбриональных свойств к пролиферации, что предопределяет развитие глиоматоза и полостей, образующихся при распаде глии в последующем при действии неблагоприятных факторов.

Частая встречаемость признаков дизрафического статуса в семьях больных сирингомиелией не исключает возможности наследственной предрасположенности к заболеванию, спровоцированному травмой позвоночника и спинного мозга и микротравматизацией, что коррелирует с более высокой встречаемостью сирингомиелии у лиц физического труда. Кроме того, существуют и наследственные, но редко встречаемые формы сирингомиелии.

Более полное понимание патогенеза заболевания предполагает изучение метаболических, эндокринных и иммунных нарушений при этом заболевании.

Морфологические изменения (полости в сером веществе спинного и продолговатого мозга и моста, проходящие определенные стадии формирования, выстланные эпендимой или лишенные этой выстилки; опухолевидные глиозные образования или глиоматозные штифты при микроскопии, дегенерация нервных клеток и волокон) расширяют представления о патогенетических механизмах возникновения сирингомиелии. По мнению М. Д. Благодатского (1990), интрамедуллярные полости на разных стадиях заболевания различаются морфологически и патогенетически, и, в частности, он считает, что в формировании кисты, лишенной эпендимной выстилки, важное место занимают иммунные расстройства, подтвержденные изменением гуморального иммунитета.

При сирингомиелическом синдроме полости обычно развиваются выше места повреждения. В их образовании, кроме гидродинамических факторов, играют роль ишемия, нарушения венозного кровообращения, отек.

Существует несколько классификаций сирингомиелии.

Классификация с учетом особенностей патогенеза сирингомиелии: 1) окклюзионная (высокая); 2) глиоматозная (идиопатическая).

Формы сирингомиелии в зависимости от преимущественной локализации процесса:

- заднероговая (чувствительная) — 40—50 %;
- переднероговая (двигательная) — 10—15 %;
- бокового рога (вегетативно-трофическая) — 5—10 %;
- смешанная — 30—40 %;
- бульбарная;
- сочетающаяся с краниовертебральными аномалиями.

Формы, выделяемые с учетом распространенности вдоль цереброспинальной оси:

- шейная — 2—4 %;
- грудная — 10 %;
- шейно-грудная — 70—80 %;
- пояснично-крестцовая — 1—2 %;
- тотальная (распространенная) — 10 %;
- стволовая и стволово-спинальная (сирингобульбия, сирингобульбомиелия);
- энцефаломиелитическая (сирингоэнцефалия).

Типы течения сирингомиелии: 1) сирующий; 3) быстро прогрессирующий.

Выделяют 2 разновидности сирингогидромиелии — сообщающуюся (при наличии непосредственного сообщения IV желудочка с аномально расширенным центральным каналом спинного мозга) и несообщающуюся. Сообщающаяся форма сирингомиелии нередко сочетается с аномалией Арнольда — Киари и другой патологией краниовертебрального перехода. Несообщающаяся сирингомиелия обычно бывает проявлением сирингомиелического синдрома (интрамедуллярных опухолей, спинального арахноидита и других патологий спинного мозга).

Некоторые авторы выделяют типичную сирингомиелию (гарднеровская форма с содержанием в полостях спинномозговой жидкости) и атипичную (с большим количеством белка в полостях). Атипичная форма возникает при травматической параплегии, интрамедуллярных опухолях и дегенеративных изменениях в спинном мозге.

М. Д. Благодатским и С. Н. Ларионовым предложена этиопатогенетическая классификация, определяющая тактику лечения.

1. Сообщающаяся: сирингомиелия, сочетающаяся с пороками краниовертебрального перехода.

   А. Врожденные формы: аномалии Киари типа II и типа III, киста Денди — Уокера.
   В. Приобретенные формы: аномалия Киари типа I, окклюзия отверстия Мажанди.

2. Несообщающаяся: первичная спинальная сирингомиелия.

   А. Посттравматическая форма.
   Б. Постнекротическая форма.

Типы течения: быстро прогрессирующий; медленно, но неуклонно прогрессирующий; ремиттирующий.

Клиника. Сирингомиелия выявляется в возрасте 10—40 лет, наиболее часто — в 20—30 лет. Мужчины болеют в 2—3 раза чаще женщин.

Заболевание начинается постепенно, часто манифестируя сегментарными расстройствами чувствительности или парестезиями и слабостью в руках.

В развернутой стадии заболевания отмечаются сочетания чувствительных, двигательных и трофических нарушений, которые часто возникают на фоне дизрафического статуса. Проявления диспластического строения тела весьма многообразны: это дисплазии лица и черепа, высокое небо, неправильная форма и асимметрия ушных раковин, удлиненная или короткая шея, неправильный прикус, асимметрия грудной клетки, неправильное стояние плеч и лопаток, деформация грудины и стоп, асимметрия молочных желез, добавочные соски, длиннорукость, сгибательная контрактура мизинцев, сколиоз и кифосколиоз, синдактилия, гипер- и депигментация, гетерохромия радужек, низкий рост и др.

Сирингомиелию характеризует широкий клинический полиморфизм, обусловленный вовлечением в патологический процесс различных функциональных систем и распространенностью процесса.

Преобладающими нарушениями, особенно на ранних стадиях заболевания, являются расстройства чувствительности диссоциированного типа в руках, возникающие в результате поражения клеток задних рогов спинного мозга и в определенных зонах Зельдера на лице — при поражении ядра спинномозгового пути тройничного нерва. Иногда может утрачиваться

только болевая или только температурная чувствительность, приводя к возникновению безболевых ожогов. Преимущественное поражение при сирингомиелии шейных и грудных сегментов и односторонний характер поражения формируют синдром "полукуртки", который нередко сочетается с синдромом Горнера (энофтальм, сужение глазной щели и зрачка) или синдромом Пурфуа дю Пти (обратный синдром Горнера). В других случаях возникает синдром "куртки" или нарушения чувствительности в виде полос, пятен. При сопоставлении с данными МРТ зона чувствительных расстройств может не соответствовать локализации полостей. Заболевание также может начаться с болей с симпаталгическим оттенком, гиперпатий, парестезий. При увеличение размеров сирингомиелитической полости возникают проводниковые расстройства поверхностной и позже — глубокой чувствительности.

Переднероговая форма в изолированном виде встречается редко. Как правило, двигательные нарушения присоединяются к уже имеющимся расстройствам чувствительности. Частая локализация полостей на уровне шейного утолщения приводит к возникновению амиотрофий, прежде всего в кистях рук, симметричных или асимметричных по типу "когтистой или обезьяньей лапы". Фибриллярные подергивания мышц не выражены. При распространении патологического процесса на продолговатый мозг и мост мозга возникают бульбарные нарушения, парезы жевательных, мимических мышц, наружной прямой мышцы глаза, могут быть приступы икоты. Характерны вестибулярные нарушения. Частым симптомом является нистагм. Сторона поражения черепных нервов, как правило, совпадает со стороной спинальных симптомов.

Пирамидные симптомы в нижних конечностях присоединяются при увеличении диаметра кистозных полостей. При этом локализация полостей по данным МРТ коррелирует с клиническими данными.

Вегетативно-трофические симптомы отличаются большим многообразием. Их иногда можно выявлять задолго до других клинических признаков заболевания и не только в зоне основного очага. Трофические расстройства кожи вначале проявляются в виде отечности, трудно заживающих ранений, трофических язв, истончений кожи, ломкости ногтей, гипер- и депигментации. В более позднем периоде преобладают явления гиперкератоза, омозолелости, утолщения мягких тканей, контрактура Дюпюитрена. Поражения костной ткани приводят к формированию характерных артропатий локтевого, плечевого и суставов кисти, остеопорозу. Возникают признаки периферического ангиодистонического синдрома с изменением окраски кожи кистей, зябкостью, гипергидрозом.

Диагностика. Диагностика сирингомиелии в развернутой стадии заболевания при наличии характерных сегментарных расстройств и дизрафических стигм не представляет сложностей.

Присоединение проводниковых нарушений является поводом к дифференциации сирингогидромиелии и интрамедуллярной опухоли. Гематомиелия отличается от сирингомиелии динамикой развития симптоматики. Определенные трудности вызывает переднероговая форма сирингомиелии, приводящая к необходимости проведения дифференциального диагноза с болезнью мотонейрона. Иногда приходится дифференцировать заболевание от цервикальной радикуломиелопатии и различных туннельных синдромов, спинального арахноидита.

Сирингобульбию следует дифференцировать от опухолей ствола мозга.

Оптимальным и достоверным методом интроскопии является МРТ. При дифференциальной диагностике сирингомиелии и сирингомиелитического синдрома возможно также использование КТ-миелографии, которая, однако, существенно уступает МРТ в информативности. В качестве мониторинга и контроля могут использоваться интраоперационная и перкутанная сирингография, нейросонография при наличии костных послеоперационных дефектов.

Размеры сирингомиелитических полостей, выявляемых при МРТ, могут значительно варьировать (от нескольких миллиметров до крупных, протяженностью в несколько сегментов — до 17 мм). Чаще встречается сообщающаяся сирингомиелия с протяженной кистой шейной или шейно-грудной локализации и реже — одиночные ограниченные кисты или множественные мелкие кисты без эктопии миндалин мозжечка. Кистозные полости чаще располагаются в шейном и верхнегрудном отделах спинного мозга, значительно реже — в нижнегрудном и особенно редко — в пояснично По поперечнику спинного мозга полости обычно локализуются более или менее центрально. Закономерно распространение процесса на продолговатый мозг. Изредка встречаются кисты в области моста мозга и внутренней капсулы. Характерна гидроцефалия. У 30 % больных сирингомиелия ассоциируется с идиопатическим глиоматозным процессом на фоне дизрафического статуса.

Лечение. Основным методом лечения сирингомиелии является хирургический. Существует множество вариантов оперативного лечения сирингомиелии и их комбинаций, включая краниовертебральную декомпрессию с восстановлением ликвороциркуляции через выходные отверстия IV желудочка и тампонадой входа в центральный спинномозговой канал, реконструктивные вмешательства на краниовертебральном переходе, сирингостомию, кистосубарахноидальное дренирование. При наличии гидроцефалии и недостаточной эффективности перечисленных выше вариантов хирургического лечения дополнительно выполняются шунтирующие операции (вентрикулосубарахноидальное, трансводопроводное шунтирование и др.) и пересечение терминальной нити.

Показания к хирургическому лечению определяются выраженностью клинической симптоматики и данными МРТ. Оперативное лечение стабилизирует и иногда улучшает состояние больных. Прогрессирование заболевания после хирургического лечения составляет 25—35 % случаев.

При выраженных, труднокупируемых болевых синдромах возможно выполнение медуллярной трактотомии и стереотаксической таламотомии.

В последние годы появились сообщения об использовании эмбриональной ткани для лечения сирингомиелии путем трансплантации. Метод основан на способности эмбриональной нервной ткани структурно функционально интегрировать с тканью реципиента и дифференцироваться после пересадки в медуллярную полость. Введение эмбриональной ткани в полость интрамедуллярной кисты возможно как открытым интраоперационным, так и закрытым пункционным методами. При сообщающейся сирингомиелии трансплантация эмбриональной ткани сочетается с другими вариантами хирургического вмешательства.

Консервативное лечение проводится на симптоматическом уровне. Причинная терапия неэффективна.

Глава 12 ЗАБОЛЕВАНИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Актуальность изучения вегетативных расстройств диктуется их огромной распространенностью. Вегетативные нарушения редко выступают в качестве самостоятельных клинических форм. В то же время практически нет заболеваний, в клинической картине которых не было бы тех или иных симптомов вегетативной дисфункции. Степень ее может быть различной — от едва уловимых расстройств до очерченных клинических проявлений.

Считается, что термин "вегетативная нервная система" был предложен в 1800 или 1802 г. французским анатомом M.Bichat (по другим данным, это сделал в 1807 г. J. Reil), который разделил нервную систему на две части: анимальную, свойственную животным и обеспечивающую все формы сенсомоторной деятельности, и вегетативную, общую для животного и растительного мира, функцией которой является обеспечение обмена. Подобный принцип разделения не совсем корректен, терминология устраивала далеко не всех, не представляется возможным говорить о наличии нервной системы у растений, но тем не менее термин "вегетативная нервная система" оказался жизненным, получил широкое распространение и используется преимущественно в России, немецко- и франкоязычных странах. В 1889 г. J. Langley предложил термин "автономная нервная система". Он также уязвим, так как вегетативная "автономия" является относительной, имеется возможность произвольного регулирования вегетативными параметрами (практика йогов, аутогенная тренировка, биологически обратная связь). Однако термин также прижился и широко используется в англоязычных странах. Оба обозначения являются синонимами.

Вегетативной нервной системе принадлежит решающая роль в обеспечении жизнедеятельности организма. Тяжелые вегетативные расстройства по существу несовместимы с жизнью. Все многообразие вегетативных функций сводится к двум основным аспектам.

Во-первых, это **поддержание постоянства внутренней среды организма** (гомеостаза). Именно механизмы, поддерживающие гомеостаз, так совершенно отработанные эволюцией, позволяют человеку безболезненно переносить резкие колебания внешней среды, адаптироваться к ее изменениям. Среди показателей внутренней среды существуют крайне жесткие, малейшие изменения которых приводят к грозным нарушениям (pH крови, концентрация H-ионов и др.), и менее жесткие, колеблющиеся в определенных пределах (артериальное давление, температура тела, уровень содержания сахара в крови, частота дыхания, частота сердечных сокращений и др.). Нарушение гомеостаза проявляется множеством разнообразных вегетативных расстройств и существенно меняет поведение человека. Во-вторых, это **обеспечение вегетативной нервной системой различных форм психической и физической деятельности.** В период напряжённой деятельности происходит существенная мобилизация энергетических ресурсов, кардиоваскулярной, дыхательной и других систем организма. В этой ситуации менее жесткие гомеостатические показатели далеко отклоняются от своего уровня в состоянии покоя. Осуществляется процесс, как бы противоположный удержанию гомеостатического равновесия, но необходимый для осуществления конкретных форм поведения, в том числе (и особенно) в экстремальных состояниях. Расстройство вегетативного обеспечения деятельности (недостаточное или избыточное) нарушает поведение человека и обусловливает недостаточно оптимальную адаптацию.

Оба назначения вегетативной нервной системы на первый взгляд противоречивы, но в них заключено диалектическое единство, сущностью которого является обеспечение адекватного, приспособительного, целостного поведения.

12.1. КЛАССИФИКАЦИЯ ВЕГЕТАТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ

В основу классификации, предложенной А. М. Вейном, положено два основных принципа.

Первый принцип — разделение патологии надсегментарных и сегментарных вегетативных расстройств. Основу надсегментарных расстройств составляют различные варианты психовегетативного синдрома. Сегментарные нарушения проявляются синдромом прогрессирующей вегетативной недостаточности (при вовлечении в процесс висцеральных вегетативных волокон) и вегетативно-сосудисто-трофическими расстройствами на руках и ногах (при заинтересованности вегетативных волокон спинномозговых корешков, сплетений и периферических нервов). Правда, нередко имеют место и смешанные синдромы, сочетающие надсегментарные и сегментарные вегетативные расстройства.

Второй принцип — первичность и вторичность вегетативных расстройств. Чаще всего вегетативные нарушения представляют собой синдромы различных заболеваний и, таким образом, являются вторичными. Однако встречаются ситуации, когда нозологическая характеристика вегетативных расстройств возможна.

А. Надсегментарные (церебральные) вегетативные нарушения

Синдром вегетативной дистонии перманентного и/или пароксизмального характера, генерализованный и/или локальный, проявляющийся в основном психовегетативными и нейроэндокринными синдромами.

Первичные

1. Вегетативно-эмоциональный синдром конституционального характера.
2. Вегетативно-эмоциональный синдром (реакция) при остром и хроническом стрессе (психофизиологическая вегетативная дистония).
3. Мигрень.
4. Нейрогенные обмороки.
5. Болезнь Рейно.
6. Эритромелалгия.

Вторичные

1. Неврозы.
2. Психические заболевания (эндогенные, экзогенные, психопатия).
3. Органические заболевания головного мозга.
4. Соматические (в том числе и психосоматические) заболевания.
5. Гормональная перестройка (пубертат, климакс).

Б. Сегментарные (периферические) вегетативные нарушения

Синдром вегетативной дистонии перманентного и/или пароксизмального характера, генерализованный и/или локальный, проявляющийся синдромом прогрессирующей вегетативной недостаточности и вегетативно-сосудисто-трофическими расстройствами в конечностях.

Первичные

Наследственные невропатии (сенсорные, Шарко—Мари—Тута).

Вторичные

1. Компрессионные поражения (вертеброгенные, туннельные, добавочные ребра).
2. Эндокринные заболевания (сахарный диабет, гипотиреоз, гиперпаратиреоз, болезнь Аддисона и др.).
3. Системные и аутоиммунные заболевания (амилоидоз, ревматизм, склеродермия, болезнь Гийена — Барре, миастения, ревматоидный артрит).
4. Метаболические нарушения (порфирия, наследственная бета-липопротеиновая недостаточность, болезнь Фабри, криоглобулинемия).
5. Сосудистые заболевания (артерииты, артериовенозные аневризмы, сосудистые облитерации, тромбофлебиты, сосудистая недостаточность).
6. Органические заболевания ствола мозга и спинного мозга (сирингомиелия, опухоли, сосудистые заболевания).
7. Канцероматозные вегетативные невропатии.
8. Инфекционные поражения (сифилис, герпес, СПИД).

В. Сочетанные надсегментарные и сегментарные вегетативные нарушения

Первичные

Проявляются прежде всего синдромом прогрессирующей вегетативной недостаточности (ПВН).

1. Идиопатическая ПВН.
2. Множественная системная атрофия и ПВН.
3. Паркинсонизм и ПВН.
4. Семейная дизавтономия (Райли — Дея).

Вторичные

1. Соматические заболевания, вовлекающие в процесс одновременно надсегментарные и сегментарные вегетативные системы.
2. Сочетание соматических и психических (в частности, невротических) расстройств.

А. М. Вейн дает некоторые пояснения к данной классификации, являющиеся принципиальными для понимания этиопатогенеза отдельных вегетативных нарушений.

Первичные надсегментарные нарушения. Вегетативные нарушения, ярко проявляющиеся при острóм и хрóническом эмóциональном стрéссе; при определенных условиях принципиально могут развиться в психосоматическое заболевание. Отсюда — важность своевременной идентификации этих состояний и активного вмешательства с целью профилактики органических заболеваний.

Группу сóсудисто-вегетáтивных заболевáний составляют мигрень, нейрогенные обмороки, болезнь Рейно, эритромелалгия. Проблема в том, что часто эти формы патологии являются не идиопатическими заболеваниями, а синдромами: псевдомигренозные приступы при опухолях головного мозга или вертеброгенной патологии, синдром Рейно — при склеродермии, синдром эритромелалгии — при системных аутоиммунных заболеваниях. Надо помнить, что эти болезни и синдромы входят в разные группы классификации.

Вторичные надсегментарные нарушения. В этой группе доминируют невротические расстройства, при которых вегетативные проявления облигатны. Среди психических синдромов первое место по выраженности вегетативных нарушений занимают тревожно-депрессивные. В группу органических заболеваний головного мозга входят и так называемые гипоталамические синдромы с ведущими нейроэндокринными расстройствами. В картине психосоматических заболеваний всегда имеется различной интенсивности психовегетативный синдром, составляющий патогенетическую основу этих болезней. Понятна связь вегетативных нарушений с гормональными пертурбациями, т. е. патологическими проявлениями пубертата и климакса.

Первичные сегментарные нарушения. Сюда вошли лишь генетически обусловленные формы.

Вторичные сегментарные нарушения. Ведущими факторами, поражающими периферические сегментарные вегетативные аппараты, являются вертеброгенные и эндокринные (прежде всего сахарный диабет); затем следует амилоидоз (периферическая вегетативная недостаточность обнаруживается в 80 % случаев), очень скромное место занимают инфекции (что и делает термин "невропатия" более оптимальным, чем "неврит").

12.2. СИНДРОМ ВЕГЕТАТИВНОЙ ДИСТОНИИ

Синдром вегетативной дистонии (СВД) включает в себя проявление всех форм нарушения вегетативной регуляции симпатической и парасимпатической частей вегетативной нервной системы как источника вегетативных расстройств. Этот термин предпочтительнее термина "синдром вегетососудистой дистонии", так как дает возможность говорить и о синдроме вегетативно-висцеральной дистонии, а последняя может быть разделена на многообразные системные дистонии (вегетокардиальные, вегетогастральные и т. д.). Синдромом вегетативную дистонию называют потому, что, как правило, вегетативные расстройства — это вторичные проявления самых различных форм патологии. И хотя в классификации выделяются первичные и вторичные вегетативные нарушения, общим для них синдромальным определением является СВД.

В анализе СВД необходимо учитывать ряд факторов:

- характер вегетативных нарушений;
- перманентность и пароксизмальность нарушений;
- поли- и моносистемный характер расстройств;
- генерализованные системные и локальные нарушения;
- особенно важно выделять внутри СВД 3 ведущих вегетативных синдрома:

а) психовегетативный синдром;
б) синдром прогрессивной вегетативной недостаточности;
в) вегетативно-сосудисто-трофический синдром.

Клиническое учение о патологии вегетативной нервной системы (ВНС) берет начало с описания синдрома ваготонии, сделанное независимо друг от друга в 1910 г. H. Eppinger и L. Hess. Вскоре появилось описание и второго обобщенного вегетативного синдрома — симпатикотонии. В классическом изложении они выглядели следующим образом.

Симпатикотония — бледность и сухость кожи, холодные конечности, блеск глаз и легкий экзофтальм, неустойчивая температура, склонность к тахикардии, тахипноэ, тенденция к повышению АД, запор. Характерны большая работоспособность, инициативность, физическая выносливость и хорошая деятельность к вечеру (совы) при пониженных способностях к запоминанию и сосредоточенности, тревожность. Снижена переносимость солнца, тепла, шума, яркого света, кофе. Сон неспокойный. Наблюдаются мышечная дрожь, парестезии, зябкость, неприятные ощущения в области сердца.

Ваготония — холодная, влажная кожа, гипергидроз и гиперсаливация, яркий красный дермографизм, брадикардия, тенденция к артериальной гипотензии, дыхательная аритмия, склонность к обморокам и увеличению массы тела. Наблюдаются апатичность, астения, малая выносливость, низкая инициатива, нерешительность, боязливость, чувствительность, склонность к депрессии, лучшая работоспособность в утренние часы (жаворонки).

В изложенных симптомокомплексах достаточно полно нашли отражение проявления, которые и составляют при их большой выраженности обобщенный синдром вегетативной дистонии, но они еще не являются оформленными патологическими синдромами и скорее отражают определенные, часто конституциональные особенности организации и реагирования ВНС.

В клинике чаще приходится иметь дело со смешанными симпатическими или парасимпатическими проявлениями, однако нередко удается выделить преимущественную направленность нарушений либо разную направленность в отдельных функциональных системах (например, симпатическую активность в кардиоваскулярной и парасимпатическую — в гастроинтестинальной системах).

Синдром вегетативной дистонии — очень широкое и разнообразное клиническое понятие, объединяющее, с одной стороны, яркие вегетативные кризы, длительные субфебрилитеты, нейрогенные обмороки и, с другой, сосудисто-трофические локальные синдромы, ортостатическую гипотензию, ангидроз, нейрогенный мочевой пузырь и пр. Это привело к тому, что в СВД было выделено три обобщающих синдрома:

- *психовегетативный синдром*, проявляющийся перманентно-пароксизмальными нарушениями, обусловленными дисфункцией неспецифических систем мозга, обозначаемых как "надсегментарные вегетативные системы". Все они вошли в первый раздел классификации.
- *синдром прогрессивной вегетативной недостаточности*, основными проявлениями которого являются обморочные состояния в картине ортостатической гипотензии, импотенция, слабость, ангидроз, артериальная гипертензия в горизонтальном положении, симптом "фиксированного пульса", похудание, недержание мочи, запор, дизартрия, заложенность носа, стенокардия. Синдром встречается значительно реже, чем психовегетативный синдром, основой его является висцеральная вегетативная полиневропатия — патология периферической вегетативной системы, преимущественно иннервирующей висцеральные системы. Вместе с тем имеется и определенная неврологическая симптоматика, указывающая на заинтересованность ряда церебральных систем, и диффузные вегетативные расстройства (ангидроз).
- *вегетативно-сосудисто-трофический синдром* в прошлом иногда обозначался как "ангиотрофоневротический" или, точнее, "ангиотрофопатический". В основе синдрома лежит поражение смешанных нервов, сплетений и корешков, иннервирующих руки и ноги. Синдром включен во второй раздел классификации, хотя может быть и частью психовегетативного синдрома (болезнь Рейно).

Подавляющая доля вегетативных расстройств является вторичной, и анализ нозологической сущности патологии, приведшей к СВД, важен для правильной диагностики и особенно лечения.

Факторы, вызывающие СВД, следующие.

1. СВД конституционального характера обычно проявляется в раннем детском возрасте и характеризуется нестойкостью вегетативных параметров (быстрая смена окраски кожи, потливость, колебания ЧСС и АД, боль и дискинезии в желудочно-кишечном тракте, склонность к субфебрилитету, тошнота, плохая переносимость физического и умственного напряжения, метеотропность). H.Eppinger, а затем A. Guillaume определяли их образно как "инвалидов вегетативной системы", еще не больных, но склонных к усилению всех указанных проявлений при неблагоприятном воздействии внешней среды. Нередко эти расстройства носят семейственно-наследственный характер. С возрастом указанные больные при правильном закаливающем воспитании достигают известной компенсации, хотя всю жизнь остаются вегетативно-стигматизированными.

Несомненной является роль генетических факторов в формировании мигрени. При синдроме Райли — Дея — семейной дизавтономии — имеются очень тяжелые вегетативные нарушения, проявляющиеся обычно в раннем детстве, грубейшие нарушения во внутренней среде организма, несовместимые с жизнью. Синдром прогрессирующей вегетативной недостаточности может сочетаться с паркинсонизмом, множественной системной атрофией и идиопатической ортостатической гипотонией (синдром Бредбери) — дегенеративными заболеваниями, проявляющимися в позднем возрасте. К первичным поражениям относятся и наследственные невропатии (сенсорная, невральная амиотрофия Шарко—Мари—Тута и др.).

Таким образом, конституциональные, дегенеративные, наследственные заболевания могут проявляться и психовегетативным, и синдромом прогрессирующей вегетативной недостаточности, и вегетативно-сосудисто-трофическим синдромом.

2. СВД психофизиологической природы возникает у здоровых людей на фоне острого или хронического стресса. Эмоционально-вегетативно-эндокринные реакции на острый стресс являются нормальным физиологическим ответом организма и не могут считаться патологическими. Однако избыточная неадекватная выраженность реакций, длительность и частота их на фоне хронического стресса, нарушение адаптационных возможностей человека являются уже патологическими, основу клинических проявлений которых составляет психовегетативный синдром (катастрофы, землетрясения и др.).

3. СВД при гормональных перестройках. К ним относятся периоды пубертата и климакса. В пубертатном возрасте имеется две предпосылки к появлению вегетативных синдромов: возникновение новых эндокринно-вегетативных взаимоотношений, требующих формирования других интегративных паттернов, и быстрая, часто акселерированная прибавка роста, при

которой создается разрыв между новыми физическими параметрами и возможностями сосудистого обеспечения. Типичными проявлениями этого служат вегетативные нарушения на фоне мягких или выраженных эндокринных расстройств, колебания АД, ортостатические синдромы с предобморочными и обморочными состояниями, эмоциональная неустойчивость, нарушения терморегуляции.

Вегетативные процессы обострены и в период климакса, что связано с физиологическим эндокринным и эмоциональным сопровождением этого состояния. Вегетативные расстройства носят как перманентный, так и пароксизмальный характер, а среди последних, помимо характерных приливов, чувства жара и обильной потливости, могут возникать вегетативные кризы. Все описанные проявления имеют место и при физиологически протекающих пубертате и климаксе, но особенно они выражены при патологическом течении этих состояний. В этих случаях речь идет о психовегетативном синдроме.

4. СВД при органических соматических заболеваниях. При многих психосоматических заболеваниях (гипертоническая, ишемическая, язвенная болезни, бронхиальная астма), а также висцеральных заболеваниях с выраженным алгическим компонентом (желчнокаменная, мочекаменная болезни, хронический панкреатит) нередко формируются психовегетативные синдромы. При психосоматических болезнях эти нарушения являются существенным фактором патогенеза, возникают до окончательного становления описываемых заболеваний и носят на ранних этапах психофизиологический характер. Хронические болевые синдромы, являющиеся по существу хроническим болевым стрессом, также обрастают психовегетативными нарушениями. Последние ярко представлены при аллергических расстройствах.

Большая группа соматических страданий, в число которых входят эндокринные (сахарный диабет, гипотиреоз и др.), метаболические (порфирия, криоглобулинемия и др.) болезни, сопровождается синдромом прогрессирующей вегетативной недостаточности. Сосудистые заболевания могут проявляться синдромом вегетативно-сосудисто-трофических нарушений. Особое значение следует придавать сахарному диабету (с учетом его большой распространенности), при котором периферические вегетативные нарушения встречаются в 50—60 %, и амилоидозу (до 80 %).

5. СВД при органических заболеваниях нервной системы. Все отделы головного мозга принимают участие в вегетативной и психической регуляции, но имеющиеся вегетативно-эндокринные нарушения часто носят субклинический характер, могут быть выявлены при специальных исследованиях и, как правило, перекрываются сенсомоторными, речевыми и психическими расстройствами. Клиническая практика позволила выделить значение структур лимбико-ретикулярного комплекса, обеспечивающих целостное поведение и адекватную адаптацию. Узловой структурой является гипоталамическая область, обеспечивающая прежде всего нейроэндокринные, мотивационные и терморегуляционные проявления. Стволовые структуры осуществляют интеграцию функциональных состояний мозга в цикле бодрствование — сон, регуляцию сердечно-сосудистых и дыхательных функций, супраспинального контроля мышечного тонуса. Несомненна роль вестибуловегетативного взаимодействия. Участие ринэнцефальных структур в реализации психовегетативно-эндокринных симптомокомплексов показано на клинической модели височной эпилепсии. В эксперименте показана роль мозжечка в вегетативной регуляции.

Синдром вегетативно-сосудисто-трофических нарушений нередко воз-

никает при периферических синдромах (радикулопатии, плексопатии, н
ропатии, туннельные синдромы) на руках и ногах, часто они односто
ние. В последние годы бурно развивается учение о миофасциальных бо
вых синдромах, которые сопровождаются как сегментарными вегетатив
ми расстройствами, так и психовегетативными реакциями на боль. Разд
жение вегетативных сплетений позвоночных артерий (нерва Франка) ча
проявляется задним шейным симпатическим синдромом (шейная мигре
синдром Барре). Яркие лицевые симпаталгии являются результатом пов
ждения крылонебного (синдром Сладера) и носоресничного узла (синд
Шарлена).

Синдром прогрессирующей вегетативной недостаточности возник
при миастении, синдроме Гийена — Барре, рассеянном склерозе.

Периферические (сегментарные) вегетативные синдромы еще совсем
давно сводились к диагностике ганглионитов (трунцитов) симпатичес
цепочки и повреждению солнечного сплетения (солярит). Со всей опре
ленностью следует подчеркнуть, что подобная диагностика малооправд
на, не имеет аналогов в мире и возникла в "доостеохондрозную эру" нев
логии и до описания и детального изучения прогрессирующей вегетатив
недостаточности. Факты и соображения на этот счет изложены в разде
посвященных кардиалгическим и абдоминалгическим синдромам.

6. СВД при профессиональных заболеваниях. В настоящее время выде
ют четыре группы факторов, обусловливающих возникновение профес
нальных болезней: 1) *пыль* (заболевание дыхательной системы); 2) *физ
ские факторы* (вибрационная болезнь, болезни, вызванные интенсивн
шумом, различными видами излучения, высокими и низкими температу
ми внешней среды); 3) *воздействие ряда химических веществ* (острая и х
ническая интоксикация); 4) *влияние биологических факторов* (инфекци
ные и паразитарные заболевания в связи с контактом с инфицированны
материалами и животными, а также при работе в противотуберкулезны
других инфекционных лечебных и профилактических учреждениях).
указанные факторы с различной степенью интенсивности в первую очер
реагирует ВНС, как система, обеспечивающая адаптацию организма к р
личным внешнесредовым воздействиям. При профзаболеваниях выделя
следующие группы синдромов, в основе которых лежит вегетативная па
логия:

- вегетативно-ангиотрофоалгический (от акропарестезий до выраж
ных проявлений, протекающих в основном по типу феномена Р
но);
- синдром вегетативно-миофасциальной боли (болевые миофасциа
ные, миотонические проявления в конечностях);
- синдром так называемой вегетативной полиневропатии;
- токсическая энцефалопатия с преимущественным поражением ги
таламуса с нейроэндокринными и вегетативными расстройствами;
- неврозоподобный психовегетативный синдром, протекающий в
новном по типу астении, иногда с тревожно-депрессивными или и
хондрическими проявлениями и выраженной ВД, имеющей пер
нентный или перманентно-пароксизмальный характер.

7. СВД при неврозах — одна из наиболее частых форм, вызывающих
гетативные нарушения. Последние рассматриваются как облигатное про
ление неврозов, а расстройства невротического круга распространены д
таточно широко. СВД в этой ситуации является классическим проявлен
психовегетативного синдрома. Вегетативные расстройства при невро

представлены как перманентными, так и пароксизмальными расстройствами; как правило, они полисистемны, проявляясь:

1) в кардиоваскулярной системе (наблюдаются наиболее часто) кардиоаритмическим, кардиалгическим, кардиосенестопатическими синдромами, а также артериальными гипертензией, гипотензией и амфотонией;
2) в респираторной системе (у 15—20 % больных) феноменами одышки, ложного удушья, затруднения дыхания;
3) в гастроинтестинальной системе (8—12 %) дискинетическими расстройствами и абдоминальными болями;
4) в системе терморегуляции (38 %) неинфекционным субфебрилитетом и(или) эпизодами фебрильной температуры и диффузным гипергидрозом;
5) геморрагическим синдромом (кровохарканье, экхимозы — кровоподтеки, синяки).

В клинической практике указанные нарушения могут периодически наблюдаться изолированно в течение какого-то относительно продолжительного периода, и тогда их следует относить к разряду перманентных вегетативных расстройств; о пароксизмальных нарушениях говорят в том случае, если сдвиги четко ограничены во времени и возникают, как правило, одновременно в нескольких висцерально-вегетативных системах.

8. СВД ПРИ психических расстройствах. Речь идет прежде всего об аффективно-эмоционально-личностных нарушениях. Интеллектуально-мнестические синдромы в меньшей степени сопряжены с вегетативными проявлениями. СВД при этом является одной из форм психовегетативного синдрома. Особо следует подчеркнуть роль различных форм эндогенной депрессии как в виде отчетливого синдрома, так и в виде маскированных (ларвированных) форм. Вегетативные симптомы зачастую перекрываются психопатологическими нарушениями; они нередко игнорируются психиатрами. Обоснованием такой достаточно прагматической позиции служит исчезновение вегетативных нарушений при успешном лечении психопатологических расстройств.

12.3. ВЕГЕТАТИВНЫЕ ПАРОКСИЗМЫ

Паническая атака (ПА), или **вегетативный криз** (ВК), является наиболее ярким и драматичным проявлением СВД. Оба термина используются в равной степени для обозначения идентичных состояний, подчеркивая, с одной стороны, их общий радикал — пароксизмальность, а с другой — отражая доминирование тех или иных воззрений на сущность самого пароксизма и его патогенез.

Термин "вегетативный криз", традиционный для отечественной медицины, делает акцент на вегетативных проявлениях пароксизма. Концепция вегетативной дисфункции как основы кризов признана неврологами и интернистами.

В конце прошлого века Зигмунд Фрейд описывал "тревожные атаки" (anxiety attack), в которых тревога возникала внезапно, не была спровоцирована какими-либо идеями и сопровождалась нарушениями дыхания, сердечной деятельности и других телесных функций. Подобные состояния описывались Фрейдом в рамках "невроза тревоги" или "невроза беспокойства". Слово "паника" имеет происхождение от имени древнегреческого бога *Пана* (у римлян Фавн) — покровителя пастухов и лесных жителей. Козлоногий, с рогами и длинной бородой, он был уродлив и своим появлением наводил ужас и панический страх на людей, мешавших ему отдыхать в прохладной тиши лесов. Понятия внезапности и неожиданности появления приступа, возможно, имеют принципиальное значение для понимания патогенеза вегетативных пароксизмов.

Критерии, необходимые для диагностики ПА, включают: 1) пароксизмальность; 2) полисистемные вегетативные симптомы; 3) эмоционально аффективные расстройства, выраженность которых может колебаться от "ощущения дискомфорта" до "паники".

В Международную классификацию психических болезней 10-го пересмотра (МКД-10) (1994) ПА включены в рубрику "Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства".

Панические атаки наиболее часто встречаются в возрасте от 25 до 64 лет, реже — в возрасте старше 65 лет; женщины страдают в 3—4 раза чаще мужчин. Длительность ПА — от нескольких минут до часа и более, длительность пароксизмов с истерическими симптомами — до суток; время появления разное, чаще дневное. Частота наступления пароксизмов колеблется от нескольких в день или в неделю до 1 или менее за полугодие, нередко бывает ситуация, когда развернутые (или большие) кризы встречаются очень редко, а абортивные (малые) — практически ежедневно.

Факторы, провоцирующие ПА (по степени значимости).

1. Психогенные:
   а) ситуация кульминации конфликта (развод, уход из семьи и т. д.);
   б) острые стрессовые воздействия (смерть близких, болезнь или несчастный случай, ятрогения и пр.);
   в) абстрактные факторы, действующие по механизму идентификации или противопоставления (фильмы, книги и т. д.).
2. Биологические:
   а) гормональные перестройки (беременность, роды, окончание лактации, климакс);
   б) начало половой жизни, аборты, прием гормональных препаратов;
   в) менструальный цикл.
3. Физиогенные:
   а) алкогольные эксцессы;
   б) метеотропные факторы, инсоляция, чрезмерные физические нагрузки и т. д.

Перечень симптомов, наиболее часто встречающихся во время ПА:

- ощущение нехватки воздуха или затрудненного дыхания;
- сильное сердцебиение или пульсация во всем теле;
- потливость;
- онемение или чувство "ползания мурашек" в конечностях или в лице;
- ощущение "кома в горле";
- волны жара или холода;
- озноб или дрожь;
- ощущение слабости в руке или ноге;
- неприятные ощущения в левой половине грудной клетки;
- чувство головокружения, неустойчивости;
- ощущение нереальности окружающего мира;
- ухудшение зрения или слуха;

- ощущение дурноты и предобморочного состояния или резкая слабость;
- выраженный страх смерти;
- судороги в руках или ногах;
- неприятные ощущения в желудке или кишечнике;
- ощущение внутреннего напряжения;
- страх сойти с ума или совершить неконтролируемый поступок;
- тошнота, рвота;
- частое мочеиспускание;
- потеря речи или голоса;
- утрата сознания;
- ощущение, что тело вытягивается, выгибается;
- изменение походки;
- изменение настроения (гнев, тоска, тревога, агрессия, раздражительность).

В период между кризами у подавляющего большинства больных наблюдается вегетативная дистония в рамках психовегетативного синдрома. Выраженность ее существенно варьирует от минимальной, когда больные в межприступном периоде считают себя практически здоровыми, до максимальной, при которой больные затрудняются провести четкую границу между кризом и межкризовым состоянием.

У больных ВК отмечаются различные психопатологические синдромы — тревожно-фобический, тревожно-депрессивный, астенодепрессивный, истерический и ипохондрический.

Тревожный фон настроения в межприступном периоде чаще проявляется в тревожном ожидании приступа и страхе перед его повторением. Нередко устойчивое чувство страха формируется уже после первого пароксизма и касается той ситуации, в которой он возник. Так возникает страх поездки в метро, автобусе, страх пребывания на работе и т. д. В случае возникновения приступа дома в отсутствие близких появляется страх одному находиться дома. По мере течения заболевания страхи генерализуются, охватывая все больше и больше ситуаций, в которых привычно существует больной. Постепенно формируется избегательное или ограничительное поведение — от избегания ситуаций, которые могли спровоцировать приступ (душные помещения, толпа, метро и т. д.), до практически полной социальной дезадаптации, когда больной практически не может самостоятельно передвигаться по городу, оставаться один дома, не может один приходить на прием к врачу и т. д.

Фобический синдром может существовать в виде социальных и других фобий (страх сумасшествия, страх падения в присутствии людей, страх сердечного приступа, наличия опухоли и т. д.).

Астенодепрессивный синдром проявляется как астеническими симптомами (повышенная утомляемость, вялость, общая слабость, раздражительность, быстрая истощаемость, снижение памяти, трудность сосредоточения и концентрации внимания и т. д.), так и депрессивными (потеря удовольствия или интереса к обычной деятельности, снижение настроения либо дисфория, повышенная плаксивость, чувство самобичевания или повышенной и неадекватной вины, мысли о смерти и суициде). Депрессивный синдром резко снижает социальную активность больных: они ограничивают контакты с друзьями, круг интересов сосредоточивается вокруг состояния здоровья и симптомов болезни, что нередко приводит к ипохондрическому развитию и еще большему погружению в болезнь.

Истерические расстройства сводятся, как правило, к соматическим и поведенческим демонстративным проявлениям — это ургентные болевые синдромы, преходящие функционально-неврологические расстройства (псевдопарезы, мутизм, афонии, демонстративные припадки и т. д.).

Патогенез вегетативных кризов. ВК чаще возникают на фоне симпатикотонии, большинство авторов решающую роль в возникновении кризов отводят предшествующему повышению симпатического тонуса, что характерно для эмоциональных расстройств (страх, тревога). Исходно повышенный тонус в одной системе влечет за собой более значительное отклонение в другой, что выводит постоянно существующие колебания вегетативного го меостаза в зону повышенной лабильности. Это определяет нестабильность системы, повышает уязвимость для внешних возмущающих воздействий, нарушает естественные адаптивные процессы. В таких условиях экзогенные либо эндогенные стимулы могут приводить к критической фазе, которая возникает при синхронизации всех систем, что и проявляется вегетативным кризом.

В последнее время появились концепции, предполагающие, что в возникновении некоторых кризов существенную роль играет не столько симпатикотония, сколько недостаточность парасимпатической системы.

Можно предположить, что периферические адренергические структуры участвуют в патогенезе кризов, однако механизмы их участия пока остаются неясными. Развернутые ВК с выраженной тревогой или страхом, носящими витальный характер, могут рассматриваться как вариант пароксизма тревоги, страха с вегетативным сопровождением. Последующее тревожное ожидание приступа, формирование вторичных эмоциональных и психопатологических синдромов свидетельствуют об участии в патогенезе ВК церебральных механизмов, ответственных за реализацию нормальной и патологической тревоги.

Вегетативный криз может возникнуть практически у любого человека, однако для этого необходимы физические или эмоциональные перегрузки чрезвычайной силы (стихийные бедствия, катастрофы и другие угрожающие жизни ситуации); как правило, такие кризы возникают однократно. Наряду с биологическими факторами в появлении ВК в обычных жизненных ситуациях и повторном их возникновении существенную, а возможно и ведущую роль играют психологические факторы.

Как показывает клиническая практика, кризы могут возникнуть у гармонических личностей с отдельными чертами сенситивности, тревожности, демонстративности, склонности к субдепрессивным состояниям. Чаще же они возникают у тех пациентов, у которых эти черты достигают степени акцентуации, — тревожно-боязливых, дистимических, истероидных личностей. Эти личностные особенности могут быть обусловлены с одной стороны, наследственными факторами, с другой — могут возникать или усугубляться под влиянием детских психогений (драматические ситуации в детстве; эмоциональная депривация; сверхтревожное, или гиперпротективное, поведение; постоянная конфликтная ситуация в семье).

Из актуальных психогений, т. е. тех психотравмирующих ситуаций, которые непосредственно предшествуют появлению кризов, необходимо выделить стрессы и конфликты.

Лечение вегетативных кризов. Прежде чем приступить к фармакотерапии, необходимо оценить потенциальные резервы немедикаментозного лечения больного ПА. При первом осмотре больного врач оценивает:

- длительность болезни;
- выраженность тревожной симптоматики;
- осведомленность пациента о характере его заболевания;
- наличие или отсутствие предварительного соматического и неврологического (если это необходимо) обследования;
- предыдущий опыт лечения фармако- либо психотерапией.

Если пароксизмы появились недавно, а вторичные психовегетативные синдромы еще не развились и больной прошел адекватное соматическое обследование, то иногда достаточно разъяснительной беседы врача о сути заболевания, возможно, в сочетании с плацебо-терапией. Только с помощью плацебо-терапии удается добиться существенного клинического и психофизиологического улучшения у 35—42 % больных.

Фармакотерапия предполагает: а) купирование самого приступа; б) предупреждение повторного возникновения пароксизмов; в) купирование вторичных психовегетативных синдромов.

Купирование ПА. Если для купирования первых, как правило, самых тяжелых пароксизмов больной прибегает к помощи врача (вызов "скорой помощи"), то в последующих приступах, убедившись, что катастрофы не происходит, пациент находит собственные способы купировать атаку. Выбор групп препаратов зависит от представлений больного о характере болезни и первого опыта общения с медициной. Если ПА расценивается как "сердечный приступ" или "гипертонический криз", то купирующими препаратами являются валокордин, корвалол, гипотензивные препараты либо β-адреноблокаторы (анаприлин, обзидан); если болезнь расценивается как "нервное расстройство", то больной предпочитает пользоваться седативными препаратами; обычно это препараты бензодиазепинового ряда, или, как их называют, "типичные бензодиазепины" (седуксен, реланиум, тазепам, рудотель и т. д.).

Действительно, прием типичных бензодиазепинов является наиболее эффективным способом купирования ПА, как, впрочем, и других пароксизмальных состояний (например, эпилептических приступов). Однако при таком симптоматическом способе лечения дозу препарата со временем приходится повышать, а нерегулярный прием бензодиазепинов и связанный с ним феномен отдачи могут способствовать учащению ПА.

Таким образом, купирование отдельных ПА с помощью бензодиазепинов не только не приводит к излечению больного, но и способствует прогрессированию и хронизации болезни.

Предупреждение повторного возникновения ПА. Наиболее эффективными в предупреждении ПА являются две группы препаратов — антидепрессанты и атипичные бензодиазепины (АБД). Спектр антидепрессантов, эффективных в отношении ПА, достаточно велик:

- трициклические антидепрессанты — имипрамин (мелипрамин), амитриптилин (триптизол), нортриптилин, кломипрамин (анафранил, гидифен);
- четырехциклические антидепрессанты — пиразидол, миансерин (миансан, леривон);
- ингибиторы МАО — фенелзин, моклобемид (аурорикс);
- антидепрессанты других химических групп — флуоксетин (прозак), флувоксамин (авоксин), тианептин (коаксил, стаблон), сертралин (золофт).

К атипичным бензодиазепинам относят клоназепам (антелепсин, ривотрил) и альпразолам (ксанакс, кассадан).

При использовании трициклических антидепрессантов могут отмеча
побочные явления, связанные с холинолитическими эффектами: выраж
ная тахикардия, экстрасистолия, сухость во рту, головокружение, тре
запор, прибавка массы тела. Эти побочные эффекты могут приводит
первых порах к вынужденному отказу от лечения, тем более что клин
ский антипанический эффект, как правило, отсрочен на 2—3 нед от на
терапии. В первой декаде лечения антидепрессантами (особенно трици
ческими) может наблюдаться обострение симптоматики — тревога, бе
койство, возбуждение, иногда учащение ПА.

В случае приема атипичных бензодиазепинов побочные эффекты пр
ляют себя прежде всего седацией, которая обычно регрессирует через
дня по мере продолжения лечения.

И в том и в другом случае резкое прекращение медикаментозного л
ния приводит к синдрому отмены, т. е. резкому обострению симптомов
лезни.

В качестве положительных моментов необходимо отметить, что при
чении ПА эффекта удается достигнуть, применяя малые дозы препара
(суточные дозы): 75 мг амитриптилина, 25—50 мг кломипрамина, 30—60
миансерина, 20 мг флуоксетина, 2 мг клоназепама, 2—3 мг альпразола
При определении дозы препарата рекомендуется соблюдать следующие
ловия.

1. Начинать терапию необходимо с малых доз ($^1/_4$—$^1/_2$ планируемой
зы) с постепенным (в течение 2—3 дней) их наращиванием.

2. Критерием предельности дозы может быть выраженность побоч
явлений, не исчезающих в течение 3—4 дней.

3. Рекомендуется суточное распределение препарата в зависимости
гипногенного эффекта. Так, при выраженной сонливости лучше сдви
прием лекарства к вечеру.

4. При невозможности достичь адекватной дозы из-за побочных эфф
тов возможна комбинация препаратов из разных групп.

5. Для достижения адекватной дозы препарата возможно использова
корректоров, каковыми могут быть β-адреноблокаторы.

Перед началом медикаментозного лечения врач должен разъясн
больному основные принципы лечения и предупредить о возможных тр
ностях в процессе лечения.

1. Курс лечения должен быть длительным, иногда может продолжат
до 1 года.

2. Суть проводимого лечения состоит в том, что оно направлено на п
дотвращение повторения приступов и социальную адаптацию больного.

3. На первом этапе лечения могут появляться побочные явления, ко
рые со временем проходят либо самостоятельно, либо под влиянием корр
гирующей терапии. Иногда целесообразно освобождение больного от ра
ты на период адаптации к лечению.

4. В период адаптации к лечению ПА могут повторяться, и это не явл
ется свидетельством неэффективности терапии. Для купирования присту
можно рекомендовать привычные для больного средства — типичные бе
зодиазепины или дополнительный прием АБД (клоназепам, альпразолам)

5. Возможна отсроченность эффекта терапии, поскольку у большинст
пациентов антидепрессантный эффект проявляется с латентным периодо
от 14-го до 21-го дня после начала их применения.

6. Резкая отмена препаратов на любом этапе лечения может привести
обострению болезни, поэтому по окончании лечения отмена препара
производится очень постепенно.

Купирование вторичного психовегетативного синдрома. Как уже упоминалось выше, вторичные психовегетативные синдромы могут проявляться в виде астенодепрессивных, ипохондрических, обсессивно-фобических и истерических синдромов. В этих ситуациях целесообразным является добавление препаратов из группы нейролептиков: меллерила (сонапакс), тералена, френолона, неулептила, эглонила, хлорпротиксена, этаперазина.

Индивидуальный подбор препаратов, применение малых доз, сочетание с когнитивно-поведенческой психотерапией и социальной адаптацией позволяют сегодня успешно справляться с таким распространенным и социально-дезадаптирующим страданием, как панические атаки.

12.4. КАРДИАЛГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ И КАРДИОВАСКУЛЯРНАЯ ДИСТОНИЯ

Расстройства функции сердечно-сосудистой системы в виде разнообразных клинических проявлений субъективного и объективно-функционального характера без наличия органических изменений со стороны кардиоваскулярной системы должны быть отнесены к вторичным церебральным (надсегментарным) вегетативным нарушениям.

При анализе клинических симптомов у больных нейроциркуляторной дистонией (термин, чаще всего применяемый в терапевтической практике и обозначающий частный кардиоваскулярный вариант более широкого понятия — синдрома вегетативной дистонии) боли в области сердца наблюдались у 98 % больных.

Коронароангиография, считающаяся последним достижением науки в исследовании кардиалгий, проводится ежегодно у 500 000 больных в США, при этом у 10—20 % из них данное исследование показывает наличие нормальных, неизмененных коронарных артерий. Специальные исследования, проводимые у больных с болью в области сердца с неизмененными коронарными артериями, выявили у 37—43 % из них признаки панических расстройств. Приведённые данные подчеркивают частоту расстройств сердечно-сосудистой системы, связанных с нарушением вегетативной, а точнее психовегетативной сферы.

Кардиалгический синдром. Как известно, боль является одним из самых популярных в сознании людей телесных ощущений (при этом сердце в древности представлялось "центральным органом чувств"). Понятие "сердце" — одно из главных представлений, символизирующих основной орган, обеспечивающий жизнь человека. Эти два представления соединяются в жалобах больного в виде одного из ведущих проявлений вегетативной дистонии — "боли в сердце". Часто при тщательном феноменологическом анализе выясняется, что различные ощущения (например, парестезии, чувство давления, сжатия и т. д.) обобщенно обозначаются больными как "боль", а территория левой половины грудной клетки, грудины, а иногда даже правая половина грудной клетки — как "сердце".

Боли в области сердца (этот термин является наиболее адекватным, хотя для краткости этот же смысл мы вкладываем в понятие "кардиалгии") могут иметь разный генез. В рамках психовегетативного синдрома боли могут быть отражением "чисто" психических нарушений (например, депрессии) с проекцией на данную область либо отражать вегетативную дизрегуляцию функции сердца. Боли также могут быть мышечного происхождения (в связи с усилением дыхания, гипервентиляцией). Кроме того, вне психовегетативных и мышечных механизмов имеют место ситуации, которые также вызывают боли в сердце. Так, например, патология пищевода и других органов ЖКТ, корешковые синдромы спондилогенного характера, поражения межреберных нервов могут быть источником болей в сердце либо фоном развертывания алгических проявлений, реализующихся через психовегетативные механизмы.

Наиболее часто встречается вариант болей в сердце в структуре выраженных проявлений вегетативной дистонии. В этих случаях сам феномен боли, будучи на какой-то период времени ведущим в клинической картине, находится одновременно в структуре различных аффективных и вегетативных нарушений (психовегетативный синдром), патогенетически связанных с болями в сердце. В этих случаях важно умение врача "увидеть", помимо феномена кардиалгий, еще и закономерно сопровождающий ее психовегетативный синдром, что позволяет уже на клиническом этапе проникнуть в патогенетическую сущность указанных расстройств для их адекватной оценки и терапии.

Анализ характера болей в области сердца выявляет большой феноменологический размах по анализируемым критериям: *локализации болей* — чаще в области проекции верхушки сердца, в области левого соска; иногда больные указывают одним пальцем на место боли; боли могут располагаться за грудиной, иметь устойчивую локализацию или мигрировать и т. д.; *характер болей* может колебаться в больших пределах — ноющие, колющие, покалывающие, давящие, жгучие, сжимающие, пульсирующие; указывается на пронизывающие тупые, щиплющие, режущие боли или на диффузные, плохо очерченные ощущения, реально оцениваемые самими больными как достаточно далекие от собственно болей, — дискомфорт, неприятные ощущения "чувства сердца". Диапазон ощущений у одного больного может быть выражен в разной степени, в ряде случаев боли достаточно стереотипны.

Для болей в рамках СВД менее характерны их исчезновение под воздействием нитроглицерина и исчезновение при прекращении физической нагрузки, остановки при ходьбе и т. д., что характерно для стенокардии. Кардиалгии дистонического генеза, как правило, успешно редуцируются приемом валидола и седативных средств. Длительность болей в области сердца чаще всего достаточно продолжительная, хотя достаточно часто могут встречаться и мимолетные, кратковременные боли. Наиболее "тревожными" для врача являются боли приступообразного типа длительностью 3—5 мин, особенно располагающиеся за грудиной: они требуют исключения стенокардии. Кардиологической оценки требуют также затяжные боли, впервые возникающие у лиц старше 40—50 лет: необходимо исключить инфаркт миокарда.

Иррадиация боли в левую руку, левое плечо, левое подреберье, под лопатку, подмышечную область — достаточно закономерная ситуация. При этом боли могут распространяться и в поясничную область, а также в правую половину грудной клетки. Не характерна иррадиация болей в зубы и нижнюю челюсть, как это наблюдается при стенокардии. В диагностике генеза кардиалгий важную роль играет их давность: наличие болей в течение многих лет (чаще всего с юношеского возраста у женщин) повышает вероятность того, что боли в области сердца не связаны с органическими болезнями.

Психические (эмоциональные, аффективные) нарушения наиболее часто проявляются тревожно-ипохондрическими и фобическими синдромами. Нарушения ипохондрического характера порой усиливаются до состояния

выраженной тревоги, паники. В этих ситуациях резкое усиление указанных проявлений выражается в возникновении страха смерти — составной части вегетативных кризов.

Вегетативные расстройства являются основными в структуре кардиалгий, причем их ядром считают проявление гипервентиляционного синдрома, наличие дыхательных нарушений (нехватка воздуха, неудовлетворенность вдоха, ком в горле, непрохождение воздуха в легкие и т. д.). Дыхательные ощущения, являющиеся тонким индикатором тревожных нарушений, долгое время ошибочно связывали с изменениями со стороны сердца, указывающими на определенную степень сердечной недостаточности. Большинство больных (и, к сожалению, некоторые врачи) до сих пор глубоко в этом убеждены, что резко усиливает тревожно-фобические проявления, поддерживая, таким образом, высокий уровень психовегетативной напряженности — необходимое условие для персистенции болей в области сердца. Помимо расстройств дыхания, у больных с болями в области сердца встречаются и другие проявления, тесно связанные с гипервентиляцией: парестезии (онемение, покалывание, чувство ползания мурашек) в области дистальных отделов конечностей, в области лица (кончик носа, язык, периоральная область), изменения сознания (липотимии, обмороки), мышечные сведения в руках и ногах, дисфункции ЖКТ. Все указанные и другие вегетативные нарушения могут носить перманентный и (наиболее часто) пароксизмальный характер.

Кардиалгии у больных с невыраженными вегетативными расстройствами отличаются некоторым своеобразием. Чаще они локализованы в области сердца в виде "пятачка", носят постоянный, монотонный характер. Термин "боль" достаточно условен по отношению к тем ощущениям, которые испытывает больной. Речь скорее идет о сенестопатических проявлениях в рамках ипохондрической фиксации на область сердца. Несмотря на то что чаще боль незначительная, пациент охвачен и озабочен своими ощущениями настолько, что грубо изменяются его поведение, образ жизни, теряется трудоспособность.

Подобные явления получили название кардиофобического и кардиосенестопатического синдромов, которые в основном встречаются у молодых мужчин. Специальный анализ, как правило, позволяет установить ведущие психические эндогенные механизмы симптомообразования. Вегетативные нарушения в клинических симптомах представлены слабо, за исключением тех случаев, когда фобические нарушения резко обостряются, приобретая характер паники, и проявляются в виде панической атаки.

Дифференциальный диагноз кардиалгий следует проводить с *атипичным вариантом стенокардии* (короткие — в некоторых случаях затяжные до часа — приступы болей за грудиной или парастернальные, давящие, сжимающие, жгучие, связанные с физической нагрузкой, эмоциями, иногда без четкой причины, требующие от больного прекращения ходьбы, купирующиеся нитроглицерином, с иррадиацией в левую руку, лопатку, челюсть, возможны и другие локализации или без иррадиации — требуют исключения стенокардии), с *остеохондрозом позвоночника* (связь боли с движениями позвоночника — сгибанием, разгибанием, поворотами шеи и туловища; усиление боли при кашле, чиханье, натуживании; наличие чувствительных — субъективных болевых и обнаруженных при объективном исследовании — расстройств в соответствующих зонах; рефлекторные изменения; местная болезненность при перкуссии остистых отростков и пальпации паравертебральных точек; изменения на спондилограмме); с *миофасциальными синдромами*, связанными не с остеохондрозом позвоночника, а с локальным мышечным гипертонусом в большой и малой грудных мышцах, что получило название пекталгического синдрома, или синдрома передней грудной стенки (болезненность мышц при пальпации, значительное уменьшение болезненности при применении блокад, мануальной терапии, приемов постизометрической релаксации).

Кардиоваскулярная дистония проявляется синдромами нарушения вегетативной регуляции ритма сердца (наиболее частые проявления — тахикардия, брадикардия и экстрасистолия) и артериального давления (гипертензия, гипотензия и лабильное АД). Анализируются изменения на ЭКГ.

Лечение кардиалгий и кардиоваскулярной дистонии. Одна из больших проблем, существующих сегодня в лечении указанных расстройств, — это укоренившиеся представления, что в основе любого страдания непременно лежат морфологические, анатомические изменения, даже в тех ситуациях, когда отсутствие последних доказано. Это связано с наличием в современном обществе "организмоцентрической" модели медицины, которая, несмотря на декларативные лозунги (лечить не болезнь, а больного и т. д.), ориентирована на организм, орган, а не на личность, человека.

Наиболее реалистичным и эффективным подходом к лечению вегетативных расстройств в кардиоваскулярной системе является тот, при котором указанные нарушения рассматриваются как системный вариант психовегетативного синдрома. В соответствии с таким подходом необходимо воздействовать на психическую, вегетативную и соматическую сферы.

Лечение психических нарушений. Лечебные мероприятия реализуются по двум, чаще всего взаимосвязанным, программам: 1) психотерапевтическая коррекция — беседа с больным с целью разъяснения сути его страдания, убеждения в отсутствии у него тяжелого соматического заболевания и устранения таким образом ятрогенного влияния, возникшего в результате общения с врачами, заподозрившими опасное страдание, чтения больными медицинской литературы; могут быть применены рациональная психотерапия, аутогенная тренировка, гипноз и т. д.; 2) психотропная терапия — см. *лечение вегетативных кризов.*

Воздействие на вегетативные нарушения. Проводится двумя способами.

1. Путем произвольной регуляции дыхания (дыхательная гимнастика показана во всех случаях вегетативной дисфункции, так как дыхательная система тесно связана с сердечно-сосудистой и другими системами организма и применение дыхательной гимнастики приводит к достаточно эффективной стабилизации психовегетативного статуса).

2. Назначением вегетотропных препаратов, среди которых наиболее часто применяются β-адреноблокаторы. Наличие у больного артериальной гипотензии требует, кроме того, назначения таких препаратов, как сапарал настой лимонника, женьшень, заманиха, пантокрин, препараты кальция (глюконат, лактат кальция), аскорбиновая кислота. В ряде случаев для повышения АД показано применение регултона.

Коррекция соматических и других нарушений. Имеется в виду воздействие на ряд феноменов, которые имеют значение в поддержании вегетативных нарушений. Так, у подавляющего большинства больных с гипервентиляционным синдромом имеются признаки повышенной нервно-мышечной возбудимости (скрытая тетания). В таких случаях назначают минеральные корректоры, наиболее часто — препараты, регулирующие кальциевый обмен эргокальциферол (витамин D_2), АТ-10, тахистин, глюконат кальция, глицерофосфат, хлорид кальция, а также регулирующие обмен магния — лактат магния, аспарагинат калия и магния, магне-B_6.

При наличии вестибулярных расстройств назначают препараты, снижающие вестибулярную возбудимость, — стугерон, аэрон, дедалон, торекан, бетасерк и др.; применяют вестибулярную гимнастику.

Наличие аллергических проявлений требует назначения десенсибилизирующих средств — аскорбиновой кислоты, пипольфена, супрастина, тавегила, димедрола, кларитина и др.

При миофасциальных синдромах, помимо известных принципов лечения осложнений остеохондроза, показаны также новокаиновые блокады, мануальная терапия.

Из немедикаментозных способов лечения, помимо психотерапии и дыхательной гимнастики, показаны иглорефлексотерапия, ЛФК и массаж, диетотерапия, бальнеотерапия, курортное лечение.

12.5. ГИПЕРВЕНТИЛЯЦИОННЫЙ СИНДРОМ И ДРУГИЕ НАРУШЕНИЯ ДЫХАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ

Дыхательные расстройства, связанные с нарушением нейрогенной регуляции, известны достаточно давно, однако систематическое и глубокое их изучение только начинается. Мы остановимся на трех проявлениях дыхательной дисфункции, тесно связанных между собой особенностями этиологии и патогенеза.

Одышка психогенной природы. Одышка, или диспноэ, определяется как ощущение недостаточности дыхания, трудности выполнения дыхательных движений, нехватки воздуха и т. п. Более чем 80 % больных с различными вегетативными нарушениями испытывают неприятные ощущения в дыхательной сфере, в том числе одышку. Одышка является чисто субъективным феноменом и не может быть определена в терминах, применяемых при оценке газового состава крови или вентиляторных расстройств. Одышка часто встречается в рамках невротических нарушений, она может быть составной частью гипервентиляционного синдрома или предшествовать его развитию. Нехватка воздуха — центральный феномен в клинических проявлениях психогенной одышки, она является самым частым, ведущим симптомом панических атак.

Психогенную одышку следует отличать от гипервентиляционного синдрома, при котором она может быть одним из ведущих клинических проявлений. Наличие затруднений (субъективных) дыхания обычно вызывает желание избавиться от одышки путем усиленного дыхания, которое, как правило, усиливает ощущение дыхательного дискомфорта. Это компенсаторная гипервентиляция, которая отличается от гипервентиляционного синдрома — достаточно глубокого и многомерного патологического состояния.

В чистом виде (т. е. без сопутствующей гипервентиляции) психогенная одышка встречается достаточно редко. Тем не менее диагноз психогенной одышки вполне правомерен при наличии у больного дыхательного дискомфорта в покое и при условии отсутствия изменений органического характера в нервной и соматической (в том числе легочной) сферах при спокойном дыхании, без признаков гипокапнии и алкалоза крови.

Психогенный (привычный) кашель. Чаще всего описывается у больных детского и подросткового возраста. В клинической практике встречается достаточно часто. Как правило, он является также одним из проявлений гипервентиляционного синдрома.

Психогенный кашель — громкий, сухой, лающий, часто напоминает крик диких гусей. В связи с его резистентностью к лечению и длительно-

стью (месяцы и годы) больные часто теряют трудоспособность и социал
ную активность. Как правило, сон не нарушается. Таким больным обычн
ставят диагноз хронического бронхита с астматическим компонентом, н
проведенная терапия, в том числе назначение гормональных препарато
неэффективна. Часто многолетнее ошибочное лечение дыхательных ра
стройств, назначение разного рода ингаляций, гормонов и других активны
препаратов, проведение бронхоскопических исследований могут привести
ятрогенным последствиям со стороны дыхательных органов, значительн
осложняя клиническую диагностику.

Тщательный клинический анализ обычно позволяет выявить у больны
скрытые признаки конверсионных (истерических) нарушений в момент о
мотра или в прошлом: преходящие соматосенсорные расстройства, атакти
ческие нарушения, исчезновение голоса и пр. Механизмы конверсионно
ряда, по-видимому, могут играть большую роль в развитии болезни, осо
бенно с учетом того, что сам кашлевой феномен может входить в репертуа
выразительных средств в невербальной коммуникации.

Лечение психогенного кашля у взрослых заключается в проведении пси
хотерапии — индивидуальной, поведенческой, семейной и т. д. Большу
роль играют приемы релаксации, речевая терапия (speech therapy), овлад
ние приемами медленного дыхания. Показаны психотропные средства.

Гипервентиляционный синдром (ГВС, синдром Да Коста, синдром уси
лия, нервный дыхательный синдром, психофизиологические респиратор
ные реакции, синдром раздраженного сердца и др.) в последние годы ста
привлекать внимание в связи с его частотой и большой ролью, которую о
играет в формировании многочисленных клинических проявлений.

ГВС — патологическое состояние, проявляющееся полисистемным
психическими, вегетативными, алгическими и мышечно-тоническими на
рушениями, расстройством сознания, связанное с первичной дисфункцие
нервной системы психогенной или органической природы; приводящее
расстройствам нормального и формированию устойчивого патологическог
паттерна дыхания, который проявляется увеличением легочной вентиляци
неадекватно уровню газообмена в организме.

Этиология и патогенез. В подавляющем большинстве случае
главные причины возникновения ГВС — психогенные. Существует тр
концепции генеза ГВС.

1. ГВС — это проявление тревоги, страха и истерических расстройств.

2. ГВС — это результат сложных биохимических изменений в систем
минерального гомеостаза, обусловленных изменением характера питания
т. д., что приводит к дисбалансу систем дыхательных ферментов, прояв
ляющемуся гипервентиляцией.

3. ГВС — это результат привычки неправильно дышать, что связано с
многими факторами.

В патогенезе ГВС участвуют, по-видимому, все три фактора и психоген
ный, несомненно, играет ведущую роль.

Клинические проявления. Среди многочисленных проявлени
ГВС можно выделить пять ведущих: 1) вегетативные нарушения; 2) измене
ния и нарушения сознания; 3) мышечно-тонические и моторные расстрой
ства; 4) болевые и другие чувствительные нарушения; 5) психические рас
стройства.

Классическая ("специфическая") триада симптомов: усиленное дыхание
парестезии и тетания — лишь в минимальной степени отражает богатств
клинической картины ГВС. В клинической картине ГВС выделяют паро
ксизмальные и перманентные расстройства.

Гипервентиляционный криз. В структуре криза почти обязательно представлены три группы симптомов: эмоциональные (чаще всего тревожные), дыхательные и сердечно-сосудистые расстройства. Одновременно (или немного позже) с ощущением беспокойства, тревоги, страха (чаще страха смерти) больной испытывает ощущения нехватки воздуха, затруднения дыхания, сдавления грудной клетки, кома в горле. При этом, как правило, отмечаются учащенное или глубокое дыхание, нарушение ритма и регулярности дыхательных циклов. Одновременно больные испытывают неприятные ощущения со стороны сердечно-сосудистой системы — сердцебиение, ощущения остановки сердца, аритмии, боли в левой половине грудной клетки. ГВС является составной частью вегетативных кризов.

Перманентные нарушения по-разному проявляются в различных системах.

1. Вегетативно-висцеральные проявления:
   а) дыхательные расстройства:
   - синдром "пустого дыхания" — неудовлетворенность вдоха, ощущение нехватки воздуха;
   - чувство неполноценной работы автоматизма дыхания, ощущение остановки дыхания;
   - "синдром затрудненного дыхания": дыхание совершается с напряжением, с трудом;

   б) гипервентиляционные эквиваленты — периодически наблюдаемые вздохи, кашель, зевота;
   в) сердечно-сосудистые нарушения: боли, сердцебиение, дискомфорт, экстрасистолии; головные боли сосудистого характера, головокружение, шум в ушах; акропарестезии, дистальный гипергидроз, феномен Рейно и пр.;
   г) нарушения ЖКТ: усиленная перистальтика, отрыжка воздухом, вздутие живота, тошнота, рвота, абдоминалгии.

2. Изменения и нарушения сознания: наиболее яркие — гипервентиляционные липотимии и обмороки; неясность зрения, "туман" и "сетка" перед глазами, сужение полей зрения и появление "туннельного зрения", преходящий амавроз, снижение слуха, неустойчивость при ходьбе, ощущение нереальности, фобический тревожно-деперсонализационный синдром.

3. Двигательные и мышечно-тонические проявления: ознобоподобный гиперкинез, парестезии, чувство сжатия, напряжения и сведения в ногах, судорожные мышечные спазмы.

4. Чувствительные и алгические проявления: парестезии, кардиалгии, цефалгии и абдоминалгии. ГВ-тетания — боль.

5. Психические проявления: беспокойство, тревога, страх, тоска, печаль. Тревога — ГВ.

Диагноз нейрогенной ГВ основывается на следующих критериях:

- наличии жалоб на дыхательные, вегетативные, мышечно-тонические, алгические нарушения, изменение сознания, психические расстройства;
- отсутствии органического заболевания нервной системы и соматического заболевания, в том числе болезней легких;
- наличии психогенного анамнеза;
- положительной ГВ-пробе: глубокое и частое дыхание в течение 3—5 мин воспроизводит большую часть имеющихся у больного симптомов;

- исчезновении спонтанного или вызванного путем ГВ-пробы криза при ингаляции смеси газов, содержащей 5 % CO_2, или при дыхании в целлофановый мешок. Дыхание в мешок способствует накоплению собственного CO_2, который восполняет недостаток CO_2 в альвеолярном воздухе и улучшает состояние больного;
- наличии симптомов повышенной нервно-мышечной возбудимости (тетания): симптомов Хвостека, положительной пробе Труссо — Бонсдорфа, положительной ЭМГ-пробе на скрытую тетанию;
- снижении концентрации CO_2 в альвеолярном воздухе, изменении pH крови — сдвиге в сторону алкалоза.

Лечение ГВ должно быть комплексным. Коррекция психических нарушений проводится при помощи психотерапии. Для воздействия на нейрофизиологические и нейрохимические основы механизмов ГВС используют психотропные и вегетотропные препараты. В качестве средств, снижающих нервно-мышечную возбудимость, назначают препараты, регулирующие обмен кальция и магния. Наиболее часто применяют эргокальциферол (витамин D_2) в дозе 20 000—40 000 МЕ в день энтерально в течение 1—2 мес, глюконат кальция, хлорид кальция. Применяют и другие препараты кальция (тахистин по 12—36 капель в сутки, что соответствует 0,5—1,5 мг/сут, в зависимости от уровня кальция в крови; АТ-10-дигидротахистирол по 15—45 капель в сутки или 0,5—1,5 мг/сут), а также препараты, содержащие магний (лактат магния, аспарагинат калия и магния и др.).

Одним из ведущих способов, а в большинстве случаев главным способом терапии как ГВС, так и психогенной одышки и психогенного кашля, является применение дыхательной гимнастики, которая показана и успешно применяется и при других различных проявлениях психовегетативного синдрома.

Основные принципы дыхательной гимнастики

1. Попытка постепенного включения, а при возможности — переход на диафрагмальное (брюшное) дыхание. Этот тип дыхания вызывает выраженный рефлекс Геринга — Брейера ("тормозной" рефлекс, связанный с включением рецепторов на растяжение в легких), приводит к снижению активности ретикулярной формации, снижению активности неокортекса и стабилизации психических процессов. Кроме того, установлено, что в ситуациях, сопровождающихся отрицательными эмоциями, преобладает грудное дыхание, а сопровождающихся положительными эмоциями — диафрагмальное.

2. Формирование определенных соотношений между длительностью вдоха и выдоха — соответственно 1:2. Подобные соотношения являются наиболее благоприятными и в большей степени соответствуют состоянию расслабленности, покоя. У больных ГВС обнаружена отчетливая тенденция к укорочению фазы вдоха, причем подобная тенденция резко возрастает при моделировании отрицательных эмоциональных воздействий.

3. Попытка к урежению и/или углублению дыхания. Установление медленного паттерна дыхания оптимизирует процесс внутрилегочной диффузии, "разрушает" патологический гипервентиляционный, чаще всего быстрый паттерн дыхания.

4. Использование определенной психологической регуляции. В имеющемся у больного патологическом паттерне дыхания имеется тесная связь между ощущением тревоги и усилением дыхания. Дыхательные упражнения сами по себе неэффективны, если они касаются только физиологической части паттерна дыхания, на начальном этапе эти упражнения воспри-

31 – 6061

нимаются больными как телесное ощущение тревоги, беспокойства. Поэтому зарождение нового адекватного паттерна дыхания должно происходить на фоне постоянного "впитывания" в себя эмоционально-стабильных, положительно окрашенных состояний. Этот принцип чрезвычайно важен для успешного проведения гимнастики.

Один из чрезвычайно эффективных методов лечения больных с ГВС — использование биологически обратной связи (БОС). Преимущество данного метода по сравнению с дыхательной гимнастикой заключается в том, что пациент в состоянии контролировать свои действия; это значительно ускоряет процесс образования нового дыхательного паттерна и нормализации его состояния.

Помимо указанных методов лечения, в зависимости от показаний назначают патогенетическую или симптоматическую терапию.

Глава 13 ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия — группа хронических заболеваний, характеризующихся по вторяющимися пароксизмальными нарушениями церебральных функци вызванных патологическими изменениями биоэлектрической активност мозга, клинически проявляющимися многообразными типами судорожны и бессудорожных припадков и нарушениями сознания той или иной степ ни. Приступы именуются судорожными (конвульсивными), если они со провождаются различными двигательными феноменами, либо бессудорож ными (неконвульсивными), если они проявляются другими церебральным проявлениями (чувствительными, эмоциональными, мыслительными, вег тативными, поведенческими и пр.).

Эпилепсии могут быть как идиопатическими, так и благоприобретенны ми вследствие поражения нервной системы структурного и неструктурно характера, а также могут являться составной частью многих системных з болеваний. Наконец, единичные ("случайные") эпилептические приступ могут возникнуть у здорового лица в ответ на однократный сверхсильны раздражитель (физического, химического и психологического порядка), и этих случаях говорить об эпилепсии неправомочно. Таким образом, можн говорить не об "эпилепсии" как едином нозологическом понятии, а "эпилепсиях" как множестве разнопричинных синдромов с единым патог нетическим субстратом.

Эпилепсиями страдают 0,5—2,0 % населения, и частота заболевания оп ределяется как генетическими факторами, так и воздействиями внешни эпилептогенных факторов. В странах с высоким риском травматизации недостаточной системой здравоохранения число больных существенно вы ше и профилактика эпилептогенеза может сократить число больных.

Проявления эпилептических припадков необычайно многообразны варьируют от мгновенно наступающих и кратковременных "отвлечени внимания" до полного нарушения сознания с бурной двигательной и вег тативной симптоматикой.

Международная Классификация эпилептических припадков (ILA 1981) основывается на особенностях клинической картины приступа и н характере электроэнцефалографической (ЭЭГ) активности в иктально (приступном) и интериктальном (межприступном) периоде, т. е. являет электроклинической. Критериями классифицирования являются: 1) харак тер эпилептического очага (локальный или генерализованный); 2)поведе ние эпилептического раздражения (остается локальным или генерализуе ся) и 3) состояние сознания (сохранно ↔ нарушено ↔ отсутствует). Пр фокальном начале эпилептическое возбуждение либо остается строго лок лизованным, либо вторично генерализуется, при первично генерализова ных припадках очаг генерализован с самого начала. Однако обобщающа диагностика эпилепсий должна проводиться на основании Международно классификации эпилепсии и эпилептических синдромов (ILAE, 1989), к торая учитывает также этиологию, возраст начала, прогноз и особенност электроклинической картины эпилепсии.

Международная классификация эпилептических припадков (ILAE, 1981)

I. Парциальные, или фокальные, припадки
1. Простые парциальные припадки (сознание не нарушено)
   1.1. С двигательными симптомами
   1.2. С соматосенсорными или специфическими сенсорными симптомами
   1.3. С вегетативными симптомами
   1.4. С психическими симптомами
2. Комплексные парциальные припадки (с нарушенным сознанием)
   2.1. Начинающиеся как простые парциальные припадки и перерастающие в комплексные с нарушением сознания
      2.1.1. Без других симптомов
      2.1.2. С симптомами 1.1.—1.4.
      2.1.3. С автоматизмами
   2.2. С нарушением сознания с самого начала
      2.2.1. Без других симптомов
      2.2.2. С симптомами 1.1.—1.4.
      2.2.3. С автоматизмами
3. Вторично-генерализующиеся парциальные припадки
   3.1. Простые парциальные припадки, переходящие в генерализованные
   3.2. Комплексные парциальные припадки, переходящие в генерализованные
   3.3. Простые парциальные припадки, перерастающие в комплексные и затем — во вторично-генерализованные

II. Первично-генерализованные припадки (конвульсивные и неконвульсивные)
1. Тонические припадки
2. Клонические припадки
3. Тонико-клонические припадки
4. Абсансы
   4.1. Типичные абсансы
   4.2. Атипичные абсансы
5. Миоклонические припадки
6. Атонические (астатические, акинетические) припадки

III. Неклассифицированные эпилептические припадки
Включают все припадки, классификация которых невозможна либо из-за недостатка информации и медицинской документации, либо описание припадка не укладывается в действующую классификацию; включены также некоторые неонатальные припадки (например, частое моргание и др.)

I. Классификация припадков. *Парциальные припадки* (ПП), или *фокальные, локальные припадки*, начинаются с активации нейрональных пулов в одной из ограниченных зон коры мозга. Специфические клинические черты припадка зависят от локализации эпилептического очага и проявляются дисфункцией соответствующей зоны коркового анализатора. Отличием между *простыми парциальными припадками* (ППП) и *комплексными парциальными припадками* (КПП) является уровень сознания, который при ППП сохранен, а при КПП нарушен. ППП может, расширяясь, перерасти в КП и на этом завершиться, а может не самоограничиваться, а генерализоватьс (*вторично-генерализованный парциальный припадок*). Переход простого при падка в комплексный есть нарушение или извращение сознания в силу о вата больших отделов коры, чем при ограниченном очаге возбуждения. П могут быть *моторными, соматосенсорными, вегетативными* (*автономным* или *психическими* в зависимости от локализации эпилептогенного очага соответствующей клиники, однако правильно рассматривать их в анатом функциональном аспекте, так как это имеет диагностический и хирургич ский смысл.

Височная доля наиболее "эпилептогенна" (50 % всех ПП) и легко вовл кается при вторичном распространении возбуждения из другого очага (на менее "эпилептогенными" считаются задние отделы мозга). *Мезиотемп ральные припадки* (гиппокамп — части amigdala и girus cinguli) часто прояв ляются неприятными ощущениями дискомфорта в животе, эмоциональны ми (страх, блаженство и др.), выраженными вегетативными нарушениям (жар, тахикардия или брадикардия, потливость и др.). Реже описываютс обонятельные или вкусовые ощущения. Часты феномены психическо природы (синдромы deja vu и jamais-vu, деперсонализации и пр.), сноп добные ощущения со сложными действиями и эмоциями. Часты искаж ния восприятия света, звука вплоть до галлюцинаций. ПП конвекситал ной височной коры могут проявляться нарушениями речи, слуховыми га люцинациями. В отличие от больных с почти всеми типами абсансов бол ные с ПП височной доли выходят из приступа постепенно. ПП височно доли могут клинически напоминать абсансы.

Парциальные припадки, исходящие из двигательной коры премоторно и моторной зон лобной доли, практически всегда являются простыми м торными. Их проявления всецело зависят от локализации эпилептическо очага, чаще всего начинаются с мышц лица и пальцев, реже — со стопы голени и могут распространяться по двигательной коре с развитием "*дже соновского марша*", когда возбуждение охватывает одну сторону туловища затем вторично генерализуется. Часто подобный тип возбуждения заверш ется в постиктальном периоде развитием слабости в тех конечностях, кот рые были вовлечены в судороги, — развивается "паралич Тодда", когда сл бость сохраняется в течение нескольких минут — часов, но исчезает обы но за 24—48 ч без последующих признаков структурного поражения мозга

Припадки, исходящие из *прецентральной извилины*, почти всегда клон ческие, с характерными крупно-размашистыми бьющими движениям Припадки из нижних отделов роландовой извилины могут сопровождать длительным криком.

Парциальные припадки *премоторной коры* лобной доли проявляют версивными припадками (тоническое отведение глаз и головы). Припад *дополнительной моторной коры*, часто провоцируемые окриком или неож данным прикосновением, обычно начинаются с поднятия руки и тонич ского спазма в ней (или в обеих руках). Сознание при этом изменено, ча ты вокализации. ПП, исходящие из *мезиальных отделов лобной доли*, сопр вождаются нарушением сознания и автоматизмами и в целом трудноотл чимы от КПП височного генеза. Важная особенность ПП лобной доли их большое сходство с истерическими: часты выкрики или стоны с задерж ками дыхания или частым дыханием, смех, плач, размашистые движени руками. Иногда эпилептические припадки длятся до 10 мин. Характер быстрая генерализация ПП лобной доли.

Парциальные припадки *теменной доли* характеризуется простыми соматосенсорными феноменами в виде онемения, чувства прохождения электрического разряда.

Простые зрительные феномены — наиболее частая манифестация ПП *окципитальной доли.* Они могут быть позитивными (фосфены и др.) и негативными (дефекты зрительного восприятия в виде скотом, гемианопсий и др.). Эти феномены носят элементарный характер в отличие от сложных галлюцинаций, характерных для ПП височной доли. Часты иктальная и особенно постиктальная головные боли.

Комплексные парциальные припадки (КПП). По определению, КПП отличаются от ПП нарушением или последующим полным выключением сознания. Хотя наиболее частым источником КПП является височная доля, развиваться они могут в любом отделе кортекса.

КПП *височной доли* составляют около 70 % всех КПП. Характерны нарушения поведения, когда теряется контакт с действительностью. Начинаются КПП с разнообразных аур: непривычного запаха ("жженой резины"), ощущения ранее виденного и пережитого (deja vu), сенсорных иллюзий (микропсия, метаморфопсия) или специфических чувствительных галлюцинаций. Эти явления могут осознаваться как предвестники припадка либо аура может амнезироваться. Во время КПП могут быть застывания (иногда с причмокиванием, облизыванием и др.) либо появляется беспорядочная активность (хождение, кружение вокруг своей оси, стереотипные движения в виде одергивания платья и др.) — так называемые автоматизмы. Автоматизмы при КПП могут быть и псевдоцелесообразными. После прекращения КПП больной полностью или частично амнезирует события и действия, выполненные им и окружающими во время припадка; полностью сознание восстанавливается в течение нескольких минут или часов. КПП лобной доли достаточно часты и проявляются псевдоистерической картиной "двигательной бури" с криками, ужимками и т. д.

ПП и КПП могут перерастать во вторично-генерализованные с потерей сознания и тонико-клонической активностью. Подобная вторичная генерализация может произойти немедленно после начала парциального припадка либо через минуту-две. Наличие ауры или парциального компонента в начальной фазе генерализованного припадка, как и развитие паралича Тодда, отличают вторично-генерализованный припадок от первичного.

Первично-генерализованные припадки. По определению, при первично-генерализованных припадках сознание полностью отсутствует с самого начала, а эпилептическая активность на ЭЭГ носит генерализованный характер. В зависимости от выраженности двигательной активности во время припадков первично-генерализованные припадки (ПГП) можно подразделить на судорожные и бессудорожные.

Генерализованные тонико-клонические припадки (ГТКП) — одна из самых часто встречающихся форм судорожных эпилептических припадков. Первичные ГТКП развиваются без ауры и состоят из тонической и клонической фаз. Неожиданное выключение сознания и постурального тонуса приводит к падению, часто с протяжным криком, вызванным насильственным выдохом. Во время тонической фазы возможна поза опистотонуса. Развивается цианоз лица (апноэ). После завершения тонической фазы (от 10 до 30—40 с) появляется серия ритмических крупноразмашистых судорог во всех конечностях — *клоническая фаза.* В этой фазе длительностью в 1—2 мин нарастают вегетативные нарушения (повышение АД, тахикардия, нарушение зрачковых фотореакций и пр.). Сознание после ГТКП восстанавливается медленно и обычно переходит в сон. В обеих фазах могут быть насильственное мочеиспускание и дефекация; часта рвота в постиктальном периоде. Изолированные тонические и изолированные клонические припадки встречаются реже, чем ГТКП, и проявляются соответственной клинической картиной.

Абсансы (уст. petit mal, малый припадок) относятся к бессудорожным генерализованным припадкам и проявляются внезапным двигательным арестом и выключением сознания без нарушения постурального тонуса. Обычная длительность абсанса — несколько секунд, реже припадок растягивается на 1—2 мин. Атипичные абсансы характеризуются в отличие от типичных несущественной двигательной активностью (моргание, причмокивание и др.). После абсанса сознание включается мгновенно, часто с продолжением прерванной деятельности.

Миоклонические припадки характеризуются быстрыми, внезапными, единичными или повторяющимися мышечными сокращениями ("вздрагиваниями"), охватывающими чаще всего дистальные отделы рук и головы без регистрируемого нарушения сознания (из-за его кратковременности). Типична ЭЭГ-картина генерализованных единичных пик- и полипик-волновых комплексов, регистрирующихся на фоне провокации депривации сна и приема алкоголя.

Атонические (астатические, акинетические) припадки проявляются внезапным выключением мышечного тонуса и сознания, что приводит к пропульсивному падению при ходьбе и беге либо "сползанию со стула". Частые падения настолько чреваты черепно-мозговыми травмами, что пациентам рекомендуется ходит в защитном шлеме.

13.1. ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Интегративное понятие **эпилептического синдрома** и соответствующ Международная классификация эпилепсии и эпилептических синдром основаны на понимании того, что эпилептическая болезнь есть не толь тип припадка, но и определенная этиология, возраст ее начала, типичн течение и прогноз. Определяющее значение при этом имеют: 1) возра развития синдрома и 2) типичность ЭЭГ-изменений. Поэтому эпилептич ские синдромы являются возрастзависимыми и электроклиническими. нужно отличать от специфических нозологий или патологических состо ний с известной этиологией, имеющих в своей структуре эпилептическ припадки как часть заболевания.

Международная классификация эпилепсий и эпилептических синдромов (ILAE, 1989)

I. Реактивные синдромы

A. Преходящие неонатальные припадки
B. Доброкачественные фебрильные судороги
C. Реактивные припадки "низкого порога"

II. Первичные (идиопатические) синдромы

A. Доброкачественные неонатальные судороги
   * семейные
   * несемейные

* Доброкачественная эпилепсия детского возраста с центрально-височными спайками (роландическая, сильвиева эпилепсия)
* Детская эпилепсия с окципитальными спайками

C. Генерализованные синдромы
* Детская эпилепсия абсансов (petit mal, пикнолепсия)
* Ювенильная эпилепсия абсансов (ювенильный petit mal)
* Эпилепсия генерализованных тонико-клонических припадков пробуждения
* Ювенильная миоклоническая эпилепсия (импульсивный petit mal Janz'a)

D. Идиопатические эпилепсии, неопределенные

III. Вторичные (симптоматические) эпилептические синдромы

A. Неонатальные судороги в связи с преходящими причинами
B. Парциальные (локализованные) синдромы
* Epilepsia partialis continua
a) Синдром Расмуссена (Rasmussen) — энцефалопатическая форма
b) Органическая форма Кожевникова
* Эпилепсия височной доли ("височная эпилепсия")

C. Генерализованные синдромы
* Синдром Веста (West) — инфантильный спазм
* Синдром Леннокса—Гасто (Lennox — Gastaut)
* Ранняя миоклоническая энцефалопатия

IV. Эпилептические синдромы неясной или смешанной принадлежности

A. Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенчества
B. Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества
C. Эпилепсия с миоклоническими астатическими припадками
D. Эпилепсия с миоклоническими абсансами
E. Приобретенная эпилептическая афазия (синдром Landau — Kleffner)
F. Рефлекторные эпилепсии
G. Экстратемпоральная фокальная эпилепсия, неуточненная
H. Другие симптоматические эпилепсии, генерализованные или фокальные

К *реактивным* относятся припадки, возникающие непосредственно в результате эпилептогенного воздействия на мозг и прекращающиеся после ликвидации эпилептогенного воздействия — следовательно, носящие преходящий характер. Больные с реактивными эпилептическими припадками не должны расцениваться как страдающие эпилепсией, а лечение их направлено на ликвидацию провоцирующих обстоятельств.

Преходящие неонатальные судороги являются наиболее частым проявлением поражения нервной системы у новорожденных, развивающимся в ответ на практически любое повреждающее воздействие (гипогликемия, гипокальциемия, гипо- и гипернатриемия и др.) и не переходящим в хронический синдром.

Доброкачественные фебрильные судороги (*гипертермические судороги*) — типичный реактивный синдром, который развивается у практически здоровых детей в возрасте от 3 мес до 5 лет. ГТКП возникают в период подъема температуры и сразу же после ее падения. К типичным проявлениям реак-

(алкоголя, наркотических веществ, психотропных препаратов), когда кое падение концентрации этих веществ приводит к эпилептическому буждению.

Первичные (*идиопатические*) *синдромы* являются проявлением врож ной патологии с разными механизмами наследования и возрастом мани стации. Их деление на парциальные и генерализованные производится основании типичной ЭЭГ-картины.

Доброкачественная роландическая (сильвиева) эпилепсия с центро поральными острыми волнами). Данный электроклинический синдром рактеризуется спайками и острыми волнами в типичных ЭЭГ-отведен C_z—$F^3/_3$—$C^4/_3$ — над проекцией латеральной (сильвиевой) борозды у д без структурной или метаболической патологии ЦНС. Обычно регистр ются моторные ПП и ГТКП, которые развиваются чаще ночью (80 %) сразу при пробуждении. Это обстоятельство очень напоминает хронобио гию припадков при ювенильной миоклонической эпилепсии и приводи ошибочному диагнозу. ПП (65 % всех припадков) нередко начинают лицевых мышц в виде подрагивания с переходом в джексоновский ма В 45 % случаев в структуру моторного ПП вовлекаются мышцы глотки, описывается больными как "рвотные движения", "насильственный каш и др. Часто припадок начинается с ощущений в языке, сопровождающ анартрией, гиперсаливацией и последующим развитием тонических г судорог.

Возраст развития синдрома — 3—13 лет с пиком в 7—10 лет. По 10-летнего возраста заболевание быстро регрессирует и исчезает к 12 го

Прогноз очень хороший даже при сохранении ЭЭГ-изменений после вершения припадков ("роландическая гипервозбудимость"). В лечении более эффективны карбамазепин, фенитоин, габапентин и ламотриджи

Эпилепсия детского возраста с окципитальными пароксизмами — сем ный синдром, манифестирующий так же, как и предыдущий, в школь возрасте. Припадок обычно начинается со зрительных ощущений в кратковременного амавроза, затем перерастающего в контралатераль гемиконвульсивный синдром и/или автоматизмы. В постиктальном пер де очень характерна головная боль, из-за чего часто выставляется ошиб ный диагноз мигрени. ЭЭГ может обнаружить при интериктальной зап спайки и острые волны в затылочных отведениях.

Отмечено, что синдром хорошо контролируется большинством антиэ лептических препаратов (АЭП). Можно считать, что имеется сходство возможно, сродство между этим синдромом, эпилепсией абсансов детск возраста и доброкачественной эпилепсией детского возраста с центро поральными спайками.

Детская эпилепсия абсансов (*petit mal, пикнолепсия*) составляет около всех детских эпилепсией и характеризуется кратковременными (5—10 частыми (до 100—150 в день) типичными абсансами у здоровых в ост ных отношениях детей. Синдром начинается в возрасте 4—8 лет, редко раньше 3-летнего возраста и иногда расценивается как "невнимательнос "отвлекаемость" и пр. Менее чем у 10 % больных детей есть и атипич абсансы, сопровождающиеся нарушением сознания по типу спутаннос сумеречности, автоматизмами и клоническими движениями. Автомати обычно менее яркие, чем при КПП височного генеза, клонические по гивания же обычно захватывают только веки и могут быть расценены миоклонии век. Абсансы легко провоцируются гипервентиляцией и фо стимуляцией. У половины детей с детской эпилепсией абсансов набл

ются также нечастые ГТКП. Около 25 % детей имеют невыраженные признаки умственной отсталости; они социально плохо адаптируются.

Интериктальная ЭЭГ может быть без изменений, припадок же сопровождается классическими генерализованными залпами комплексов "пик—волна" частотой 2,5—3 Гц и длительностью 5—10 с. Более короткие залпы обычно являются субклиническими. Тест на гипервентиляцию очень чувствителен и провоцирует типичные изменения или клинический приступ. Дифференциация должна проводиться с парциальными формами эпилепсии, проявляющимися КПП с нарушением сознания и/или автоматизмами.

Препаратами выбора при лечении являются этосуксимид и вальпроат, обладающие выраженной антиабсансной активностью. Этосуксимиды обычно достигают терапевтического уровня в плазме при суточной дозе от 20 до 40 мг/кг, а вальпроевой кислоты — от 20 до 60 мг/кг. Вальпроаты прежде всего рекомендуются тем больным, у которых имеются, кроме абсансов, также ГТКП, поскольку хорошо контролируют оба типа припадков. Эффективны клоназепам и ламотриджин. Лечение может быть прекращено через 3—4 года после последнего припадка, поскольку около 50 % больных после достижения пубертата освобождаются от припадков.

Ювенильная эпилепсия абсансов составляет около 10 % всех возрастзависимых синдромов с абсансами. Клиническая картина, спектр эпилептических припадков и даже последовательность их развития такая же, как и при детской эпилепсии абсансов, и разница заключается в возрасте начала синдрома: при ювенильной абсансной эпилепсии — в период пубертата или сразу после его завершения. Обычно абсансы возникают реже (10—20 раз в день), а ГТКП —чаще, чем при детской форме. У больных наблюдаются также миоклонии, и отмечена тенденция к развитию частых статусов абсансов. Не исключается, что данная форма является вариантом дебюта ювенильной миоклонической эпилепсии.

Прогноз синдрома хуже, чем при детской форме, поскольку вероятность полного исчезновения припадков мала, умственные же способности практически не страдают. Обычно больные хорошо социально адаптированы.

Эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими припадками пробуждения характеризуется ГТКП во время пробуждения (как после ночного, так и дневного сна). Могут наблюдаться также миоклонии, абсансы, фотосенситивность припадков. Это сближает данный синдром с синдромом ювенильной миоклонической эпилепсии и ювенильной эпилепсии абсансов. Припадки появляются во 2-м десятилетии жизни, и имеется безусловная семейная предрасположенность.

Ювенильная миоклоническая эпилепсия (ЮМЭ) (моторные petit mal, синдром Янца). Частый электроклинический синдром, характеризующийся: 1) началом припадков в 13—18 лет (часто в пубертатном периоде или сразу после него); 2) сохранностью интеллекта и отсутствием признаков поражения ЦНС; 3) типичным "набором" припадков: утренними миоклоническими и ГТКП пробуждения; 4) комплексами "пик—волна" с типичными множественными спайками и волнами ("полипик — волна"). ЮМЭ — первая из всех форм эпилепсии, при которой был идентифицирован генетический дефект. Миоклонические припадки вообще и при ЮМЭ в частности проявляются очень быстрыми и краткими билатеральными мышечными сокращениями, обычно симметричными и синхронными. Они могут быть и еле уловимыми, и мощными, но обычно не сопровождаются большим двигательным эффектом, так как возникают одновременно в мышцах — агонистах и антагонистах, что и приводит к "вздрагиванию". При этом больные роняют предметы, выплескивают воду и т. п., иногда же миоклонии в ногах

приводят к падению ("миоклоническая дроп-атака"). Вовлечение абдо
нальных мышц и диафрагмы может приводить к выкрикам, стонам и
гим вокализациям. Часты серии миоклонии по 2—4. Приуроченность м
клоний к утренним часам является характернейшей чертой ЮМЭ и пр
цируется соответствующей фазой сна. Однако описаны миоклониче
припадки и в вечернее время на фоне физической усталости. Миоклон
ские провоцируются нарушениями сна (в первую очередь его недостат
хотя и чрезмерно длительный сон часто завершается припадком), так
как и приемом алкоголя и эмоциональным стрессом. Поэтому наиб
адекватным условием регистрации ЭЭГ является пробуждение после сн
фоне его депривации, после вечернего приема 200 мл вина.

Генерализованные припадки при ЮМЭ не обязательно проявля
классическими ГТКП, может быть преобладание тонического или клон
ского компонента. Особенно часто ГТКП развиваются по утрам после
тельных серий миоклонических припадков уже после пробуждения,
изредка отмечаются и по вечерам (как и собственно миоклонические
падки). У 15—40 % больных имеются также простые абсансы.

Для лечения нужны прежде всего нормализация сна и отказ от алког
Нужно запретить принимать в вечерние часы (после 18 ч) все напит
продукты, содержащие кофеин (чай, шоколад и др.) с тем, чтоб не н
шить ночной сон; полный же запрет малообоснован.

Препараты вальпроевой кислоты являются средством выбора, поско
обладают активностью по отношению ко всем видам припадков при Ю
Могут быть эффективными клоназепам, клобазам, лоразепам, но в кач
ве дополнения, а не монотерапии.

Несмотря на хороший прогноз, проявляющийся в полном контроле
припадками, через 5 лет после прекращения лечения у 75—100 % боль
регистрируются рецидивы заболевания.

Вторичные (симптоматические) синдромы полиэтиологичны по опред
нию и также могут быть классифицированы по возрасту их начала.

Неонатальные синдромы есть проявления разнообразных поврежде
мозга, которые практически неотличимы как от реактивных припад
возникающих в ответ на преходящие системные нарушения, так и от
падков, связанных с различными доброкачественными неонатальн
эпилептическими синдромами, не связанными с конкретным поражен
головного мозга. При всех перечисленных состояниях наблюдаются то
ческие, клонические, парциальные, обычно несильные, иногда поли
кальные судороги (могут быть и миоклонические подергивания), приче
на ЭЭГ нет существенных различий. Тем не менее генерализованные и
резко выраженные тонические судороги, особенно не имеющие хоро
ЭЭГ-корреляций с определенным первичным синдромом, могут быть с
ствием тяжелых и непреходящих мозговых дисфункций. Факторы ри
при этом следующие: 1) недоношенность; 2) неврологические призн
очагового поражения мозга; 3) анамнез асфиксии или церебральной т
мы (анте-, перинатальной); 4) признаки интракраниальной гематомы
признаки метаболической патологии новорожденных. Начало припадк
возрасте до 3 дней от рождения с одновременно тяжелой патологичес
картиной ЭЭГ (диффузное замедление с плохой организацией основ
ритма и эпилептическими феноменами), как правило, свидетельству
неблагоприятном прогнозе состояния.

Правильное лечение ребенка и прогноз состояния прямо зависят от с
собности отличить вторичные эпилептические синдромы от преходя
реактивных судорог и первичных доброкачественных синдромов. Часта

туация, когда выявляется более чем одна возможная этиологическая причина судорог. Так, часто восстанавливаемое метаболическое нарушение (например, гипогликемия) сочетается с органическим поражением мозга.

Таким образом, диагноз одного из первичных доброкачественных неонатальных синдромов ставится методом исключения либо на основании динамики заболевания. Припадки, развивающиеся в течение первых 3 дней жизни ребенка, чаще всего связаны с гипоксической и ишемической энцефалопатией, интракраниальным кровоизлиянием, врожденными сосудистыми мальформациями. Припадки позже третьего дня рождения чаще являются следствием присоединившейся патологии инфекционной или метаболической природы. Например, ранняя гипокальциемия почти всегда является результатом травматического повреждения мозга новорожденного, что и приводит к судорогам; сама же гипокальциемия является вторичной и не вызывает судорог, как это часто ошибочно считается. В то же время более поздняя гипокальциемия (т. е. позже 3-го дня от рождения) почти всегда развивается у детей, питающихся коровьим молоком или молочными смесями с неадекватным соотношением кальция и фосфора или кальция и магния.

Для восстановления гомеостаза и ликвидации судорог необходимо быстрейшее распознавание *обратимой метаболической патологии.* Необходимо исследование основных параметров биохимии крови, включая газообмен, уровень глюкозы, электролитов, азотистого обмена и т. д.

Лечение неонатальных судорог вторичного генеза состоит из неотложной терапии самих судорог и специфической терапии основного заболевания. Антиконвульсивная терапия продолжает основываться на введении фенобарбитала (20 мг/кг массы тела внутривенно в течение 1 дня с последующим ежедневным поддерживающим уровнем в 5 мг/кг массы в 2 приема в сутки).

Парциальные эпилептические синдромы, включенные в группу *"продолжающихся парциальных эпилепсий" (epilepsia partialis continua)*, связаны с локальным структурным поражением головного мозга и подразделяются на различные подтипы. Выделяется 2 специфических синдрома: один является следствием диффузного двустороннего хронического энцефалита, другой — проявлением более фокального энцефалитического процесса. Однако в принципе любой другой процесс, который приводит к развитию эпилептических припадков постоянного характера, может именоваться epilepsia partialis continua.

Энцефалитическая форма epilepsia partialis continua (синдром Расмуссена) характеризуется 4 основными параметрами: 1) заболевание начинается только в детском возрасте (14 мес — 14 лет); 2) у больных медленно прогрессирует неврологический дефицит, наиболее часто в виде центрального спастического гемипареза, деменции, нарушений речи. У половины больных эти симптомы появляются в течение 1-го года болезни; 3) КТ и МРТ выявляют атрофические процессы в мозге, в основном односторонние и совпадающие с локализацией неврологической симптоматики, и 4) биопсия мозга обнаруживает микроскопические элементы вирусного присутствия (внутриклеточные включения).

Структура эпилептических припадков чаще всего состоит более чем из 1—2 видов припадков, однако наиболее часто имеются двигательные ППП (у 75 % больных). К ним быстро прибавляются ГТКП, а в течение 2-го года болезни у 50 % больных появляется собственно epilepsia partialis в виде непрекращающихся фокальных припадков. На ЭЭГ наиболее часто выявляются билатеральные нарушения основной активности даже в тех случаях,

когда имеется отчетливая клиническая и/или радиологическая очаговая симптоматика. Со временем появляются латерализационные изменения ЭЭГ, но не всегда в виде очаговой медленноволновой и эпилептической активности. Возможно появление феномена периодической латерализованной эпилептиформной активности PLEDs.

Фокальная форма, или органическая форма epilepsia partialis continua (синдром Кожевникова), может развиваться в любом возрасте. Патогномоничным является непрекращающийся моторный ПП-синдром по типу клонических судорог либо в виде миоклоний без других признаков неврологического дефицита и прогрессирования симптомов. ЭЭГ обнаруживает нормальную основную активность с фокальными пиками и комплексами "пик—волна", идущими из контралатеральной роландической области. При исследовании различными методами в этом же регионе обнаруживается хорошо локализованное структурное поражение мозга (атрофия, мозговой рубец, киста и т. д.).

Обе формы epilepsia partialis continua рефрактерны к медикаментозной терапии. Стимуляция блуждающего нерва дает обнадеживающие результаты, резекционные же методы хирургии себя не оправдали не только при диффузной, но и при фокальной формах.

Эпилепсия височной доли (ЭВД) (височная, лимбическая, психомоторная эпилепсия). Это понятие широко используется для обозначения синдрома, характеризующегося эпилептическими припадками, прежде всего исходящими из медиально-базальных лимбических структур височной доли (мезиотемпоральная эпилепсия — МТЭ), хотя около 20 % эпилепсий височной доли исходит из конвекситальной коры. Применительно к классификации эпилептических синдромов ILAE (1989) следует уточнить, что сутью синдрома височной эпилепсии являются парциальные височные припадки, как простые, так и сложные. Но как понятие petit mal не ограничивается только существованием в рамках болезни типичных или атипичных абсансов, так и височная эпилепсия не является только синдромом локального раздражения височной доли. Однако всегда при ЭВД парциальные припадки либо зарождаются в медиально расположенных височных лимбических структурах, либо охватывают последние в процессе распространения эпилептического возбуждения из экстратемпорального очага.

ЭВД манифестирует в детском возрасте, но может начинаться и позже. Характерны как ППП, так и КПП. Больные, у которых ППП перерастают в КПП, как правило, имеют ППП и изолированно. Наиболее часто возникают психические, вегетативные, ольфакторные припадки, а также приступы, носящие характер гастроэнтерального вовлечения (ощущения в области эпигастрия, постепенно поднимающиеся вверх с компонентом тошноты), чувство страха или другие сильные эмоциональные переживания, а также различные иллюзии или галлюцинации и т. д. Слуховые, зрительные и координаторные ППП — наиболее частые формы вневисочного начала ЭВД с последующим развитием КПП, уже лимбической локализации. Это связано с тем, что с наибольшей легкостью эпилептическое возбуждение распространяется на лимбические структуры именно из латерально-височных и окципитальных корковых регионов.

КПП, исходящие из височной доли, часто начинаются с постуральных и/или моторных знаков и включают падение, насильственный поворот головы и шеи и непроизвольное мочеиспускание. КПП, исходящие из окципитального неокортекса, обычно имеют в качестве начального знака зрительные или окулярные нарушения, такие как нистагм, подергивания периокулярных мышц или различные ощущения вокруг глаза. Затем уже пе-

переход на мезиальные структуры височной доли приводит к развитию КПП. КПП обычно завершаются постиктальным оглушением. Характерна амнезия припадка. Иногда во время КПП и сразу после них наблюдается негативизм и некоторое сопротивление окружающим, что обычно спровоцировано действиями окружающих (держат за руки и т. п.).

ППП при ЭВД могут наступать по нескольку раз в день, типичные же КПП развиваются значительно реже, от 1 раза в год до 1 раза в день. Развиваясь сериями, они могут провоцироваться стрессами, нарушениям сна и менструальным циклом. Около половины больных с ЭВД имеют редкие вторичные генерализованные ГТКП. Последние не всегда имеют характерную классическую картину, а чаще асимметричны, или носят односторонний характер, или имеют вид хаотических размашистых движений в конечностях, напоминая "лобные" припадки. Могут возникать "височные дропатаки" ("синкопы височной доли").

ЭЭГ характеризуется наличием парциальных эпилептических феноменов, которые могут быть как моно-, так и бифокальными ("зеркальные очаги"), однако регистрация эпилептической активности, исходящей из базальных отделов мозга, крайне затруднена при рутинной скальповой ЭЭГ, во время которой хорошо регистрируется прежде всего конвекситальная активность. Для обнаружения медиально-базальной активности рекомендуется установление дополнительных электродов (височных, сфеноидальных) а также длительное видео-ЭЭГ-мониторирование с применением провокационных тестов.

Известно существование личностных изменений у больных ЭВД. Предполагается, что именно для этой группы больных характерны такие "эпилептические черты личности" ("эпилептоидные"), как агрессивность, сверхэмоциональность, сверхпунктуальность и обстоятельность, доходящая до педантизма, патологическая лживость, гиперсексуальность и др. У больных ЭВД часты психозы, однако они не являются патогномоничными именно для этого синдрома.

При ЭВД закономерно обнаруживаются признаки гиппокампального склероза, эктопии и дистопии, хотя часты и неоплазмы. Патология нейрональной закладки и миграции нейроглии считается ведущей в патогенезе первичных парциальных эпилептических синдромов, хотя не исключается, что склерозированные ткани являются следствием, а не причиной припадков. Однако успешный опыт селективной хирургии ЭВД указывает на первичную причинность инородных тканей. Эпилептогенные очаги, дающие начало комплексному припадку, обычно односторонние, хотя доказательства двустороннего гиппокампального склероза обнаруживаются почти у 50 % больных с височной эпилепсией.

Средством выбора при медикаментозном лечении являются фенитоин и карбамазепин, эффективны также примидон и фенобарбитал, хотя от 20 до 60 % больных височной эпилепсией рефрактерны к терапии. В качестве дополнительного АЭП рекомендуется ламотриджин. Если эпилептогенный очаг хорошо локализован, хирургическое лечение может привести к существенному урежению или даже исчезновению припадков у 60—70 % больных. Эффективна также стимуляция блуждающего нерва.

Инфантильный спазм, или синдром Веста (младенческий спазм, Jackknife convulsion, "Blitz-Nick und Salaam Krampfe", propulsive petit mal, infantile myoclonus seizures). Инфантильный спазм (ИС) составляет около 3 % от всех детских эпилепсий. Триаду диагностических критериев ИС составляют: 1) инфантильный спазм как вид припадков; 2) задержка психического развития и 3) характерная картина ЭЭГ-нарушений ("гипсаритмия"). Начинается синдром обычно в возрасте 3—12 мес и всегда до 2-летнего возраста. Средняя длительность синдрома 3—8 мес, и к 4-летнему возрасту ИС либо завершается, либо перерастает в другие формы. В 3—6 % случаев в семьях больных имеются случаи синдрома Веста, в 7—17 % случаев отмечаются иные типы эпилепсии.

Типичный припадок ИС состоит из короткой начальной фазы, когда мышцы шеи, туловища и конечностей тонически сокращаются на 2—10 с. Различают флексорный, экстензорный и смешанный ИС в зависимости от характера этого тонического спазма. Наиболее типичен флексорный спазм — резкое сгибание головы, шеи и туловища вперед с двусторонним приведением (и иногда аддукцией и абдукцией) конечностей ("складывание ножа"). Экстензорный тип ИС проявляется резким разгибанием туловища с раскидыванием ручек (поза "орла с раскрытыми крыльями"). Одновременно могут наблюдаться миоклонии век, спонтанный нистагм, застывшая улыбка, плач. Часты цианоз, потоотделение, мидриаз, повышение температуры и другие вегетативные симптомы. Одна из особенностей ИС — склонность к серийности, до 100 спазмов подряд, после чего ребенок становится сонливым, плохо реагирует на окружение.

ИС может быть как симптоматическим, так и идиопатическим; последний наиболее часто является следствием гипоксических поражений мозга, энцефалитов, различных пороков развития, метаболических нарушений.

Задержка психического развития обнаруживается у 75—90 % больных детей и манифестирует уже через 2—3 мес после начала синдрома. Отмечено, что при симптоматическом инфантильном спазме эти нарушения более выражены, чем при эссенциальных формах.

Прогноз в целом прямо зависит от этиологии синдрома и своевременности начала терапии.

Патология на ЭЭГ в интериктальном периоде типична и получила специальное название "гипсаритмия" — сочетание различных парциальных эпилептических знаков на фоне хаотичной, полностью дезорганизованной диффузной медленной активности (1—5 Гц). Возможна и ритмичная пикволновая активность, сменяющаяся периодами патологической медленной активности ("модифицированная гипсаритмия").

Этиологическое лечение направлено на коррекцию основного заболевания (метаболические нарушения, инфекции, черепно-мозговая травма и т. д.). Наиболее частой корригируемой причиной ИС выступает гипогликемия. Она может быть вторичной в результате различных метаболических процессов, гипопитуитаризма, гипо- и гипертиреоидизма, адреналовой недостаточности или инсулинпродуцирующей панкреатической аденомы, при заболеваниях печени, кетоацидозе (например, при дегидратации) и пр.

Основой симптоматического лечения являются АКТГ (50—150 ЕД/м^2 в день 1—3 нед) и кортикостероиды (1—2 мг/кг в день с понижением дозы в течение 1 мес) одновременно с вальпроатами (депакин) и нитразепамом, а также вигабатрином в качестве дополнительного АЭП. Эффективность АКТГ и кортикостероидов (в частности, предотвращение задержки умственного развития) прямо связана с возможно ранним началом лечения. Используются мегадозы витамина B_6 (300 мг/кг в день), ламотриджин (ламиктал) по схеме.

Синдром Леннокса — Гасто (детская эпилептическая энцефалопатия). Один из тяжелейших детских эпилептических синдромов; рефрактерен к АЭП и сопровождается задержкой психического развития. Наблюдается у 10 % больных эпилепсией младше 15-летнего возраста; 40 % больных ранее переносили энцефалит, имели родовую травму, туберозный склероз и др.

В 25 % случаев синдром Леннокса — Гасто является развитием ИС с предшествующей картиной гипсаритмии. Однако у 50 % больных синдром Леннокса — Гасто идиопатичен. Синдром характеризуется триадой: 1) полиморфным спектром припадков (типичны тонические, астатические, атонические, миоклонические и абсансы); 2) патогномоничной ЭЭГ-картиной (интериктальная медленноволновая и пик-волновая спайковая активность с частотой менее 3 Гц, обычно 1,5—2,5 Гц); 3) задержкой умственного развития (у 50 % больных).

Самый частый тип припадков — тонические (у 70 %), чаще аксиальные или окулярные, с вегетативными нарушениями. Одновременно с поворотом головы в сторону, сокращением мышц лица и периорбитальных мышц возникают вокализации из-за тонического сокращения дыхательной мускулатуры и выдоха. Типичны подъем рук или одной руки и застывание в этой позе, иногда с поворотом головы в эту сторону. Очень характерны атонические/астатические припадки либо только с резкими кивками, либо в развернутом виде с атоническим падением без потери сознания. Комбинации атонических и миоклонических припадков проявляются дроп-атаками. В целом для синдрома Леннокса — Гасто характерна высокая частота разных видов припадков — до 20 в день, а также эпилептических статусов. Припадки обычно рефрактерны к антиэпилептическому лечению, и около 85 % больных продолжают страдать тяжелыми припадками и в старшем возрасте.

Наиболее эффективными при лечении синдрома Леннокса — Гасто являются вальпроевая кислота и ее производные (вальпроат натрия, магния, кальция, депакот) и карбамазепин, вигабатрин и их комбинация, хотя нужен индивидуальный подбор АЭП. Применяют ламотриджин, сукцинимиды, клоназепам. Резистентность этого синдрома делает оправданной уменьшение доз АЭП: частота припадков может при этом не возрасти, а скорость мышления и навыки обучения улучшаются. Имеются указания на эффективность кетогенной диеты и стимуляции блуждающего нерва. Иногда эффективна каллозотомия.

13.2. ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

Эпилептический статус — состояние, характеризующееся столь частыми и продолжительными эпилептическими припадками, что формируется стабильное и качественно новое тяжелое эпилептическое состояние. Все повторяющиеся припадки, которые сопровождаются нарушением сознания, не успевающим восстановиться до развития следующего припадка, должны расцениваться как статус. Если же припадки повторяются часто, но не сопровождаются потерей сознания, то критерием статуса можно считать длительность эпизода в 30 мин и более. Парциальные или генерализованные припадки, идущие один за другим, но с восстановлением сознания между приступами, называются серийными припадками. И статус, и серийные припадки должны расцениваться как угрожающие жизни ургентные состояния. Практически все типы эпилептических припадков могут переходить в соответствующий вид эпилептического статуса, однако важной характеристикой, определяющей прогноз, является наличие тонико-клонических судорог. В соответствии с этим различают конвульсивный (тонико-клонический) и неконвульсивный (абсансов, миоклоний, ПП и КПП) статусы.

Тонико-клонический эпилептический статус. При половине всех случаев статуса причина остается неизвестной (идиопатический статус) либо выявляются причины, коррекция которых невозможна (прогрессирующие заболевания мозга, кисты). Остальные формы статуса — это проявление острых или хронических энцефалопатий в развитии. Чаще всего это: 1) ЧМТ; 2) аноксии-гипоксии мозга; 3) нарушения мозгового кровообращения (включая дислокационный синдром при объемных образованиях мозга); 4) метаболические расстройства (гипокальциемия, гипо- и гипергликемия, гипер- и гипогидратация, гипертермия и др.); 5) эндогенные и экзогенные интоксикации (шлаки, яды и др.). В этих случаях коррекция основного этиологического фактора необходима и возможна. Причины статуса у больного эпилепсией прежде всего связаны с дестабилизацией состояния (падение концентрации АЭП, беременность, интеркуррентные состояния, интоксикация и др.).

Тонико-клоническая форма генерализованного эпилептического статуса, или большой моторный статус, — наиболее опасное состояние. В течение всего эпилептического статуса сознание не восстанавливается, что вызывает множество серьезных осложнений. Сам процесс повторяющихся и длительных эпилептических разрядов в мозге может привести к органическому повреждению мозга. Во время статуса нарушаются многие витальные функции со смертельным исходом. После выхода из статуса часто могут обнаруживаться признаки постстатусной энцефалопатии с интеллектуальной неполноценностью.

Важно ЭЭГ-исследование в динамике. Первые минуты характерны для иктальных изменений при клоническом припадке, однако дальнейшее ЭЭГ-наблюдение обнаруживает отклонение от обычной картины припадка. Это: 1) дискретность припадков, т. е. колебание их интенсивности, совпадающее с периодами ЭЭГ-истощения; 2) большая длительность эпилептической активности; 3) прерывание продолжающейся иктальной активности периодами изоэлектрического молчания ("*плоская ЭЭГ-кривая*"); 4) наличие псевдопериодической эпилептиформной активности на фоне "плоской кривой". Появление псевдопериодических эпилептиморфных знаков в виде высоковольтной быстрой билатеральной синхронной активности совпадает с развитием острой эпилептической энцефалопатии — финальным состоянием, характеризующимся комой и периодическими негрубыми мышечными подергиваниями в виде нистагма и клонических подергиваний мышц по всему телу, одно- или двусторонними.

Дифференциация между этой конечной стадией тонико-клонического эпилептического статуса и острой аноксической, токсической и метаболической энцефалопатией может быть затруднена. Сложность обусловлена еще и тем, что острые энцефалопатии неэпилептического происхождения также могут сопровождаться миоклоническими подергиваниями, протекают на фоне комы и на ЭЭГ также могут быть псевдопериодические залпы периодами подавления в дальнейшем.

Частые припадки и последующее нарастание интенсивности тонико клонических судорог приводят к образованию специфического комплекса системных нарушений (метаболические, кардиореспираторные, почечные вегетативные), несущих непосредственную угрозу жизни больного. Так, гипертермия до 39—40 °С, развивающаяся в результате интенсивной мышечной активности, может привести к временной мозговой дисфункции. В время тонико-клонического статуса неизбежно страдает цереброваскулярная ауторегуляция, прежде всего проявляется сильная зависимость церебрального кровотока от системного, которое претерпевает большие колебания с подъемом АД до 180—200/100 мм рт.ст. Первоначально возросшая мозговая перфузия компенсируется метаболическими факторами (прежде всего повышением парциального давления CO_2 и лактоацидозом), однако

развивающаяся затем гипоперфузия может привести к локальной ишемии, а в особо тяжелых случаях — и к тотальной аноксической энцефалопатии. У выживших больных длительная локальная ишемия может привести к необратимым нейрональным потерям в гиппокампе, мозжечке и неокортексе.

В начальной стадии тонико-клонической фазы может развиться внутричерепная гипертензия, сопряженная с возросшим внутричерепным давлением вследствие артериальной гипертензии и отражающая возросший интраваскулярный объем крови. По мере нормализации системного давления внутричерепная гипертензия уменьшается и не требует специальной терапии. Если в процессе статуса явления отека мозга и тем более дислокации (КТ, ЭхоЭГ) сохраняются, то необходимо исключать объемные процессы как первопричину статуса. В начальной стадии статуса может регистрироваться гипергликемия в пределах 200 ммоль/л, но через 15—30 мин возникает гипогликемия.

Ацидоз может рассматриваться как производное от возросшего уровня молочной кислоты и повышения P_{CO_2}, что может быть следствием эпизодов апноэ или возросшей бронхиальной секреции. Тактика корригирования ацидоза в время статуса так же неоднозначна, как и при гипогликемии. Доказано, что нерезко выраженный ацидоз не приводит к повреждению мозга и во то же время усиливает антиэпилептический эффект АЭП. Поэтому априорное введение бикарбоната оправдано не всегда и должно определяться степенью ацидоза.

Известно, что гипоксия не так вредна, если сохраняется минимальная мозговая перфузия; однако, поскольку гипоксия закономерно приводит к гипотензии и церебральной гипоперфузии, расценивать ее при статусе как компенсаторную реакцию нельзя.

Постиктальные осложнения могут приводить к смерти. Основные механизмы развития таковой — коллапс сердечного и циркуляторного характера, острый отек легких, нарушения электролитного баланса, аспирационная пневмония. Возможны медикаментозные осложнения, и прежде всего респираторно-ингибиторный эффект массивных доз АЭП и барбитуратов. Описана острая почечная недостаточность в результате миоглобинурии, возникшей вследствие длительных мышечных сокращений. Другая потенциальная угроза смерти во время статуса — основное заболевание, приведшее к этому состоянию (интракраниальные кровоизлияния, ушибы мозга с отеком, абсцессы, церебральный тромбофлебит и другие объемные процессы, которые могут привести к дислокационному синдрому и вклинению). Угрозу жизни представляют и тяжелые метаболические и токсические энцефалопатии.

Миоклонический эпилептический статус проявляется двояко. При ЮМЭ наблюдаются длительно протекающие эпизоды билатерально синхронных миоклонических подергиваний без нарушения сознания с множественными пик-волновыми (или полипик-волновыми) признаками на ЭЭГ. Чаще же двусторонние асимметричные и асинхронные миоклонические подергивания протекают на фоне легкого нарушения сознания в виде помрачения или легкой оглушенности, а ЭЭГ-признаками являются пик-волновая и медленноволновая активность. Считается, что этот тип статуса возникает при вторично-генерализованных эпилепсиях и является разновидностью статуса абсансов.

Лечение конвульсивных статусов направлено на: 1) восстановление нарушенного гомеостаза и его поддержание; 2) специфическую терапию самого эпилептического статуса; 3) правильное назначение поддерживающей противоэпилептической терапии, включая возможную ликвидацию преципитирующих факторов.

Первым шагом в лечении тонико-клонического статуса является обеспечение свободной проходимости воздушных путей больного. Попытки интубации на стадии активных судорог могут затянуть этот жизненно важный этап обеспечения свободного поступления воздуха, но нужно быть готовым к интубации впоследствии. Сразу же проводится первоначальное неврологическое обследование для выявления возможного первичного поражения ствола мозга или обнаружения признаков процесса, приводящего к вторичному стволовому синдрому или дислокации с вклинением (грубый односторонний мидриаз, четверохолмный синдром, горметонии и децеребрационный синдром, стволовые типы нарушения дыхания и зрачковых реакций, очень бурное нарастание вегетативной дисфункции и др.). Измеряется АД и одновременно назально подается кислород. Устанавливается внутривенный катетер для последующей подачи изотонического раствора, но до этого берутся анализ крови на уровень глюкозы, электролиты, общий анализ крови, шлаков. Внутривенная система работает в "ожидающем" режиме, подавая изотонический раствор.

Хотя гипогликемия и является редким провоцирующим фактором у больных эпилепсией, тем не менее рекомендуется априорное внутривенное введение 50 мл 40 % глюкозы с одновременным назначением 100 мг раствора тиамина внутривенно (в/в) или внутримышечно (в/м). Наиболее эффективным путем коррекции ацидоза является прекращение судорог. Тем не менее если происходит падение АД, то нужно обязательно следить за КЩО и поддерживать pH на нормальном уровне. АЭП правильнее вводить в/в струйно, а не капельно и придерживаться монотерапии с адекватным уровнем в крови.

Рекомендуется начинать с внутривенного струйного введения диазепама 0,25 мг/кг не быстрее 5 мг/мин. Взрослым пациентам обычно вводят 10 мг в течение 2 мин, при необходимости с повторением этой же дозы. В педиатрической практике используется ректальный путь введения. Диазепам абсорбируется из крови в течение нескольких секунд, а из прямой кишки — за несколько минут. Отсутствие противосудорожного контроля обычно связано с большим органическим поражением мозга (кровоизлияния, опухоли и т. д.). Поскольку эффект диазепама короток (период полужизни 15 мин) немедленно после него вводят фенитоин (дифантоин), который обладает большей длительностью действия (время полураспада — около 22 ч). Вводят фенитоин в/в; при наличии двух внутривенных систем рекомендуется одновременно вводить и диазепам, и фенитоин. Дозировка — 18 мг на 1 кг массы тела, введение не быстрее 50 мг в 1 мин (есть опасность венозного тромбоза). При необходимости дополнительно можно ввести еще 7 мг/кг, если припадки не купируются.

Скорость введения и количество препарата ограничиваются возможным падением артериального давления, а также данными ЭКГ. Обычную дозу детей дозу вводят в течение 10—20 мин, для взрослых — около 30 мин. Уровень концентрации фенитоина в крови достигает оптимума приблизительно через 30 мин после начала введения, т. е. именно тогда, когда действие диазепама заканчивается.

Поддерживающая терапия фенитоином (уже перорально) начинается на следующий день в дозе 4—6 мг/кг, разделенных на 2—3 приема в сутки.

У небольшого числа больных, особенно пожилых, в ответ на терапию диазепамом и фенитоина может развиться депрессия или даже остановка дыхания, а также падение АД. При АД ниже 90/60 мм рт.ст., удлинении *P*–интервала и/или появлении аритмии введение препаратов прекращается. Не рекомендуется вводить диазепам больным после выхода из иктальной стадии, так как можно спровоцировать "припадки отмены".

Вместо диазепама можно применять лоразепам, имеющий большую длительность проникновения в мозг (2—3 мин против 10 с для диазепама) и большую длительность действия (период полужизни 14 ч). Лоразепам вводят внутривенно со скоростью 2 мг/мин в суммарной дозе 0,1 мг/кг массы. Риск респираторных и сердечных осложнений аналогичен таковому при диазепаме. Фенитоин должен быть далее введен так же, как и при диазепаме, но можно так не спешить, поскольку лоразепам остается активным как минимум 12 ч.

Часто используется фенобарбитал, который вводят не быстрее 100 мг в 1 мин в дозе 20 мг/кг, однако можно и превысить дозу до прекращения припадков. Основной недостаток препарата — медленное наступление пика концентрации в мозге, хотя прекращение судорог может наступить и на 10—15-й минуте. После достижения контроля над припадками уровень препарата в крови остается стабильным в течение 24 ч, и только на следующие сутки нужно начинать введение поддерживающей дозы. Однако сознание в эти сутки будет медикаментозно нарушено, что лишает врача возможности объективизировать важнейшие неврологические параметры. Поэтому фенобарбитал и его производные рекомендуется использовать как препарат второго ряда в случае неудачи применения иных схем.

В некоторых случаях после применения всех перечисленных выше средств возникает необходимость в общей анестезии. Рекомендуется введение пентобарбитала: 5 мг/кг внутривенно с последующим введением 1—3 мг/кг каждый час (или тиопентала от 25 до 250 мг с последующей инфузией 1—2 мг/мин, или гексенала: 2—10 мл 5—10 % раствора). В этом случае больной вентилируется в течение нескольких дней с последующим постепенным выводом из анестезии, если ЭЭГ указывает на прекращение статуса.

Очень важен контроль за температурой тела, поскольку высокая гипертермия может привести к повреждению мозга. Охлаждение производится как физическими методами (холод на крупные сосуды и т. д.), так и миорелаксацией. Спинномозговая пункция при статусе абсолютно противопоказана из-за угрозы дислокационного синдрома.

Причинами неудачной терапии статуса являются: 1) недостижение концентрации АЭП; 2) слишком медленное введение препарата (или использование его внутримышечно); 3) после назначения начальной дозы не производится повторное введение препарата с целью "подкрепления" и достижения максимальной концентрации; 4) игнорирование причин статуса (интракраниальная геморрагия, тумор и т. д.); 5) необеспечение поддерживающей антиконвульсивной терапии после того, как сам статус прекратился.

Смертность при конвульсивном статусе прямо зависит от его длительности. По некоторым данным, тонико-клонический статус, длящийся более 4 ч, приводит к необратимым повреждениям мозга; статус длительностью более 12 ч оканчивается смертью больного.

Тонические, клонические и миоклонические статусы в случае потери больным сознания должны расцениваться как конвульсивные и лечиться по тому же плану, что и тонико-клонический. Неэпилептический миоклонический статус у больного с сохранным сознанием не может рассматриваться как ургентное состояние и обычно плохо поддается агрессивной терапии. Правда, применение только бензодиазепинов может быть эффективным.

Неконвульсивные статусы. Эпилептический статус ППП как форма непрекращающихся припадков на фоне ясного сознания есть фактически epilepsia partialis continua. Можно выделить также:

- *дисфатический* или *афатический статус* с непрекращающимися и часто повторяющимися речевыми нарушениями;
- *адверсивный статус*, во время которого в постоянные простые дви тельные судороги вовлекаются либо и голова, и глаза, либо разви ются только окулоклонические припадки;
- *соматосенсорный статус* с постоянными спонтанными нарушения чувствительности;
- *элементарный (простой) зрительный статус* с простыми зрительны феноменами;
- *вегетативный эпилептический статус* с продолжающимися вегетат ными нарушениями в виде тошноты, слюнотечения и др.

Клиническая картина статуса складывается из симптомов, характерн для каждого из перечисленных типов ППП.

Диагностика статуса ППП трудна, особенно при статусе психическ вегетативных и сенситивных припадков; ЭЭГ даже в иктальном пери может ничего не обнаружить. Важны предыдущий анамнез ППП, возмо ное выявление факторов, способствующих развитию статуса (резкая отм или замена АЭП, беременность, нарушение режима и др.). Если прод жающиеся фокальные моторные припадки развиваются у больного с кар ной острой энцефалопатии и присоединяется нарушение сознания, особ но когда регистрируемая ЭМГ-активность более выражена, чем ЭЭГ, м но думать о развитии миоклонического синдрома в результате активно р вивающейся энцефалопатии диффузного характера.

Немедленное начало терапии с диазепама или лоразепама с последу щим прибавлением фенитоина приводит к лучшему и более быстрому эффекту по сравнению с предлагаемым некоторыми авторами постепенн повышением концентрации тех же АЭП пероральным путем. Обычно п стые статусы не имеют грозной клинической картины, хорошо поддаю лечению АЭП.

Эпилептический статус КПП по определению состоит из непрекраща щихся или часто повторяющихся типичных или атипичных КПП с коле нием уровня сознания. Реже статус КПП протекает в виде постоянного темнения сознания, что клинически похоже на статус абсансов. Описыв мый статус может длиться от часов до недель и сопровождаться амнези или другими симптомами дефицита, если были вовлечены неокортика ные структуры, однако конечный прогноз благоприятен.

Наиболее существенным клиническим критерием дифференциальн диагностики статуса КПП от статуса абсансов, энцефалопатии и психо ческих реакций является колеблющийся уровень нарушений сознания. много реже встречающаяся форма комплексного статуса с постоянн уровнем нарушенного сознания может быть диагностирована при помо ЭЭГ. Лечение статуса КПП проводится так же, как и тонико-клоническ статуса.

13.3. ЭТИОЛОГИИ ЭПИЛЕПСИИ

Эпилепсия развивается вследствие множества сложных сочетаний следственных предрасполагающих факторов и повреждающих воздейств внешней среды. Подобный подход позволяет избегать диагностических терапевтических ошибок, неизбежных при привязанности к концеп "только идиопатическая, эссенциальная, первичная, генетическая эпил

сия" или "только симптоматическая, приобретенная, вторичная эпилепсия". Сами же эпилептические припадки не обязательно формируют хроническую эпилепсию и могут быть однократными спровоцированными и являться результатом срыва антисудорожной защиты мозга. Однако часто причины могут быть общими, их можно объединить в 3 категории: 1) **неспецифические предрасполагающие факторы**, определяющие подверженность индивидуума эпилептическим реакциям; 2) **специфические эпилептогенные нарушения**, приводящие к развитию эпилепсии у предрасположенных лиц; 3) **предрасполагающие факторы**, которые могут быть как экзогенными, так и эндогенными и приводят к "срыву" мозга в припадок как у здоровых, так и у больных.

Предрасполагающие факторы определяют собой тот пороговый уровень, начиная с которого мозг отвечает на сильные воздействия припадком. Даже хронически действующие эпилептогенные воздействия на мозг, имеющий высокий порог судорожной готовности, не приводят к припадку. В тех же случаях, когда порог недостаточно высок, специфические эпилептогенные факторы усиливают синхронизирующие и/или возбудительные процессы, лежащие в основе припадка. Тогда, когда судорожный порог низок, специфические эпилептогенные факторы могут индуцировать припадок, в том числе и при отсутствии видимого предрасполагающего фактора, либо последний (например, свет, алкоголь и др.) может индуцировать реактивный припадок у лица, не имеющего хронической эпилепсии. Различия между предрасполагающими факторами, специфическими эпилептогенными нарушениями и провоцирующими факторами в большой степени условны и взаимно перекрываются. Факторы, которые могут быть специфически эпилептогенными в одних условиях, могут в других выступать в качестве предрасполагающего, а в третьих — в качестве провоцирующего фактора. Например, острая гипоксия может явиться провоцирующим фактором и вызывать реактивные припадки; в случае большей длительности и тяжести гипоксии может развиться органический церебральный дефект, понижающий порог судорожной готовности мозга. В третьем случае гипоксия может выступать в качестве предрасполагающего фактора, если имеется генетически обусловленный низкий порог судорожной готовности. И тем не менее поиск этиологических факторов эпилепсии всегда имеет смысл, поскольку можно в дальнейшем избежать неспецифических провоцирующих и предрасполагающих факторов, а также лечить активные эпилептогенные нарушения мозга.

Неспецифические предрасполагающие факторы. В принципе эпилептический припадок может быть спровоцирован у любого человека. У различных индивидуумов судорожный порог различен, поэтому и комбинация неспецифических факторов, их тяжесть и/или длительность, а также степень воздействия колеблются. Можно предположить, что любой неспецифический предрасполагающий фактор воздействует на порог судорожной готовности, изменяя (повышая или понижая) состояние нейронального возбуждения и синхронизации.

С клинической точки зрения можно почти с уверенностью сказать, что единичные, случайные припадки, спровоцированные у дотоле здорового человека воздействием неспецифических предрасполагающих факторов, не должны расцениваться как проявление хронического эпилептического состояния. Единичный спровоцированный припадок не требует специфического лечения, а лишь распознавания и избежания предрасполагающего фактора (алкоголь, тепловой удар и т. д.).

Генетические факторы. Регуляция кортикальной возбудимости является сложным комплексным процессом, включающим ионные потоки через

клеточные мембраны, морфологию нейронов, взаимодействия трансмит
ров с рецепторами, нарушения электрического потенциала мембра
внешние экстрацеребральные факторы, воздействующие на мозг и др. П
этому такое интегральное понятие, как "понижение судорожного поро
есть фенотип, а не генотип, и мультифакториальную природу генети
эпилепсии для неспецифических судорог можно считать доказанной. П
имущественное развитие припадков по определенным циклам (циркад
ритмы, циклы сна — бодрствования) свидетельствует о некоем эндогенн
изменении порога судорожной активности мозга и флюктуации этого ур
ня. В одних случаях можно предполагать, что это зависит от колеба
уровня гормонов (катаминальная эпилепсия), в других — колебания сут
ной активности нейронов (эпилепсия пробуждения, некоторые миокло
ческие эпилепсии). В целом же цикличность генетически детерминирова
Также можно предполагать, что генетические факторы имеют влияние и
порог судорожной активности, изменяющийся при воздействии фактор
внешней среды. Хорошо изучена генетика генерализованных эпилепс
Хромосомно локализованы болезнь Унферрихт — Лундборга (*21q*-хромо
ма), некоторые MERRF-синдромы, болезнь Лафора (хромосома *6q*), ЮН
(хромосома *6p*), доказана полигенность наследования.

Эпилептогенные факторы внешней среды. Эпилептогенез может про
цироваться как различными повреждающими ЦНС факторами, как и все
теми воздействиями внешней среды, которые понижают порог судорожн
активности и/или повышают возбудимость нейронов. К факторам внеш
среды нужно относить и все те нарушения гомеостаза, которые способст
ют эпилептогенезу, например нарушения обмена глюкозы и др. В этом с
чае под фактором внешней среды подразумевается экзогенный, являющ
ся собственно генетическим. Потому даже обнаружение морфологичес
изменений (мезиальный склероз, дистопии и др.) не может быть абсол
ным доказательством эпилептогенности именно этого фактора, поскольк
многих лиц с указанными нарушениями припадков не было никогда. С
довательно, наличие морфологических структурных процессов мозга до
но "накладываться" на предуготованность мозга к припадкам.

Многие экзогенные факторы, вызывающие эпилептический припад
не поражают мозг морфологически, но изменяют гомеостаз и, следовате
но, также расцениваются как эпилептогенные. К ним относятся некото
системные заболевания, психологические и тяжелые физические стрес
эксцессы, связанные со сном и его разными фазами, резкая отмена при
психотропных веществ (алкоголя, бензодиазепинов, наркотиков и др.),
хорадка и др.

Специфические эпилептогенные факторы часто зависят от возраста бо
ного. В раннем детском возрасте (0—2 года) лидирующими причина
эпилептических припадков являются аноксия или ишемия, до- или пос
родовая, интракраниальные родовые травмы и нарушения обмена, а та
острые инфекции. У детей от 2 до 12 лет уже намного выше процент бо
ных с идиопатическими припадками, хотя острые инфекции, травмы
фебрильные судороги являются достаточно частой причиной болезни
раннем детском возрасте в 2—5 % популяции встречаются фебрильные
дороги.

Судорожные состояния в результате вакцинаций и прививок также
рактерны для данного возраста. В этом случае видна очевидная причин
связь между введением антигена и развитием судорожного синдрома на
не иммунопатологических реакций. Однако может развиться и поствак
нальный менингоэнцефалит.

Эпилепсия может быть вызвана любой серьезной черепно-мозговой травмой (ЧМТ) с прямо пропорциональной зависимостью между тяжестью травмы и вероятностью развития эпилепсии. ЧМТ с повреждением целостности твердой мозговой оболочки или вызывающие посттравматическую амнезию длительностью более 24 ч, в 40—50 % случаев впоследствии приводят к эпилептическим припадкам, тогда как закрытые ЧМТ с ушибом мозга приводят к эпилепсии в 5—25 % случаев. Судороги, развивающиеся немедленно или в течение 24 ч после острой ЧМТ, могут быть реактивными и имеют намного лучший прогноз, чем в случае появления припадков в течение последующих двух недель. Наиболее же часто посттравматическая эпилепсия развивается в течение 2 лет после ЧМТ, при этом около половины больных выздоравливают самостоятельно, у 25 % припадки сохраняются, но хорошо поддаются контролю и у 25 % остаются рефрактерными к антиэпилептическому лечению. Эффективность профилактической противосудорожной терапии после тяжелой ЧМТ не определена.

В возрасте 18—35 лет наиболее часты идиопатические синдромы, связанные с ЧМТ. Начинают проявляться симптоматические припадки в результате сосудистых мальформаций, а также манифестируют поздние случаи кожно-неврологических синдромов. В последние годы участились припадки отмены алкоголя и наркотиков, в том числе бензодиазепинов. Из идиопатических синдромов с развитием в пубертатном периоде и до 20 лет часты ЮМЭ и юношеская абсанс-эпилепсия.

В 30—50 лет в качестве эпилептогенного фактора начинают выступать опухоли мозга: у 30 % больных этого возраста впервые развившийся фокальный припадок объясняется объемным процессом мозга либо припадок является паранеопластической реакцией. Наиболее эпилептогенны олигодендроглиомы (90 %) и астроцитомы (70 %). В целом частота эпилептического синдрома выше у больных с медленным ростом опухолей, чем у больных с более злокачественным быстрым ростом. Припадки могут возникнуть при любом объемном процессе, включая злокачественные метастатические опухоли, паразитарные образования или доброкачественные сосудистые мальформации.

В возрасте старше 50 лет в качестве причины эпилепсии добавляются цереброваскулярные заболевания. Припадки в острой фазе инсульта встречаются в 12,5—20 %, при хронических ангиоэнцефалопатиях — в 4 % случаев. Субарахноидальное кровоизлияние сопровождается припадками у 12,5 % больных. Достаточно частой причиной эпилептических припадков является кортикальный венозный тромбоз, который чаще всего развивается в виде осложнений системных васкулитов и как осложнения беременности у лиц молодого возраста. Злокачественная артериальная гипертензия (обычно с острой гипертонической энцефалопатией) часто приводит к припадкам, которые могут возникнуть остро, совпадая с атромботическими, геморрагическим, реже — с тромботическим нарушением мозгового кровообращения, хотя чаще возникают как отдаленные последствия этих нарушений. Припадки могут быть следствием и "молчащего" инфаркта мозга без клинических проявлений последнего.

Целый ряд общепатологических состояний может в любом возрасте вызывать метаболические нарушения, приводящие к эпилептическим припадкам.

Гипокальциемия (как первичная, так и вторичная) является одним из наиболее эпилептогенных метаболических нарушений, проявляющихся ГТКП. Обычно припадки развиваются при уровне Ca от 5 до 6 мг/100 мл.

Гиперкальциемия реже приводит к припадкам. Наиболее частые состояния, приводящие к гиперкальциемии, — опухоли и гиперплазии паращитовидных желез, избыточная паращитовидная активность в связи с почечной недостаточностью. К повышению содержания Ca^{2+} приводит также интенсивная скелетная декальцинация, в частности, при паранеопластических состояниях с метастазами в кости. Не исключается, что эпилептический синдром у женщин в менопаузе развивается как следствие климактерического остеопороза и декальцинации.

Гипогликемия — частое осложнение сахарного диабета, но может быть следствием инсулиномы, причем в 90 % наблюдаются миоклонии, и только у 10 % имеются ГТКП. Значительно реже припадки вызваны *гипергликемией*. *Гипонатриемия* может быть причиной эпилептических судорог у детей, реже — у взрослых. *Порфирия* (чаще состояние порфирического криза) в терминальных стадиях на фоне резкого повышения уровня уробилирубиногена может приводить к ГТКП. И для острой, и для хронической порфирии очень характерны миоклонические припадки, иногда, как при печеночной, доходящие до астериксиса. Диагностике порфирии помогает также картина развивающейся подостро или остро полирадикулопатии, обычно сенситивно-моторного характера, связанной с порфобилиногенной интоксикацией. 35 % больных с почечной энцефалопатией страдают эпилепсией, обычно в результате нарушения электролитного баланса (Ca, Al и Na). Для острой и хронической почечной недостаточности также очень характерны миоклонические припадки, проявляющиеся часто в виде астериксиса.

При *эклампсии беременных* развиваются ГТКП, хотя могут быть и другие формы припадков. Эклампсию беременных необходимо очень тщательно дифференцировать от кортикального венозного тромбоза и других церебральных дисгемий периода intra et post partum и гипокальциемии post partum.

При *печеночной недостаточности* наиболее характерны астериксис и миоклонии при сохранном сознании. Недостаточность пиридоксина (витамина B_6) — частая причина припадков у новорожденных и детей до 1 года жизни. Описаны тяжелые и даже фатальные судороги, в том числе и в периоде внутриутробного развития. Этот генетический дефект не может быть распознан без лабораторного выявления дефицита пиридоксина в крови, а априорное восполнение недостатка витамина B_6 существенно улучшает прогноз этого состояния.

Дисфункции щитовидной железы вызывают припадки, обычно плохо поддающиеся контролю. Припадки нарастают в частоте и не могут быть устранены без этиологического лечения, а энцефалопатия Хашимото переходит в стойкий эпилептический синдром и при нормализации уровня тиреоидных гормонов.

Синдром отмены алкоголя обычно возникает у лиц, страдающих хроническим алкоголизмом. Возникает в острой стадии отмены, обычно только в виде ГТКП или одного или нескольких идущих подряд припадков через 6—30 ч после последнего приема алкоголя, часто после пьяного сна ("утром в понедельник"). Объясняются припадки отмены падением концентрации алкоголя в крови и понижением судорожной защиты мозга у лица с низким порогом судорожной готовности. Припадки отмены должны отличаться от рецидивирующих припадков у хронических алкоголиков (в рамках посттравматической эпилепсии или синдрома Вернике — Корсакова). При терапии последнего важна коррекция нарушенного белкового, минерального, витаминного обмена. Синдром отмены барбитуратов и других психотропных препаратов по патогенезу идентичен синдрому отмены алкоголя.

Ниже обобщены перечисленные выше, а также другие системные патологии, которые могут приводить к развитию эпилептических припадков. Эти заболевания не являются эпилепсией как хронического синдрома, поэтому припадки могут быть купированы не столько симптоматической терапией АЭП, сколько ликвидацией этиологического фактора. Таким образом, эти состояния не должны расцениваться как заболевания с эпилепсией как основной характеристикой. Приведены также заболевания, для которых припадки являются закономерным, но не ведущим симптомом.

Заболевания с эпилептическими припадками и системные патологии, имеющие в своей структуре припадки

Патология сердечно-сосудистой системы
- Врожденные пороки развития
- Приобретенные заболевания сердца
  - Митральный стеноз
  - Аортальный стеноз
  - Инфаркт миокарда
- Гипертоническая энцефалопатия
- Артериальная гипотензия
- Стенозирование верхней полой вены

Патология эндокринной системы
- Гиперинсулинизм
- Сахарный диабет (гипер- и гипогликемии)
- Гипер- и гипотиреоидизм
- Гипер- и гипопаратиреоидизм
- Синдром Кушинга
- Адреногенитальный синдром
- Гипопитуитаризм
- Феохромоцитома

Заболевания соединительной ткани и аутоиммунные воспаления
- Системная красная волчанка
- Системные васкулиты
  - Узелковый периартериит
  - Гранулематоз Вегенера
  - Неспецифический аортоартериит (болезнь Такаясу)
  - Височный артериит и ревматическая полимиалгия
- Острый ревматизм
- Болезнь Бехчета

Заболевания желудочно-кишечного тракта
- Celiac disease
- Воспалительные заболевания кишечника

Метаболические нарушения
- Уремия
- Печеночная недостаточность
- Ксантоматоз
- Вторичная гипогликемия
- Врожденные метаболические заболевания

Заболевания системы кроветворения
- Анемии
- Лейкемия
- Полицитемия
- Пурпура
- Тромботическая тромбоцитопения
- Синдром Шенлейна — Геноха

Аллергические заболевания
- Поствакцинальные реакции
- Анафилактический шок

Нарушения питания
- Бери-бери
- Недостаточность пиридоксина

Беременность
- Эклампсия
- Церебральный венозный тромбоз

Инфекционные поражения
- Вирусные поражения
- Бактериальные поражения
- Риккетсии
- Спирохеты
- Грибковые поражения
- Простейшие (прежде всего малярия и токсоплазмоз)
- Глистные инвазии (аскариды, трихинеллы, эхинококк, цистицерк и др.)

Остеогенные заболевания
- Ротолицечелюстной синдром
- Болезнь Педжета

Неоплазмы
- Первичные опухоли ЦНС
- Метастатические поражения мозга
- Болезнь Ходжкина

Нарушения водноэлектролитного и кислотно-основного равновесия
- Водная интоксикация
- Обезвоживание
- Гипер- и гипонатриемия
- Гиперкальциемия
- Ацидоз

Дерматологическая патология
- Туберозный склероз
- Синдром Штурге — Вебера
- Липоидный протеиноз
- Псевдоксантоматоз
- Ихтиоз
- Пальмо-плантарный кератоз
- Эктодермальная дисплазия
- Кожный меланоз
- Врожденный лимфостаз

13.4. ДИАГНОСТИКА ЭПИЛЕПСИИ И ОБСЛЕДОВАНИЕ БОЛЬНЫХ

Обследование больного с подозрением на эпилепсию должно ответить на следующие вопросы:
- Есть ли симптомы заболевания?
- Есть ли в основе данной эпилепсии излечимая причина?
- Какие конкретные виды припадков имеются у больного и есть ли специфические и определяемые провоцирующие факторы?
- Составляют ли все клинические характеристики эпилепсии определенный эпилептический синдром?
- Какие особенности психологического, медицинского, неврологического и социально-семейного состояния больного осложняют течение и лечение больного?

Анамнез эпилептических судорог позволяет получить сведения о:
- наличии или отсутствии ауры и продромальных признаков;
- картине иктального периода (а по возможности — и сведения об объективных параметрах в иктальном периоде: АД, частоте и наполнении пульса, вегетативном статусе и др.);
- постиктальном периоде (его длительности, симптомах и др.).

Обычно аура состоит из стереотипных двигательных, чувствительных, вегетативных или психических феноменов, которые по сути являются ППП соответствующей локализации зарождения. Аура не может длиться дольше обычного парциального припадка и либо завершается, либо вторично генерализуется. Так же, как ППП может перерасти в комплексный и затем в генерализованный припадок, аура может пройти эти этапы. Хорошо ощущаемая стереотипная аура, приводящая к немедленному переходу в иктальную картину эпилептического припадка, свойственна парциальным эпилептическим синдромам. Характеристики подобной ауры могут нести ценную информацию о локализации эпилептогенного очага. Однако установлено, что эпилептогенный очаг может находиться совершенно в иных структурах, чем те, которые дают локализационную симптоматику, т. е. структурно-функциональные корреляции ауры не абсолютны. Пациенты с типичными КПП часто имеют только эпизоды ауры, не переходящих в развернутый припадок, и особенно это типично для височной эпилепсии.

Описание иктального периода может дать много ценной информации. Такие параметры, как последовательность и виды судорог, их сторонность, длительность, прогрессия симптомов, выраженность нарушений вегетативной сферы, уровень сознания позволяют классифицировать припадок (припадки), но нужно помнить, что только клинико-ЭЭГ-корреляции достовер-

но диагностируют вид припадка. Обычно дифференциация различных видов припадков по их описанию возможна даже в неочевидных случаях. Например, тонические и/или клонические припадки неокортикального генеза хорошо отличимы от псевдоцелесообразных движений лимбического генеза. Последние протекают на фоне нарушенного сознания. Внезапная потеря постурального тонуса с падением и нанесением себе повреждений характерна для атонических/астатических припадков. Однако резкое падение может возникнуть и при припадках с выраженными насильственными движениями (тонико-клонические и миоклонические припадки). Более постепенная потеря тонуса и "осторожное" падение без нанесения себе ущерба характерны для височных КПП и психогенных припадков.

Стереотипные припадки, как правило, свидетельствуют о монофокальном очаге эпилептогенеза. Полиморфизм же припадков не всегда говорит о множественности эпилептогенных очагов. Кроме того, часто анамнез относительно полиморфности припадков бывает ошибочным.

В постиктальном периоде могут быть такие неспецифические постиктальные симптомы, как оглушенность, спутанность, головная боль; реактивные автоматизмы играют большую роль в инвалидизирующем действии припадков, однако диагностического значения обычно не имеют. Специфические же симптомы (фокальные неврологические выпадения) могут иметь диагностическую ценность. Амнезия иктального периода может быть единственным свидетельством нарушения сознания во время припадка.

Информация о **факторах, провоцирующих припадки** у конкретного больного, важна как с терапевтической, так и с диагностической точки зрения. Так, информация о провоцирующей роли нарушения цикла сна и бодрствования в сочетании с приемом алкоголя может указать на синдром ЮМЭ и т. д. Кроме того, выявление таких провоцирующих факторов, как сенсорные или эмоциональные стимулы, диетические нарушения, фотостимуляция и др., может помочь предотвращению припадка.

Сведения о **частоте** каждого из типов припадков говорят как о синдроме, так и об адекватности терапии. Часто больные с абсансами или КПП не имеют верного представления о частоте приступов, поэтому достоверные сведения нужно получать от родных либо проводить непрерывное видео-ЭЭГ-мониторирование (особенно эффективно при определении частоты КПП и абсансов).

В процессе развития эпилепсии иктальная картина может изменяться. Эта эволюция может быть следствием изменений тех патофизиологических процессов, которые лежат в основе эпилепсии. Чаще же подобные изменения возникают под влиянием возраста, особенно периода полового созревания, изменений условий жизни и окружающей среды, наконец, изменений в терапевтических подходах и режимах. Изменения картины иктального периода часто связаны с лечением больного, когда развертывание приступа как бы замедляется и ранее неосознаваемая аура теперь расценивается как появление нового припадка. Однако видоизменение картины эпилепсии действительно может свидетельствовать о расширении эпилептогенной зоны и/или очага органического поражения (например, роста опухоли), поэтому требует тщательного анализа причин. Возможен феномен парадоксальной интоксикации, когда токсические дозы АЭП (особенно фенобарбитала) приводят к учащению и развитию психотических нарушений.

Анамнез антиэпилептического лечения позволяет понять: 1) насколько больной мотивирован в лечении; 2) какие АЭП неэффективны и почему; 3) какие АЭП и их комбинации эффективны и не приводят к побочным эффектам. Необходимо выяснить наименования всех примененных АЭП,

длительность их приема, максимальные дозировки, комбинации АЭП, суточный режим приема, а также выявить связь течения болезни, частоты припадков, токсические эффекты с каждым из отмеченных больным терапевтических режимов. При отмене АЭП важно узнать причину и последствия этой отмены (так, неоправданная замена одного АЭП другим, часто менее эффективным и в дозах ниже терапевтических, является причиной неудач). Отсутствие эффекта при приеме антиабсансных АЭП указывает на парциальный характер припадков.

Отдаленный медицинский анамнез дает возможность понять этиологию эпилепсии. Припадки могут быть следствием перенесенной ЧМТ, результатом порока развития, осложнений периода гестации (родовые травмы, инфекции и др.) в результате развития очагов поражения, в последующем приобретающих свойства эпилептогенеза. Однако нужно критично подходить к анамнестическим данным, особенно при наличии первично-генерализованного эпилептического синдрома, и для верификации опираться на данные КТ и МРТ мозга. Выявление неких судорожных явлений у членов семьи и схожих неврологических (или психических) нарушений может способствовать распознаванию либо специфических первичных эпилептических заболеваний, либо наследственных заболеваний, протекающих с судорожным синдромом.

Объективное обследование. Общий осмотр может выявить знаки и симптомы, свидетельствующие о специфическом заболевании или врожденном дефекте развития, лежащем в основе эпилепсии (невусы, "кофейные пятна", adenoma sebaceum, levedo reticularis и др.). При болезнях накоплени важна фундоскопия. Пациенты с поздним началом эпилепсии могут иметь очевидные признаки опухоли или ЦВЗ; многие токсические или метаболические нарушения, приведшие к появлению припадков, сопровождаются специфическими проявлениями (запах при уремической коме, вегетативные нарушения в виде "лаковой кожи" при сахарном диабете и др.).

При общем осмотре необходимо тщательно обследовать череп для выявления возможных признаков перенесенной травмы, трепанации, костны деформаций и новообразований. Асимметрии в строении тела, лица и пр могут косвенно указывать на перенесенные травмы при рождении.

Длительный прием АЭП вызывает побочные явления. Фенитоин приво дит к гиперплазии десен, гирсутизму. Токсические эффекты АЭП в вид желтушности, болезненности при пальпации правого подреберья, кровоточи вости (петехии и др.), лимфаденита, сухости кожи, выпадения волос и т. можно выявить до обнаружения соответствующих лабораторных сдвигов.

Неврологическое обследование больного с припадками целе сообразно для выявления признаков очагового или диффузного поражени мозга, что важно при предположении о вторичности эпилептического со стояния. С другой стороны, наличие признаков очагового поражения моз может помочь понять, фокальными или генерализованными являются су дороги. Совпадение локализационных признаков поражения ЦНС с фор мулой парциального припадка (прежде всего с его преиктальными феноме нами) и ЭЭГ-признаками очагового поражения мозга может указывать н возможный эпилептогенный очаг, что необходимо при обсуждении вопро о хирургическом лечении. Очень ценно незамедлительное неврологическо обследование непосредственно в постиктальном периоде, когда могут про явиться дисфункции эпилептогенного очага (паралича Тодда), в прочих у ловиях клинически неразличимые. Специфические признаки двигательно и чувствительного дефицита характерны для поражения соответствующи корковых регионов; мягкий парез нижней ветви XII черепного нерва мож

указывать на недостаточность контралатеральной височной доли. Различные варианты квадрантных гемианопсий могут быть признаками задневисочного поражения, амблиопия и нарушения зрения могут возникнуть при очаге в затылочных долях.

Признаки минимальной церебральной дисфункции или детского церебрального паралича (патологические синкинезии, подкорковые тонические установки и позы рук, гиперрефлексии, задержка умственного развития) свидетельствуют скорее о вторичном, чем о первичном генезе генерализованных припадков.

При некоторых эпилепсиях, в частности при атипичных абсансах, длительный иктальный эпизод может не распознаваться и приниматься за интериктальный до тех пор, пока неврологическое обследование не обнаружит у больного затемнения сознания, легких клонических подергиваний (например, частое моргание) или автоматизмов. При статусе комплексных парциальных припадков длительное "странное" поведение больного может быть дифференцировано от психоза выявлением колебания уровня сознания с одновременным наличием автоматизмов.

Первоначальное обследование больного с припадками включает общий анализ крови, стандартные биохимические тесты на воспалительную активность, печеночные и почечные тесты, исследование электролитов, рутинные анализы мочи. Кроме первоначальной цели — обнаружения возможных отклонений, свидетельствующих об основном этиологическом факторе, вызвавшем припадки, эти анализы служат основой для выявления в дальнейшем возможных медикаментозных побочных эффектов.

Электроэнцефалография является ценнейшим методом эпилептологии, и важно определение границ ее использования. ЭЭГ должна ответить на 4 важных вопроса.

- Есть ли у больного эпилепсия? Диагноз эпилепсии ставится только как результат электроклинического анализа болезни. Интериктальные и особенно иктальные нарушения ЭЭГ могут облегчить дифференциальную диагностику эпилепсии с множеством прочих пароксизмальных состояний. Однако многие "эпилептоподобные " ЭЭГ-знаки могут не иметь никакого отношения к эпилептогенезу. Более того, около 2 % общей популяции и 3 % детей имеют истинные пик-волновые комплексы на ЭЭГ, но не больны. С другой стороны, приблизительно у 50 % больных с типичными эпилептическими припадками не удается обнаружить характерных для эпилепсии отклонений при однократной регистрации, и даже при многократной регистрации число "ЭЭГ-негативных" больных доходит до 10—20 %.
- Каков тип припадков и каков синдром? ЭЭГ отличает парциальный припадок от генерализованного, указывает локализацию, диагностирует многие специфические электроклинические синдромы (ЮМЭ, синдром Леннокса — Гасто, синдром Веста и т. д.).
- Насколько правильна и эффективна антиэпилептическая терапия? Об эффективности лечения первично генерализованных эпилепсий можно судить по частоте и выраженности эпилептиформных знаков в динамике лечения, особенно абсансных синдромов. Частота ЭЭГ-знаков при прочих формах эпилепсии не коррелирует с клинической частотой припадков. При токсическом воздействии АЭП появляется диффузное замедление на ЭЭГ, тогда как предыдущие записи не обнаруживали нарушений основного фона. Крайне важна ЭЭГ-динамика лечения эпилептических статусов.

- Есть ли органический или функциональный очаг поражения мозг какова его локализация? Выявление фокальных ЭЭГ-знаков позво ет диагностировать эпилептический очаг и парциальный синдр (сильвиевый, височный и пр.), а обнаружение функционального о га — возможный текущий процесс (опухоль, метаболитическая ко и пр.). Однако политопизм эпилептической активности, возможн существование "немых" очагов (базальные отделы мозга) и техни ские ограничения интериктальной регистрации существенно уме шают информативность рутинной ЭЭГ. Вместе с тем локализац эпилептогенного очага необходима при хирургическом лечении, п этому оправдано применение таких дополнительных методов ЭЭ как специальные ЭЭГ-методики (дополнительные нестандартн сфеноидальные, назофарингеальные, мастоидальные электроды), ф зиологическая активация эпилептиформной активности (гипервен ляция, депривация сна и регистрация самого сна, специфическ стимуляция светом, звуком и др.), длительное амбулаторное и с ционарное видео-ЭЭГ-мониторирование с синхронизацией изоб жения и ЭЭГ на одном экране ("сплит-видео-ЭЭГ"), компьютерн спектральный анализ цифровой (дигитальной) ЭЭГ и т. д. Указанн современные подходы кардинальным образом усилили возможнос ЭЭГ эпилепсии.

В начальном периоде обследования необходимо применить спектр ди ностических методов, который и достаточно информативен для дальне ших диагностических рассуждений, и, кроме того, доступен. В качестве зисных рекомендуются рутинные гематологические и биохимические т ты, необходимые и в динамике лечения. При поздней эпилепсии обяза лен опухолевый скрининг. КТ мозга показана всегда при предположении вторичном симптоматическом генезе припадков, и при позднем начале прибегать к более дорогостоящей МРТ рекомендуется при предположен о мезиальном поражении и вовлечении структур в заднечерепной ямке. обнаруживает отклонения от нормы у 34—51 % больных с припадками, п этом 56 % всей обнаруженной патологии являлось атрофической.

Применение **психометрических тестов** оправдано для объективизац нарушений памяти, психосоциальной адаптации и иных психологическ факторов, ассоциированных с эпилепсией, поскольку позволяет обнар жить многие отклонения в ранней стадии. Депрессии, семейная дезадап ция, трудности в учебе нужно верифицировать также в аспекте возможно воздействия АЭП.

13.5. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Дифференцировка эпилептических состояний и неэпилептических долж учитывать множество состояний с пароксизмальными проявлениями п сложности их регистрации и объективизации. Неэпилептические паркси мальные феномены, схожие с эпилептическими, вызываются системным неврологическими или психогенными нарушениями. Если пароксизмал ное состояние расценено как эпилептическое, то необходимо решить, я ляется ли оно хроническим или это эпилептический припадок реактивно характера в ответ на воздействие временного и, возможно, устраняемо фактора. Если состояние расценивается как хроническое эпилептическ заболевание, необходимо выяснить этиологию заболевания, которая, мож

быть, поддается специфической терапии. И если эта причина (опухоль мозга, сосудистая мальформация и др.) устраняется с исчезновением припадков, больной более не расценивается как страдающий эпилепсией. Если же эпилептические припадки продолжаются, то прогноз начинает прямо зависеть от типа эпилептических припадков и вида специфического эпилептического синдрома.

Гипердиагностика эпилепсии ведет к неоправданной терапии АЭП и большим потерям для больного и его семьи. Ошибка в распознавании неэпилептического состояния может привести к грозным последствиям, например, при кардиогенных синкопах.

Наиболее частыми пароксизмальными заболеваниями системного происхождения, ошибочно расцениваемыми как эпилептические, являются **обмороки**. Их клиника достаточно стереотипна и проходит стадии предсинкопального состояния, собственно синкоп и постсинкопального периода. Предобморочное состояние (липотимия) длится от нескольких секунд до 1—2 мин и проявляется ощущением дискомфорта, холодным потом, звоном в ушах, тошнотой, туманом перед глазами, различными вегетативными дисфункциями, схожими с "паническими атаками". Сам обморок может длиться до минуты с характерной бледностью, потерей постурального тонуса и общей неподвижностью. Глаза закрыты, дыхание спокойное или поверхностное. Пульс нерегулярный, слабого наполнения и напряжения, АД всегда понижено. При глубоких обмороках может наблюдаться несколько тонико-клонических подергиваний, иногда — непроизвольное мочеиспускание и дефекация ("конвульсивный обморок"). В послеобморочном периоде больной быстро приходит в себя, амнезии нет, определяются тахикардия, общая разбитость, усталость. Основными причинами обмороков являются циркуляторные (понижение церебрального кровотока из-за неадекватности механизмов вазоконстрикции, гиповолемии и механического затруднения венозного оттока, аритмий, понижения сердечного выброса) и психогенные. Самые частые обмороки — вазодепрессорные (вазомоторные, простые, вазовагальные), постуральные ортостатические, гипервентиляционные и никтурические — наступают в связи с воздействием соответствующих, обычно стрессорных и стереотипных факторов. ЭЭГ во время обморока изоэлектрична. В дифференциальной диагностике с эпилептическими припадками важно выявление этих факторов с последующим подтверждением инструментальными (ЭКГ, ФКГ, ЭхоКГ) и клиническими методами (ортостатические и другие вегетативные тесты). При диагностике кардиогенных синкоп неоценимую роль играют инструментальные методы кардиографии, а при аритмическом генезе — холтер-мониторирование, позволяющее увязать пароксизм с нарушением деятельности сердца.

Аффективно-респираторные судороги (АРС) часто возникают у младенцев в возрасте от 6 до 18 мес. Они провоцируются испугом, громким плачем, неожиданным тактильным и прочим раздражением, болью. Цианотическая форма обычно начинается с затяжного плача или крика на фазе выдоха, сопровождающегося цианозом, холодным потом и последующей потерей сознания. Начало может быть и с резким побледнением. Ребенок обмякает, но может наблюдаться несколько клонических и/или тонических подергиваний или даже опистотонус. Эпизод АРС длится обычно до 1 мин. ЭЭГ при этом полностью соответствует таковой при обмороках: диффузные высокоамплитудные Δ-волны регистрируются в период потери сознания, во время клонической и тонической же фазы ЭЭГ изоэлектрична, что подтверждает транзиторную функциональную декортикацию, как и при обмороках. По завершении АРС сознание немедленно восстанавливается.

Токсические и метаболические нарушения. Транзиторные симптомы, имитирующие признаки поражения нервной системы могут быть вызваны многообразием токсических и метаболических нарушений. Это могут быть симптомы дисфункции вегетативной нервной системы, сенсорные нарушения при гипогликемии и феохромоцитоме; астериксисе при печеночной и почечной недостаточности, тонические спазмы при бешенстве; нарушения поведения при кори. Психотропные препараты могут быть причиной развития острого нарушения сознания, которое трудно дифференцировать от послеприпадочных состояний. Дифференциальная диагностика этих и многих других состояний с эпилепсиями проводится на основе тщательно собранного анамнеза, объективного обследования и данных лабораторных исследований.

Преходящие нарушения мозгового кровообращения (ПНМК) могут быть довольно стереотипными (поскольку могут являться результатом дисгемии в одном и том же регионе). Обычно ПНМК развиваются у пожилых и неврологическая симптоматика носит дефицитарный характер (парезы, афазии и др.). Внезапное падение на фоне сохранного сознания у лиц пожилого возраста почти никогда не носит эпилептического характера и больше свидетельствует в пользу дроп-атаки стволового генеза. Стереотипность и кратковременность дисфункции более присущи эпилептическому припадку.

Классическая мигрень (мигрень с аурой) должна дифференцироваться от ППП и КПП. В основном при даже очень интенсивном мигренозном приступе потери сознания не бывает — напротив, сильная головная боль не характерна для постиктального периода парциального припадка. Очевиден анамнез мигрени. Базилярная и некоторые формы ассоциированной мигрени дифференцируются только на основании ЭЭГ-анализа.

Транзиторная глобальная амнезия обычно проявляется внезапной потерей памяти от нескольких минут до часов, в редких случаях — до суток. Хотя во время эпизода амнезии больной несколько дезориентирован и ог- Хотя во время эпизода амнезии больной несколько дезориентирован и ошеломлен, основные поведенческие реакции сохранены. Позже больной полностью амнезирует этот эпизод.

Нарколепсия проявляется нарушением сна и бодрствования с патологической неадекватной сонливостью в дневное время (гиперсомния), часто в сочетании с каталепсией, ночным параличом и гипнагогическими или гипнопомпическими галлюцинациями. Обычно длительность пароксизмального сна намного превосходит таковую эпилептического припадка. Каталепсия проявляется дроп-атаками в результате паралича произвольных движений и потери постурального мышечного тонуса, часто после неожиданной сильной эмоции. Сознание при этом сохраняется, больной внезапно падает без движения. Мышечный контроль обычно восстанавливается сразу полностью, реже проходя через короткую фазу вялых парезов, длящуюся несколько минут. Ночной паралич проявляется парезами произвольной мускулатуры сразу после пробуждения. Трудно дифференцировать от КПП гипнагогические и гипнопомпические галлюцинации — исключительно яркие и выразительные сноподобные феномены, возникающие в момент засыпания и пробуждения.

Из большого числа заболеваний пароксизмального пробуждения в фазе медленноволнового сна, относимых к группе **парасомний** или **диссомний** более всего требуют дифференциации с эпилепсией следующие детские синдромы: 1) ночные страхи (pavor nocturnus), во время которых дети испуганно вскрикивают, пробуждаются с выражением ужаса на лице и продолжают оставаться в этом состоянии несколько минут, не реагируя на успо

кивание. Ночные страхи могут сопровождаться также яркими галлюцинациями (incubus), снохождением (сомнамбулизм), сноговорением и скрежетанием зубов (бруксизм); 2) раскачивание головой (jactatio capitis nocturna) — частый поведенческий феномен в возрасте до 5 лет; в более старшем возрасте его можно расценивать как признак патологии (структурно-органической или психологической). Этот синдром проявляется в ритмичном раскачивании головы и иногда туловища частотой 1—3 колебаний в секунду в период засыпания; 3) ночной энурез может развиваться в любой фазе сна, и дифференциальная диагностика затруднена без проведения полисомнографии.

У взрослых актуальны 3 подгруппы парасомний: **ночные кошмары (кошмарные сновидения), снохождение (лунатизм)** и **ночные апноэ**. Все три состояния чаще всего имеют психогенный характер, а апноэ — и обструктивный. Диагностика должна основываться на полисомнографии и ЭЭГ-видео-мониторировании.

Многие заболевания двигательной системы сопровождаются пароксизмами в виде мышечной дистонии, хореи атетоза, гемибализма, пароксизмального тремора, фокальных спинальных тонических спазмов и миоклоний.

Семейный пароксизмальный кинезогенный хореоатетоз является аутосомно-доминантным или рецессивным синдромом детского возраста. Характеризуется кратковременными странными хореоатетоидными движениями или вычурными позами, в которых дети застывают в течение 5 мин. Эти позы провоцируются внезапными движениями (например, резкое вставание с места) и повторяются многократно за день. ЭЭГ нормальная, однако заболевание хорошо поддается АЭТ.

Семейный пароксизмальный дистонический хореоатетоз является аутосомно-доминантным наследственным синдромом, также начинающимся в детстве. Атаки провоцируются приемом чая, кофе, алкоголя, усталостью либо возбужденным состоянием, а иногда — длительным отдыхом. Начинаются атаки ощущением онемения в конечностях, завершающегося дистоническими позами, длящимися от 5 мин до 4 ч. Частота подобных атак не превышает трех в день. ЭЭГ также нормальная, и эффективны бензодиазепины.

Приобретенные (вторичные) пороксизмальные дискинезии, включая болезненные тонические спазмы при рассеянном склерозе, **кинезогенный хореоатетоз** при инсульте, гипопаратиреоидизме и тиреотоксикозе, дифференцируются по основному заболеванию. Некоторые из этих синдромов поддаются АЭП, что подтверждает их пароксизмальный характер.

Стартовая болезнь (hyperekplexia) — аутосомно-доминантный синдром с внезапным падением. Есть прямая связь между падением и внезапным сильным стимулом (неожиданное прикосновение, крик, вспышка света, испуг и др).

Синдром Жиля де ля Туретта проявляется генерализованными тиками, обсессиями и компульсиями. Все пароксизмальные явления при этом (тики, копролалия) протекают без нарушения сознания.

Лицевой гемиспазм рассматривается как двигательный эквивалент невралгии тройничного нерва и проявляется ритмичным подергиванием лицевых мышц половины лица, включая периокулярные. Характерный при этом ЭМГ-паттерн (ритмичные залпы мышечной активности частотой от 5 до 20 в 1 с с полной синхронизацией активности всех мышц, участвующих в гиперкинезе) сочетается с нормальной ЭЭГ.

Пароксизмальные заболевания чувствительной системы (прежде всего головокружения) возникают вследствие многих неврологических заболеваний

центрального и периферического генеза и могут быть схожи с эпилептическими припадками с головокружением (ППП и КПП). Головокружен как эпилептический симптом исходит из париетальной доли или медиа но-базальных отделов височной доли и обычно не имеет определенной правленности и не провоцируется изменением положения головы, что рактерно для головокружения церебрального или периферического хара тера. **Купулолитиазис (синдром Барани), синдром Меньера, педункулярн галлюциноз** проявляются пароксизмами большой длительности и без ЭЭ нарушений.

Психогенные припадки (псевдоприпадки) — непроизвольные, периодич ски повторяющиеся эпизоды нарушенного поведения и сознания могут точности имитировать картину эпилептических припадков. Около 50 % пердиагностики эпилепсия обязана психогенным припадкам. Клиническ картина может колебаться от вычурных длительных пароксизмов с очеви ной психогенностью до абсолютно повторяющих картину всех основн эпилептических припадков. Есть несколько признаков психогенности п падка. Так, психогенные реакции часто развиваются при свидетелях, п чем "заинтересованных" (при враче, супруге и др.); им предшествуют стр совые эмоциональные реакции; клиническая картина припадков не стер типна, как это бывает при эпилепсии. У больного с психогениями прис пы носят слишком полиморфный характер. Резко колеблется длительно приступов: от нескольких минут до многих часов (однако большая длите ность припадка еще не исключает эпилепсии). Часто после картины ге ализованного судорожного припадка послеприпадочный период отсут вует, больной сразу же приходит в сознание, ясно отвечает на вопрос даже имеет вид человека, вполне удовлетворенного своим состоянием ("п после хорошо сделанного дела"). С другой стороны, психогенные припад могут иметь вегетативные проявления (расширенные зрачки, повышен АД, потоотделение, побледнение кожных покровов, тахикардия и др.), поминающие таковые при эпилептическом припадке. Наблюдаются непр извольное мочеиспускание и дефекация: больные с психогенными припа ками могут при падении разбивать голову, прикусывать губы и язык. Да начало психогенного припадка может начинаться с предвестников, т иметь картину ауры. Хотя ЭЭГ может сыграть неоценимую роль в диф ренциальной диагностике эпилепсии и психогений, в ряде случаев возн кают затруднения. Негативность интериктальной ЭЭГ при целом ряде эп лепсий общеизвестна, и на этом основании отрицать эпилептический рактер невозможно. Регистрация ЭЭГ во время припадка не всюду и всегда возможна, а мышечные артефакты припадка затрудняют интерпре цию биоэлектрической активности. Поэтому дифференциальная диаг стика, и особенно при военно-медицинской и врачебно-трудовой экспе тизах, должна быть очень взвешенной и основываться на комплексе по ченных данных (психометрия, анамнез и т. д.). Наилучшие возможно для объективизации припадка с одновременной записью ЭЭГ создают системами длительной видео-ЭЭГ-регистрации (стационарными и амбу торными).

Эпизодические поведенческие нарушения относятся к группе интерм тирующих эксплозивных заболеваний. Этот диагноз ставится в том случ когда:

- имеется несколько повторяющихся эпизодов потери волевого конт ля и появления импульсивных действий, иногда угрожающего и тисоциального характера;

- поведение явно не соответствует тем даже стрессорным воздействиям, в ответ на которые возникло дериватное поведение;
- в периоды между эпизодами нарушенного поведения признаков генерализованной импульсивности или агрессивности нет;
- поведение больного не является следствием шизофрении или асоциального развития личности. Типично внезапное развитие припадков гнева вне всякой связи со степенью причинного фактора, и агрессивное поведение принимает прямой или непрямой характер. Эпизоды длятся довольно долго, но редко дольше часа. Обычно агрессивность проявляется в брани и словесных оскорблениях, но может выразиться и физическим воздействием или разрушительным действием. При этом наблюдаются симптомы вегетативной дисфункции в виде тахикардии, бледности, учащенного дыхания, расширенных зрачков и артериальной гипертензии. Пациенты в это время находятся в сознании, хотя после припадка может развиться частичная или даже тотальная амнезия эпизода. Обычно пациенты при этом глубоко сожалеют о содеянном во время припадка агрессивности. Дифференцировать эти нарушения необходимо прежде всего от эпилепсии височной доли.

Диссоциированные состояния, или диссоциированные истерические неврозы, являются следствием конверсивных реакций со всеми их причинными факторами. **Статусы психогенных фуг** состоят из периодов бессмысленной деятельности с амнезией самого эпизода. Обычно больные приходят в себя в странных ситуациях и местах, в окружении незнакомых людей за много километров от дома, без какого-либо объяснения этому. В редких случаях **множественных личностных нарушений** больные в разное время начинают вдруг жить совершенно несвойственной для них жизнью, полностью меняют свой жизненный уклад и даже имя. Диагностика возможна только на основании ЭЭГ-регистрации самого эпизода.

Дневные сновидения у детей проявляются "отключением" ребенка, который как бы грезит; ЭЭГ регистрирует I стадию сна без патологической активности. Дифференцировать подобные состояния нужно прежде всего от абсансов и КПП.

13.6. ОСНОВНЫЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ ЭПИЛЕПСИИ

Основными целями лечения эпилепсии являются предотвращение эпилептических припадков и коррекция всех тех нарушений психосоциальной адаптации, которые связаны с болезнью. Предотвращение припадков фармакологически возможно исключительно лишь при поддержании постоянного уровня АЭП в мозге, что приводит к угнетению различных звеньев эпилептогенеза (внутриклеточного, мембранального, на уровне нейрональных связей и др.), поэтому фармакотерапия эпилепсии предполагает постоянный прием оптимальных доз АЭП, наиболее эффективных при данном виде припадков и имеющих наилучшую переносимость для данного пациента. Психосоциальная коррекция (если в ней есть необходимость) достигается комплексом мер, направленных на стабилизацию эмоционально-волевого поведения, прерывание возможных аффективных расстройств, нормализацию нарушенных межличностных, внутрисемейных, трудовых и прочих взаимоотношений. Для этого используются прежде всего различные способы индивидуальной и групповой психотерапии, специальные про-

граммы взаимопомощи и реабилитации; используются также и психофа
макологические средства (антидепрессанты, нейролептики и пр.), одна
их необходимо применять с осторожностью, учитывая их определенну
эпилептогенность.

Учитывая подверженность многих припадков определенным специфич
ским и неспецифическим провоцирующим факторам, необходимо в ка
дом случае, исходя из понимания эпилептического синдрома, организова
правильные условия жизни. Так, при фотосенситивных эпилепсиях (по
твержденных фотоконвульсивной ЭЭГ-реакцией при фотостимуляции) р
комендуются соответствующие солнечные очки и избегание мерцания св
та, при миоклонических эпилепсиях — соблюдение ритма сна и избеган
алкоголя, при припадках отмены — разъяснение механизмов отмены и т.
Специальных диет при эпилепсиях нет, за исключением кетогенной (с
ниже); рекомендуется полноценное питание, а при приеме фенитоина
витамин К, особенно при беременности и после родов.

При рефрактерных эпилепсиях используются методы хирургического л
чения эпилепсии и стимуляция блуждающего нерва (см. ниже).

Современная терапия позволяет избавить почти половину больных
припадков, причем без существенных побочных эффектов. Многие бол
ные принимают АЭП годами без выраженных токсических эффектов, одн
ко они есть, и нужно балансировать между стремлением к прекращени
припадков и сведению к минимуму токсических и прочих побочных неж
лательных эффектов.

Общие принципы лечения эпилепсии следующие.

1. Лечение эпилепсии можно осуществлять в амбулаторных условиях о
щей практики, если соблюдается весь алгоритм диагностической работ
Однако если лечение в течение 3 мес не приводит к существенному эффе
ту, то больного необходимо направить в специализированный эпилептол
гический или неврологический центр.

2. Такие формы эпилептических припадков, как генерализованные ко
вульсивные судороги и комплексные парциальные припадки, должны бы
в первую очередь объектом фармакотерапии, поскольку именно эти вид
припадков чреваты серьезными последствиями для жизни больного.

3. Терапия эпилепсии всегда начинается с фармакотерапии как наибол
действенной, доступной и безопасной, с применением методов коррекц
и потенцирования эффекта (например, кетогенной диеты).

4. Фармакорезистентность парциальных припадков чаще всего следств
органического структурного дефекта, в принципе хорошо поддающего
хирургическому лечению, и при безуспешности фармакотерапии в течен
2 лет необходимы детальный поиск эпилептогенного очага и обсужден
возможности хирургии эпилепсии.

5. Малые парциальные судороги или короткие неконвульсивные генер
лизованные припадки, не приводящие к расстройству всего жизненного у
лада больного и позволяющие ему жить полноценной жизнью, могут
рассматриваться как объект обязательного купирования любой ценой.

6. При фармакотерапии больных с недостаточностью интеллекта и ча
тыми рефрактерными полиморфными припадками (синдром Леннокса
Гасто и т. п.) предпочтительнее не наращивать токсические эффекты цен
политерапии АЭП, а сохранить имеющийся уровень психосоциальн
адаптации.

7. При отсутствии контроля над припадками при даже сверхмаксимал
ных дозах АЭП имеет смысл понизить их дозировку или даже отменит
Иногда это приводит к исчезновению припадков.

8. АЭП первого выбора безопасны и доступны, поэтому начинать терапию рекомендуют с них, и лишь при необходимости прибегать к препаратам 2-го и 3-го ряда выбора.

9. Частыми причинами нарушения режима лечения или отмены АЭП являются: 1) страх перед побочными действиями лекарств; 2) боязнь токсических эффектов при беременности; 3) разочарование итогами предыдущего лечения; 4) непереносимость дозозависимых эффектов в период повышения концентрации АЭП. Необходимо полное взаимопонимание между врачом и пациентом для консультирования по данным вопросам.

Фармакотерапия эпилепсии. Определение наиболее адекватного АЭП, правильной дозы и схемы приема зависит от:

- максимальной эффективности при данном виде припадков;
- специфических особенностей поведения конкретного АЭП in vivo, рассчитываемых на основе фармакокинетики данного препарата;
- сугубо индивидуальных реакций пациента на АЭП.

При возможности мониторирования концентраций АЭП в средах (методами иммунодиагностики либо газово-жидкостной хроматографии) режимы АЭП подбираются, исходя из рекомендуемых терапевтических концентраций.

Предпочтительна монотерапия эпилепсии, поскольку: 1) многие типы припадков хорошо контролируются только 1 специфическим АЭП (например, абсансы); 2) комбинация АЭП часто не дает лучшего эффекта, чем 1 препарат; 3) число и тяжесть побочных эффектов растут при политерапии в геометрической прогрессии; 4) политерапия дороже, ее режимы сложнее поддерживать; 5) при появлении осложнений невозможно вычленить ответственный за них АЭП; 6) могут возникать конкурентные взаимоотношения. Возобновление приступов при монотерапии может возникнуть в результате неких ферментативных процессов, приводящих к усилению метаболизма данного АЭП и падению его концентрации. В этом случае рекомендуется не прибавление второго АЭП, а увеличение суточной дозы до адекватной. Прибавление второго АЭП, напротив, может привести к усилению ферментативной активности и падению концентрации как первого, так и второго препарата до субтерапевтических уровней. В подобной ситуации антиэпилептические эффекты двух АЭП не только не кумулятивны или синергичны, но приводят к усилению побочных эффектов.

Рекомендуется начинать терапию с выбора одного наилучшего при данной форме припадка (табл. 13.1), хорошо переносимого пациентом АЭП и постепенного повышения его дозы до достижения терапевтической концентрации в крови и максимального противосудорожного эффекта. Если противосудорожный эффект при повышении дозы до терапевтически максимальных цифр недостаточен, то рекомендуется постепенное повышение дозировок либо до исчезновения припадков, либо до развития токсических эффектов. В последнем случае дозировка постепенно понижается, что иногда позволяет больному лучше перенести препарат и добиться антиконвульсивного эффекта. Для суждения об эффекте препарата нужно дождаться периода его стабильной концентрации (период стабильной концентрации препарата равен 5 периодам его полувыведения).

При неэффективности или непереносимости препарата 1-го ряда назначается второй препарат выбора для данного типа припадков с постепенным повышением его дозы. И только по достижении среднетерапевтической концентрации второго АЭП можно постепенно отнимать первый. Эти меры предосторожности необходимы, поскольку при резкой отмене первого

Таблица 13.1. **Выбор АЭП в зависимости от типа припадка**

Тип припадка	Монотерапия, препарат 1-го ряда	Монотерапия, препарат 2-го ряда	Монотерапия, п парат 3-го ряда бо как дополн тельный АЭП
ПП с вторичной генерализацией или без нее	Карбамазепин	Вальпроаты Фенобарбитал	Гексамидин (примидон) Ламотриджин Фенитоин Вигабатрин Топирамат
Генерализованные припадки:			
1. Миоклонии	Вальпроаты	Клоназепам Нитразепам (у детей)	Нитразепам
2. Абсансы	Вальпроаты	Этосуксимид	
3. Тонико-клонические припадки	Вальпроаты	Карбамазепин	Гексамидин (примидон) Ламотриджин Фенитоин

препарата уже через 5 периодов полужизни концентрация его упадет до
ля, что чревато резким обострением состояния больного вплоть до ра
тия статуса. В общем рекомендуется понижение дозировки АЭП на 20 %
каждые 5 периодов полужизни препарата. Осложнения при отмене наи
лее выражены у барбитуратов, примидона и бензодиазепинов. Если при
мене препарата припадки учащаются, то процесс понижения дозиро
может быть несколько замедлен, но не прекращен. Однако для барбиту
тов характерно усиление припадков при отмене иногда вне зависимости
ее скорости. В любом случае начало с монотерапии АЭП оправдано.

Неэффективность монотерапии является основанием для поиска ком
наций препаратов, т. е. перехода к политерапии (к сожалению, часто
неэффективности монотерапии бессильна и политерапия). Однако при
лиморфных припадках с разными видами приступов (например, и абсан
и конвульсивные генерализованные) каждый в отдельности может лу
купироваться определенным АЭП. Более того, у больных с абсансами у
тение последних иногда приводит к появлению ГТКП, и поэтому реком
дуется комбинация сукцинимида с вальпроатом или карбамазепином.

Выбор наиболее адекватного АЭП зависит не только от характера п
падков, но и от индивидуальной реакции, переносимости и воздейст
многих клинических факторов. Наиболее рекомендуемым АЭП при пар
альных и генерализованных припадках нужно считать карбамазепин. Х
при этом нет выраженной разницы в эффективности карбамазепина, фе
тоина, фенобарбитала и примидона, известно, что неудач с карбамазе
ном меньше, чем при приеме других препаратов. Фенитоин также эфф
тивен и малотоксичен, однако имеет отрицательные побочные эффе
Барбитураты и примидон (гексамидин) часто приводят у детей к синдр
гиперактивности, поэтому широкое применение его в детской практ
должно быть ограничено и предпочтительнее завершать фенобарбита
поиск адекватного АЭП, а не начинать с него. Такие дозозависимые

фекты фенобарбитала, как заторможенность, ухудшение памяти, часто ошибочно расцениваются как составная часть "эпилептического развития личности" или "эпилептической деменции", и только отмена препарата с быстрым восстановлением когнитивных функций и активности в целом обнаруживает их истинную причину.

При лечении абсансов препаратом выбора является этосуксимид, который при равной эффективности с вальпроатом лучше переносится (абсансы наиболее часты при детских синдромах, а гепатотоксичность вальпроата у детей особенно велика). Вальпроаты эффективнее этосуксимида при атипичных абсансах и при полиморфных припадках, поэтому являются препаратом выбора при лечении больных с синдромом Леннокса — Гасто и ЮМЭ. Почти при всех формах миоклоний эффективен клоназепам, а также иные бензодиазепины (лоразепам, диазепам и клобазам). Вальпроат также эффективен, а при прогрессирующей миоклонической эпилепсии является средством выбора.

При синдроме Леннокса — Гасто, прогрессирующей миоклонической эпилепсии и других рефрактерных эпилепсиях поиск комбинаций АЭП неизбежен. Так, карбамазепин может контролировать генерализованные припадки, но для сдерживания миоклоний или абсансов он неэффективен. В этих случаях рекомендовано присоединение вальпроата и/или бензодиазепинов. Однако иногда приходится прибегать к политерапии упорных неконтролируемых припадков даже одного типа. При неудаче с АЭП 1-го ряда добавляют АЭП 2-го ряда. При катаминальной эпилепсии можно добавить ацетазоламид, который иногда эффективен при рефрактерных припадках вообще.

Клинические факторы, влияющие на эффективность АЭП. У новорожденных и пожилых метаболизм замедлен, почечная экскреция понижена и белковое связывание с препаратом уменьшено, поэтому период полужизни препарата выше. У детей же до 8—10 лет эти факторы интенсивнее, чем у взрослых, поэтому у них достижение стабильной концентрации требует более частой коррекции суточной дозировки.

На эффективность лечения существенно влияют интеркуррентные заболевания. Болезни желудочно-кишечного тракта, печени, почек и мочевыводящих путей, сердечно-сосудистой системы могут нарушить абсорбцию препаратов, их метаболизм и экскрецию, что в результате приводит к удлинению периода полужизни АЭП, повышению концентрации и усилению токсических эффектов. Любые фебрильные состояния могут ускорить метаболизм препарата и привести к падению концентрации. Усиление метаболизма наблюдается при хорошо компенсированных поражениях печени, как, например, при хроническом алкогольном циррозе, при хронической уремии. Беременность ухудшает абсорбцию и усиливает элиминацию многих препаратов, вследствие чего нарушается нормальная фармакодинамика.

На фармакокинетику АЭП влияют взаимодействия препаратов: конкурентное связывание белков плазмы (свободная фракция АЭП повышается), рецепторов. АЭП подобным образом взаимодействуют друг с другом, с препаратами из иных групп, и реальные эффекты при взаимодействиях в целом труднопрогнозируемы. Как правило, фенобарбитал, фенитоин и карбамазепин обладают свойством индуцировать определенные ферменты и понижать уровень концентрации других АЭП. Вальпроат, напротив, чаще ингибирует ферменты и соответственно повышает уровни других АЭП, приводя к возможным токсическим эффектам.

Токсические побочные эффекты АЭП. АЭП могут приводить к идиосинкразиям и реакциям гиперсенситивности; побочные реакции в ряде случаев

обусловлены высокой дозой АЭП, длительностью самого приема и подавлением печеночных ферментативных реакций. Гиперчувствительность не является дозозависимой и не может быть предсказана. Токсические эффекты бывают разной степени выраженности и обратимости и могут быть классифицированы как острые и хронические. Острые эффекты возникают в короткий срок после начала приема препарата, а хронические — через месяцы и даже годы после начала лечения. Токсические побочные эффекты обычно подразделяют на дозозависимые и связанные с гиперсенситивными (аллергическими) или идиосинкразическими реакциями.

Наибольшую опасность представляют гематологические и гепатотоксические осложнения. Предварительное обследование состояния больного до начала применения АЭП должно включать изучение гемограммы, в частности количество тромбоцитов, и рутинных биохимических тестов. Эти анализы должны периодически повторяться на протяжении всего применения АЭП, но частота их выше в начале лечения. Рекомендуется ежемесячное исследование этих параметров в первые 6 мес и дальше — 1—2 раза в год. Более частого наблюдения за печеночными функциями требует вальпроат.

Дозозависимые токсические эффекты АЭП встречаются наиболее часто. Они развиваются в случае достижения препаратом токсического уровня и, как правило, исчезают после понижения концентрации до терапевтического уровня. Хотя дозозависимые эффекты чаще проявляются на начальном этапе, они могут развиться и при хроническом приеме ранее хорошо переносимой дозы. В некоторых случаях развитие дозозависимых эффектов хорошо переносится больным, и нужно проявить внимание для своевременного их обнаружения. Понижение дозы препарата обычно за 1—2 нед снимает токсические эффекты, и повторное медленное повышение дозы до терапевтического уровня на этот раз может пройти гладко. Это позволяет не отменять препарат выбора, а попытаться еще раз достигнуть клинического эффекта.

Наиболее частыми и характерными для АЭП дозозависимыми побочными эффектами являются неврологические нарушения и дисфункция желудочно-кишечного тракта. Для барбитуратов, бензодиазепинов, примидона и реже фенитоина более характерны нейротоксические жалобы: сонливость, вялость, нарушения концентрации внимания и памяти, головокружение. Нистагм, замедленная и смазанная речь, атаксия и диплопия более характерны для фенитоина, примидона и карбамазепина. Вальпроевая кислота может привести к появлению тремора покоя. Тошнота, рвота, боли в желудке, понос и запор часты при приеме карбамазепина, примидона и вальпроевой кислоты. Эти симптомы часто исчезают со временем без понижения дозы.

Клиническое значение имеют возможные дозозависимые поведенческие нарушения. Так, у детей возможен синдром гиперактивности, вызываемый фенобарбиталом и в меньшей степени бензодиазепинами. Фенитоин может привести к развитию прогрессирующей энцефалопатии с ухудшением памяти, когнитивных функций. Многие препараты могут спровоцировать появление депрессий и психозов. У пожилых пациентов особое место занимают жалобы на выраженный седативный эффект фенобарбитала, бензодиазепинов и примидона. Жалобы на импотенцию обычно связаны с приемом фенобарбиталов и примидона.

Все АЭП могут вызывать дозозависимые острые кожные аллергические реакции (высыпания, зуд и т. д.) и серьезные реакции типа немедленной гиперчувствительности (синдром Стивенса — Джонсона и др.). При этом необходима немедленная отмена АЭП.

Гепатотоксичность как гиперсенситивная реакция с появлением лихорадки, сыпи, эозинофилии, лимфоангиопатий и желтухи характерна для фенитоина, фенобарбитала и карбамазепина и может проявиться в течение 2—6 нед от начала приема.

Системные реакции могут быть со стороны как центральной, так и периферической нервной системы. Известны фенитоиновые церебеллиты, прогрессивная деменция, различные дискинезии при приеме карбамазепина. Фенитоин может приводить к полиневропатиям и миастеническим нарушениям, связанным с блокадой холинорецепторов.

Завершение лечения и прекращение приема АЭП. Длительность ремиссии при различных формах эпилепсий различна и прежде всего зависит от формы припадков и синдрома. Особенно высока частота ремиссии при ГТКП (до 80 %), КПП контролируются в 20 % случаев. Ремиссии чаще возникают у детей, чем у взрослых, поскольку именно в детском возрасте начинаются многие доброкачественные генерализованные эпилепсии. После 4-летнего отсутствия припадков отмена АЭП приводит к рецидиву заболевания у 17—63 % взрослых и 6—26 % детей, причем у половины из них припадки возобновляются в период понижения и отмены АЭП. Противоречивы мнения о том, удается ли в последующем вновь контролировать повторно развившиеся припадки, и если нет, то повинно ли в этом развитие болезни как таковое или причина — в преждевременной отмене препаратов. Наиболее частая причина неудачи лечения при рецидиве припадков — появление новых форм припадков. Так, рецидив ЮМЭ часто сопровождается прибавлением к миоклониям не только ГТКП, но и атипичных абсансов. У детей с синдромом Веста часто возникают рецидивы при присоединении КПП.

В целом решение о прекращении хронической терапии АЭП должно приниматься с учетом вида эпилептического синдрома. Определение эпилептического синдрома может помочь понять прогноз заболевания и принять правильные терапевтические решения. Так, например, синдром доброкачественной детской эпилепсии с центротемпоральными спайками почти закономерно завершается к пубертатному периоду, и после прекращения припадков у подобного больного можно, не опасаясь рецидива, отменять АЭП. Ювенильная миоклоническая эпилепсия наряду с доброкачественным течением и хорошими результатами от АЭП с практически полным контролем припадков имеет высокую частоту рецидивов, поэтому не рекомендуется отмена АЭП даже при отсутствии припадков. Синдром Леннокса — Гасто, безусловно, рецидивирующий, и даже при редких случаях полного контроля над припадками отменять АЭП не следует. Имеется связь между типом припадка и риском рецидива. Наименьшая частота возобновления припадков после отмены препарата отмечается при типичных абсансах, протекающих только с нарушением сознания, она выше при миоклонических и клонических припадках, еще выше при тонических и очень высокая при простых и комплексных парциальных припадках.

Риск развития припадков увеличивается у больных с неврологическим дефицитом. Известно, что чем дольше длился период припадков до начала применения АЭП, тем выше риск их повтора после отмены препаратов. Картина ЭЭГ и возраст начала синдрома прямо не коррелируют с частотой рецидива. Не доказана провоцирующая роль беременности и родов. Желательно избегать всех эпилептогенных факторов, так как рефлекторные эпилепсии должны рассматриваться как закономерные для этой группы пациентов с "излеченной эпилепсией". К феноменам этого порядка нужно, вероятно, отнести развитие генерализованных припадков, нетипичных для данного больного, во время отмены препарата.

Решение о прекращении приема АЭП принимается в случае полного от
сутствия припадков в течение 3—5 лет. Однако существенным фактором
определяющим длительность этого срока, является интенсивность побоч
ных эффектов лечения, и в случае плохой переносимости АЭП даже 2 год
без припадков могут быть достаточными для начала отмены.

Часто наблюдается ситуация, когда больной с отсутствием припадко
годами принимает так называемую поддерживающую дозу АЭП, безуслов
но, не обеспечивающую терапевтической концентрации. Отмена АЭП
этом случае может быть оправданной.

Есть особенности отмены препаратов в зависимости от их характеристи
ки. Так, отмена приема фенобарбитала, примидона и бензодиазепино
приводит к рецидиву заболевания намного чаще, чем отмена карбамазепи
на, фенитоина и вальпроевой кислоты.

Тактика врачебного поведения при однократном и единственном при
падке зависит от того, расценивается ли он как реактивный или это перво
проявление хронического эпилептического состояния. Если провоцирую
щие реактивный припадок факторы налицо, описание самого припадка со
ответствует клинике реактивного припадка, диагностические мероприяти
не обнаружили признаков хронической церебральной дисфункции, то мож
но не ставить диагноза хронической эпилепсии и, следовательно, не назна
чать противосудорожную терапию. Важно указать больному эпилептоген
ный фактор и в случае появления непровоцированного припадка начать те
рапию АЭП.

Сложной является задача терапии тяжелых рефрактерных форм эпилеп
сии, при которых не удается контролировать припадки и высока дезабили
тация больного. Последнее включает социальную, трудовую, семейную
психологическую и прочие виды дезадаптации. По данным W. Hauser,
США на 1000 населения приходится 2 больных с рефрактерными припад
ками, или 20—30 % больных в специализированных неврологических кли
никах. В случаях парциальных припадков около 50 % взрослых больных ос
таются рефрактерными в течение 2 лет после начала заболевания и лечени
(срок определения эффективности лечения). Для рефрактерной эпилепси
характерны:

- ранний возраст начала припадков (до 2 лет);
- частые генерализованные припадки, первичные и вторичные;
- невозможность быстрого достижения контроля над припадками;
- признаки органического поражения мозга;
- специфическая этиология припадков (мозговые рубцы, кисты, опухо
ли и т. д.);
- выраженные тяжелые ЭЭГ-изменения;
- низкий интеллект;
- наличие атонических припадков и атипичных абсансов.

Самыми рефрактерными к терапии являются такие синдромы, как ра
няя миоклоническая энцефалопатия, ранняя младенческая эпилептическа
энцефалопатия, синдром Веста, синдром Леннокса — Гасто, все прогресси
рующие метаболические или дегенеративные энцефалопатии, а также мно
гие очаговые синдромы (например, эпилепсия височной доли). Эти син
дромы развиваются в детском возрасте, и поэтому рефрактерные эпилеп
сии с поздним началом, отсутствием психической неполноценности и д
есть чаще проявление не истинной рефрактерности, а иных обстоятельст
Причинами псевдорефрактерности могут быть: 1) неправильный диагно
2) структурное поражение мозга как причины эпилепсии; 3) неадекватны

подбор АЭП; 4) недостаточная концентрация АЭП в крови и неправильный режим его приема; 5) возникновение нежелательных лекарственных взаимодействий или непереносимость АЭП; 6) нарушения режима приема АЭП; 7) падение концентрации АЭП при беременности, повышении массы тела, гепатите и пр.; 8) падение концентрации АЭП из-за приема некачественного препарата.

Необходимо учитывать и неспецифические факторы, приводящие к понижению судорожной защиты мозга: нарушения режима сна (депривация сна); отмена алкоголя; дегидратация; недоедание и нарушения режима питания (недостаточное питание); гипервентиляция; фотостимуляция мерцающим светом; системные инфекции и черепно-мозговые травмы.

Нарушения режима сна и бодрствования наиболее актуальны для тех синдромов, припадки при которых провоцируются именно паттерном сна. Это ЮМЭ, эпилепсия пробуждения с ГТКП. Однако многие иные эпилепсии также активизируются при депривации сна. Механизм активации при недоедании — гипоальбуминемия и понижение действенной концентрации АЭП.

Стимуляция блуждающего нерва (СБН). В 1988 г. Penry и соавт. впервые имплантировали больным с рефрактерной эпилепсией "нейрокибернетический протез". Устройство вживляется под кожу на передней стенке грудной клетки и, обхватывая электродами левый блуждающий нерв в области каротидного синуса, раздражает его периодическими импульсами, задаваемыми программируемым микрокомпьютером устройства. СБН более чем у 700 больных с рефрактерными эпилепсиями показала свою эффективность в случаях с КПП и вторично-генерализованными припадками, особенно в случаях, когда хирургия эпилепсии не показана. Документировано урежение частоты припадков в среднем на 65—70 % с нарастанием эффективности в течение времени, что позволяет говорить не только об отсутствии привыкания, как это бывает при фармакотерапии, но и о "ремоделировании" эпилептогенеза у больных. Нейрофизиологические основы метода пока изучаются.

Хирургическое лечение эпилепсии. Современная эра хирургии эпилепсии началась в 1880 г., когда Horsley описал положительный результат при резекции кортикальных рубцов при парциальных припадках. В последующем были разработаны многие виды нейрохирургического лечения; некоторые из них ныне почти не используются (стереотаксические методики, стимуляция мозжечка); резекция же мозолистого тела и гемисферэктомия продолжают применяться. При парциальных припадках наиболее используемым методом является локализованная резекция эпилептогенной мозговой ткани (лобэктомия). На начальном этапе развития резекционной методики предполагалось, что пораженная ткань и есть обязательно эпилептогенная. Однако провокация ауры или припадка электрической стимуляцией мозговой ткани, подлежащей резекции, показала, что морфологически измененные ткани могут и не быть непосредственно эпилептическим очагом, поэтому единственным условием выявления эпилептогенного очага стала его ЭЭГ-локализация, что адекватнее при кортикальной ЭЭГ.

Определение кандидатов на хирургическое лечение методом локализованной резекции мозга проводится на основании критериев J. Engel (1998): 1) припадки не поддаются медикаментозному контролю; 2) припадки парциальны; 3) нет объемного процесса головного мозга, расцениваемого как причина припадков, удаление которого необходимо само по себе; 4) нет грубых нарушений психики и задержки умственного развития; 5) нет прогрессирующего заболевания (церебрального или системного), развитие которого неизбежно и после резекции (например, болезни Реклингхаузена, туберозного склероза и др.).

Соответственно предхирургическая диагностика основывается на данных критериях, а также на:

- исключении множественности и/или зеркальности эпилептических очагов;
- исключении полиморфности припадков (и парциальные, и первично генерализованные);
- подтверждении возможности резекции эпилептогенной ткани без возникновения неврологического дефицита (двигательного, речевого и др.).

Последнее определяется при помощи нейрофизиологических тестов (интракаротидный амиталовый тест Вада и др.). Визуализация патологических тканей наиболее эффективно использует специальные режимы МР (FLAIR, височный протокол и пр.) с применением контрастного усиления.

Оценка рутинной ЭЭГ в рамках предоперационной диагностики сложна. При неинформативности интериктальной ЭЭГ необходимо прибегнуть к методам провокации припадка и регистрировать очаговую информацию интериктально. Часто у больных с комплексными парциальными припадками височного генеза выявляется билатеральная, несинхронная височная спайковая активность, но эта билатеральность еще не свидетельствует о наличии двух эпилептогенных очагов. Часто имеется один генератор, а пропаганда возбуждения происходит через комиссуральные пути и имитирует двусторонность генераторов. В этих случаях нужно мониторирование ЭЭГ с выделением "запуска" эпилептической активности.

По разным данным, лучшим кандидатом для передней темпоральной лобэктомии является пациент в возрасте от 12 до 30 лет, имеющий эпилепсию височной доли с односторонним мезиотемпоральным эпилептогенным очагом и односторонним мезиальным склерозом. Подобные больные в 80 % случаев избавляются от припадков полностью.

Гемисферэктомия (удаление большей части или целиком корковой вещества одной гемисферы, включая амигдалу и гиппокамп) считается показанной больным с обширным корковым неврологическим дефектом и частыми непрекращающимися припадками на фоне уже имеющегося органического дефекта (в виде монопареза или гемипареза). Чаще всего подобными органическими синдромами страдают младенцы и дети с грубыми органическими церебральными дефектами. Операция имеет высокий процент смертности и инвалидизации, однако достигается урежение припадков.

Иссечение мозолистого тела (комиссуротомия) особенно эффективно при астатических и/или миоклонических дроп-атаках, инвалидизирующих больных с первично-генерализованными припадками. Применение микрохирургических техник с секцией мозолистого тела и гиппокампальной комиссуры без проникновения в желудочковую систему позволяет избегать таких осложнений, как синдром острой дисконнекции (мутизм, апраксия недоминантных конечностей, агнозия, апатия и др.) и вентрикулит. Иссечение форникса и передней спайки более не расценивается как необходимая часть комиссуротомии.

Глава 14 | НЕЙРОСТОМАТОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Нейростоматология — раздел медицины, изучающий неврогенные заболевания лица и полости рта.

Классификация нейростоматологических заболеваний и синдромов
[Пузин М. Н., 1997]

I. *Стоматологические формы*

1. Заболевания системы тройничного нерва.
2. Заболевания системы лицевого нерва.
3. Заболевания системы языкоглоточного нерва и системы блуждающего нерва.
4. Заболевания системы подъязычного нерва.

II. *Вегетативные и вегетативно-сосудистые формы*

1. Синдром Мелькерссона—Розенталя.
2. Синдром Шегрена.
3. Поражение крылонебного узла.
4. Поражение ресничного узла.
5. Поражение ушного узла.
6. Поражение подъязычного и поднижнечелюстного узлов.
7. Поражение шейных симпатических узлов.
8. Периодическая мигренозная невралгия (кластерная цефалгия).

III. *Синдром болевой дисфункции височно-нижнечелюстного сустава (миофасциальный болевой синдром лица)*

IV. *Судороги и гиперкинезы лица*

V. *Симптомокомплекс нарушений высшей нервной деятельности*

1. Синдром жжения полости рта (стомалгия, глоссалгия).
2. Истерические прозопалгии.
3. Истерические параличи, контактура и гиперкинезы.

14.1. ЗАБОЛЕВАНИЯ СИСТЕМЫ ТРОЙНИЧНОГО НЕРВА

Под системой тройничного нерва следует понимать его рецепторный аппарат, проводящие пути, ядра, корковые отделы, а также все структурные образования нервной системы, с которыми нерв связан как в процессе функционирования в норме, так и при различных патологических состоя-

ниях. Наиболее частым видом патологии системы тройничного нерва яв
ется невралгия тройничного нерва.

Невралгия тройничного нерва. По разнообразию функций, территория
занимаемым ядерными структурами мозгового ствола, размерами чувств
тельного узла, коркового представительства тройничный нерв превосход
все другие черепные нервы, кроме, возможно, блуждающего. Основно
функцией тройничного нерва является иннервация:

- кожи лица и волосистой части головы до венечного шва;
- зубочелюстного аппарата;
- полостей (лобная и верхнечелюстная пазухи, полость рта, часть п
лости носа);
- оболочек головного мозга;
- органов лица (глазные яблоки, язык) и желез.

Хотя тройничный нерв является соматическим, его периферические ве
ви и терминальные разветвления насыщены вегетативными волокнами
имеют тесные связи с парасимпатическими узлами лица: первая ветвь —
ресничным узлом, вторая — с крылонебным, а третья — с ушным.

Первое описание невралгии тройничного нерва сделал китайский вр
Хуа То, живший во время правления династии Хань, который предприня
безуспешную попытку вылечить типичную невралгию тройничного нерва
высокопоставленного императорского чиновника пересечением лицево
нерва, за что был обезглавлен. В западной литературе первое описание эт
го заболевания принадлежит венецианскому врачу Massa (1550), который
письме к коллеге приводит свое наблюдение за пациенткой 45 лет, страда
шей жестокими периодическими болями в правой нижней челюсти. В 1756
Andre описал картину болевого тика — пароксизмальной боли, возникаю
щей при еде, кашле, движениях языка, а Fotergill в 1781 г. выделил эти з
болевания в отдельную нозологическую форму в своей монографии "Боле
ненные поражения лица", ввиду чего типичная невралгия тройничног
нерва с тех пор имеет синоним "болезнь Фотергилла".

Значительные расхождения имеются во взглядах на этиологиче
ские факторы классической формы невралгии тройничного нерв
Многие исследователи придерживались мнения, что возникновение не
ралгии тройничного нерва связано с переохлаждением лица, местным
хроническими инфекциями, заболеваниями зубов и верхнечелюстных па
зух. Близка этим взглядам гипотеза об остаточных явлениях инфекционны
поражений оболочек головного мозга в зоне тройничного узла с развитие
пахименингита в области тройничной полости или арахноидита задней че
репной ямки. Предполагалось, что причиной невралгии тройничного нерв
могла быть недостаточность кровоснабжения тройничного узла, чрезвычай
но чувствительного к ишемии, или вовлечение в патологический сосуди
стый процесс стволовых или корково-подкорковых образований систем
тройничного нерва. Взгляды, высказывающиеся в начале века Sikard, ка
сающиеся роли компрессии периферических ветвей тройничного нерва
круглом и овальном отверстиях или в узких костных каналах лицевого ске
лета имеют последователей и в наше время. В качестве причины заболева
ния предполагали нарушение прикуса, необычно высокое стояние верхуш
ки пирамиды височной кости, приводящее к раздражению чувствительног
корешка, аллергические нарушения. Симптоматические невралгии трой
ничного нерва чаще всего обусловлены опухолями мостомозжечкового тре
угольника, туберкуломой этой области, рассеянным склерозом, холестеато
мами тройничной полости, классификацией паутинной оболочки, арахнои

дитом задней черепной ямки, синдромом Арнольди—Киари, шванномой внутричерепной части тройничного нерва, приобретенным иммунодефицитом.

Однако общепринятой среди большинства зарубежных исследователей, занимающихся проблемами лицевой боли, является гипотеза о компрессии чувствительного корешка тройничного нерва близлежащим сосудом, обычно патологически извитой петлей верхней мозжечковой артерии. При этом возникновение невралгии тройничного нерва у лиц пожилого и старческого возраста объясняется склонностью к образованию патологически извитых сосудов в этом возрасте.

Механизмы реализации отдельного болевого приступа при невралгии тройничного нерва следующие: при компрессии чувствительного корешка патологически извитой петлей верхней мозжечковой артерии (или соответствующей веной) демиелинизации подвергаются в основном волокна глубокой чувствительности от верхнечелюстного и нижнечелюстного нервов из-за особенностей топографических соотношений чувствительного корешка и сосуда. Частичная демиелинизация таких волокон типа А вызывает снижение потока сигналов, идущих по этим волокнам и оказывающих торможение студенистого вещества, закрывающего, согласно теории Мелзака и Уолла, поток болевых сигналов по волокнам поверхностной чувствительности. Однако с течением времени возникает контакт между волокнами поверхностной и глубокой чувствительности в области чувствительного корешка. Поэтому стимулы, в норме вызывающие торможение по коллатералям глубокой чувствительности в ядре спинномозгового пути тройничного нерва болевых импульсов, приведут, напротив, к усилению потока сигналов по путям поверхностной чувствительности (болевой и температурной) и будут способствовать возникновению пароксизма. Разумеется, в оформлении болевого приступа принимают участие и другие стволовые, подкорковые и корковые структуры, вышеуказанный механизм возникновения болевого приступа, по нашему мнению, является ведущим.

Классификация. Невралгию тройничного нерва подразделяют на идиопатическую и симптоматическую. В последней выделяют симптоматическую невралгию тройничного нерва, обусловленную компрессией чувствительного корешка, и симптоматическую невралгию тройничного нерва, обусловленную центральным (надъядерным) поражением.

Клиническая практика свидетельствует, что так называемая идиопатическая невралгия ничем не отличается в большинстве случаев от симптоматической; это подтверждается нейрохирургической верификацией. Любая форма пароксизмальной прозопалгии, укладывающаяся в описанные Фотергиллом критерии, является по локализации "корешковой" компрессионной невралгией.

В связи с этим мы используем классификационный термин "типичная невралгия тройничного нерва", выделяя сторону поражения лица, сегмент лица (внутренний, средний, наружный), фазу заболевания (обострение, ремиссия, в том числе и медикаментозная), выраженность болевого синдрома (умеренный, средний, тяжелый невралгический статус), стадию (ранняя, поздняя), состояние после оперативных вмешательств (спиртовых блокад, нейроэкзереза, микроваскулярной декомпрессии), а также сопутствующий синдром — фобический, депрессивный и другие (если таковые имеются).

Клиника. Развернутый отдельный типичный приступ невралгии тройничного нерва включает следующие симптомы.

1. Боль в лице пароксизмального, стреляющего характера, сравниваемая пациентом с ударом электрического тока. Боль кратковременная, иногда не

превышающая 2 мин. Больные могут вводить врача в заблуждая, что "болит непрерывно", но при внимательном расспросе удается выяснить наличие светлого промежутка между двумя отдельными приступами, иногда чрезвычайно короткого.

2. Боль чрезвычайно интенсивная.

3. Болевой рисунок в период обострения не меняется существенно и занимает в пределах иннервации тройничного нерва определенную протяженность. Хотя традиционно выделяют невралгии первой, второй и третьей ветвей, болевой рисунок укладывается не в невральные, а в корешково-сегментарные зоны иннервации.

4. Между двумя отдельными приступами всегда имеется рефрактерный (светлый) промежуток.

5. Наличие триггерных зон — гиперсенситивных участков на коже лица и в полости рта, слабое раздражение которых вызывает типичный пароксизм. Наиболее часто триггерные зоны располагаются в орофасциальной области и на альвеолярном отростке.

6. Наличие триггерных факторов — действий и условий, при которых возникают типичные болевые пароксизмы. Чаще всего это умывание, разговор, еда, иногда просто движения нижней челюсти.

7. Типичное болевое поведение. Как правило, во время приступа больные не плачут, не кричат, а замирают в той позе, в которой застал их болевой пароксизм, стараясь переждать приступ. Иногда они растирают зону боли или совершают причмокивающие движения.

8. На высоте пароксизма могут быть подергивания мимической мускулатуры, однако в последние годы, по-видимому, в связи с приемом при этом заболевании противосудорожных препаратов такой симптом встречается весьма редко.

9. Отсутствие чувствительного дефекта в области лица (исключение составляют больные, которым производились хирургические методы лечения невралгии тройничного нерва).

Из микроневрологических симптомов иногда встречаются снижение глубокой чувствительности на лице и гомолатеральное снижение роговичного рефлекса.

У большинства больных со временем развивается вторичный мышечно-фасциальный прозопалгический синдром. Все без исключения больные используют для жевания сторону рта, контралатеральную боль. Поэтому в мышцах стороны, гомолатеральной боли, возникают дегенеративные изменения с развитием типичных мышечных узелков. Наиболее вовлеченными оказываются медиальные крыловидные мышцы и заднее брюшко двубрюшной мышцы. При аускультации височно-нижнечелюстных суставов обычно определяется типичный хруст.

На высоте обострения у большинства больных обнаруживается симптом, названный нами как симптом "лестницы": если больной оступится, например, при ходьбе по лестнице или по неровной почве, то возникает мгновенный типичный приступ. Это объясняется, по-видимому, ударом спинномозговой жидкости в тройничной полости по патологически измененному корешку.

При невралгии тройничного нерва наблюдается следующий симптом: больного просят указать триггерную зону, и он, выполняя это задание, все же не доносит палец на несколько сантиметров до кожи лица из-за боязни вызвать приступ. Когда врач пытается коснуться этого участка, то больной непроизвольно отшатывается или закрывает этот участок лица руками.

Диагностика и дифференциальный диагноз. При уста-

34 – 6061

новлении диагноза невралгии тройничного нерва необходимо учитывать следующие моменты:

1) стадию заболевания (обострение, затихающее обострение, наступающая ремиссия, ремиссия полная или медикаментозная);
2) выраженность болевого синдрома (слабо, умеренно выраженный, выраженный, резко выраженный;
3) локализацию болевых пароксизмов (внутренний, средний, наружный сегменты лица);
4) частоту приступов (редкие, средней частоты, частые, невралгический статус).

С учетом представленных диагностических критериев приводим примерные формулировки диагноза:

"идиопатическая невралгия тройничного нерва в правом внутреннем сегменте лица, стадия обострения, резко выраженный болевой синдром. Невралгический статус";

"идиопатическая невралгия тройничного нерва в правом внутреннем сегменте лица, стадия наступающей медикаментозной ремиссии, слабовыраженный болевой синдром, редкие приступы. Астенический синдром".

В дифференциально-диагностическом отношении наиболее трудными являются невралгия носоресничного нерва, невралгия крылонебного узла. Если типичная невралгия тройничного нерва — это корешковая компрессия, то невралгия носоресничного нерва вызывается, как правило, воспалительными процессами вне полости черепа. Невралгия носоресничного нерва носит клинически выраженный вегетативный характер: наряду с болью возникают односторонняя ринорея, слезотечение и конъюнктивит. Болевые пароксизмы продолжаются десятки минут и имеют склонность возникать во второй половине дня, вечером или ночью.

Невралгия крылонебного узла отличается от невралгии тройничного нерва более длительными приступами, продолжающимися несколько часов, возникающими в вечернее и ночное время без триггерных факторов, спонтанно. При этом фокус боли локализуется в области глазницы с иррадиацией в висок, затылок, иногда плечо, что объясняется обширными нервными связями крылонебного узла. Во время приступа боль носит интенсивный, жгучий характер и сопровождается "вегетативной бурей" — односторонним слезотечением, рининореей, слюнотечением и отечностью лица. При надавливании шпателем (вне отдельного приступа, но в период обострения) в месте выхода небных нервов на стороне боли отмечается резкая болезненность по сравнению с контралатеральной стороной. Как при невралгии носоресничного нерва, так и при невралгии крылонебного узла диагностическим тестом является смазывание задних отделов носовой полости 2 % раствором дикаина, после чего болевой вегетативный пароксизм прекращается.

Лечение. *Медикаментозное лечение.* Основным препаратом при невралгии тройничного нерва является предложенный С. Блюмом карбамазепин.

Карбамазепин является тестовым препаратом, имеющим высокую диагностическую ценность. Если после ежедневного приема 600—800 мг карбамазепина нет аналгезирующего эффекта, то диагноз типичной невралгии тройничного нерва следует подвергнуть сомнению. Одна из схем лечения может быть следующая: 2 дня больной принимает $^1/_2$ таблетки (100 мг) 3 раза в день, т. е. суточная доза составляет 300 мг; следующие 2 дня по 1 таблетке (200 мг) 2 раза в день (суточная доза 400 мг); затем 2 дня по

1 таблетке (200 мг) 3 раза в день (суточная доза 600 мг). Эффект должен
ступить в течение 48 ч. Если антиболевой эффект недостаточен, то 600
могут быть удвоены до суточной дозы — 1200 мг.

Можно назначить лечение карбамазепином с 50 мг ежедневно и по
шать до 600—800 мг, а спустя 3—4 нед существенно снизить суточную д
до поддерживающей. Наиболее интенсивные приступы наблюдаются
ром, а также тогда, когда действуют такие триггерные факторы, как гиг
нические процедуры лица и прием пищи. Поэтому необходимо сначала
яснить у каждого отдельного больного его "болевой профиль" (время н
более интенсивных приступов) и с этой позиции распределить суточн
дозу. Обычно карбамазепин принимают в 8, 14 и 20 ч. В связи с тем
глотание является одним из мощных триггерных факторов, в период обо
рения заболевания применяют свечи с карбамазепином в дозе 0,1 г. П
имущества применения карбамазепина в виде свечей заключаются в
быстром и достаточно полном всасывании из слизистой оболочки прям
кишки.

У части больных (около 25 %) карбамазепин не оказывает обычн
аналгезирующего действия, поэтому в этих случаях применяют другой п
тивосудорожный препарат — дифенин (фенитоин, дилантин).

Антидепрессанты. При обострении типичной невралгии тройничн
нерва применяют трициклический антидепрессант амитриптилин пе
рально по 25 мг 3 раза в день в течение всего периода обострения.

Транквилизаторы. Реланиум (диазепам, сибазон, седуксен) наряду с д
гими свойствами имеет противосудорожный, миорелаксирующий эффе
антифобическое действие. В клинической картине типичной невралг
тройничного нерва фобический синдром "тревожного ожидания присту
занимает одно из ведущих мест, поэтому применение этого препарата вес
целесообразно. Реланиум применяют по 2 мл 2 % раствора внутривенно м
ленно на изотоническом растворе хлорида натрия. Курс лечения продолжа
ся 10—12 дней и оказывает не только антифобический эффект, но и усили
ет аналгезирующее действие, что, впрочем, не бывает стабильным.

Местноанастезирующие средства. Учитывая, что триггерные зоны яв
ются отражением нарушенного функционального состояния ядер систе
тройничного нерва, наряду с другими препаратами применяют местноа
стезирующие мази — 5 % анестезиновую и 5 % лидокаиновую. Рекомен
ется наносить эти мази на триггерные зоны перед выходом больного из
мещения.

Физиотерапевтическое лечение. В основном в период обострения эфф
тивно воздействие лекарственных препаратов методом электрофореза (
докаин) и фонофореза (лидокаиновая мазь) на триггерные зоны. Пока
ультразвук на область пораженных ветвей тройничного нерва лабиль
методикой малыми дозами по 2—3 мин на поле. Низкочастотная чреско
ная электронейростимуляция (ЧЭНС) триггерных зон если и имеет неко
рый эффект, то весьма временный и непостоянный.

На триггерные зоны применяют с хорошим результатом синусоидальн
модулированные токи (СМТ) или токи Бернара. Лазеротерапию прово
инфракрасным лазером с облучением каждой триггерной точки от 2 д
мин; общая продолжительность сеанса до 20 мин; методика стабильн
15 090 Гц; курс лечения составляет 10—12 сеансов.

Акупунктура. В первые годы заболевания акупунктура имеет определ
ный эффект в качестве монотерапии, а в последующие — скорее психо
гическое воздействие, так как применяется, как правило, в сочетани
карбамазепином.

Дентальная плексалгия. Особое место среди лицевых невралгий занимают боли в полости рта и боли, связанные с патологическими процессами в зубочелюстной системе. Среди них прежде всего следует назвать болевой синдром в области верхней и нижней челюстей, обусловленный поражением зубных сплетений.

Этиология и патогенез. Основными причинами возникновения одонтогенной дентальной плексалгии являются альвеолит, пульпит, периодонтит, попадание пломбировочного материала за верхушку корня, одонтогенная киста и некачественно изготовленные протезы.

Механизм развития болевого синдрома не совсем ясен. Поражаются в основном вегетативные структуры зубного сплетения по механизму аутоиммунных реакций при воздействии различных факторов внешней среды.

Считают также, что развитию невралгических синдромов способствует травматизация нервных окончаний при сложных удалениях зубов с последующими сдавливаниями нервных окончаний в рубцах. Вот почему стоматолог при проведении различных манипуляций обязан быть предельно осторожным, должен стремиться минимально травмировать нервные волокна и окончания. Кроме того, после удаления зубов необходимо предпринять меры профилактики альвеолита.

Клиника и диагностика. Заболевание проявляется упорной, мучительной болью с парастетическим компонентом в области пораженного зубного сплетения. Временами боль приступообразно усиливается и продолжается от 30 мин до нескольких часов, а иногда и более. Во время болевого криза возникает гиперемия кожных покровов на той половине лица, на которой первоначально появлялась боль. В области десен и кожи соответствующей части лица отмечается мучительное чувство жжения, обнаруживается гиперестезия десен, зубов и щеки. У части больных происходит иррадиация боли на здоровую сторону. Во время болевого криза боль вначале возникает местно в зоне пораженного сплетения, затем охватывает альвеолярный отросток челюсти, десну, а также зубы. В таких участках и определяется зона доминирования боли. Обычно через несколько минут боль распространяется на глаз, лоб, корень носа. У большинства больных имеет место важный физиологический феномен: во время приема пищи боль уменьшается. Удаление зубов на пораженной стороне не приносит облегчения.

Боль может длиться годами. Часто дентальная плексалгия диагностируется как невралгия тройничного нерва. Однако боль при длительной плексалгии значительно отличается от невралгической: нет выраженной пароксизмальности, отсутствуют триггерные зоны. Характер боли постоянный, с периодическими усилениями, без светлых промежутков, в то время как между невралгическими приступами боль полностью отсутствует. Расстройства чувствительности при невралгии незначительные и нестойкие. Для дентальной плексалгии типична гиперестезия в зоне пораженного сплетения при нормальной электровозбудимости зубов.

Лечение. Терапия дентальной плексалгии должна быть комплексной и начинаться со стоматологического лечения и санации полости рта. Из медикаментозных препаратов используют анальгетики, нейролептические средства, транквилизаторы, витамины группы В, местноанестезирующие мази. Проводят физиотерапевтические процедуры. Из ненаркотических анальгетиков применяют ацетилсалициловую кислоту по 0,5 г 3—4 раза в сутки, новоцефалгин и асфен по 1 таблетке 2—3 раза в день; амидопирин по 0,25—0,5 г 2—3 раза в день; анальгин по 0,5 г 2—3 раза в день; баралгин по 1 таблетке 2—4 раза в день.

Положительный эффект анальгетиков усиливает применение нейролеп-

тиков и транквилизаторов: аминазина по 0,0025 г 2—3 раза в день пос
еды; триоксазина по 0,3 г 2—3 раза в день и др.

Одновременно применяют средства, влияющие преимущественно
процессы тканевого обмена (витамины и их аналоги). Внутримышеч
вводят витамины B_1 (по 2 мл) и B_{12} (по 500 мкг), чередуя их (на курс
15 инъекций). Назначают также вещества, действующие преимуществе
но в области периферических М-холинореактивных систем: алкалои
группы атропина. Среди последних — беллоид и беллатаминал (по 1 та
летке 3 раза в день). Медикаментозное лечение дополняют физиотерапе
тическим по внутриротовой методике на область верхней или нижней ч
люсти.

Одним из методов лечения является акупунктура с использованием т
чек акупунктуры на лице (курс лечения не менее 12—15 процедур).

При очень сильных болях прибегают к наркотическим анальгетикам.

Всем больным показаны местноанестезирующие средства. Наиболее э
фективно применение аэрозоля 10 % раствора лидокаина, который нано
несколько раз в день на предварительно подсушенную слизистую оболоч
десен в области болевого участка (хорошие результаты дает также приме
ние анестезиновой и лидокаиновой мазей).

Постгерпетическая невралгия тройничного нерва. Этиология и п
тогенез. Опоясывающий лишай является инфекционным заболевание
которое вызывается нейротропным фильтрующим вирусом.

В настоящее время установлено, что при опоясывающем лишае стра
ют различные отделы нервной системы, но в основном чувствительные
лы и чувствительные корешки, а также оболочки головного мозга, где
блюдаются явления инфильтрации с геморрагическими очагами.

При поражении вирусом опоясывающего лишая нервной системы в
можны следующие формы болевых синдромов в области лица.

1. Головные и лицевые боли диффузного характера, являющиеся одн
из признаков интоксикационного симптомокомплекса.
2. Невралгия тройничного нерва в острой стадии.
3. Ранние постгерпетические невралгии (развивающиеся в период до
мес от момента появления герпетических высыпаний).
4. Поздние постгерпетические невралгии (развивающиеся в период б
лее 6 мес после высыпаний на лице).

Клиника и диагностика. Болезнь начинается внезапно, ост
без всяких предвестников. Появляются головные боли, общее недомоган
небольшое повышение температуры тела, что обычно расценивается к
гриппозное состояние и, как правило, переносится на ногах. Продолж
тельность этого периода не превышает 2—3 дней. Затем возникают жгуч
боли, чаще в зонах первой и реже — второй ветвей тройничного нерва
иногда и всех трех ветвей. Боли носят жгучий характер, временами быва
крайне мучительными, сопровождаются зудом и отеком соответствующ
половины лица.

Спустя некоторое время (3—7 дней после развития болевого синдро
на коже лица, в зоне иннервации первой и реже первой—второй ветв
тройничного нерва, появляются мелкие пузырьки. Локализация болево
синдрома совпадает с локализацией тройничного нерва. Боли усиливают
под влиянием холодовых, тактильных, кинестетических раздражител
В некоторых случаях поражение тройничного узла дает о себе знать си
птоматикой со стороны слизистой оболочки полости рта. Больные ощущ
ют сильное жжение и парестезии в области слизистой оболочки поло

рта, затем возникают герпетические высыпания — мелкие пузырьки, которые спустя 3—4 дня сливаются в более крупные.

Пузырьки на лице держатся 1—2 нед, потом начинают подсыхать, превращаются в корочки и отпадают. При неврологическом обследовании больного выявляют гиперестезию, гиперпатию и гипестезию на всей половине лица.

Обычно ганглионевриты, возникающие в результате герпетического поражения, длятся около 3—6 нед и проходят бесследно. Постгерпетические невралгии встречаются в 16—20 % случаев всех поражений нервной системы при опоясывающем лишае. Они отмечаются чаще у женщин и лиц пожилого возраста (50—70 лет). Средняя продолжительность постгерпетических невралгий не превышает 6—8 нед. Однако больные могут от них страдать месяцами и даже годами (от полугода до 4—5 лет). Описан случай постгерпетической невралгии, существовавший 16 лет.

К прогностическим признакам невралгии относят характер нарушений чувствительности: в тех случаях, когда у больных выявляется гипестезия, продолжительность постгерпетической невралгии не превышает полугода, при возникновении гиперпатии болевой синдром длится несколько лет.

Клинический симптомокомплекс, развивающийся при постгерпетической невралгии, внешне похожий на классическую невралгию, все же имеет ряд отличий. Боли возникают спонтанно, длятся часами, периодически усиливаясь. Триггерных зон и точек, характерных для классической невралгии тройничного нерва, при постгерпетической невралгии не наблюдается. Очень часто боли локализуются в зоне иннервации первой ветви, что редко наблюдается при идиопатической невралгии тройничного нерва.

В отличие от идиопатической невралгии тройничного нерва при постгерпетической невралгии боли постепенно могут стихать и прекратиться. Постгерпетические невралгии нередко отличаются упорным и длительным течением, особенно у лиц пожилого и старческого возраста при наличии у них хронической недостаточности мозгового кровообращения в результате атеросклероза мозговых сосудов. У таких больных боли иногда не купируются даже при хирургических вмешательствах на системе тройничного нерва.

Лечение. В острой стадии герпетического ганглионеврита назначают противовирусные препараты: дезоксирибонуклеазу (0,2 % раствор закапывают в нос каждые 4 ч или же применяют в виде ингаляций по 10—15 мин 2—3 раза в день в течение 2—5 дней); успешно применяют зовиракс (таблетка 0,2 г) по 2 таблетки 2 раза в день в течение 5 дней внутримышечно и внутривенно капельно (в ампуле 250 мл зовиракса); ремантадин по 0,5 г обычно 4 раза в день не менее 5 дней; бонафтон и флоренал в виде таблетированных препаратов и в виде мази для смазывания пораженных участков. Из других препаратов показаны курантил (таблетка 0,025 г; по 2 таблетки 3 раза в день), мидокалм (по 0,05 г 2—3 раза в день). Хорошим обезболивающим эффектом обладает димексид с раствором новокаина в соотношении 1:3 для аппликаций на пораженную область кожи.

Если опоясывающий лишай протекает на фоне таких заболеваний, как тонзиллит, пневмония и др., то для подавления бактериальной флоры назначают антибиотики — стрептомицин, пенициллин, сигмамицин, эритромицин и др. Одновременно больным показаны анальгетики: анальгин, амидопирин, ацетилсалициловая кислота, баралгин и др. При выраженном болевом синдроме вводят внутримышечно 2 мл 50 % раствора анальгина с 1 мл 2,5 % раствора аминазина. Для защиты эрозированных участков кожи от вторичной инфекции применяют мази с антибиотиками.

Рекомендуют лечение синусоидально модулированными или диадинами ческими токами с одновременным назначением витамина B_{12} (по 1000 мк в течение 2 нед), а также аминазина, дипразина, дифенина. Карбамазепи (тегретол, финлепсин) при постгерпетической невралгии неэффективен.

При безуспешности медикаментозного лечения постгерпетических не ралгий прибегают к рентгено- или гормонотерапии. Применение преднизо лона начинают с больших доз (30—60 мг/сут в течение 5 дней с последую щим постепенным снижением суточной дозы на 1 таблетку в день кажды 3 дня). Обычно преднизолон назначают в первой половине дня (утром).

14.1.1. Невралгия отдельных ветвей тройничного нерва

Кроме типичной невралгии тройничного нерва, обусловленной пораже нием крупных ветвей системы тройничного нерва (второй и третьей), клинической практике достаточно часто встречаются случаи поражения о дельных, более мелких его ветвей: носоресничного нерва, ушно-височно нерва и др.

Невралгия носоресничного нерва (синдром Чарлина). Клиника и ди агностика. Заболевание характеризуется приступами мучительных бо лей в области глазного яблока, надбровья и соответствующей половины но са. Боли возникают ночью и сопровождаются выраженными вегетативным симптомами, обильным слезотечением, набуханием слизистой оболочк полости носа на пораженной стороне, выделением жидкого носового се рета. Могут происходить изменения в переднем отделе глаза в виде керат конъюнктивита, возможна болезненность при пальпации внутреннего уг глаза.

Особенностями невралгии носоресничного нерва являются начало заб левания в относительно молодом возрасте (в среднем 38 лет), своеобразн локализация и значительная продолжительность (до суток и более) болев го синдрома, стойкость клинических признаков заболевания, зависимос интенсивности боли от этиологического фактора, тоническая реакция зра ков во время приступа, отсутствие триггерных зон. Болезнь часто протека на фоне воспалительных изменений в околоносовых пазухах. В моме приступа характерны исчезновение болей после смазывания переднего о дела носовой полости 5 % раствором кокаина с добавлением на 5 мл е 5 капель 0,1 % раствора адреналина (или мезатона, эфедрина, нафтизин Заболевание протекает с длительными ремиссиями (2—3 года).

Лечение. При поражении носоресничного нерва в конъюнктивал ный мешок вводят 1—2 капли 0,25 % раствора дикаина (при этом болев синдром купируется через 2—3 мин), а для усиления анестезирующего э фекта — добавочно 0,1 % раствор адреналина (3—5 капель на 10 мл раств ра дикаина). Закапывание производит только врач (однократно на прот жении суток в течение 5—7 дней поочередно то в один, то в другой гла Из-за малой концентрации раствора токсического действия от применен дикаина не наблюдается.

Для снятия выраженного болевого синдрома применяют также смесь л карственных веществ, состоящую из 0,015 г димедрола, 0,1 г спазмолити 0,025 г аминазина, 0,25 г глутаминовой кислоты, 0,015 г кофеина, 0,02 гидрохлорида папаверина, 0,3 г глюкозы. Смесь назначают по 1 порош 2 раза в день.

Терапевтический эффект оказывает витамин B_{12} (по 1000 мкг внутрим шечно, на курс 10 инъекций).

При поражении носоресничного нерва инфекционного происхождения показано применение антибиотиков и сульфаниламидов.

Наиболее эффективным из физиотерапевтических средств является диадинамоэлектрофорез на область надбровий (на курс 10—12 процедур).

Лечение больных с прозопалгиями при поражении системы тройничного нерва, страдающих гипертонической болезнью в сочетании с атеросклерозом, проводят по общепринятым схемам лечения сосудистых заболеваний.

Невралгия ушно-височного нерва (синдром Фрея). Это редко встречающееся заболевание. Впервые описано L. Frey в 1923 г. под названием "синдром аурикулотемпорального нерва".

Клиника и диагностика. Основу симптомокомплекса составляют боли в области виска, внутри уха, передней стенки наружного слухового прохода, а особенно в области височно-нижнечелюстного сустава.

Боли обычно жгучего, ноющего, иногда пульсирующего характера. Нередко они иррадиируют в нижнюю челюсть. Приступ может сопровождаться гиперемией кожи и околоушной области и гипергидрозом в виде крупных капель пота в области иннервации ушно-височного нерва. Отмечается также усиление слюноотделения.

Болезненные явления возникают в основном при приеме пищи, вызывающей слюноотделение. Кроме еды, синдром может провоцироваться курением, общим перегревом организма, иногда нервно-психическим напряжением. В некоторых случаях развитию гиперемии и повышенной потливости предшествуют парестезии в виде ощущения жара, покалывания. Заболевание обычно развивается на фоне так называемого функционального расстройства нервной системы.

Лечение. В момент приступа назначают седалгин, диазепам, аминазин, витамины группы В и другие препараты.

14.1.2. Невропатия тройничного нерва и его ветвей

Этиологическими факторами невропатий тройничного нерва и его ветвей являются инфекции, интоксикации, различные воспалительные процессы, травматические поражения нерва и др.

Невропатия тройничного нерва проявляется болями, парестезиями и нарушениями чувствительности в зонах иннервации пораженных ветвей тройничного нерва, а в случае невропатии нижнечелюстного нерва — также и двигательными нарушениями.

Невропатия мелких ветвей тройничного нерва. Помимо невропатий основных трех ветвей тройничного нерва, встречаются невропатии альвеолярных нервов.

Невропатия нижнего альвеолярного нерва. Возникает при инфекционных заболеваниях, при диффузорном остеомиелите и травме нижней челюсти, после некоторых стоматологических вмешательств, например при введении большого количества пломбировочного материала за верхушку зуба при лечении премоляров и моляров нижней челюсти, при удалении третьих нижних моляров, реже при проводниковой анестезии. Заболевание характеризуется длительным, упорным течением.

Основными симптомами являются боль и онемение в зубах нижней челюсти, в области подбородка и нижней губы. Обнаруживают выпадение или снижение всех видов чувствительности в области десны нижней челюсти, нижней губы и подбородка пораженной стороны, незначительную бо-

лезненность при перкуссии некоторых зубов. В острой стадии может от чаться различная степень тризма в сочетании с парезом жевательн мышц.

Очень редко наблюдается невропатия терминальной ветви нижнего а веолярного нерва — подбородочного нерва. В этом случае отмечаются рестезии, боли и нарушение чувствительности в области подбородка нижней губы.

Невропатия щечного нерва. Обычно сочетается с невропати нижнего альвеолярного нерва. В этих случаях, как правило, не бывает парестезий, ни болей, а отмечаются лишь расстройства чувствительност области иннервации слизистой оболочки щеки, а также кожи угла рта.

В редких случаях возможно изолированное поражение щечного нер Болевой синдром возникает подостро, постепенно интенсивность боли растает. Она носит жгучий, ноющий характер, начинается обычно в обл ти передней поверхности десны, переходной складки и отдельных участ лишенной зубов альвеолярной дуги нижней челюсти соответственно рас ложению премоляров и моляров. В некоторых случаях боль захватыв всю переднюю поверхность альвеолярной дуги нижней челюсти. У в больных боль распространяется в область иннервации щечного нерва, р положенную кнаружи от угла рта. Нередко на фоне постоянной ноющей жгучей боли возникают приступы усиления ее. Причиной заболевания м гут быть периостит, воспалительные заболевания зубов и десен, травмат ческое удаление зубов на нижней челюсти.

Невропатия язычного нерва. Проявляется болями и парес зиями в области передних $^2/_3$ соответствующей половины языка. Отмеча ся также снижение тактильной и отсутствие болевой чувствительности этой области. Причиной заболеваний может быть поражение нерва при м нипуляциях в полости рта. Невропатия язычного нерва часто сочетается невропатией нижнего альвеолярного нерва.

Невропатия верхних альвеолярных нервов. Проявляет болями и чувством онемения в зубах верхней челюсти. При обследовани больных наблюдается анестезия или гипестезия десны верхней челюсти также прилежащего участка слизистой оболочки щеки. Электровозбуд мость пульпы в соответствующих зубах верхней челюсти либо оказывает сниженной, либо отсутствует.

Причинами невропатии верхних альвеолярных нервов могут быть хрон ческие пульпиты и периодонтиты, поражения нервов при сложном удален зубов, воспалительные процессы в верхнечелюстной пазухе и оперативн вмешательства при гайморитах. Чаще страдают альвеолярные ветви, инне вирующие клыки, вторые премоляры, в меньшей степени — первые прем ляры. Для невропатии верхних альвеолярных нервов характерно длительно упорное течение. Нарушения чувствительности могут сохраняться месяцам в отдельных случаях чувствительность не восстанавливается совсем.

Невропатия большого небного нерва. Заболевание проявл ется болями с ощущениями жжения и сухости в области одной половин неба. Отмечается снижение или отсутствие чувствительности в этой обла ти. Причинами бывают травматическое поражение нерва при сложном уд лении зуба или при инфильтрационной анестезии в области большого не ного отверстия, а также спиртоновокаиновые блокады при невралгическ симптомах.

Ятрогенные невропатии тройничного нерва. Использование при невралг ях тройничного нерва хирургических (нейроэкзерес) и деструктивн (спиртоновокаиновые блокады, гидротермическая деструкция тройнично

узла, облучение рентгеновскими лучами) методов лечения может приводить к развитию ятрогенных невропатий тройничного нерва. Чаще поражаются вторая и третья (вместе) ветви тройничного нерва. Алкогольные блокады проводятся больным в разные анатомические образования: в точки выхода периферических ветвей тройничного нерва, крылонебный и тройничный узлы. Алкоголизацию осуществляют как введением спирта в сочетании с новокаином, так и введением чистого 80 % этилового спирта. Эффективность спиртоновокаиновых блокад уменьшается пропорционально количеству выполненных алкоголизаций. В единичных случаях после алкоголизации периферических ветвей тройничного нерва отмечается купирование болевого синдрома в течение 3 лет, а после алкоголизации тройничного узла — ремиссия в течение 12 лет. Нередко больные отмечают безболевой период после спиртовой блокады в течение всего нескольких часов, а иногда даже после первой инъекции не наблюдается сколько-нибудь заметного купирования болевого синдрома. У многих больных применение деструктивных методов лечения вызывает изменение характера болевого синдрома. В этих случаях болевые пароксизмы возникают, как правило, на фоне постоянных, тупых ноющих или жгучих болей в зоне иннервации пораженной ветви, иногда с иррадиацией в сопредельные области.

В отдельных случаях наблюдается трансформация болевых пароксизмов в постоянный болевой синдром различной интенсивности. Больные после лечения отмечают чувство онемения, гипестезии, гиперестезии, неприятные ощущения и чувство ползания мурашек.

По показаниям проводят термокоагуляцию тройничного узла. Пациенты, которым ее проводят без предварительных алкогольных блокад, отмечают усиление болевого синдрома и трансформацию болей. Боли становятся постоянными, жгучими, начинаются слезотечение из глаза на стороне операции, онемение половины лица. В тех случаях, когда термокоагуляции предшествует алкоголизация, операцию выполняют на фоне уже имеющегося постоянного болевого синдрома. Однако в этом случае больные также отмечают усиление болей после операции.

Отсутствие эффекта или короткий безболевой период у больных, лечившихся деструктивными методами, а также изменение характера болевого синдрома могут свидетельствовать о малой результативности этих методов лечения и возможном возникновении при них качественных изменений в системе тройничного нерва (невропатия).

Клиническая картина представлена, как правило, наличием постоянного болевого синдрома с пароксизмальными проявлениями различной интенсивности и частоты длительностью 1—5 мин. При этом его характеристика разнообразна в зависимости от количества выполненных деструктивных операций. При единичных алкоголизациях наблюдаются болевые пароксизмы слабой интенсивности на фоне тупых, ноющих болей в зоне пораженной ветви, частотой 5—6 раз в сутки. При повторных (3—5) алкоголизациях интенсивность постоянного болевого синдрома возрастает с увеличением количества пароксизмальных проявлений до 20—30 раз в сутки. При большом числе алкоголизаций на фоне сильных, временами жестких болей увеличивается количество приступов, и у некоторых они характеризуются как бесчисленные. С возникновением болей повторные алкоголизации дают все меньший эффект, появляются постоянные боли.

Болевые пароксизмы, как и в начале заболевания, возникают спонтанно или от разнообразных раздражителей (при еде, дуновении ветра, физическом напряжении). Наблюдается большая зависимость болей от изменения погодных условий, снижения температуры воздуха. Больные отмечают уси-

ление тупой, ноющей, распирающей, тянущей боли и вынуждены держать в тепле больную сторону лица.

Иррадиация боли после деструктивного лечения имеет большую вариабельность, однако наблюдается в основном при болевых пароксизмах. Постоянные же боли локализуются в зоне пораженных ветвей тройничного нерва или на пораженной стороне лица.

Болезненность при пальпации точек выхода ветвей тройничного нерва наблюдается у 77,1 % больных. При этом не выявляется зависимости наличия болевых точек от деструктивных методов лечения и длительности течения заболевания. Выпадение и снижение роговичного рефлекса отмечается у 50 % больных. Характерны также и чувствительные расстройства на лице.

Более чем у половины больных наблюдаются нарушения вегетативной иннервации на стороне поражения тройничного нерва. Они выражаются гиперемией кожных покровов, отеком мягких тканей, слезотечением, слюнотечением, выделениями из носа. Вегетативные реакции в виде отдельных симптомов или их сочетания возникают во время обострения болевого синдрома и сглаживаются при стихании болей. Однако отек мягких тканей и гиперемия в области иннервации ветви нерва на стороне спиртоновокаиновой блокады отмечаются постоянно. Вегетативные нарушения после деструктивных методов лечения оказываются достаточно стойкими.

Трофические нарушения тканей лица наблюдаются у пациентов с длительностью заболевания 2—7 лет: это атрофия мягких тканей лица, пигментация или депигментация, сухость и шелушение кожи.

Расстройства чувствительности выражаются в виде анестезии, гипестезии иногда с участками гиперестезии в зоне иннервации пораженной ветви тройничного нерва при операциях на периферических ветвях (алкоголизация, термокоагуляция) и на половине лица при алкоголизации или термокоагуляции тройничного нерва. Чувствительные расстройства после спиртоновокаиновых блокад периферических ветвей тройничного нерва возникают по всей иннервируемой зоне, локализуясь в основном центрально, с участками анестезии вокруг проекции точек выхода и гипестезией к периферии. Иногда гипестезия распространяется за границы зоны иннервации пораженной ветви. При манипуляциях на тройничном узле чувствительные расстройства выявляются в виде снижения чувствительности на половине лица с участками более или менее выраженной гипестезии.

Травматические невропатии тройничного нерва и его ветвей. Заболевание развивается после травмы тканей лица или при стоматологических манипуляциях в сроки от 1 мес до 6 лет.

Наиболее частая причина травматизации периферических ветвей — стоматологические манипуляции в полости рта: удаление зубов на верхней и нижней челюстях во время подготовки к протезированию, манипуляции на верхней и нижней челюстях при протезировании, дефекты пломбирования зубов и корневых каналов в виде избыточного введения пломбировочного материала и просвет корневого канала, оперативные вмешательства по поводу декомпрессии нижнеглазничного нервно-сосудистого пучка и кист нижней челюсти, травма мягких тканей лица и костей лицевого скелета огнестрельные и осколочные ранения черепа и костей лица.

Поражения первой ветви обычно не отмечается. Наиболее часто поражается третья ветвь тройничного нерва, что связано, по-видимому, с анатомическим расположением нижнего альвеолярного нерва, делающим его легкодоступным для травм при различных стоматологических манипуляциях. Опасность повреждения нижнего альвеолярного нерва при удалени

нижнего третьего моляра так велика, что отдельные авторы рекомендуют всякий раз предупреждать больных о возможности осложнений.

Основная жалоба больных после травмирования нижнего альвеолярного нерва — онемение, возникающее на стороне поражения в зубах, нижней губе и челюсти, что влияет на четкость артикуляции. У всех больных наряду с чувством онемения появляются постоянные ноющие, сверлящие и другие боли различной интенсивности. В ряде случаев на фоне постоянных болей возникают боли пароксизмального характера, описываемые больными как "подергивающие".

Триггерные зоны на лице и в полости рта не определяются. Болезненность точек выхода ветвей тройничного нерва отмечается как во второй, третьей, так и во всех трех ветвях на стороне болезненного процесса, что объясняется, по-видимому, тесной взаимосвязью периферических ветвей. У всех пациентов отмечается болезненность вертикальной перкуссии зубов и глубокой пальпации нижней челюсти. Туалет полости рта, прием пищи, т. е. механическое раздражение зубов, как правило, провоцируют или обостряют болевые ощущения.

Нарушения чувствительности различной выраженности имеют вид гипестезии, а также гипестезии с участками анестезии или гиперестезии на деснах нижней челюсти, слизистой оболочке языка и рта, коже нижней губы, подбородка и нижней челюсти, а у некоторых больных — гипестезии, чувства онемения и ноющих болей на верхней челюсти с пораженной стороны. Видимо, это объясняется тесными анастомозами периферических ветвей тройничного нерва с вовлечением в патологический процесс, возникающий в результате травмы, щечного нерва, иннервирующего небольшой участок на нижней челюсти от второго премоляра до второго моляра.

Болевой синдром беспокоит пациентов в течение длительного времени, проявляясь иногда нерезко выраженными, ноющими, тупыми болями при изменении погодных условий и эмоциональных переживаниях. При этом стойко держится снижение чувствительности, что связано, по-видимому, с рубцовыми изменениями поврежденных мягких тканей, снижающими возможностями реиннервации. Провоцирующим моментом резкого обострения болевого синдрома является переохлаждение.

Таким образом, клиническая картина у больных с травматической невропатией отличается полиморфизмом проявлений болевого синдрома и чувствительных нарушений в зависимости от характера травмы. Чувство онемения с развитием выраженного болевого синдрома и чувствительных расстройств характерно для больных, у которых невропатии периферических ветвей тройничного нерва являются следствием стоматологических манипуляций. Стойкие, невосстанавливающиеся расстройства чувствительности при нерезко выраженном болевом синдроме отмечаются у больных с повреждением целости мягких покровов и костей лица при огнестрельных и осколочных ранениях.

Сочетанное поражение первой и второй ветвей тройничного нерва возникает при локализации процесса в черепе, где они расположены рядом. Нарушения чувствительности отмечаются в зоне иннервации пораженных ветвей. Наблюдается выпадение или снижение роговичных и конъюнктивальных рефлексов, иногда синдром Клода Бернара—Горнера. Причиной поражения могут быть арахноидиты, арахноэнцефалиты, воспалительные заболевания лобных и верхнечелюстных пазух.

Лечение невропатий тройничного нерва и его ветвей. При выраженных болевых синдромах применяют анальгетики, нейролептики (аминазин, тизерцин), седативные и десенсибилизирующие средства. Необходимо назна-

чать курс витаминотерапии, в первую очередь витамин B_1, а также рибофлавин — витамин B_2, витамины С и D. В некоторых случаях хороший эффект отмечается при лечении невропатий тройничного нерва противовоспалительными нестероидными препаратами (индометацин, пироксикам, диклофенак в средних терапевтических дозах). Курс лечения препаратами указанной группы составляет 10—12 дней.

При устойчивых болях показано применение трициклических антидепрессантов (амитриптилин, азафен), транквилизаторов (реланиум, феназепам, нозепам).

Физиотерапевтическое лечение включает УФО на пораженную половину лица, синусоидальные модулированные токи, фонофорез гидрокортизона, ультразвук.

При ятрогенных невропатиях в некоторых случаях показано повторное оперативное вмешательство с целью рассечения спаек, сдавливающих структуры тройничного нерва, или нейроэкзерез.

14.2. ЗАБОЛЕВАНИЯ СИСТЕМЫ ЛИЦЕВОГО НЕРВА

Система лицевого нерва — это сложный анатомо-функциональный комплекс, который включает в себя центральный и периферический нейрон, предназначенные для иннервации мимической мускулатуры; рецепторный аппарат и проводящие пути вкусовой чувствительности, а также вегетативные структуры, принимающие участие в слезо- и слюноотделении; подкорковые и корковые структуры, т. е. все функциональные образования, обеспечивающие деятельность нерва как в норме, так и при различных патологических состояниях.

По частоте поражения среди всех черепных нервов система лицевого нерва занимает второе место после невралгии тройничного нерва. Обычно поражение лицевого нерва обозначают как невропатию лицевого нерва.

14.2.1. Невропатия лицевого нерва

На невропатию лицевого нерва приходится около 38 % от всех случаев мононевропатий и невралгий. Среди заболеваний периферической нервной системы частота невропатий лицевого нерва колеблется от 2 до 5 % случаев.

Впервые заболевание было описано в 1836 г. C.Bell. В связи с этим в литературе иногда описывают это заболевание под названием "паралич Белла".

Этиология и патогенез. По этиологическому принципу различают следующие невропатии лицевого нерва: 1) идиопатические, развивающиеся после переохлаждения, имеющие сезонный характер; 2) инфекционно-аллергические, развивающиеся на фоне различных инфекционных заболеваний (ангина, пневмония); 3) аллергические, возникающие вследствие аллергических реакций; 4) ишемические, причиной которых является нарушение кровообращения в стволе нерва и его ядер; 5) отогенные, являющиеся следствием проникновения гноя из барабанной полости при хроническом гнойном мезотимпаните; 6) травматические при переломах пирамиды височной кости или травме нерва на лице.

По современным воззрениям, патогенез невропатий лицевого нерва в зависимости от причины заболевания представляется следующим: под влиянием одного из этиологических факторов происходит нарушение со

дистого тонуса в системе, питающей ствол нерва. Вследствие этого развивается гипоксия оболочек и ствола нерва, затем — гипоксический отек с петехиальным кровоизлиянием в оболочки. Отек ствола нерва распространяется по его длиннику, что приводит к ущемлению нерва в лицевом канале пирамиды височной кости. В норме ствол лицевого нерва занимает 70 % от поперечного сечения канала. При врожденной узости каналов или значительном отеке нерва компрессия его может быть настолько сильной, что вызывает полный функциональный перерыв нерва. При обезболивании нижнего альвеолярного нерва, введении анестезирующих веществ в область отверстия нижней челюсти, удалении нижних моляров может возникнуть острое поражение лицевого нерва. В этом случае механизм развития невропатии, вероятнее всего, токсико-аллергический.

Клиника. Симптомы поражения системы лицевого нерва складываются из симптомов поражения как собственно лицевого, так и промежуточного нервов. Заболевание несколько чаще развивается у женщин. Имеют значение аутоинтоксикация при беременности и наследственная предрасположенность. Преобладают больные среднего и молодого возраста. Иногда отмечается двустороннее поражение нерва.

Клиническая картина невропатий лицевого нерва зависит от уровня поражения. При ядерном поражении, возникающем, например, при понтинной форме полиомиелита, у больных развиваются лишь явления пареза или паралича мимической мускулатуры. При поражении корешка лицевого нерва в области выхода его из мозгового ствола признаки невропатии сочетаются с симптомами поражения преддверно-улиткового нерва.

Поражение лицевого нерва в лицевом канале до отхождения большого каменистого нерва, кроме паралича мимической мускулатуры, приводит к уменьшению слезоотделения вплоть до сухости глаза (ксерофтальмия) и сопровождается расстройством вкуса, слюноотделения, гиперакузией и нарушениями чувствительности, отличающимися большим разнообразием.

Поражение нерва до отхождения стременного нерва дает ту же симптоматику, но вместо сухости глаза у больных возникает повышение слезоотделения. Если же нерв поражается ниже отхождения стременного нерва, то гиперакузии у больных не наблюдается.

В случаях, когда нерв поражается в месте выхода из шилососцевидного отверстия, в клинике преобладают лишь двигательные расстройства.

Большинство невропатий лицевого нерва имеет благоприятный прогноз. Лишь у 10—20 % больных восстановления нарушенной функции нерва не происходит. Например, после трехмесячного паралича шансы на восстановление значительно уменьшаются. Более благоприятен прогноз в тех случаях, когда нерв поражается после выхода из шилососцевидного отверстия, но лишь при отсутствии отогенных факторов, хронического воспаления околоушной слюнной железы, воспаления располагающихся в этой области лимфатических узлов и др. При отогенных и травматических невропатиях восстановления может вообще не наступить. Неблагоприятным прогнозом отличаются рецидивирующие невропатии лицевого нерва. Парез мимической мускулатуры, иннервируемой лицевым нервом, возникший при проведении блокады нижнего альвеолярного нерва у отверстия нижней челюсти, обычно кратковременный.

Диагностика. Диагноз невропатии лицевого нерва устанавливают на основе неврологического обследования (наличие периферического прозопареза в сочетании с вегетативными и вкусовыми нарушениями или прозопареза в чистом виде). Степень тяжести заболевания определяют на основании тяжести прозопареза и данных ЭНМГ. При легких прозопарезах ла-

тентное время мышечного ответа (М-ответа) мимических мышц при р
дражении нерва электрическим током составляет 4,5 мс, при прозопаре
средней степени тяжести — 5—5,5 мс, при тяжелых поражениях лицево
нерва латентное время превышает 6 мс или М-ответ вообще не вызывает

Лечение. При невропатии лицевого нерва чем раньше начато лечен
тем вероятнее полное восстановление нарушенных функций. Независи
от этиологии поражения следует иметь в виду развитие отека в лицевом к
нале пирамиды височной кости, поэтому больному необходимо в перв
очередь провести противовоспалительную и противоотечную терапию.

С этой целью назначают глюкокортикоиды, в частности преднизолон
его аналоги. Преднизолон применяют внутрь по 30—60 мг/сут; обычно в
суточную дозу постепенно уменьшают (на курс 200—350 мг преднизолон
Одновременно больные получают панангин при обязательном ограничен
хлорида натрия.

Обычно всем больным назначают витамины B_1, B_6, B_{12} и С внутрим
шечно. С 1-го дня развития поражений лицевого нерва показаны облуч
ния лампой соллюкс, УВЧ-терапия на пораженную половину лица и с
ласть сосцевидного отростка. При болевом синдроме назначают аналь
тики.

Для устранения вегетативно-сосудистых и невротических реакций, во
никающих в связи с отчетливым косметическим дефектом лица, с больн
ми проводят психотерапевтические беседы, а также назначают им седати
ные средства — бромиды, транквилизаторы (мепротан по 0,2—0,4 г 2-
раза в день, диазепам по 5 мг 2—3 раза в день и др.), антигистаминные пр
параты (димедрол по 0,005 г 2 раза в день и др.).

Необходим тщательный уход за полостью рта (чистить зубы следует об
зательно утром и перед сном), а также за состоянием глаза на пораженн
стороне лица. При появлении малейших признаков раздражения конъюн
тивы показаны глазные капли или мази антимикробного действия. Д
предотвращения развития кератоконъюнктивита при лагофтальме реком
дуют ношение защитной повязки и закапывание в глаз раствора сульф
цил-натрия.

С 7—8-го дня заболевания назначают парафиновые, озокеритовые и гр
зевые аппликации на здоровую и пораженную стороны лица (чередуя чер
день). Продолжительность процедуры 15—20 мин, температура 38—42 °С.

При необходимости используют средства, влияющие на тканевой обме
в частности метандростенолон (неробол), феноболин (нероболил), улу
шающие обмен веществ (преимущественно белковый и кальциевый), сн
жающие катаболические процессы. Неробол назначают по 0,005 г 2 раз
день в течение 3—6 нед; нероболил — внутримышечно по 2 мл 2,5 % ра
твора 1 раз в неделю. Применяют также глутаминовую кислоту, дибазо
Антихолинэстеразные препараты и стимуляторы метаболических процесс
(галантамин, фосфаден и др.) рекомендуют назначать не ранее 20—24-
дня с начала лечения при остающемся стойком параличе мимическ
мышц.

В подостром периоде больные должны заниматься лечебной гимнаст
кой мимической мускулатуры. Лечебная гимнастика включает компле
упражнений, направленных на выполнение различных мимических движ
ний: наморщивание лба, нахмуривание бровей, зажмуривание глаз, оскал
вание зубов, надувание щек, попытку свистеть и др. Движения произво
перед зеркалом одновременно мышцами здоровой и больной сторон ли
В необходимых случаях для выполнения мимических движений на сторо
поражения прибегают к помощи рук.

14.2.2. Синдром узла коленца

Синдром имеет ряд равноправных синонимов: ганглионит узла коленца, невралгии узла коленца, синдром Ханта. Заболевание вызывается вирусом.

Клиника и диагностика. Болезнь может протекать в легкой, выраженной и тяжелой формах, проявляется периодическими и постоянными болями, преимущественно в области уха, которые нередко распространяются на затылок, лицо и шею. Одной из характерных особенностей синдрома являются высыпания, которые определяются зоной иннервации узла коленца (барабанная полость, барабанная перепонка, наружный слуховой проход, ушная раковина, козелок, противокозелок, а также область слуховой трубы, язычок, мягкое небо, миндалины, а нередко и волосистая часть головы). Поскольку рядом с узлом коленца проходят двигательные волокна лицевого нерва, синдром включает и симптомы, связанные с нарушением иннервации лицевой мускулатуры. Поражение лицевого нерва может возникать либо одновременно с болевым синдромом, либо спустя 1—10 дней.

Кроме нарушения вкуса в области передних $^2/_3$ языка, у больных отмечается гиперестезия, а в последующем и гипестезия в области наружного слухового прохода, передней трети языка и даже всей половины лица. Иногда наблюдаются снижение слуха, звон в ушах, горизонтальный нистагм и головокружение.

В некоторых случаях при указанной патологии парезов и параличей мимических мышц не возникает. Наблюдаются очень сильные приступообразные боли в ухе, длящиеся несколько секунд, герпетические высыпания и явления гиперестезии в области козелка и передней стенки наружного слухового прохода.

Заболевание узла коленца может длиться несколько недель, но чаще бывает продолжительным. В большинстве случаев прогноз в отношении выздоровления благоприятный, хотя бывают рецидивирующие формы болезни.

Лечение. Лечение герпетического поражения узла коленца такое же, как и других герпетических инфекций, — зовиракс внутрь или внутривенно. При выраженных болевых синдромах иногда приходится прибегать к инъекциям промедола и внутривенным вливаниям новокаина. Вводят также новокаин подкожно в виде лимонной корки перед наружным слуховым проходом или методом электрофореза. Проводят лечение витаминами группы В.

14.2.3. Невралгия нерва крыловидного канала (синдром Файла)

Как известно, нерв крыловидного канала — это соединение большого и глубокого каменистого нервов.

Этиология и патогенез. Наиболее часто поражения нерва крыловидного канала вызывают воспалительные процессы в околоносовых пазухах и верхушке пирамиды, реже — травмы и нарушения обменных процессов.

Клиника и диагностика. Заболевание протекает в виде приступов болей в области глазницы и носа. Боли иррадиируют в зубы, лицо, ухо, голову, шею и плечо. Поскольку нерв крыловидного канала тесно связан с крылонебным узлом и узлом коленца, боли могут распространяться на область иннервации этих узлов, соответствующую половину лица и затылочную область.

Как правило, боли возникают по ночам. Продолжительность приступа — от одного до нескольких часов. Длительность болезненного процесса зависит от основного заболевания.

Лечение. При сильных болях оказание помощи начинают с назначения обезболивающих средств (анальгин, пирамидон и др.). После установления причины заболевания назначают соответствующие антибиотики. Показаны витамины группы В (B_1 и B_{12}).

14.3. ЗАБОЛЕВАНИЯ ЯЗЫКОГЛОТОЧНОГО И БЛУЖДАЮЩЕГО НЕРВОВ

Система языкоглоточного и блуждающего нервов представлена двумя анатомо-функциональными комплексами, деятельность которых тесно связана между собой. Система каждого нерва включает в себя центральный и периферический мотонейроны для глоточной мускулатуры, рецепторы и проводящие пути, подкорковые и корковые структуры, волокна и вегетативные узлы, участвующие в обеспечении вкусовой чувствительности, слюноотделения, деятельности внутренних органов.

Поражение нервов редко бывает изолированным, и в ряде случаев не представляется возможным определить, какой нерв страдает больше. Однако имеются отдельные нозологические формы и синдромы с преимущественным поражением системы языкоглоточного или системы блуждающего нерва. Из заболеваний системы языкоглоточного нерва в клинической практике наиболее часто встречается невралгия языкоглоточного нерва.

14.3.1. Невралгия языкоглоточного нерва

Невралгию языкоглоточного нерва часто неправильно диагностируют как невралгию тройничного нерва, так как эти заболевания имеют много сходных черт.

Считают, что существует две формы заболевания: первичная (идиопатическая) и вторичная (симптоматическая). Известно, что заболевают люди как правило, старше 40 лет.

Этиология и патогенез. Установлено, что синдром невралгии языкоглоточного нерва возникает в результате травматизации ложа миндалины чрезмерно удлиненным шиловидным отростком, а также при обызвествлении шилоподъязычной связки, при опухолях мостомозжечкового треугольника, аневризме сонной артерии, раке гортани и др. В развитии заболевания придают значение нарушениям обмена веществ и атеросклеротическим изменениям, а также инфекционным процессам (хронический тонзиллит, грипп и др.), интоксикациям, в частности отравлению тетраэтилсвинцом и др.

Клиника. Заболевание протекает в виде болевых пароксизмов, начинающихся в области корня языка или миндалины и распространяющихся на мягкое небо, горло, ухо. Боли иногда иррадиируют в угол нижней челюсти, глаз, шею. Приступы, как правило, кратковременны (1—3 мин). Они провоцируются движениями языка, особенно при громком разговоре, приемом горячей или холодной пищи, раздражением корня языка или миндалин (триггерные зоны). Боли всегда односторонние. Во время приступа больные жалуются на сухость в горле, после приступа появляется гиперсаливация. Количество слюны на стороне боли всегда снижено даже в период саливации (по сравнению со здоровой стороной). Слюна на стороне бол

оказывается более вязкой, плотность ее повышается, и увеличивается содержание слизи.

В отдельных случаях во время приступа у больных развиваются синкопальные состояния: кратковременная дурнота, головокружение, потеря сознания, падение артериального давления.

При обследовании больных невралгией языкоглоточного нерва значительных отклонений от нормы со стороны нервной системы обычно не выявляют. Лишь у части из них отмечают болезненность при пальпации области угла нижней челюсти и отдельных участков наружного слухового прохода (в основном во время приступа), снижение глоточного рефлекса, ослабление подвижности мягкого неба, гипергевзию к горькому в задней трети языка.

Заболевание протекает с обострениями и ремиссиями. После нескольких приступов отмечаются ремиссии различной продолжительности, иногда до года. Однако, как правило, приступы постепенно учащаются, нарастает интенсивность болевого синдрома. В дальнейшем боли могут быть постоянными, усиливающимися под влиянием различных факторов, в частности при глотании.

У отдельных больных в клинической картине заболевания могут обнаруживаться симптомы выпадения, соответствующие зоне иннервации языкоглоточного нерва. В этих случаях говорят о невропатической стадии невралгии языкоглоточного нерва или его невропатии.

При невропатии отмечаются постоянные боли в корне языка, зеве, верхнем отделе глотки и даже в ухе, которые периодически усиливаются и продолжаются по нескольку часов.

При обследовании больных выявляют гипестезию в задней трети языка, в области миндалины, мягкого неба и верхней части глотки, нарушение вкуса в корне языка, снижение слюноотделения за счет нарушения иннервации околоушной слюнной железы.

Диагностика. Невралгию языкоглоточного нерва необходимо дифференцировать от невралгии тройничного нерва. Различие состоит в следующем. При невралгии языкоглоточного нерва боли в основном локализуются в области корня языка, миндалины, зева. Имеется болевая точка в области угла нижней челюсти. Триггерные зоны при невралгии тройничного нерва располагаются на лице, чаще вокруг губ, а при невралгии языкоглоточного нерва — у корня языка. Терапевтический эффект при невралгии тройничного нерва достигается при назначении препаратов карбамазепинового ряда, а при невралгии языкоглоточного нерва — еще и при смазывании местными анестетиками корня языка, зева и миндалины.

Лечение. Для прекращения болевого пароксизма смазывают корень языка и зев 5 % раствором кокаина 3 раза в день, что купирует боль на 6—7 ч. В упорных случаях делают инъекции новокаина (в корень языка вводят 2—5 мл 1—2 % раствора).

Применяют блокаду новокаином области разветвления сонных артерий. Назначают ненаркотические анальгетики. Эти мероприятия приводят к уменьшению интенсивности боли, исчезновению напряженного ожидания приступа.

Базовым препаратом при лечении невралгии языкоглоточного нерва является карбамазепин (тегретол, финлепсин), применяемый по схемам, как и при лечении невралгий тройничного нерва.

Эффективны диадинамические и синусоидальные модулированные токи на позадичелюстную область, миндалины, гортань (на курс 10—15 процедур). В тех случаях, когда боль иррадиирует в другие области, показаны

диадинамические токи (модулированные короткими периодами) на облас
иррадиации болей, в частности на верхний шейный симпатический уз
Обычно терапию диадинамическими токами сочетают с медикаментозны
лечением: внутримышечно вводят по 1000 мкг витамина B_{12}, назнача
внутрь дифенин по 0,2 г 2—3 раза в день.

При увеличенном шиловидном отростке производят соответствующу
операцию. При отсутствии эффекта прибегают к радикотомии на уров
задней черепной ямки.

14.3.2. Невралгия барабанного нерва (синдром Рейхерта)

Как известно, барабанный нерв является ветвью языкоглоточного нер
но поражение его дает симптомокомплекс, сходный по своим клинически
признакам не с невралгией языкоглоточного нерва, а с поражением уз
коленца. Это редко встречающийся симптомокомплекс.

Этиология и патогенез. До настоящего времени этиология и патоген
невралгии барабанного нерва остаются невыясненными. Высказыва
предположение о том, что болезнь бывает связана с инфекцией и сосуд
стым фактором.

Клиника и диагностика. У больных возникают острые, стреляющие б
ли в области наружного слухового прохода, приступообразные, стихая
щие постепенно. Боли появляются без видимых внешних причин, спо
танно. В начале заболевания частота приступов не превышает 5—6 раз
день. Невралгия барабанного нерва протекает с обострениями, которы
длятся несколько месяцев, затем на несколько месяцев может наступа
ремиссия.

У некоторых больных развитию заболевания могут предшествовать н
приятные ощущения в области наружного слухового прохода, которые ин
гда распространяются на все лицо.

При обследовании таких больных обычно объективных признаков заб
левания не выявляют, могут лишь отмечать болезненность при пальпаци
наружного слухового прохода.

В связи с тем что конечные ветви барабанного нерва совместно с ве
вями симпатического сплетения внутренней сонной артерии формиру
барабанное сплетение, симптомокомплекс, возникающий при поражени
барабанного нерва, называют также синдромом барабанного сплетения.

Лечение. Назначают ненаркотические анальгетики, синтетические пр
изводные салициловой кислоты, пиразолона и др. При очень сильных б
лях применяют анальгетики в сочетании с антигистаминными препаратам
(2 мл 50 % раствора анальгина с 1 мл 2,55 % раствора дипразина внутрим
шечно). Проводят электрофорез новокаина на область наружного слухово
прохода, курс терапии витаминами группы В (B_1 и B_{12}).

При отсутствии эффекта иногда приходится прибегать к пересечени
языкоглоточного нерва.

14.3.3. Невропатия блуждающего нерва

Блуждающий нерв является смешанным, в нем имеются двигательны
чувствительные и вегетативные волокна. Поражение нерва может быть по
ным и частичным.

Этиология и патогенез. Поражение двигательной части блуждающе

нерва имеет чаще инфекционное происхождение. Следует отметить, что при инфекционных поражениях в патологический процесс вовлекаются и другие нервы: языкоглоточный, глазодвигательный, отводящий и лицевой. Наиболее часто поражение возникает при дифтерии.

Клиника и диагностика. При поражении блуждающего нерва появляются носовой оттенок голоса и расстройство глотания. Жидкая пища при глотании изливается через нос, кусочки твердой пищи могут попадать в трахею и вызывать приступы кашля. В тяжелых случаях глотание невозможно и больных приходится кормить через зонд. При обследовании отмечается свисание мягкого неба над корнем языка, глоточный рефлекс отсутствует, не выявляется движение небных дужек, мягкого неба при фонации. Могут наблюдаться изолированные поражения только мягкого неба или глотки. Локализованные формы дифтерийного поражения блуждающего нерва являются доброкачественными и имеют регредиентное течение. Если же происходит генерализация процесса и в него вовлекаются не только другие черепные, но и спинномозговые нервы, то прогноз становится серьезным, так как у больных могут возникать дыхательные нарушения, аспирационная пневмония в связи с расстройством глотания или паралич диафрагмы.

Лечение. При первых проявлениях дифтерийного поражения блуждающего нерва внутримышечно вводят от 15 000 до 25 000 ЕД антитоксической противодифтерийной сыворотки (по методу Безредки). Больному предварительно под кожу инъецируют 0,1 мл сыворотки, через 30 мин — еще 0,2 мл, а затем, спустя 1 ч, внутримышечно вводят остальную дозу. В первые дни болезни назначают курс витамина B_1, антихолинэстеразные препараты. В случае ослабления сердечной деятельности применяют сердечные средства тонизирующего характера. В зависимости от состояния больного назначают симптоматические средства.

14.3.4. Невралгия верхнего гортанного нерва

Невралгия верхнего гортанного нерва — это симптомокомплекс, который возникает при поражении одной из ветвей блуждающего нерва. Встречается эта невралгия не часто.

Этиология. Причинами невралгии верхнего гортанного нерва являются воспалительные процессы в гортани, последствия струм- и тонзиллэктомии.

Клиника и диагностика. Для клинической картины характерны болевые пароксизмы в области гортания. Боли односторонние, часто возникают во время еды или глотания. Они иррадиируют вдоль нижней челюсти в ухо. Имеется болевая точка на боковой поверхности шеи, чуть выше щитовидного хряща. Во время приступа боли появляются кашель и общая слабость. Приступы пароксизмального кашля развиваются вследствие повышенной чувствительности слизистой оболочки гортани, трахеи. Со временем глоточный рефлекс снижается или исчезает. Пораженная половина гортани оказывается неподвижной, может наблюдаться сужение голосовой щели.

Лечение. Применяют анальгетики (2 мл 50 % раствора анальгина в сочетании с 1 мл 2,5 % раствора дипразина внутримышечно), курс вливаний 0,5 % раствора новокаина внутривенно (по 10—15 мл), витаминотерапию (B_1 и B_{12}), курс лечения диадинамическими или синусоидальными модулированными токами (СМТ) на область иррадиации болей.

14.4. ЗАБОЛЕВАНИЯ СИСТЕМЫ ПОДЪЯЗЫЧНОГО НЕРВА

Поражение подъязычного нерва проявляется парезом или паралич мышц языка, судорогами и гиперкинезами языка.

14.4.1. Невропатия подъязычного нерва

Изолированное поражение нерва встречается редко.

Этиология и патогенез. Причинами невропатии могут быть инфекц (ангина, туберкулез, воспалительные процессы в полости рта, базальн менингит, стволовый энцефалит и др.), травмы (оперативные вмешатель ва на дне полости рта и др.), камни поднижнечелюстной слюнной желе интоксикации (алкоголизм и др.), опухоли и кисты дна полости рта.

Клиника и диагностика. При изолированной невропатии возникают д гательные расстройства мышц языка, иногда боли в корне языка и гол ная боль. В начальных стадиях заболевания удается отметить, что шов яз ка имеет форму дуги, выгнутой в здоровую сторону, корневая часть язы на пораженной стороне стоит чуть выше из-за паралича. При высовыван язык отклоняется в сторону поражения. Функция языка при односторо них нарушениях изменяется мало. В первые дни могут появляться нере выраженные дефекты речи, которые быстро проходят. В дальнейшем р вивается атрофия мышц.

При двустороннем поражении подъязычного нерва, которое может в никнуть при стволовых энцефалитах, полиневропатиях, а также процесс нарушающих корково-ядерные связи подъязычного нерва, развивается п ная неподвижность языка (глоссоплегия). Резко нарушаются речь, пере щение пищи в полости рта и глотание. Течение болезни определяется рактером патологического процесса. Полное восстановление функций н ва наступает не всегда.

Лечение. При травматических и инфекционных невропатиях назнача 1 мл 0,05 % раствора прозерина под кожу; витамины группы В (B_1 и В дибазол. Показаны гигиенические полоскания полости рта, смазыван языка масляными растворами витаминов А или Е и др. Проводят лечен основного заболевания, приведшего к поражению подъязычного нерва. П сле стихания острых явлений применяют алоэ, ФиБС, УВЧ-терапию. Пр тивопоказана пища, содержащая раздражающие вещества, запрещают употребление алкоголя и курение.

14.5. БУЛЬБАРНЫЙ И ПСЕВДОБУЛЬБАРНЫЙ СИНДРОМЫ

Поражение языкоглоточного, блуждающего и подъязычного нервов пр водит к развитию клинической картины так называемого бульбарного п ралича.

Этиология и патогенез. Синдром возникает при поражении ядер язы глоточного, блуждающего и подъязычного нервов в области продолговат мозга или же их корешков на основании мозга. Это может наблюдаться п БАС, нарушении кровообращения в области продолговатого мозга, опухо мозгового ствола, стволовых энцефалитах, сирингобульбии, полиоэнцефа миелите, аномалии большого затылочного отверстия, травме черепа и др.

Клиника и диагностика. Возникает паралич мягкого неба, надгортан ка, гортани. Голос становится гнусавым, глухим и хриплым (дисфони

речь невнятной (дизартрия), нарушается акт глотания: жидкая пища попадает в нос, гортань (дисфагия). При осмотре выявляют неподвижность небных дужек и голосовых связок ("трупное положение" их), фибриллярные подергивания мускулатуры языка, а затем их атрофию; отсутствует глоточный рефлекс.

Такие же расстройства глотания, фонации и артикуляции могут возникать в тех случаях, когда поражаются не сами языкоглоточный, блуждающий и подъязычный нервы, а центральные проводники, соединяющие кору большого мозга с соответствующими ядрами черепных нервов. Поскольку в данном случае продолговатый мозг не поражается, то возникающий синдром носит название "ложный бульбарный паралич", или "псевдобульбарный синдром".

При одностороннем поражении корково-ядерных путей никаких расстройств со стороны языкоглоточного и блуждающего нервов не наступает вследствие двусторонней корковой иннервации их ядер. Возникающее при этом нарушение функции подъязычного нерва проявляется лишь отклонением языка при высовывании в сторону, противоположную очагу поражения (т. е. в сторону слабой мышцы языка). Псевдобульбарный синдром развивается только при двустороннем поражении центральных двигательных нейронов. Атрофии мышц и реакции перерождения периферических нервных ветвей при этом не происходит. Кроме дисфагии и дизартрии, выражены симптомы орального автоматизма — насильственный плач и смех, а также симптом Маринеску—Радовичи, хоботковый и назолабиальный рефлексы. Поражение корково-ядерных путей может произойти при различных церебральных процессах, но наиболее часто оно связано с развитием очагов размягчения в обоих полушариях большого мозга в связи с явлениями хронической недостаточности мозгового кровообращения при атеросклерозе.

Лечение. Бульбарный синдром является грозным осложнением различных заболеваний, и при остром его развитии требуется неотложная врачебная помощь. Больному необходимо обеспечить покой и, если позволяет основное заболевание, слегка приподнятое положение туловища для предупреждения аспирации. Обеспечивают постоянное отсасывание слизи и слюны изо рта и глотки с помощью резиновой груши или специального отсоса. Язык должен быть фиксирован с целью предупреждения его западения. Питание больного производят с помощью назогастрального зонда. Необходимо следить за деятельностью сердца и ритмом дыхания, так как возможны их нарушения. В тяжелых случаях прибегают к интубации или трахеостомии, осуществляют искусственную вентиляцию легких. Параллельно с неотложными мероприятиями проводят лечение основного заболевания.

14.6. ЗАБОЛЕВАНИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

14.6.1. Синдром Мелькерссона—Розенталя

Для синдрома Мелькерссона—Розенталя характерна триада клинических проявлений: отек лица, невропатия лицевого нерва и складчатый язык.

Клиника. Первые клинические признаки заболевания появляются преимущественно в первой половине жизни. У больных (чаще ночью) возникает отек губ, иногда и других частей тела. Отеки могут распространяться на глотку и слизистую оболочку языка. В большинстве случаев причину развития отека выявить не удается. Лицо больного имеет своеобразный

вид: губы утолщены, выпячены, края их вывернуты. Место припухлост эластической консистенции, умеренно напряжено, после надавливания я ки не остается.

Первым по частоте симптомом является макрохейлия — невоспалител ный отек красной каймы, слизистой оболочки и кожи губ. Верхняя гу иногда увеличивается в объеме в 2—3 раза. Отеки могут локализовать также в области щек, носа, век и других участков мягких тканей лица, слизистой оболочке полости рта и даже на коже туловища и конечносте Они могут сливаться и образовывать диффузные очаги поражения, вовл кая в патологический процесс все мягкие ткани лица.

Второй по частоте симптом — поражение лицевого нерва. Оно мож предшествовать развитию отеков или возникать одновременно с ними, чаще же невропатия лицевого нерва появляется вслед за отеками. Сторо поражения нерва при рецидивах болезни может меняться. Не всегда невр патия возникает на стороне, где отек более выражен. У ряда больных отм чается волнообразное чередование отдельных симптомов. Невропатия л цевого нерва наблюдается примерно у половины больных. В редких случа в патологический процесс могут вовлекаться и другие черепные нервы, частности тройничный, глазодвигательный и языкоглоточный.

Третий признак синдрома — складчатый язык — расценивают как ан малию развития. Значительно чаще у больных отмечается гранулематозн глоссит. Гранулематозные образования обнаруживают не только на язы они имеются в отечных тканях губ, лица, лимфатических узлах, желудоч кишечном тракте, голосовых связках и веках. На фоне складчатости язы возникает отечность, что приводит к затруднению речи и приема пищ У некоторых больных при этом появляются субъективные ощущения в в де чувства жжения и болезненности, затруднения движения языка. Оте стойкие и сохраняются от нескольких месяцев до нескольких лет.

При клиническом обследовании, кроме поражения лицевого нерва, стороны нервной системы выраженных изменений определить не удается

Психика чаще изменена по депрессивному типу: больные угнетены, тр вожны, не верят в выздоровление. Перед обострением они становят плаксивыми, раздражительными, жалуются на головную боль. В пери обострения могут отмечаться также увеличение ликворного давления и п вышение содержания белка в спинномозговой жидкости.

У больных выявляют гипоталамические нарушения (полидипсия, пол урия и др.).

Рецидивы поражения лицевого нерва часто связывают с переохлажден ем. Развитие невропатии лицевого нерва объясняют распространением от ка нерва до лицевого канала, так как у больных на стороне будущего пар лича часто определяются снижение вкуса на передних $^2/_3$ языка и однос роннее слезотечение.

В механизме развития этого синдрома, очевидно, имеет значение фун циональная недостаточность структур гипоталамической области наслед венно-семейного характера (у нескольких членов семьи наблюдается сходн клиническая картина). Поражение гипоталамической области может быт результатом воздействия различных экзогенных и эндогенных факторов.

Провоцируют развитие синдрома обострения хронической инфекц (тонзиллит, синусит, воспалительные заболевания полости рта и челюст и др.), воздействие экзо- и эндогенных факторов (травма, особенно уш головы, переохлаждение, солнечная радиация, эндокринные нарушен пищевая аллергия — употребление в пищу лука, сахара, сыра, яиц, шоко да и др., сильные запахи — духи, цветы, табак).

дифференциальной диагностике невоспалительных отеков лица и губ необходимо учитывать, что отек Квинке развивается быстро (от нескольких минут до 1 ч) и проходит бесследно. При синдроме Мелькерссона—Розенталя отеки возникают чаще ночью, сохраняются от 7—10 сут до 2—3 нед, по утрам припухлость губ более выражена, к вечеру несколько спадает, однако даже в период ремиссии полностью не исчезает. Диагноз подтверждается рецидивирующим поражением лицевого нерва, у ряда больных имеется складчатый язык или гранулематозный глоссит.

Лечение. В остром периоде необходимо соблюдать покой и постельный режим. Антихолинергические препараты (атропин и др.) назначают одновременно с десенсибилизирующей терапией димедролом, супрастином, дипразином, тавегилом. С целью дегидратации используют фуросемид (лазикс), урегит, глицерин — из расчета 1 г/кг массы больного, разведенный в 150 мл фруктового сока, 2 раза в день после еды. Если у больного ограниченный отек сочетается с крапивницей, то для уменьшения зуда применяют димедроловую или анестезиновую мазь. При неэффективности подобного лечения вводят внутривенно 10 мл 30 % раствора тиосульфата натрия.

С начала заболевания назначают курс глюкокортикоидов (преднизолон по 20—30 мг/сут, на курс до 450 мг, дексаметазон по 3—5 мг/кг в 2—3 приема во время или после еды, на курс 125 мг). Прекращают лечение, постепенно снижая дозу. В качестве средства неспецифической иммунотерапии применяют пирогенал или продигиозан (на курс 4—5 инъекций); из физических методов лечения — фонофорез или диадинамические токи. Одновременно проводят лечение невропатии лицевого нерва.

14.6.2. Синдром Шегрена

Это так называемый синдром "сухих" слизистых оболочек. Заболевание чаще встречается у женщин в возрасте 40—60 лет в период климакса. Иногда болезнь начинается и в более молодом возрасте, чаще у женщин с гиперфункцией яичников.

Этиология и патогенез. Синдром встречается как самостоятельная форма, так и при различных системных заболеваниях (склеродермия, саркоидоз, узелковый периартериит, системная красная волчанка).

До настоящего времени вопросы этиологии и патогенеза остаются неизученными. Высказывают предположение, что заболевание возникает у лиц с приобретенной и конституционально обусловленной недостаточностью гипоталамических функций. Инфекция, переохлаждение, переутомление и значительное нервно-психическое напряжение являются лишь провоцирующими факторами.

Клиника. Заболевание протекает с обострениями и ремиссиями и проявляется снижением функций всех желез внешней секреции: слюнных, слезных, слизистых оболочек полости рта, верхних дыхательных путей и пищеварительного тракта.

Больные жалуются на выраженную сухость слизистых оболочек рта, носа и зева, затруднение глотания. Иногда имеются охриплость голоса и сухой кашель. При выраженной недостаточности слюноотделения отмечается увеличение слюнных желез и даже их воспаление.

Для выраженного синдрома Шегрена характерна следующая триада: паротит, кератоконъюнктивит и артрит. Вследствие уменьшения выделения слюны развиваются ксеростомия, нарушение жевания и глотания, прогрес-

сирующий кариес зубов, вторичный глоссит и хейлит. Для оценки слюноотделения применяют сцинтиграфию с технецием.

Свойственная синдрому Шегрена артропатия протекает в виде хронического деформирующего полиартрита (типа ревматоидного) с преимущественным поражением суставов запястья и пальцев рук.

Кожа у больных сухая, часто депигментированная, потоотделение понижено; нередко нарушается рост ногтей.

Наряду с сухостью полости рта (ксеростомией) у больных обычно развивается двусторонний сухой кератоконъюнктивит (при плаче глаза остаются сухими).

Больные жалуются на рези, жжение, ощущение песка в глазах, отсутствие слез. В более поздних стадиях постепенно снижается острота зрения.

При обследовании больных отмечают умеренную светобоязнь, небольшую гиперемию век, своеобразное тягучее отделяемое в конъюнктивальном мешке, имеющее вид сероватых тонких нитей или кусочков. Иногда выявляют папиллярную гипертрофию конъюнктивы. Роговая оболочка теряет блеск, становится менее прозрачной и как бы слегка исколотой, шероховатой.

Синдрому свойственны и общие симптомы, такие как диспротеинемия и чаще всего гиперпротеинемия, резко увеличенная СОЭ (в результате гиперпротеинемии), легкая амнезия с измененным цветовым показателем и низким содержанием железа, иногда субфебрилитет.

Кроме выраженных типичных проявлений синдрома Шегрена, возможны и стертые его формы, когда у больных обнаруживаются лишь сухость слизистых оболочек, небольшое увеличение слюнных желез и изменения конъюнктивы.

Лечение. Необходимость оказания помощи возникает в период обострения заболевания. Для уменьшения сухости слизистых оболочек применяют закапывание "искусственных слез", частое полоскание полости рта изотоническим раствором хлорида натрия, раствором метилцеллюлозы (можно также закапывать в глаза), аппликации на слизистую оболочку рта концентрата витамина А или рыбьего жира.

Одновременно назначают холиномиметические средства, в частности 2 % водный раствор гидрохлорида пилокарпина (по 3 капли в оба глаза 2—4 раза в день). Внутрь применяют карбахолин (по 0,001 г 3 раза в день), используют также галантамин в виде 0,1 % раствора для ингаляций.

Одновременно рекомендуют курс глюкокортикоидов, в частности преднизолона, который назначают по 20—60 мг в день. В дальнейшем, снижая дозу, доводят ее до 5 мг в день (поддерживающая доза).

Курс поддерживающего лечения проводят в течение 1,5—2 мес. Больным назначают также сосудорасширяющие средства, общеукрепляющие препараты, витамины группы В.

Применяют массаж и физиотерапию (индуктотермия на область слюнных желез). Большое значение придают гигиене полости рта. Всем больным назначают седативные препараты: бромиды с валерианой, диазепам, хлордиазепоксид и др.

14.6.3. Поражение вегетативных узлов лица

Основных вегетативных узлов лица пять: крылонебный, ресничный, ушной, нижнечелюстной и подъязычный. Наиболее часто встречается поражение крылонебного узла.

Поражение крылонебного узла (синдром Сладера). Этот симптомокомплекс отличается значительной вариабельностью клинических проявлений, что затрудняет диагностику поражения.

Узел имеет три основных корешка: 1) соматический (чувствительный) — из второй ветви тройничного нерва; 2) парасимпатический — из лицевого нерва; 3) симпатический — из сплетения внутренней сонной артерии (аксоны клеток верхнего шейного симпатического узла). Крылонебный узел связан с ресничным и ушным узлами.

Этиология. Чаще всего крылонебный узел поражается при воспалительных процессах в клиновидной и верхнечелюстной пазухах, решетчатом лабиринте, так как они ближе других находятся к узлу. Второе место по частоте принадлежит одонтогенным причинам, в частности гнойным воспалительным процессам.

Тонзиллит, осложненный кариес и локальная травма могут также явиться причиной заболевания.

Клиника и диагностика. Симптомокомплекс, возникающий при поражении крылонебного узла, известен под названием невралгии крылонебного узла, или синдрома Сладера. Хотя боли при поражении узла и напоминают невралгические и, вероятно, поражение не ограничивается только областью узла, правильнее говорить не о невралгии, а о синдроме поражения крылонебного узла или ганглионевропатии крылонебного узла.

Синдром характеризуется спонтанными резкими болями в глазу, вокруг глазницы, в области корня носа, верхней челюсти, а иногда в зубах и деснах нижней челюсти. Боли могут распространяться на области виска, ушной раковины, затылка, шеи, лопатки, плеча, предплечья и даже кисти. Иногда они возникают по гемитипу.

Болевые пароксизмы сопровождаются выраженными вегетативными симптомами, для обозначения которых применим термин "вегетативная буря", — это покраснение половины лица и отечность его тканей, слезотечение, обильное отделение носового секрета из одной половины носа.

Продолжительность приступов от нескольких минут до нескольких часов, но иногда приступ длится 1—2 сут и более. Часто болезненные пароксизмы развиваются ночью.

Одним из важных диагностических признаков поражения крылонебного узла является прекращение приступа после смазывания задних отделов носовой полости 5 % раствором кокаина с адреналином.

Болезнь продолжается длительно — месяцы и годы. Ряд вегетативных синдромов сохраняется и после приступа.

Разнообразие клинических проявлений поражения крылонебного узла объясняется индивидуальными анатомическими особенностями узла и количеством его анастомозов с различными структурными образованиями лица и других отделов организма. Провоцирующими факторами могут быть переутомление, недосыпание, резкий шум, волнение, употребление алкоголя, курение и др.

Лечение. В остром периоде смазывают носовую полость кзади от средней носовой раковины 3—5 % раствором кокаина, назначают ганглиоблокирующие средства: 0,5—1 мл 2,5 % раствора бензогексония внутримышечно, 5 % раствор пентамина, начиная с 0,4 мл и постепенно увеличивая дозу до 2—3 мл внутримышечно. Инъекции делают 2—3 раза в день в течение 3—4 нед. В тяжелых случаях прибегают к блокаде узла с помощью анестезирующих средств. Иглу вводят в большой небный канал через одноименное отверстие. Оно находится медиальнее от середины альвеолы третьего верхнего моляра. В случае отсутствия зубов в качестве ориентира

используют границу твердого и мягкого неба. Мягкое небо отличается от твердого темно-красным цветом. Искомое отверстие располагается на расстоянии 5 мм кпереди от заднего края твердого неба, у места соединения небного отростка верхней челюсти с горизонтальной пластинкой небной кости.

Иглу вкалывают в найденное место и, придав ей направление назад вверх, попадают в большое небное отверстие, после чего продвигают ее в большой небный канал на глубину 2,5—3 см. Если в шприце не появляется кровь (нет ранения сосуда), то вводят 1,5—2 мл 2 % раствора тримекаина или лидокаина (можно также и новокаина).

Лечение следует проводить на фоне десенсибилизирующей терапии (димедрол, супрастин, дипразин). Хороший терапевтический эффект достигается применением глюкокортикоидов внутрь или же фонофореза гидрокортизона на область проекции узла.

Если в клинической картине преобладают симптомы раздражения парасимпатического отдела, то применяют антихолинергические средства: платифиллин — по 1—2 мл 0,2 % раствора подкожно, спазмолитин — по 0,1 3—4 раза в день после еды, препараты белладонны. Среди антихолинергических средств особенно эффективен метацин в таблетках (по 0,002—0,005 2—3 раза в день).

Достаточный терапевтический эффект достигается от применения физиотерапевтических процедур: эндоназального электрофореза, 2 % раствор новокаина, индуктотермии, УВЧ-терапии, диадинамических и синусоидальных модулированных токов и рентгенотерапии. После стихания острых явлений показаны средства, улучшающие обмен веществ, поливитамины (B_1, B_6, B_{12}), биогенные стимуляторы (экстракт алоэ, ФиБС, стекловидное тело и др.). Лицам пожилого и старческого возраста назначают противосклеротические и сосудорасширяющие препараты, а также лекарства, улучшающие мозговое и коронарное кровообращение. Во все курсы лечения должны входить седативные средства, индивидуально подобранные каждому больному.

Лечение часто не избавляет от рецидивов заболевания.

Поражение ресничного узла (синдрома Оппенгейма). Этот синдром по своим проявлениям очень сходен с невралгией носоресничного нерва. Различие заключается лишь в возникновении характерных герпетических высыпаний.

Клиника. Заболевание проявляется часто повторяющимися приступами резких болей в области глазного яблока или позади него. Приступы обычно длятся от 30 мин до нескольких часов. Во время приступа возникают светобоязнь, слезотечение, покраснение конъюнктивы глаза.

У больных могут развиться конъюнктивиты и кератиты. При пальпации отмечается болезненность глазного яблока. На коже носа и лба могут быть незначительные герпетические высыпания.

Лечение. Во время приступа рекомендуют закапывать в глаза по 2 капли 0,25 % раствора лидокаина. Для удлинения анестезирующего действия дикаина к нему прибавляют 3—5 капель 0,1 % раствора адреналина (на мл дикаина). Закапывание производят 1 раз в сутки в течение 5—7 дней.

Для снятия болевого синдрома рекомендуют следующую лекарственную смесь: 0,015 г димедрола, 0,1 г спазмолитина, 0,025 г аминазина, 0,25 г глутаминовой кислоты, 0,15 г кофеин-бензоата натрия, 0,02 г гидрохлорида папаверина, 0,3 г глюкозы (по 1 порошку 2 раза в день). Показано применение витаминов B_1 и B_{12}. При развитии заболевания у лиц с хронической недостаточностью мозгового кровообращения показаны препараты, улучшающие его.

Поражение ушного узла. Заболевание иногда диагностируется как невралгия ушного узла.

Клиника и диагностика. Заболевание протекает в виде приступов односторонних болей жгучего характера, продолжающихся от нескольких минут до часа. Боли локализуются в височной области, кпереди от наружного слухового прохода. Обычно они иррадиируют в нижнюю челюсть, область подбородка, иногда — зубы и даже шею. Могут возникать ощущения заложенности и хлопанья в ухе. Во время приступа увеличивается слюноотделение на стороне болевых пароксизмов. Провоцируют приступ переохлаждение лица, прием горячей пищи, надавливание на точку между наружным слуховым проходом и головкой нижней челюсти. Внутрикожная новокаиновая блокада этой области прекращает приступ, что является одним из важных дифференциально-диагностических признаков поражения ушного узла.

Наиболее часто поражение ушного узла вызывают инфекционные факторы, прежде всего из очагов хронической инфекции.

Лечение. В период обострения назначают болеутоляющие (анальгин, амидопирин, ацетилсалициловая кислота), ганглиоблокирующие (0,5—1 мл 2,5 % раствора бензогексония внутримышечно), спазмолитические средства (1,5 % раствор ганглерона, начиная с 1 мл 3—4 раза в день в первые 1—2 дня, затем по 2—3 мл также 3—4 раза в день), внутримышечно вводят 1—2 мл 2,5 % раствора пипольфена.

При преобладании в клинической картине симптомов раздражения парасимпатического отдела вегетативной нервной системы применяют антихолинергические средства: 1—2 мл 0,2 % раствора платифиллина под кожу, по 0,1 г спазмолитина после еды 3—4 раза в день. Показаны витамины группы В, диадинамические или синусоидальные модулированные токи с наложением электродов на задний отдел височной области. Необходима санация полости рта и околоносовых пазух.

Поражение поднижнечелюстного и подъязычного узлов. В связи с тем что оба узла имеют многочисленные связи и располагаются рядом, их поражения имеют сходную клиническую картину, и решить, какой из узлов преимущественно страдает, часто не представляется возможным.

Клиника и диагностика. Поражение узлов проявляется постоянными болями в поднижнечелюстной области и языке, которые могут периодически обостряться. Болевые пароксизмы обычно нечастые — 1 раз в день или 1 раз в неделю. Продолжаются они от нескольких минут до 1 ч. Чаще у больных во время пароксизмов усиливается слюноотделение, однако наблюдаются случаи, когда слюноотделение нормальное и даже наступает ксеростомия.

Характерным для поражения этих узлов является наличие болезненной точки, расположенной в поднижнечелюстном треугольнике. Боли могут иррадиировать в нижнюю челюсть, иногда в верхнюю губу, висок, затылок, шею.

Один из отличительных признаков поражения обоих узлов — появление болевых пароксизмов после приема обильной пищи. Боли при этом локализуются в основном в области кончика языка и соседних с ним участках.

Лечение. В остром периоде назначают анальгетики, транквилизаторы и вегетотропные, в частности ганглиоблокирующие средства.

При стихании обострения проводят физиотерапевтические процедуры: гальванизацию, индуктотермию в сочетании и курсом терапии витаминами группы В.

14.6.4. Синдромы поражения шейного отдела симпатического ствола

Поражение этого отдела ведет к развитию клинической симптомати которая проявляется различными симптомокомплексами в области голо шеи, лица, полости рта и носа.

Особое значение имеют поражения четырех узлов симпатического ст ла — верхнего, среднего, добавочного и шейно-грудного (звездчатый уз Следует отметить, что средний и добавочный узлы определяются не у в людей. В то же время у некоторых есть и дополнительные узлы. Точно р познать, какой из узлов поражен, не всегда возможно.

Этиология. Основными этиологическими факторами в развитии ражения верхнего шейного узла являются инфекции (грипп, ангина и д интоксикации, травмы.

Клиника и диагностика. Поражение узлов симпатическо ствола и их волокон сопровождается болевым синдромом. Он характери ется чувством жжения, которое аналогично ощущению при ожоге, дей вии электрического тока, кипятка и др.

При поражении узлом симпатического ствола могут повышаться су жильные и периостальные рефлексы, мышечный тонус на стороне бо Нарушения чувствительности проявляются гиперестезией или гиперпати К основной особенности поражения верхнего шейного узла относится что локализация болезненных проявлений не соответствует зоне иннер ции какого-либо соматического нерва. Боль может распространяться весь верхний квадрант, включая лицо и даже всю половину туловища (гемитипу). Это объясняется вовлечением в процесс всей симпатической почки. У больных отмечаются различной степени выраженности трофи ские расстройства, которые могут наблюдаться и без болевого синдрома.

Болевые приступы длятся от нескольких минут до нескольких час (20 мин — 3—5 ч). Если имеются симптомы выпадения, то возникает си дром Клода Бернара—Горнера. При симптомах раздражения, котор встречаются чаще, развивается синдром, противоположный синдрому К да Бернара—Горнера.

Болевой приступ провоцируется переохлаждением, переутомлени оперативными вмешательствами и др. Больные становятся эмоциональ лабильными, взрывчатыми, у них нарушается сон. Изменение психики редко идет по типу астеноипохондрического синдрома.

Прозопалгия при поражении узлов симпатического ствола отличается других форм симпаталгии лица тем, что при поражении узлов симпати ского ствола наблюдается иррадиационный феномен. Он проявляется т что, нарастая по интенсивности, боли в лице иррадиируют по всей полов не тела.

Лечение. В период обострения болезни назначают ненаркотическ анальгетики, транквилизаторы, которые обладают болеутоляющим действ ем у таких больных. В случае резко выраженного болевого синдрома назн чают 10—15 мл 0,25—0,5 % раствора новокаина внутривенно или же приб гают к преганглионарной новокаиновой блокаде (50—60 мл 0,5 % раство новокаина вводят на уровне Th_{II}—Th_{III}; 8—12 блокад через 2—3 дня).

Для некоторых больных эффективно применение карбамазепина по сх мам, аналогичным схемам при лечении невралгии тройничного нерва.

При повышении тонуса симпатического отдела вегетативной нервн системы показаны адреноблокаторы, ганглиоблокирующие, нейролептич ские и спазмолитические средства.

Используют также фентоламин, тропафен, дигидроэрготоксин, эргота

эрготамин. Фентоламин назначают по 25 мг 3 раза в день после еды, тропафен — по 1 мл 2 % раствора 1—3 раза в день (после введения во избежание развития ортостатического коллапса больные должны находиться 1,5—2 ч в положении лежа). Эрготал назначают по 0,001 г внутрь 2—3 раза в день, гидротартрат эрготамина — по 10—15 капель 0,1 % раствора 2—3 раза в день.

В случаях, когда симптоматика обусловлена угнетением функции симптоматических структур, применяют гидрохлорид эфедрина по 0,025—0,05 г 2—3 раза в день в течение 2 нед, глутаминовую кислоту по 0,5 г 2—3 раза в день в течение 30 дней, а также препараты кальция — глюконат кальция, хлорид кальция.

На область пораженных участков симпатического ствола применяют электрофорез, индуктотермию, УФО (эритемные дозы), диадинамические и синусоидальные модулированные токи, грязевые аппликации (низких температур), радоновые ванны, массаж. Назначают также общеукрепляющее лечение: поливитамины, препараты фосфора (лицитин, липоцеребрин, фосфен и др.), препараты железа, алоэ, стекловидное тело, ФиБС. Показаны массивные дозы витамина B_{12} (по 1000 мкг, 10 инъекций на курс), прием внутрь дивенина (дилантина) по 0,05 г 2 раза в день в течение 2 мес, внутримышечное введение 2,5 % раствора аминазина по 1 мл при сильных болях.

При очень резких упорных болях прибегают к воздействию рентгеновского облучения на верхние шейные симпатические узлы. При болях, не поддающихся консервативной терапии, прибегают к симпатэктомии. При проведении лечения необходимо стараться выявить этиологические факторы поражения симпатического ствола.

14.7. ПЕРИОДИЧЕСКАЯ МИГРЕНОЗНАЯ НЕВРАЛГИЯ

Кластерная цефалгия (КЦ) (синонимы: эритропрозопалгия, гистаминная головная боль, синдром Хортона, мигренозная невралгия Харриса, пучковая головная боль) — особый тип пароксизмальной головной боли, характеризующийся односторонней лобно-орбитально-височной локализацией, регионарным вегетативным сопровождением, характерной периодичностью.

Заболевание известно с конца XIX в., однако описано было только в 1913 г. Bing под названием "эритропрозопалгия". В 1926 г. Harris назвал описанное им заболевание мигренозной невралгией, затем Horton была сделана попытка изучения патогенеза заболевания и связи его с высвобождением гистамина в сосудах головы. С 40-х годов в литературе стал наиболее часто использоваться термин "гистаминная цефалгия" или "синдром Хортона".

В настоящее время в соответствии с Международной классификацией головных болей, краниальных невралгий и лицевых болей синдром Хортона называется "кластерной цефалгией" и подразделяется в зависимости от типа течения на следующие формы:

- кластерная головная боль с неопределенной периодичностью;
- эпизодические головные боли;
- хронические кластерные боли (без ремиссий с момента заболевания и развившиеся из эпизодических);
- хроническая пароксизмальная гемикрания.

Этиология и патогенез. Механизм развития атаки КЦ в насто
щее время не вызывает сомнений: по неизвестным до настоящего време
причинам происходит резкое пароксизмальное расширение ветвей нару
ной сонной артерии, кровоснабжающих орбитально-височно-фронтальну
область. Это вызывает интенсивные боли, сопровождающиеся гиперем
половины лица и конъюнктивы на одноименной стороне, слезотечение
заложенностью носа и ринореей.

Нашли научное подтверждение несколько вариантов возможных прич
пароксизмального расширения ветвей наружной сонной артерии во врем
атаки КЦ. Условно эти причины можно разделить на две группы — невр
генные и гуморальные.

Неврогенные факторы

1. Дисфункция гипоталамической регуляции тонуса симпатического
парасимпатического отделов вегетативной нервной системы.
2. Периферическая симпатическая недостаточность в области голов
возможно, наследственно обусловленная.
3. Снижение чувствительности рецепторов каротидного синуса к г
поксии.

Считается, что наличие симпатической недостаточности и снижен
чувствительности рецепторов каротидного синуса к гипоксии способству
срыву ауторегуляции сосудистого тонуса под влиянием веществ, провоц
рующих атаку КЦ.

Гуморальные факторы

1. Нарушение метаболизма гистамина, роль которого представляет
значительной, но не вполне ясной.
2. Снижение концентрации серотонина в крови и спинномозговой жи
кости во время кластерного периода.
3. Нарушение метаболизма тестостерона, пролактина, мелатонина
время болевых атак.
4. Иммунные нарушения в виде увеличения содержания В-лимфоцит
и иммуноглобулина группы Е в периферической крови.

Наличие гуморальных нарушений при КЦ объясняется гипоталамо-г
пофизарно-надпочечниковой дисфункцией.

В последние годы особое значение уделяется состоянию так называем
тригемино-васкулярной системы, под которой понимают ветви тройничн
го нерва и сопряженные с ними симпатические нервы и сосуды. Предпол
гается, что в слизистой оболочке носовых раковин при КЦ формируют
триггерные зоны, рецепторы которых чувствительны к вазоактивным пе
тидам: субстанции Р, кишечному пептиду, кальцитонинсвязывающему пе
тиду. Установлено, что в кластерный период содержание указанных пепт
дов в спинномозговой жидкости увеличено. Это позволило высказать пре
положение о том, что атака КЦ развивается вследствие стимуляции триг
мино-васкулярной системы вазоактивными пептидами.

Клиника. Заболевание встречается достаточно редко — 0,05 % случа
ев. Болеют преимущественно мужчины 3—5-го десятилетия жизни. По да
ным разных авторов, соотношение заболевших мужчин и женщин 5—10:
Заболевание начинается внезапно без какой-либо ауры. Развивается сил

но-височную область. Атака КЦ сопровождается гиперемией лица, конъюнктивы, слезотечением и ринореей на стороне боли. Характерны ночные приступы, когда больной просыпается от боли. Во время атаки у 85 % больных отмечается психомоторное возбуждение. В отличие от больных классической мигренью, предпочитающих покой и тишину во время приступа, больные КЦ не могут лежать, мечутся по палате, плачут, требуют помощи. Приступ продолжается от 10 мин до $1^1/_2$ ч. В течение суток может развиться до 6 атак. Провоцируют приступ прием алкоголя, нитроглицерина, подкожное введение гистамина, жара, изменение атмосферного давления, стрессовые ситуации. При эпизодической форме КЦ, которая встречается в 80 % случаев, атаки продолжаются от 4 до 8 нед, затем так же внезапно, как и начинались, обрываются. Период атаки КЦ называют пучковым, или кластерным, периодом. Характерно, что при эпизодической форме КЦ они возникают чаще в период, близкий к самому продолжительному дню (июнь) или к самой продолжительной ночи (декабрь). КЦ относят к эпизодической форме, если безболевая ремиссия составляет не менее 3 нед. Во всех других случаях с менее длительной ремиссией или при ее отсутствии диагностируется хроническая форма КЦ.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагноз кластерной цефалгии ставится на основании характерной клинической картины: односторонняя пароксизмальная головная боль в лобно-орбитально-височной области, развивающаяся чаще ночью, сопровождающаяся регионарными вегетативными нарушениями, психомоторным возбуждением, продолжающаяся 10—90 мин. Ауры перед атакой и рвоты после нее, как правило, не бывает. Провоцирующие факторы — прием алкоголя, поднятие на высоту (гипоксия), стресс. Страдают чаще женщины молодого возраста. При неврологическом обследовании в 30—40 % случаев обнаруживается синдром Горнера на стороне боли.

Дифференциальный диагноз необходимо проводить с: 1) мигренью, отличительными особенностями которой являются локализация боли в височно-теменной области, наличие ауры перед приступом, побледнение кожных покровов лица во время приступа и возникновение рвоты к моменту его завершения, характерное болевое поведение, предполагающее постельный режим, ограничение внешних раздражителей; провоцирующие моменты — стресс, неблагоприятные метеофакторы, menses. Прослеживается наследственность, чаще болеют женщины; 2) невралгией тройничного нерва, при которой пароксизмальные боли по типу "ударов тока" локализуются в области верхней и нижней челюсти, длительность пароксизмов отсутствует. Провоцирующие факторы — жевание, прием пищи, умывание, чистка зубов. Заболевают лица 5—7-го десятилетия жизни обоего пола; 3) миофасциальным болевым дисфункциональным синдромом лица, при котором боли локализуются в области височно-нижнечелюстного сустава и виска, носят постоянный характер с пароксизмальным усилением. Вегетативные расстройства отсутствуют. Провоцирующими факторами являются пережевывание твердой пищи, переохлаждение, стрессовые ситуации. При неврологическом осмотре определяются триггерные точки в жевательных мышцах, нарушение окклюзии, S-образные движения нижней челюсти. Болеют преимущественно женщины.

Описаны случаи типичной КЦ, так называемый кластер-синдром, при аневризмах внутренней сонной артерии, опухолях основной кости, верхнечелюстной пазухи и поражениях тригеминального ганглия. Поэтому больные КЦ нуждаются в обследовании для выявления объемных образований

дрома и требующих иной врачебной тактики. Показана МРТ головного мозга и рентгенография черепа.

Лечение кластерной цефалгии условно можно разделить на купирование приступов и их профилактику.

Купирование приступа КЦ включает:

1. Вдыхание через маску 100 % кислорода в течение 10 мин со скоростью 7 л/мин.
2. Суматриптан (имигран) по 12 мг внутримышечно или 100 мг внутрь
3. Эрготамина тартрат по 2 мг.
4. Дигидроэрготамина 1 мл внутримышечно.
5. Дигидергот эндоназально в виде спрея.
6. При неэффективности в отдельных случаях прибегают к введению наркотических анальгетиков.

Профилактика. Во время кластерного периода необходимо нормализовать сон, полностью исключить прием алкоголя и курение, подъемы на высоту. Если невозможно отменить авиаперелеты, то необходимо за 2 дня до полета принять ацетазоламид в дозе 25 мг в сутки и применять его еще 2 дня.

С профилактической целью используют карбонат лития по 300 мг 2–3 раза в день или контемнол (препарат лития пролонгированного действия содержит 500 мг лития) по 1 таблетке в день во время еды, запивая молоком. Во время кластерного периода в некоторых случаях назначают короткие курсы кортикостероидов в дозе 0,5 мг на 1 кг массы тела в течение 2 нед, которые приступ не купируют, но способствуют прерыванию кластера.

Если атаки КЦ только ночные или повторяются строго в одно и то же время, то таким пациентам следует рекомендовать прием эрготамина или суматриптана за 2 ч до предполагаемого приступа.

При упорном течении КЦ, неэффективности медикаментозной терапии в некоторых случаях проводится хирургическое вмешательство на различных структурах тройничного нерва. В последние годы разработаны операции, целью которых является расширение сфеноэтмоидальной полости, которая, по некоторым данным, у больных КЦ уменьшена в объеме. Считается, что увеличение сфеноэтмоидальной полости предотвращает раздражение триггерных зон в слизистой оболочке носовых раковин.

14.8. СИНДРОМ БОЛЕВОЙ ДИСФУНКЦИИ ВИСОЧНО-НИЖНЕЧЕЛЮСТНОГО СУСТАВА (МИОФАСЦИАЛЬНЫЙ БОЛЕВОЙ СИНДРОМ ЛИЦА)

Этиология и патогенез. Этиология и патогенез синдрома болевой дисфункции (СБД) височно-нижнечелюстного сустава до настоящего времени дискутабельны. СБД височно-нижнечелюстного сустава является полиэтиологическим заболеванием: психоэмоциональный стресс приводит к напряжению мышц, длительное напряжение мышц вызывает их спазм и появление боли; точно так же и окклюзионные нарушения (понижение, повышение, ведущий контакт на какой-либо искусственной коронке, бугорке или пломбе) вызывают проприоцептивные изменения, которые рефлекторным путем приводят к напряжению, дисфункции и болям в мышцах. СБД часто возникает у людей с нормальным прикусом и интактными зубными рядами, вероятно, в результате нарушения сложного нейромышечного механи

челюсти. В то же время у многих людей боль полностью отсутствует при резком понижении прикуса, полной потере зубов или большой деформации костных элементов сустава, челюстей, зубных рядов при дефектах значительных участков челюстей, мышц, возникающих после травмы или хирургических вмешательств.

Таким образом, боль в области височно-нижнечелюстного комплекса часто не связана с понижением прикуса и смещением головки челюсти кзади. Для возникновения боли необходим не один этиологический агент, например пониженный прикус, а комплекс неблагоприятных факторов, предрасполагающих к развитию болезненного спазма жевательных мышц. Нередко эта боль возникает у лиц неспокойных, вспыльчивых, психически неуравновешенных, с явлениями психастении.

Опорный аппарат зубов, жевательные мышцы и височно-нижнечелюстной сустав образуют взаимосвязанное функциональное единство, которое регулируется центральной нервной системой и имеет стабильную саморегуляцию всех функционирующих частей.

Учитывая полиэтиологический характер СБД, у каждого больного необходимо выяснить все причины, вызвавшие патологию и продолжающие поддерживать ее. Это позволит предпринять комплексное адекватное лечение больного.

Клиника и диагностика. Обследование начинают с выслушивания жалоб пациента. Особое внимание обращают на локализацию, причины, время появления и длительность первых симптомов. Выясняют факторы, ухудшающие или облегчающие состояние больного; наличие у него вредных привычек, бруксизма; характер питания; психоэмоциональное и общее состояние больного. Вопросы лучше формулировать нейтрально, так, чтобы они не были наводящими, а пациент мог точно охарактеризовать свое состояние.

Во время беседы необходимо внимательно наблюдать за пациентом. Выражение его лица, сжатие челюстей, движения рук, облизывание губ, выдвижение нижней челюсти вперед или в сторону и другие особенности поведения могут многое сказать врачу об эмоциональном состоянии или вредных привычках пациента. Известно, что тревога, напряжение оказывают сильное влияние на возникновение боли. Беспокойные, нервные пациенты склонны к спазму жевательных мышц, вызывающему лицевые боли. Поэтому важно выяснить, каков психический статус пациента, установить наличие связи лицевых болей с эмоциональным напряжением, тревогой, волнением, утомлением.

Обследование можно проводить в любом порядке, но лучше начинать его с выяснения локализации и характера боли. Часто боль бывает единственным симптомом, на который больной обращает внимание. Важно помнить, что жалобы пациента зависят от его индивидуальной реакции на боль, общего развития больного, характера патологического процесса.

При заболевании височно-нижнечелюстного сустава часто отмечается постоянная тупая боль в одной половине головы. Обычно боль усиливается во время приема пищи или при открывании рта. Интенсивность боли может увеличиваться постепенно или она появляется внезапно, например, после широкого открывания рта, после сна и др.

В начальном периоде заболевания боль может отсутствовать. Тогда основными могут быть симптомы дисфункции: сведение челюстей или чрезмерная подвижность головок нижней челюсти с признаками подвывиха и щелканья в суставе. Выясняют характер и время появления шума в суставе.

Щелканье в последнем может отмечаться в определенный период движе
нижней челюсти. В ряде случаев щелканье возникает и исчезает спонта
или проходит во время болей в мышцах, при ограниченной подвижно
нижней челюсти. В дальнейшем после ликвидации боли и сведения че
стей вновь может отмечаться щелканье в суставе. Обычно это наблюда
при переходе процесса из фазы болезненного спазма жевательных мыш
фазу дисфункции височно-нижнечелюстного сустава. Другие виды шум
суставе: хруст, трение, крепитация — часто свидетельствуют об органи
ских изменениях в суставе, возникающих, например, при остеоартрозе.

Для определения изменений в суставе целесообразно проводить аускь
тацию суставов. Стетоскоп позволяет дифференцировать шумы в суставе
щелкающие, хрустящие, крепитирующие, выявить и другие шумы, не в
принимаемые невооруженным ухом. Выслушиваемые стетоскопом н
мальные скользящие звуки указывают на то, что суставные поверхно
ровные, в суставе содержится достаточное количество синовиальной ж
кости. Отсутствие звуков во время движения челюсти указывает на из
шек синовиальной жидкости, приводящий к растяжению суставной к
сулы.

Клинические, или объективные, методы исследования слагаются
внешнего осмотра пациента, пальпации (сустава, мышц, лица, шеи, м
выхода ветвей тройничного нерва и триггерных зон, лимфатических узл
определения объема и характера движения нижней челюсти, осмотра т
ней и органов полости рта и специальных методов исследования жевате
ных мышц, височно-нижнечелюстного сустава (рентгенография, томо
фия, ортопантография, артрография, электромиография, пункция поло
сустава).

При внешнем осмотре обращают внимание на состояние кожных пок
вов, конфигурацию и выражение лица, определяют локализацию припух
сти или деформации (если они есть), цвет кожи над ней (гиперемирова
натянута, лоснится, не изменена). Выявляют дефекты зубных рядов, за
левания зубов, слизистой оболочки, костных и мягких тканей лица. Па
пируют головку нижней челюсти (снаружи и со стороны слухового про
да, в покое и при движении нижней челюсти). Определяют характер дви
ния головки нижней челюсти. Производят бимануально пальпацию пер
него края жевательной мышцы и нижнего полюса медиальной крылов
ной мышцы, латеральной крыловидной мышцы и сухожилия височ
мышцы. Каждая из перечисленных мышц может содержать триггер
точки, паттерны боли которых различны.

Осматривают слизистую оболочку. Отек, гиперемия, инфильтрац
эрозии, язвы, рубцы и другие изменения слизистой оболочки полости
могут быть причиной боли и ограниченной подвижности нижней челюст

При осмотре зубных рядов выясняют расположение дефектов корон
сохранность пародонта, подвижность зубов. Различные патологичес
процессы (кариес, пульпит, периодонтит, пародонтоз и др.) нередко соп
вождаются резкой болью. Это нарушает нормальный акт жевания, измен
тонус жевательных мышц и, таким образом, может способствовать раз
тию СБД височно-нижнечелюстного сустава. Внимательно осматрива
третьи моляры. Воспалительные процессы в области этих зубов часто в
зывают сведение челюстей, боль, иррадиирующую в ухо, висок и другие
делы лица.

Важно оценить состояние прикуса. От правильного соотношения зуб
рядов зависят условия работы жевательных мышц. Повышение или по
жение прикуса создает неадекватную нагрузку на жевательные мыш

При осмотре режущих краев и жевательных поверхностей коронок зубов часто находят стертость фасеток на вершинах бугров премоляров, клыков, режущих краев резцов. Определение окклюзионной дисфункции (блестящие фасетки бруксизма) помогает выявить участки патологической активности мышц. Например, фасетки бруксизма (стертость) располагаются на режущих краях передних зубов. Это свидетельствует об активности мышц, выдвигающих нижнюю челюсть кпереди (обычно это латеральные крыловидные мышцы).

Проводят дополнительные методы исследования: рентгенографию суставов зубов, электроодонтодиагностику и др. Рентгенография височно-нижнечелюстных суставов дает информацию о состоянии костных элементов суставов и о положении головок нижней челюсти с обеих сторон.

СБД включает в себя ряд симптомов, которые возникают при нарушении функции жевательных мышц и височно-нижнечелюстного сустава.

Известно, что женщины примерно в 5 раз чаще, чем мужчины, обращаются за помощью по поводу СБД в различные сроки (от 1—2 дней до 5 лет) от начала заболевания.

В клинической картине СБД можно определить период дисфункции и период болезненного спазма жевательных мышц, который часто сопровождается ограничением подвижности нижней челюсти. У некоторых пациентов в раннем периоде развития СБД имеет место транзиторная форма, во время которой наступают периодическое обострение и спонтанное прекращение болей и явлений дисфункции.

В состоянии эмоционального напряжения у многих людей возникает самопроизвольный, иногда длительный спазм жевательных мышц, вызывающий боль. Часто боль появляется внезапно после сна, во время пережевывания твердой пищи, широкого открывания рта на приеме у врача-стоматолога или во время жевания. Если боль возникает после пробуждения, то обычно она бывает обусловлена бруксизмом — непроизвольным сокращением жевательных мышц во сне. Боль в течение дня связана с конституцией и темпераментом человека, с предрасположенностью его к рефлекторному спазму жевательных мышц при их перегрузке или воздействии различных внешних факторов.

При длительной перегрузке одной из жевательных мышц рано или поздно наступит ее спазм. Последний часто вызывает боль в мышце и изменение характера движений в суставе. Болезненный участок спазмированной мышцы называют триггерной зоной. Из триггерной зоны боль часто иррадиирует в соседние области лица и шеи и в область височно-нижнечелюстного сустава. Боль может возникать и в самом суставе. При дисфункции нижней челюсти сместившийся суставной диск или головка нижней челюсти оказывает давление на нервные окончания позади дисковой клетчатки или капсулы, вызывая боль в области сустава. В других отделах сустава боль не возникает, так как испытывающие нагрузку хрящевые части суставного диска лишены нервных окончаний.

Таким образом, у некоторых пациентов с жалобами на боль в области жевательных мышц и височно-челюстного сустава устанавливается четкая связь между причиной и следствием (например, широкое открывание рта при зевании и откусывании большого куска пищи, во время приема у врача-стоматолога, т. е. широкое кратковременное или длительное открывание рта вызывает боль и спазм жевательных мышц).

Другим, менее очевидным фактором является и подсознательная активность жевательных мышц — бруксизм, который пациент часто не замечает.

Постоянная ноющая боль может локализоваться впереди наружного хового прохода за бугром верхней челюсти и передненижней половины терапьной крыловидной мышцы, соответствующей передненижнему от височной или передневерхнему отделу жевательной мышцы.

Иногда боль возникает у заднего брюшка двубрюшной мышцы и у н него полюса медиальной крыловидной мышцы. В редких случаях она п ляется в других отделах перечисленных мышц. Рефлекторная боль нер отмечается в верхней половине грудиноключично-сосцевидной и предн нем отделе трапециевидной мышцы. При спазме височной мышцы иррадиирует в ухо и висок. Боль в щеке часто бывает связана со спаз жевательной мышцы. Боль, возникающая в крыловидных мышцах, и диирует в глотку. Иррадиация боли в язык отмечается при спазме брюшной и подбородочно-подъязычковой мышцы. Нередко боль появл ся с одной стороны в области двух, трех или всех жевательных мышц. новременно боль иррадиирует в область лба, глазницы, шеи, плеча, п плечья и даже кисти на пораженной стороне. Иррадиация болей на дру половину головы и шеи встречается очень редко. Наблюдаемая у ряда б ных постоянная мучительная, тупая боль усиливается при движениях н ней челюсти, во время приема твердой пищи, при попытках широко крыть рот или сместить нижнюю челюсть в сторону. Боль лишает чело возможности принимать обычную пищу; иногда приводит к наруше сна и ухудшению общего состояния больного.

Длительное существование болезненного спазма жевательных м обусловлено "порочным кругом", при котором спазм жевательных м усиливает боль, а боль в свою очередь увеличивает спазм жевател мышц.

Следует отметить, что интенсивность боли не зависит от количества раженных мышц. Иногда спазмированный участок, расположенный, пример, в одной жевательной мышце, вызывает резкую боль, иррадиир щую в висок, ухо, шею. В то же время возможно появление спазма в т четырех жевательных мышцах без возникновения резких самопроизв ных болей. В ряде случаев боль отсутствует при приеме пищи и умерен открывании рта на ширину до 2—3 см между резцами. У таких пацие удается определить болезненный участок только при помощи пальпа мышц. Кроме жевательных мышц, рефлекторный болезненный спазм ча захватывает и передний край верхней трети грудиноключично-сосцевид мышцы, заднее брюшко двубрюшной мышцы у места ее прикреплени сосцевидному отростку и передненижний отдел трапециевидной мышцы

У многих больных одновременно с появлением боли уменьшается п вижность нижней челюсти. Часто рот открывается на ширину 1,5—3 между резцами вместо 4,6—5,6 см в норме. Дальнейшее опускание н ней челюсти из-за резких болей становится практически невозможн Наступает также ограничение движения нижней челюсти вперед и в роны. В редких случаях незначительное сведение челюстей может со таться с интенсивной болью. Иногда, наоборот, наблюдается резкое дение челюстей при полном отсутствии болей или на фоне слабой бол одной или нескольких жевательных мышцах. Все симптомы СБД вис но-нижнечелюстного сустава обычно обратимы, однако у ряда боль отмечается стойкое ограничение подвижности нижней челюсти во направлениях.

Одними из характерных объективных признаков СБД височно-нижне люстного сустава являются отклонение нижней челюсти в сторону, S- разные движения или чрезмерное смещение нижней челюсти вперед

открывания рта. Иногда отмечается повторная смена периода дисфункции височно-нижнечелюстного сустава периодом болезненного спазма жевательных мышц. Затем боль прекращается, и вновь возникают признаки дисфункции височно-нижнечелюстного сустава, которые могут сохраняться длительное время. В этих случаях больные часто обращаются к врачу с жалобами только на щелканье в височно-нижнечелюстном суставе.

Для СБД височно-нижнечелюстного сустава характерны наличие щелканья в суставе, чрезмерная или ограниченная подвижность его, S-образные движения челюсти, возникновение болей в жевательной, височной, латеральной или медиальной крыловидных мышцах. Боль иррадиирует в затылок, висок, глазницу, ухо, щеку, шею, плечевой пояс, иногда предплечье и кисть пораженной стороны. Боль обычно усиливается при приеме твердой пищи и попытке широко открыть рот. Перечисленные симптомы редко встречаются одновременно. Некоторые из них (боль, тризм) обнаруживаются в различных сочетаниях с другими симптомами, например с пальпаторной болью отдельных участков мышц, поднимающих нижнюю челюсть, или со жжением в языке, шумом в ушах и др.

В большинстве случаев СБД височно-нижнечелюстного сустава носит доброкачественный характер и в основе его не лежит какое-либо серьезное заболевание. Однако следует помнить, что при длительном течении СБД могут наступить органические изменения в мышцах (фиброзит), височно-нижнечелюстных суставах (деформация суставного диска, костных элементов), зубных рядах (стертость и подвижность зубов, деформация зубных рядов и др.). Возникшие изменения оказывают неблагоприятное влияние на течение и прогноз заболевания.

Дифференциальная диагностика. Дифференциальную диагностику обычно проводят в двух направлениях: с различными заболеваниями височно-нижнечелюстного сустава, окружающих его тканей, поражениями органов полости рта, лица, шеи и лицевыми болями, при которых отмечаются иррадиация последних в область височно-нижнечелюстного сустава и жевательных мышц, а также нарушение их функции.

Так, ограничение подвижности нижней челюсти, как правило, наблюдается при артритах височно-нижнечелюстного сустава, абсцессах, флегмонах околоушно-жевательной и височной областей, крыловидно-челюстного, окологлоточного пространства, а также при остеомиелите ветви нижней челюсти. Сведение челюстей является одним из признаков затрудненного прорезывания нижнего зуба мудрости, периостита нижней челюсти в области нижних моляров, а также симптомом злокачественных новообразований, развивающихся в области ветви нижней челюсти, жевательных мышц и височно-нижнечелюстного сустава.

Ограничение открывания рта возникает при ушибе тканей сустава или жевательных мышц. Травма и воспалительные процессы в области сустава и мягких тканей, окружающих ветвь нижней челюсти, иногда приводят к образованию рубцов, которые длительное время могут мешать открыванию рта. Большие функциональные нарушения отмечаются также и при переломе в различных отделах нижней челюсти, особенно в области ветви и ее мыщелкового отростка. Ограничение подвижности нижней челюсти нередко возникает после мандибулярной анестезии. Это связано со значительной травмой неисправной иглой волокон височной, медиальной, латеральной, крыловидных, а иногда и жевательной мышц, с повреждением сосудов и последующим образованием гематомы.

Диагностические трудности часто увеличиваются в связи с тем, что не всегда удается выяснить причины СБД височно-нижнечелюстного сустава.

Лечение. Эффективность лечения СБД височно-нижнечелюстного сустава нередко зависит от понимания индивидуальных особенностей развития болезни, связанных с различными этиологическими факторами и психоэмоциональным состоянием пациента. Диагноз может быть одним у разных пациентов, но при этом у каждого из них требуется преимущественное воздействие на различные неблагоприятные факторы, вызывающие и поддерживающие СБД. Поэтому нет и не может быть единого лечения СБД. Терапию СБД нельзя ограничить, например, одним суставом или зубом. Во всех случаях она должна быть комплексной, включающей воздействие на психоэмоциональное состояние, мышцы, сустав и зубы пациента.

Необходимо учитывать этиологию, патогенез, стадию заболевания, индивидуальные особенности его течения. Одновременно следует провести санацию рта, прежде всего устранить дефекты зубных рядов. Медленное двустороннее пережевывание пищи предохраняет жевательные мышцы от перегрузки и переутомления. Следует обратить внимание пациента на обязательность проведения лечебной гимнастики. Плавные движения нижней челюсти вниз—вверх, вправо—влево, вперед—назад необходимо проводить перед каждым приемом пищи, при возникновении болей во время еды, после сна. Важно подчеркнуть, что при выполнении упражнений нельзя допускать перегрузки и появления болей в мышцах или в суставе.

С целью прекращения болей назначают 2—3 раза в день различные обезболивающие средства: индометацин (метиндол) или вольтарен — по 0,025 г, бруфен — по 2 драже, ксефокам — по 4 мг, диклофенак — по 50 мг, транквилизаторы и миорелаксанты (сирдалуд по 2 мг).

Для устранения сильных болей и резкого ограничения подвижности нижней челюсти рекомендуют вводить в каждый легко доступный болезненный участок жевательной или височной мышцы слабый раствор анестетика (1—2 мл).

Важное значение имеют устранение бруксизма, регулярная санация рта и рациональное протезирование дефектов зубных рядов. Общие мероприятия касаются нормализации сна, систематической регуляции психоэмоциональных реакций и функций эндокринной системы.

14.9. СУДОРОГИ И ГИПЕРКИНЕЗЫ ЛИЦА

Выделяют две группы судорог и гиперкинезов лица: органические и функциональные, которые являются признаками неврозов.

Среди органических гиперкинезов в практике врачей-стоматологов и невропатологов могут встречаться двигательные нарушения, обусловленные поражением экстрапирамидной системы.

Для большинства видов гиперкинезов характерно исчезновение во сне, а также усиление при производных движениях и под влиянием эмоций.

14.9.1. Лицевой гемиспазм

Лицевой гемиспазм — это односторонний гиперкинетический синдром, наблюдающийся в мышцах, иннервируемых лицевым нервом, и проявляющийся пароксизмами фасцикулярных подергиваний и миоклоний на пораженной половине лица.

Различают первичный лицевой гемиспазм (болезнь Бриссо) и вторичный, наблюдающийся в некоторых случаях при опухолях головного мозга, сосудистых мальформациях, менингитах.

В настоящее время установлена роль периферического повреждения лицевого нерва в развитии данного заболевания. Для развития спазма мышц необходимо лишь частичное повреждение лицевого нерва. Установлено, что в процессе заболевания выявленная микросимптоматика не прогрессирует, в то время как гиперкинез становится все более интенсивным и постепенно захватывает новые мимические мышцы на пораженной половине лица.

Лицевому гемиспазму обычно сопутствуют артериальная гипертензия, нарушения сна и эмоциональные нарушения. Характерны пароксизмальность гемиспазма, непостоянство его проявления, зависящее от функционального состояния головного мозга.

В основе гемиспазма лежит сложный нейродинамический процесс в виде функционально активной замкнутой системы импульсации в структурах головного мозга, имеющих отношение к лицевой иннервации. Повреждение двигательного нейрона (фокальная демиелинизация с очагами эктопической активности и эфаптической трансмиссии импульсов) играет роль запускающего фактора, тогда как в реализации гиперкинеза и его "созревания", а также в клиническом оформлении всего заболевания основное значение имеют нейродинамические процессы, в которые вовлекаются периферические и надъядерные уровни лицевой иннервации.

Клиника и диагностика. Гиперкинез возникает в круговой мышце глаза, обычно в ее нижней или (реже) верхней порции, и проявляется серией коротких быстрых миоклонических подергиваний, внешне напоминающих эффект электрического раздражения мышц. Приступы начинаются мелкими подергиваниями, которые сливаются в тонический спазм, длящийся 1—5 мин, реже — несколько секунд, после чего следует пауза в несколько минут. Иногда паузы могут быть очень короткими, и тогда создается впечатление постоянной мышечной судороги. Периоды покоя могут продолжаться 2—3 ч. В редких случаях между приступами есть интервалы в несколько дней или 1—2 нед.

У некоторых больных имеются тонические судороги, а миоклонические подергивания отсутствуют. Поэтому различают тонический, миоклонический и смешанный типы лицевого гемиспазма. Тонический компонент гиперкинеза обнаруживается в виде легкого сужения глазной щели на пораженной стороне. Такое сужение глазной щели носит динамический характер, так как возникает в результате следующих друг за другом миоклоний.

Миоклонические толчки, наслаиваясь друг на друга, могут проявляться сильным тоническим спазмом с зажмуриванием, подтягиванием щеки, угла рта, а иногда одновременным сокращением мышц подбородка и подкожной мышцы шеи, что придает лицу характерное неестественное выражение. В отличие от больных с тиками пациенты с лицевым гемиспазмом никогда не могут произвольно продемонстрировать свой гиперкинез, остановить его или задержать хотя бы на некоторое время.

Частота приступов варьирует, но постепенно нарастает. Они могут возникать несколько раз в день, продолжаясь в течение многих дней. Приступы всегда учащаются в ситуации эмоционального напряжения и, напротив, урежаются в состоянии покоя и релаксации. Однако даже в покое гиперкинез не исчезает надолго. Во время сна пароксизмы гиперкинеза прекращаются или значительно урежаются, периодически возобновляются в определенных фазах сна. У многих больных приступы спазма усиливаются во время разговора, приема пищи или при произвольных движениях мышц лица. Как правило, за пределы иннервации лицевого нерва гиперкинез не распространяется.

Страдают обычно мышцы одной стороны. В тех редких случаях, когда синдром бывает двусторонним, мышечные подергивания на каждой половине лица имеют свой собственный ритм, и он не совпадает по времени с судорогами на другой половине лица.

У больных лицевым гемиспазмом в неврологическом статусе всегда выявляется легкая недостаточность лицевого нерва на стороне гемиспазма.

Кроме судорог мышц лица, может отмечаться шум в ухе, если в процесс вовлекается стременная мышца. Обычно симптомов поражения лицевого нерва в промежутках между приступами нет. В некоторых случаях наличие гемиспазма и микросимптомов поражения нервной системы можно расценить как следствие ограниченного арахноидита или энцефалита инфекционного или травматического происхождения.

В психическом статусе таких больных, как правило, отмечаются сниженный фон настроения и тревожность. Последние носят, по-видимому, реактивный характер, так как положительный эффект лечения гемиспазма сопровождается регрессом эмоциональных нарушений. Следует отметить, что в таких случаях анамнез нередко насыщен психотравмирующими ситуациями. Психические травмы предшествуют появлению первых признаков болезни в 40—60 % случаев.

В течении заболевания различают два типа.

1. Дебют и постепенное прогрессирование болезни. В типичных случаях продолжается от нескольких месяцев до нескольких лет (чаще 1,5—3 года).
2. Максимально выраженные проявления. Этап характеризуется относительно стабильным течением и стереотипичными клиническими проявлениями.

Самостоятельного выздоровления не бывает.

Лечение. Оказание помощи следует начинать с психотерапевтической беседы. Рекомендуют индивидуально подобранные терапевтические схемы. Назначают седативные средства, витамины группы В, глутаминовую кислоту.

Всегда назначают противосудорожные препараты, обычно финлепсин (по 200 мг 3—4 раза в сутки), конвулекс (по 300 мг 3—4 раза в сутки), дифенин (по 0,117 г 3 раза в сутки).

Показаны препараты, улучшающие мозговое кровообращение: стугерон (по 25 мг 3 раза в сутки), кавинтон (по 5 мг 3 раза в сутки), винкапан (по 10 мг 3 раза в сутки) и др. Эти средства оказывают относительно избирательное действие на сосуды головного мозга.

В зависимости от выраженности атеросклероза или артериальной гипертензии применяют и другие вазоактивные препараты: трентал (по 200 мг 3 раза в сутки), ксантинола никотинат (по 150 мг в сутки) и другие средства, улучшающие микроциркуляцию и метаболические процессы в стенках сосудов и в ткани мозга.

Назначают психо- и вегетотропные препараты: амитриптилин (25 мг) по $^1/_2$ таблетки 1—2 раза в сутки, галоперидол (5 мг) по $^1/_2$ таблетки 1—2 раза в сутки. В ряде случаев оправдано применение анаприлина (40 мг) по $^1/_2$ таблетки 1—3 раза в день; об отсутствии противопоказаний для назначения анаприлина судят по результатам ЭКГ.

Параллельно проводят противовоспалительное лечение, применяют также анаболические стероиды, рассасывающие средства (ФиБС, лидаза и др.).

Из физиотерапевтических средств назначают гальванический воротник, сульфидные ванны, грязевые аппликации на шейно-воротниковую зону. Некоторым больным помогают иглорефлексотерапия и гомеопатия. В дальнейшем больным рекомендуют проводить повторные курсы лечения. Большую роль для успеха терапии имеет режим труда, отдыха; в питании — ограничение острых блюд.

Несмотря на то что многие современные исследователи считают прогноз в отношении выздоровления при лицевом гемиспазме сомнительным, клинический опыт показывает, что при систематическом, упорном лечении всегда удается получить положительный эффект от медикаментозного лечения и психотерапии. Степень восстановления нарушенных функций у разных больных неодинакова. Огромную роль при этом играет возвращение больного к трудовой деятельности. Больные могут выполнять работы, не требующие значительного нервно-психического напряжения и контактов с большим числом людей.

14.9.2. Лицевой параспазм

Лицевой параспазм — это дистонический гиперкинез с преимущественной локализацией в мышцах лица в виде блефароспазма или оромандибулярной дискинезии либо сочетание этих синдромов. Это одна из фокальных форм идиопатической торсионной дистонии, в основе которой лежит прогрессирующий дегенеративный процесс в нервной системе.

Патогенез. Патогенетические механизмы лицевого параспазма, как и других форм дистонии, остаются нераскрытыми. Дистония не имеет четкого морфологического субстрата в головном мозге и обусловлена субклиническими (медиаторными) и нейродинамическими нарушениями в определенных системах. Биохимический дефект, лежащий в основе дистонии, неизвестен. Предполагается заинтересованность дофаминергических, холинергических и ГАМКергических систем мозга.

Клиника и диагностика. Лицевым параспазмом заболевают, как правило, люди зрелого возраста, обычно в пятой или шестой декаде жизни. Внешне лицевой параспазм напоминает гемиспазм, с той только разницей, что сокращения мимической мускулатуры развиваются с двух сторон и возникают одновременно. У женщин он встречается чаще, чем у мужчин.

У больных возникает беспрерывно возобновляющийся спазм мускулатуры лица. Судороги симметричны в обеих его половинах. Максимально выражены судороги круговых мышц глаза, из-за чего больные часто не могут даже передвигаться по улице. Нередко присоединяются сокращения мышц языка и жевательных мышц. Как правило, спазм носит характер тонической судороги, но могут быть и миоклонические движения. При этом тонические явления преобладают в верхних отделах лица, а клонические — в нижних. Перерывы между судорогами обычно очень непродолжительны. Больные обычно не в состоянии подавить судороги усилием воли, но, прибегая к различным компенсаторным приемам, могут их ослабить, а иногда даже и подавить (разговор со стиснутыми зубами, облизывание губ, прижимание пальца к щеке и др.).

Судорога может исчезать при некоторых условиях, например при чтении, переходе в горизонтальное положение, пении, жевании, свисте, во

время смеха и плача. Во время сна и при гипнотическом состоянии судорога также исчезает. Ряд условий: улыбка, еда, разговор, волнение и др. — может провоцировать гиперкинез.

При обследовании больного выявляют ряд органических симптомов с стороны экстрапирамидного отдела нервной системы. Нередки признак хронической сосудистой мозговой недостаточности, симптомы со стороны гипоталамической области (субфебрильная температура и др.).

Заболевание имеет прогрессирующее течение с тенденцией к медленно интенсификации и генерализации гиперкинеза.

Лечение. Проблема лечения лицевого параспазма остается нерешенной Основным принципом терапии является комплексное лечение с индивидуальным подбором одного из препаратов, обладающих нейролептическим свойствами (галоперидол, этаперазин, сонапакс, лепонекс, эглонил и др.) и центральных антихолинергических средств (тремблекс, циклодол, норакин и др.), так как именно препараты этих классов чаще всего способны уменьшить гиперкинез.

Лишь некоторые больные более чувствительны к препаратам бензодиазепинового ряда (реланиум и особенно антелепсин). Препараты этих классов обычно сочетают. Реже применяют ГАМКергические средства и препараты дофаминергического действия (наком, парлодел, лизурид и др.).

Оказание лечебной помощи следует начинать с выявления основного заболевания, на фоне которого развивается лицевой параспазм. Однако во всех случаях лечение должно включать психотерапию в сочетании с седативными средствами (препараты брома, валериана, пустырник, диазепам и др.).

Рекомендуют также препараты, улучшающие мозговое кровообращение никотиновую кислоту, но-шпу, трентал, винпоцетин, винкапан и др.

В качестве вспомогательных методов терапии используют иглорефлексотерапию и различные варианты психотерапии, а также лечение методом биологической обратной связи. Остается актуальным поиск новых методов медикаментозного и хирургического лечения заболевания. Больным следует обращать внимание на соблюдение режима труда и отдыха.

14.9.3. Блефароспазм

Блефароспазм — это гиперкинез, ограничивающийся лишь судорожными сокращениями круговой мышцы глаза.

Этиология. Часто блефароспазм оказывается одним из ранних проявлений хронической стадии энцефалита.

Клиника и диагностика. Блефароспазм в дебюте заболевания нередко односторонний или явно асимметричный. В стадии выраженных клинических заболеваний — всегда симметричный. Начало заболевания часто проявляется усиленным морганием, которое не причиняет больному особых беспокойств. Иногда первые симптомы замечают посторонние лица, а не сами больные. Постепенное прогрессирование гиперкинеза заключается в нарастании силы мышечных сокращений (появление блефароспазма), их учащении и генерализации. Указанный период составляет в среднем несколько лет (от 6 мес до 8 лет, чаще 2—3 года). По достижении максимума выраженности гиперкинез приобретает упорное течение.

При генерализации процесса к блефароспазму может присоединиться гиперкинез мышц нижней части лица, дыхательных, шейных, жевательных (реже) мышц, а также мышц языка, глотки, гортани. Гораздо реже в про-

цесс вовлекаются мышцы рук и верхней половины туловища. Между частотой мышечных спазмов, их интенсивностью и распространенностью строгого параллелизма не отмечается. Нередко блефароспазм сопровождается вторичным конъюнктивитом в связи с чрезмерным механическим раздражением конъюнктивы при частом блефароспазме.

Пароксизмы тонических судорожных сокращений круговых мышц глаза нередко повторяются по 15—20 раз в сутки. Длительность приступов колеблется от нескольких секунд и минут до нескольких часов. Во время приступа больной становится совершенно беспомощным, так как уподобляется слепому. Приступы могут усиливаться и увеличиваться по продолжительности под влиянием переутомления и нервно-психического напряжения.

У больных блефароспазмом всегда можно выявить позы и положения глаз, при которых блефароспазм прекращается. Обычно он уменьшается или полностью исчезает при движении глаз, следящих за неврологическим молоточком (при всех крайних отведениях глазных яблок). Нередко состояние больного облегчается при полуопущенных веках (письмо, стирка, вязание и вообще преимущественное использование нижних половин полей зрения). Блефароспазм уменьшается после ночного сна, гипнотического внушения, после приема алкоголя. Гиперкинез нередко уменьшается в положении больного сидя и, как правило, затихает в положении лежа (что характерно не для всех дистоний). Ситуация эмоционального напряжения у одних больных парадоксальным образом устраняет гиперкинез, у других же он может усиливаться. Характерно усиление блефароспазма при ходьбе.

Следует отметить, что у некоторых больных избыточные движения лица не носят насильственного характера, а возникают вследствие стремления противодействовать блефароспазму.

Характерны изменения психического статуса. Обычно преобладает состояние внутреннего напряжения, тревоги и беспокойства в связи с мучительными приступами блефароспазма. Неэстетическая гримаса постоянно искажает лицо. Кроме того, больные страдают от невозможности полноценно пользоваться зрением, становясь "функционально слепыми". Выключая зрение, моторный дефект постоянно напоминает о себе, что рано или поздно приводит к состоянию хронического эмоционального стресса. Частые пароксизмы буквально изнуряют больных, приводя к выраженной невротизации личности. Невротические переживания часто приобретают истерическую, ипохондрическую или тревожную окраску. Заболевание может акцентировать такие преморбидные черты, как мнительность, тревожность, повышенная эмоциональная лабильность. У таких лиц психогенная реакция на блефароспазм часто избыточная, не соответствующая его тяжести, и способна приводить к невропатической дезадаптации поведения.

Лечение. Оказание помощи следует начинать с психотерапевтического воздействия и поиска фактора, позволяющего отвлечь внимание больного, значительно уменьшить выраженность блефароспазма или его предупредить. Таким отвлекающим фактором иногда оказывается чтение, а у некоторых больных — болевое раздражение слизистой оболочки рта и кожи лица.

Больным необходимо соблюдать режим труда и отдыха. Эффективным может быть курс иглорефлексотерапии.

Проводят лечение основного заболевания, наиболее часто — хронического энцефалита. Медикаментозное лечение — см. *Лечение лицевого параспазма.*

14.10. СИМПТОМОКОМПЛЕКС НАРУШЕНИЙ ВЫСШЕЙ НЕРВНОЙ ДЕЯТЕЛЬНОСТИ

14.10.1. Синдром жжения полости рта (стомалгия, глоссалгия)

Синдром жжения полости рта — хроническое заболевание с персистирующей орофациальной болью, обычно не сопровождающееся изменением слизистой оболочки полости рта и языка. Этой патологией страдают от 1 до 5 % взрослого населения.

В 1838 г. A. Weisse впервые дал научное описание синдрома жжения полости рта, и с тех пор опубликовано множество работ, посвященных различным аспектам данного страдания. Однако до настоящего времени вопросы этиологии, патогенеза и лечения окончательно не решены. В связи с неясностью механизма развития нет и единого обозначения заболевания, хотя предложено много названий — стомалгия, синдром обожженного языка, глоссалгия, глоссодиния, дизестезия полости рта, вегетоз языка, сенсорный невроз языка, глоссопероз. Однако наиболее широко применяется термин синдром жжения полости рта.

Расстройства, приносящие страдания больным, относятся к алгиям орофациальной области. Часто речь идет о болях, которые можно квалифицировать как дизестезию, трудно поддающуюся локализации. Боль бывает поверхностной и глубокой, преимущественно на кончике и по краям языка, может распространяться на ротовую полость, глотку, губы и сочетаться с сухостью, жаждой, нарушением вкуса, тревогой, раздражительностью и сниженным желанием социального общения. Уровень боли при синдроме жжения полости рта, хотя и отличается по качеству, по интенсивности бывает аналогичен зубной боли.

Жжение появляется утром, усиливается в течение дня и достигает максимума к вечеру, ослабевает или полностью исчезает при приеме пищи. Четко прослеживается суточный ритм. Он повторяется в течение месяцев с периодическими обострениями. Это состояние появляется часто после аффективной травмы, смерти или заболевания раком близкого человека, при личностных и профессиональных трудностях.

Наиболее часто синдромом жжения полости рта страдают женщины, преимущественно в период менопаузы. Они ощущают раздражение слизистой оболочки языка и полости рта, которая, как правило, бывает сухой и напоминает слизистую оболочку у стариков. Присоединяется возбуждение языка. Больные в течение длительного времени рассматривают язык, пытаются обнаружить на нем изменения. Все это сочетается с возбуждением, усиливается при приливах; возникает страх развития рака.

Этиология, клиника, диагностика. Этиология синдрома может быть разделена на две основные категории: нарушения со стороны полости рта и системные нарушения. Изменения слизистой оболочки полости рта при синдроме жжения полости рта не являются специфическими и обусловлены вегетативными нарушениями.

Изучался и аллергический аспект в развитии данной патологии. Исследователи объясняют возникновение синдрома жжения полости рта повышенным уровнем мономеров в акриловых основаниях протезов, однако не все подтверждают аллергическую реакцию на акрил протезов как основную причину в развитии заболевания. Более вероятными являются механическое раздражение протезами и парафункциональные привычки.

Считалось, что большое значение в развитии заболевания имеют гальванические токи, однако последние обследования пациентов с оральными

симптомами и лиц, составивших контрольную группу, показали, что токи одинаковой интенсивности наблюдались у лиц обеих групп.

Отмечается также повышенная чувствительность больных с синдромом жжения полости рта к ртути, никелю, кобальту, золоту, палладию, меди, цинку и пищевым добавкам. Реакция гиперчувствительности на ртуть была наиболее частой, однако замена амальгамовых пломб снижала жжение менее чем у половины пациентов.

Имеются сообщения о возникновении синдрома после применения эналаприла, каптоприла и лизиноприла (ингибиторов ангиотензинпреобразующего фермента).

Жалобы на сухость во рту не обязательно свидетельствует о гипофункции слюнных желез. Исследователями были сделаны попытки определения взаимосвязи синдрома жжения полости и дисфункции слюнных желез. Не снижается интерес и к изучению химического состава слюны при синдроме жжения полости рта.

Учитывая тот факт, что большинство пациентов с синдромом жжения полости рта — это женщины, находящиеся в периоде менопаузы, высказывается предположение, что сухость во рту может быть следствием снижения функции желез в менопаузе. Однако проведенными исследованиями не обнаружено значительного снижения функции слюнных желез в менопаузе и отмечается, что причиной ксеростомии может быть соматическая патология, а также применение медицинских препаратов и методик для ее лечения. Методологические различия изучения состояния слюнных желез не дают возможности сделать определенное заключение по вопросу функционального состояния.

Многие пациенты с синдромом жжения полости рта жалуются на расстройство вкуса — дисгевзию. Выявлена разная реакция на местную анестезию у больных в группах с дисгевзией и жжением полости рта и в группе с сочетанием дисгевзии и жжения.

Эти данные могут означать, что дисгевзия имеет периферическое происхождение, поскольку отмечено ее уменьшение после применения местной анестезии. Альтернативно можно предположить, что местная анестезия снимает периферическое угнетение центральных сенсорных структур у этих больных.

Отсутствие влияния местных анестетиков на жжение обосновывает использование медикаментов, действующих на центральные структуры.

Отмечается также уменьшение симптомов жжения при воздействии острой пищи. Данный эффект связан с находящимся в острой пище капсаицином — веществом, снижающим концентрацию субстанции Р в терминалях волокон, проводящих болевую импульсацию, и в задних рогах спинного мозга, поэтому отмечают хороший эффект при применении капсаицина (препарат стручкового перца для наружного применения) для лечения орофациальных болей. При этом невралгия тройничного нерва с внутриоральным пусковым механизмом меньше реагировала на местную терапию капсаицином, чем синдром жжения полости рта. Предпринимались попытки изучения микробного ценоза полости рта у больных с синдромом жжения полости рта до и после лечения. Результаты свидетельствуют о перспективности нормализации микрофлоры полости рта для лечения синдрома.

Разработана методика объективной оценки оральных симптомов путем регистрации местной температуры. Отмечается тотальное снижение температуры на 0,8—1,2 °С на языке, в очагах интенсивной боли — на 2 °С. Термоасимметрия была выявлена у 72,5 % больных, наблюдали также различие температур между полами.

Особенности сосудистого тонуса и кровенаполнения тканей полости р
исследовали с помощью капилляроскопии, реографии. При этом выявил
преобладание спазматического и спастико-атонического синдрома. Э
данные согласуются с результатами изучения скорости кровотока в мышц
языка с помощью ^{133}Xe, при котором выявили преобладание симпатик
тонии.

Больным с синдромом жжения полости рта широко применяли биох
мические исследования. Определяли уровень серотонина, липопротеидо
адреналина, дофамина, эндорфина. Выявлена корреляция между уровн
эндорфина и тяжестью стомалгии. При данной патологии уровень эндо
фина достоверно выше, чем в контрольной группе.

При синдроме жжения полости рта обнаружено достоверное снижен
факторов местного иммунитета. При этом показатели гуморального имм
нитета сыворотки крови практически не отличались от показателей в ко
трольной группе.

Была выявлена также активизация симпатико-адреналовой системы п
определении в моче больных ванилинминдальной кислоты (являющей
метаболитом адреналина и норадреналина), содержание которой у больн
было значительно выше, чем у здоровых. При этом обнаружена корреляц
между содержанием ванилинминдальной кислоты и выраженностью пар
стезий языка. Отсюда вывод о патогенетической роли активации симпат
ко-адреналовой системы в развитии заболевания: повышение содержан
адренергических веществ воздействует на периферические рецепторы
центральные механизмы восприятия ощущений.

Электроэнцефалографические (ЭЭГ) исследования при синдроме дали пр
тиворечивые результаты: с одной стороны, выявлен биоэлектрический сдв
с преобладанием явлений активации ритмов, что типично для любого бол
вого феномена, с другой — повышена функциональная активность синхр
низирующих структур. Биоэлектрические сдвиги свидетельствуют о глубок
дезорганизации деятельности головного мозга с переходом на неоптимал
ный режим его работы, адекватно отражающий массивную интегрированну
патологию с широким кругом клинически выраженных многообразных пс
хофизиологических и психопатологических дезадаптаций. Следователь
синдром жжения полости рта необходимо рассматривать в ряду других пат
логических проявлений хронического эмоционального стресса.

Имеются противоречивые данные о сочетании синдрома жжения поло
ти рта с соматическими заболеваниями. Ряд исследований указывает
частое сочетание синдрома с заболеваниями желудочно-кишечного тракт
сердечно-сосудистой патологией, остеохондрозом, эндокринной и аутои
мунной патологией, а также болезнями носоглотки.

Различные типы дефицитов питания могут сопровождаться синдромо
жжения полости рта.

Эмоциональные изменения (особенно тревога и депрессия) выявляют
при синдроме в такой степени, что данная патология рассматривается к
психогенная.

Психологическое тестирование входит в план обследования всех бол
ных с синдромом жжения полости рта. Наиболее часто используют тест
MMPI, Спилберга, Шихана, Бека, шкалу психологического функционир
вания, шкалу качества жизни и т. д.

Наиболее характерным для синдрома жжения полости рта является н
личие депрессии с нарушением сна, выраженной нейровегетативной реа
тивностью и соматической реакцией на стресс, однако выявляется и скр
тая депрессия.

Повреждение нервов, или дисфункция, возникающая при оральной или лицевой травме, а также после медицинских вмешательств, может быть источником болевых ощущений при синдроме жжения полости рта. Жгучая боль характерна для болевых состояний, связанных с повреждением нерва. Для таких пациентов типично проявление соматосенсорных аномалий (например, при исследовании двухточечной дискриминации, температурной и болевой чувствительности). Хроническая боль может быть связана с изменениями в симпатической нервной системе, а также с нарушениями кровотока.

В то время как периферические поражения могут быть провоцирующими факторами, критическими факторами патогенеза являются нейропластические изменения в центральных ноцицептивных структурах. Изменения в центральных нейронах (в дополнение к периферическим механизмам), возможно, также могут нести ответственность за ощущение жгучей боли. В тройничной и спинальной мотосенсорных системах взаимосвязи между различными соматосенсорными выходами таковы, что трансмиссия через один путь (например, болевой) может моделироваться другими сенсорными путями. Некоторые из этих модуляторных механизмов могут вовлекать обширные нейрональные цепи с использованием опиоидов. Таким образом, изменения в одном из этих путей могут усилить ноцицептивные афферентные выходы, ведущие к боли.

Важная роль при синдроме жжения полости рта отводится нейропластическим изменениям. Возможность таких изменений свидетельствует против методов лечения, связанных с повреждением лицевых тканей и нервов (удаление зубов и т. п.); они бывают обычно неэффективными и могут увеличивать нейропластические изменения и прогрессирование симптомов.

Лечение. В терапии синдрома жжения полости рта необходима комплексность применения лечебных мероприятий: медикаментозной терапии, физиотерапии, психотерапии, рефлексотерапии, гипербарической оксигенации.

Медикаментозная терапия включает применение антидепрессантов, нейролептиков, транквилизаторов, антигистаминных препаратов, половых гормонов, витаминов и сиаловых добавок, антигрибковых препаратов, вазоактивных и вегетотропных средств.

Нейротропные препараты входят во все схемы лечения; назначаются патогенетические средства в зависимости от ведущего психопатологического синдрома.

Широкое применение имеют антидепрессанты, которые используют для лечения синдрома жжения полости рта более 30 лет. Эффект антидепрессантов связывают с влиянием на фронтальную кору, миндалины, гипоталамус, средний и продолговатый мозг. Обширное вовлечение структур мозга обусловливает свойство данных препаратов увеличивать мощность частот в диапазоне 10—30 Гц, относительно слабо повышать спектральные мощности в области 5—10 Гц и еще менее существенно увеличивать мощность инфранизких частот: 1—3, 1—5 Гц. Такое распределение спектральной мощности может свидетельствовать о доминировании активирующего влияния антидепрессантных препаратов.

Поскольку тимолептическое (выравнивающее настроение) и тимоаналептическое (повышающее настроение) действие антидепрессантов сочетается со стимулирующим или седативным действием, дифференцированный подбор препаратов требует четкого представления о клинических особенностях депрессивного состояния (преобладание тревоги или подавленности, симптомов психомоторного возбуждения или заторможенности).

Препараты, обладающие седативным действием: амитриптилин, протиаден, азафен, фторацизин, леривон, прозак, — наиболее показаны при депрессии с явлениями ажитации, антидепрессанты со стимулирующим действием: имизил, анафранил, нортриптилин, аурорикс, — при депрессиях с признаками заторможенности.

Анальгетический эффект препаратов не зависит от их антидепрессантной активности, может быть дифференцирован от эффекта плацебо и наблюдаться при более низких дозах, чем те, которые обычно эффективны при депрессии. Обычные ежедневные дозы антидепрессантов — 25—100 мг. Сравнение дозы 25, 50 и 75 мг амитриптилина продемонстрировало не только усиление аналгезии при увеличении дозы, но и более высокую частоту побочных эффектов. Дозы антидепрессантов должны быть ограничены антихолинергическими побочными эффектами (сухость во рту, нарушение аккомодации, запор, задержка мочи). Пациенты с сопутствующей сердечно-сосудистой патологией могут иметь осложнения — от ортостатической гипотензии до аритмии.

Наличие сенесто-ипохондрических расстройств требует сочетания антидепрессантов с нейролептиками. Выбор нейролептика определяется особенностями клинической картины. Следует учитывать, что алифатические производные фенотиазина (аминазин, левомепромазин, пропазин) и дериваты тиоксантена (хлорпротиксен) обладают очень сильным седативным эффектом; пиперазиновые производные фенотиазина (трифтазин, этаперазин, метеразин) и дериваты бутирофенона (галоперидол, трифлуперидол) имеют стимулирующий компонент. По нарастающей интенсивности активизирующего компонента нейролептики располагаются следующим образом: терален—тиоридазин—френолон—сульпирид—этаперазин—трифтазин—галоперидол—трифлуперидол.

Имеются многочисленные указания на эффективное применение транквилизаторов для лечения синдрома жжения полости рта. Транквилизаторы нормализуют функциональное состояние подкорковых (преимущественно лимбических) и корковых структур, участвующих в формировании эмоциональных реакций, и тормозят полисинаптические сигнальные рефлексы. Влияние транквилизаторов выражается в снижении уровней возбудимости лимбической системы, таламуса, гипоталамуса, в изменениях со стороны биоэлектрической активности, наблюдающихся в лобной ассоциативной коре, и в подавлении спонтанной активности нейронов гиппокампа.

К наиболее важной и перспективной группе транквилизаторов принадлежат производные бензодиазепина — хлордиазепоксид, диазепам, нитразепам. Быстрое всасывание и медленное выведение из организма создают условия для широкого применения бензодиазепинов. Выбор транквилизатора и его дозировок, распределение во времени суток осуществляются в зависимости от конкретных задач. Необходимо учитывать, что наиболее выраженным седативным действием обладают хлордиазепоксид, высокие дозы диазепама и феназепама; снотворным — нитразепам, вегетотропным — диазепам и медазепам, активизирующим — триоксазин, медазепам.

Для улучшения микроциркуляции, особенно у лиц с сосудистыми заболеваниями и дегенеративными изменениями шейного отдела позвоночника, используют пентоксифиллин в дозе 300—600 мг в сутки, никотиновую кислоту, никошпан, но-шпу, стугерон, кавинтон. Рекомендован прием вегетотропных препаратов: холинолитиков (белласпон, беллоид, платифиллин); антихолинэстеразных препаратов (галантамин); ганглиоблокаторов (ганглерон, бензогексоний). Применяются также антигистаминные препараты — супрастин, тавегил, кетотифен и др.

Для уменьшения явлений ксеростомии в целях стимуляции функции слюнных желез применяют пилокарпин по 5 мг в день сублингвально, в

тамин А, йодид калия. Для изменения консистенции слюны используют бромгексин.

В комплексном лечении синдрома жжения полости рта используют иглорефлексотерапию, достаточно высоко оценивается эффект аурикулоэлектропунктуры.

Широко применяются физиотерапевтические процедуры: массаж воротниковой зоны и головы, гальванизация верхних шейных симпатических узлов, эндоназальный электрофорез новокаина и т. д.

Эффективен также метод лечения синдрома жжения полости рта пиявками, особенно у больных с заболеваниями сердечно-сосудистой системы.

Однако, несмотря на большое количество препаратов и методик, используемых для лечения синдрома жжения полости рта, эффективность его невысока, в связи с чем для достижения успеха в исследовании и лечении синдрома необходимы совместные усилия врачей различных специальностей — стоматологов, неврологов, психиатров.

Электросон-терапия. Электросон может рассматриваться как метод нейротропного нефармакологического воздействия низкочастотным импульсным током на центральную нервную систему (ЦНС) непосредственно и через рецепторный аппарат с целью нормализации ее функционального состояния. Для вызывания у больных состояния, близкого к физиологическому сну, стали применять воздействие на ЦНС слабыми импульсными токами. Для этого осуществлялось воздействие токами с прямоугольными импульсами длительностью 0,2—0,3 мс при частоте от 1 до 20 Гц. В связи с тем что у большинства больных во время процедур наступал сон, этот метод был назван электросном. Однако более поздние исследования показали, что главным в описываемом методе является не сон, а наступающее под влиянием импульсных токов изменение функционального состояния ЦНС, улучшение ее регулирующей функции.

Клиническая эффективность воздействий в режиме электросна показана при различных нарушениях в эмоциональной сфере (тревога, депрессия, стрессорные состояния), при астении, нарушениях сна.

Применение импульсных токов центрального действия активизирует антиноцицептивную систему ствола мозга, которая вызывает повышение содержания опиоидных пептидов и уменьшает тактильную чувствительность кожи, что позволяет широко применять электросон в лечении болевых синдромов различного генеза.

В настоящее время существует большое количество методик электросна с разнообразными параметрами и режимами действий.

В практике чаще используется однонаправленный импульсный ток прямоугольной формы при глазнично-затылочном (глазнично-сосцевидном) или лобно-затылочном наложении электродов.

В неврологической и психиатрической практике предпочтение отдается диапазону 100—160 Гц, при этом показано, что эффективность частот 100 и 160 Гц при купировании депрессивных и сенесто-ипохондрических синдромов практически равна, а также отмечено, что эти частоты являются предпочтительными и при лечении больных пожилого и старческого возраста. Показана эффективность электросна с частотой 80 Гц при терапии паркинсонизма.

Сила тока при проведении воздействий в режиме электросна подбирается индивидуально на подпороговом и пороговом уровне для возникновения ощущений под электродами. Длительность отдельных сеансов варьирует в широких пределах, как и количество сеансов на курс воздействий. Чаще указывается длительность сеансов 30—60 мин, но в некоторых случаях может доходить до 90 мин.

Глава 15 НЕРВНАЯ СИСТЕМА И ЗАБОЛЕВАНИЯ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

Общие сведения

В медицине давно сложились представления о тесном взаимодействи нервной системы и различных органов и тканей как в условиях нормаль ной жизнедеятельности, так и при различных заболеваниях. Нарушение работе любого органа (головной мозг, сердце, легкие, печень и др.) затра гивает другие системы организма, функции которых на основе саморегуля ции в большинстве случаев должны измениться, т. е. наступает приспособ ление к новому состоянию. Однако выраженность соматических изменени вследствие дисфункции различных отделов нервной системы и обратно влияние функциональной недостаточности сердца, легких, печени и т. на нервную систему не одинаковы и определяются участием соответствую щего отдела (уровня) нервной системы в регуляции трофики тканей, тонус сосудов и гормонально-медиаторного равновесия, а органа — в осуществ лении обменных процессов.

15.1. НЕЙРОСОМАТИЧЕСКИЕ И ЭНДОКРИННО-СОМАТИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ

Роль нервно-психических нарушений в развитии различных заболевани получила всеобщее признание. Эти нарушения разделяются на психосома тические и нейросоматические. В основе психосоматических лежат стресс и эмоциональное перенапряжение, нейросоматических — органические по ражения мозга (инсульты, опухоли мозга, энцефалиты, церебральные арах ноидиты и др.). Большая роль принадлежит нервно-психическим факторам в развитии артериальной гипертензии, инсультов, инфарктов миокарда дискинезии желудочно-кишечного тракта, язвенной болезни желудка двенадцатиперстной кишки, аэрофагии, кожного зуда, никтурии, дисменорей, гипертиреоза и ряда других болезней и синдромов.

Патогенез психосоматических и нейросоматических нарушений обуслов лен центральными нейротрофическими и нейрососудистыми изменениями имеющими в своей основе рефлекторную природу, т. е. необычные по сил и длительности раздражения. Патологические импульсы достигают тог или другого органа или нескольких органов, что приводит сначала к избы точному выделению норадреналина и других медиаторов, а затем к истоще нию их тканевых запасов и развитию локальных и диффузных дистрофий Норадреналин активизирует фермент аденилциклазу, катализирующий об разование из АТФ-циклического аденозинмонофосфата (цАМФ). Послед ний необходим для нормального течения сложных внутриклеточных об менных реакций, так как с уменьшением цАМФ снижается активность ге нетического аппарата и ферментных систем. Следовательно, тканевые дис трофии обусловлены комплексом взаимосвязанных процессов.

Более уязвим активно функционирующий орган или система. Напротив

в экспериментах показано, что если принятие пищи сопровождается различными психоэмоциональными раздражениями, то будет чаще всего развиваться синдром поражения пищеварительной системы и т. д. Второй фактор — значительные сдвиги гомеостаза вследствие избыточного или недостаточного выделения каких-либо гормонов. Селье показал, что факторы защиты (выброс АКТГ, минералокортикоидов и глюкокортикоидов и т. д.) при определенных условиях могут оказывать повреждающее воздействие на органы и ткани. Длительное избыточное содержание в крови минералокортикоидов приводит к развитию изменений, сходных с гиперергическим воспалением.

Сдвиг концентрации гормонов в крови оказывает прямое влияние на трофику тканей, приводя к дистрофиям сердца, почек, печени и других органов. Главное звено нарушений — система гипоталамус—гипофиз. При чрезмерном нервном напряжении и конфликтах или органическом поражении расстраивается их регулирующее воздействие на нижележащие уровни вегетативной нервной системы и эндокринные железы. В одних случаях патогенез заболевания обусловлен избирательным вовлечением вегетативной нервной системы, в других — эндокринных желез. Но чаще он бывает сложным и включает как нейровегетативные, так и нейрогормональные звенья, образующие единую функциональную систему. Даже небольшая нейровегетативно-эндокринная дисфункция создает благоприятный фон для воздействия самых разнообразных этиологических факторов. Поражения нервной системы и другие осложнения при общих инфекциях, травме черепа, интоксикациях чаще наблюдаются и тяжелее протекают у больных, страдающих вегетативной дистонией, неврастеническим или астеническим синдромами.

К тяжелым клиническим последствиям приводят нейротрофические расстройства в легких при инсультах: отеку легких, пневмонии, а при вовлечении ствола мозга — нарушениям ритма и глубины дыхания, которые наступают в первые часы после начала заболевания. Нейротрофические расстройства создают условия для внедрения условно-патогенной инфекции, которая нередко имеет смешанный характер, — стрептококков, стафилококков, палочек Протея, вирусов. Патология больше выражена на стороне, противоположной полушарию, в котором локализован очаг. Отек легких, ранние пневмонии, нарушения ритма дыхания чаще наблюдаются при геморрагическом, чем при ишемическом инсульте. Основные факторы, способствующие их развитию, — обширность очага поражения, его локализация в подкорковых узлах или стволе (или воздействие на эти области), медиальное расположение кровоизлияния, смешанный характер размягчения. В анамнезе обычно наблюдаются хронические заболевания легких (бронхит, пневмосклероз, эмфизема) или перенесенное ранее нарушение мозгового кровообращения.

Желудочно-кишечные расстройства наблюдаются при поражении ствола мозга, чаще при нарушениях мозгового кровообращения в бассейне задненижней мозжечковой артерии (синдром Валленберга—Захарченко). Обнаруживаются отек, атрофия и инфильтрация слизистой оболочки желудка и кишечника, местами небольшие дефекты железистого эпителия, эрозии, сосудистые расстройства (вазопарезы, стазы). Ведущее звено патогенеза — вовлечение ядер (набухание, сморщивание, гиперхроматоз) блуждающих нервов. Клинически отмечаются рвота, боль и вздутие живота, запор, метеоризм, кровотечение (кал с примесью крови). Наиболее опасны массивные желудочные кровотечения. Все это имитирует первичное заболевание органов брюшной полости (язвенную болезнь, гастрит).

Острые нарушения мозгового кровообращения и травма черепа нередк сопровождаются развитием гипергликемии, которая имеет харак тер диабетического синдрома и отличается лабильностью и отсутствием яв лений кетоацидоза. Выраженность гипергликемии зависит от тяжести пора жения мозга, размеров и локализации очага, характера процесса и исходно го состояния поджелудочной железы. В дальнейшем по мере компенсаци мозговых нарушений наступает нормализация углеводного обмена, но есл имеется скрытая недостаточность органов, участвующих в регуляции глике мии (особенно поджелудочной железы), то инсульт или травма черепа мо гут послужить толчком к развитию диабета.

При хронических процессах в мозге (опухоль, арахноэнце фалит, трвматическая или дисциркуляторная энцефалопатия) центральны нарушения регуляции выявляются чаще всего только при специальных об следованиях (ЭКГ, ЭМГ, биохимические реакции).

Лечение соматических, сосудистых и вегетативных расстройств, обуслов ленных центральными нейроэндокринными нарушениями, зависит о уровня поражения, преобладания в клинической картине симптомов раз дражения или выпадения. Дискинезии желудочно-кишечного тракта, чув ство нехватки воздуха, кожный зуд, никтурию, дисменорею, кардиалгиче ский и предменструальный синдромы удается сгладить или смягчить назна чением транквилизаторов или нейролептиков, обладающих вегеторегули рующим и вегетостабилизирующим действием, — диазепама (седуксена) нозепама (тазепама), атаракса, тиралена, трифтазина. Эффективен электро сон (2—3-недельные повторные курсы). Практически важны мероприяти по лечению и предупреждению центральных нейротрофических пневмони и коррекции углеводного обмена у больных, перенесших инсульт.

Для профилактики ранних нейротрофических пневмоний необходим блокировать поток патологических импульсов из головного мозга в легки с помощью нейролептиков и ганглиоблокаторов, активно бороться с оте ком мозга и легких и всегда возможной активизацией условно-патогенно флоры (антибиотики в больших дозах), улучшить вентиляцию легких (ме нять положение и поворачивать больных, ставить горчичники, банк и др.). Расстройства ритма дыхания и нарастание гипоксии являются пока занием к переводу на управляемое дыхание. Применение сахароснижаю щей терапии в остром периоде инсульта, сопровождающегося гипергликс мией, возможно только после оценки углеводного обмена в динамике В случае невысокой гипергликемии от применения сахароснижающих пре паратов лучше воздержаться, так как даже преходящая гипогликемия ухуд шает состояние больных. При стойком диабетическом синдроме как в ост ром, так и особенно в подостром и восстановительном периодах инсульт адекватная коррекция гипергликемии (диета, инсульт, адебит, глюкофаг другие сахароснижающие препараты) становится необходимой. В случа недостаточности функции системы гипоталамус—гипофиз эндокринны желез широко применяют витамины, стимуляторы и средства заместитель ной терапии, прежде всего гормоны.

Прогноз нейросоматических и эндокринно-соматических нарушений н всегда благоприятен. Тяжело протекают нейротрофические изменения легких (отек, кровоизлияния, затем присоединение пневмонии) и желудоч но-кишечном тракте (эрозии, кровоизлияния, язвы), развивающиеся пр инсультах и других острых очаговых процессах в мозге. Нейротрофически пневмонии — одна из причин летальности при инсульте.

Профилактика центральных нейровегетативно-эндокринных расстройст основана на своевременном лечении начальных проявлений заболевани

центральной нервной системы (особенно системы гипоталамус—гипофиз) и эндокринных желез (щитовидной, надпочечников и др.). Второй важнейший путь — соблюдение рационального режима жизни (чередование труда и отдыха, умеренность в еде, исключение курения и спиртовых напитков, систематические занятия спортом). Все это позволяет поддерживать функциональную активность регуляторной системы и адаптационные механизмы и предотвращать или смягчать течение различных заболеваний. Нейроэндокринная система контролирует не только адаптационно-приспособительные и защитные реакции, но и воздействует на те функции организма, которые определяются в значительной мере генетически. Поэтому хорошее, ровное, доброжелательное настроение, устойчивый психоэмоциональный тон — важные условия самообновления организма и предупреждения болезней старения (атеросклероза, артериальной гипертензии, диабета, опухолей и др.).

Нервная система при соматических заболеваниях. Болезни внутренних органов, прежде всего сердца и магистральных сосудов, легких, печени, почек, могут сопровождаться поражением центральной и периферической нервной системы — астеническими и вегетативно-сосудистыми нарушениями, острыми и хроническими энцефалопатиями и энцефаломиелопатиями и невралгиями.

Патогенез поражения нервной системы обусловлен нарушениями гомеостаза, токсикозом вследствие накопления различных шлаков, подлежащих выведению из организма, гипоксемией и тканевой гипоксией, а также нейрорефлекторными и иритативными расстройствами. Роль каждого из этих факторов определяется особенностями соматической патологии.

15.2. БОЛЕЗНИ СЕРДЦА И МАГИСТРАЛЬНЫХ СОСУДОВ

Болезни сердца и сосудов (ИБС, врожденные и приобретенные пороки сердца, аневризмы аорты, окклюзия брюшной аорты и др.) в результате нарушения кровообращения в нервной системе осложняются разнообразными нервно-психическими расстройствами — неврастеническими, цефалгическим или энцефалопатическим синдромами, синкопальными состояниями, преходящими расстройствами мозгового кровообращения и инсультами, кардиогенным шоком, миелопатией, ишемическими невритами. Неврастенический цефалгический синдром и синкопальные состояния развиваются на фоне начальных проявлений недостаточности кровоснабжения мозга.

Неврастенический (астенический) синдром характеризуется общей слабостью, быстрой утомляемостью, расстройством сна, вегетативной лабильностью — неустойчивостью пульса, артериального давления, сосудистых реакций. У страдающих врожденными или приобретенными пороками сердца нередко наблюдаются фобические расстройства: больные фиксированы на своих ощущениях, испытывают страх, тревогу, внутреннее беспокойство. Выраженность всех этих симптомов зависит не только от тяжести основного заболевания, но и от преморбидных особенностей личности, склада характера, возраста, пола.

Цефалгический синдром проявляется главным образом постоянными (диффузными) головными болями. В их основе лежат вазомоторные или реже вазомоторно-ликвородинамические нарушения.

Синкопальные состояния почти обязательно возникают при атриовентрикулярной блокаде (синдром Адамса—Стокса—Морганьи). На фо-

не замедления пульса до 30—10 ударов в минуту возникают ощущение дур
ты, головокружение, общая слабость и затем потеря сознания. Больные па
ют. Лицо бледное, пульс очень редкий, слабого наполнения, артериалы
давление понижено. В тяжелых случаях развивается эпилептиформный пр
падок с тоническими и клоническими судорогами, упусканием мочи.

Энцефалопатический синдром развивается у больных с бо
выраженной недостаточностью кровообращения (одышка, отеки) и хар
теризуется головной болью, тошнотой, головокружением, рассеянны
очаговыми симптомами (нистагмоид, рефлексы орального автоматиз
тремор рук, патологические рефлексы и др.).

Сосудистый криз, преходящее нарушение мозгово
кровообращения, инсульт возникают обычно у больных, страда
щих гипертонической болезнью, церебральным атеросклерозом, наруш
ниями сердечного ритма. Тромботическому инсульту предшествуют об
недомогание, парестезии в конечностях, нетромботическому — сонливос
заторможенность, снижение артериального давления, акроцианоз, одыш
тромбоэмболическому — появление или нарастание сердечных аритмий.

Кардиогенный шок может осложнить тяжелый инфаркт миокар
Симптомы: резкая бледность, холодный пот, нитевидный пульс, а так
разнообразные нервно-психические нарушения — вначале возбужден
двигательное беспокойство, затем заторможенность, вялость, сонливос
угнетение рефлексов, парезы и др. При инфаркте миокарда иногда раз
вается кардиоцеребральный синдром Боголепова (наруш
ние сознания, параплегия, парезы, менингеальные симптомы, патологи
ские рефлексы, цианоз кончика носа и губ и т. д.) или кардиосп
нальный синдром (небольшая слабость в ногах, снижение, а поз
повышение коленных и ахилловых рефлексов, умеренные проводников
или сегментарные нарушения чувствительности, тазовые расстройства).

После инфаркта миокарда, обычно при наличии и других факторов р
ка (шейного остеохондроза, облитерирующего атеросклероза сосудов ру
и др.), может развиться синдром плечо—рука (синдро
Стейнброкера), который проявляется болями, отечностью, вазомото
ными и трофическими расстройствами в руке, особенно в кисти.

Синдромы миелопатии и ишемических невритов развиваются чаще вс
при аневризмах и окклюзиях аорты. Симптомы аневризмы аорты
опоясывающие боли на уровне ее расположения, интенсивность котор
меняется в зависимости от положения больного, поворотов туловища и ф
зической нагрузки. В случае локализации аневризмы в области дуги аор
могут сдавливаться левый возвратный нерв (охриплость голоса, затруд
ния глотания, приступы кашля, удушья), диафрагмальный нерв (одыш
икота), пограничный симпатический ствол (симптом Горнера, жгучие бо
в половине лица, слезотечение и покраснение глаза, ринорея), позвон
(деструктивные изменения в них с развитием миелопатических р
стройств). Клиника расслаивающей аневризмы аорты — внезапное появ
ние резчайших болей в области груди или спины с иррадиацией в нижн
часть живота и ноги, потеря сознания, иногда развитие коллапса или ш
и симптомов ишемической миелопатии (вследствие нарушения кровото
по радикуломедуллярным артериям).

Острая окклюзия брюшной аорты и магистральны
артерий нижних конечностей сопровождается резкой болью в ногах,
бледнением их и исчезновением пульсации сосудов, а также развити
нижнего вялого парапареза (параплегии) с нарушением функции тазов
органов и чувствительности по проводниковому типу. У больных, стр

дающих хронической недостаточностью кровообращения в аорте и ее ветвях вследствие атеросклеротических изменений, коарктации аорты и т. п., развивается синдром миелопатии, который проявляется постепенно развивающимися расстройствами — чувством онемения, а иногда и слабостью в ногах, снижением или повышением (в зависимости от уровня поражения) сухожильных рефлексов, патологическими рефлексами, умеренными тазовыми расстройствами (задержка мочи и кала). При хронической недостаточности кровообращения в нижнем отделе бифуркации аорты и магистральных сосудах нижних конечностей на первый план выступают симптомы ишемических невритов, причем вегетативно-трофические, чувствительные и двигательные нарушения (вплоть до гангрены стоп) особенно выражены в дистальных отделах одной или обеих конечностей.

Лечение. Если неврологические осложнения развиваются на фоне инфаркта миокарда или врожденных и приобретенных пороков сердца, то терапевтические мероприятия должны быть направлены в первую очередь на нормализацию сердечно-сосудистой деятельности (анальгетики, сердечные гликозиды, антагонисты кальция, β-адреноблокаторы, антиагреганты, диуретики). Нарушения сердечного ритма (синусовая и пароксизмальная тахикардия, экстрасистолия, мерцание предсердий и др.) купируют назначением антиаритмических препаратов — анаприлина, изоптина, кордарона, дигоксина; при тахикардии помогает рефлекторное воздействие на блуждающий нерв с помощью давления на глазные яблоки или каротидный синус. Больным с резким урежением пульса (атриовентрикулярная блокада) рекомендуют препараты с парасимпатической активностью (атропин, метацин, изадрин), а в случаях недостаточной их эффективности может применяться электростимуляция.

Лечение заболеваний, характеризующихся нарушением проходимости крупных сосудов и неврологическими расстройствами, на начальном этапе обычно консервативное, с использованием спазмолитиков, сосудорасширяющих средств, ганглиоблокаторов (баралгин, ангинин, венорутон, компламин, кавинтон, ганглерон), а также баротерапии. В дальнейшем при недостаточной эффективности медикаментозной терапии применяются различные реконструктивные операции. Некоторые виды пороков сердца (комбинированный митральный порок с преобладанием стеноза и др.), аневризмы магистральных сосудов и коарктация аорты тоже успешно лечатся хирургическими методами.

Прогноз определяется течением основного заболевания и своевременного проведения всего комплекса лечебных мероприятий, включая по показаниям и хирургическое вмешательство. Он более благоприятен при таких синдромах, как астенический, обморочный, кардиоспинальный, менее благоприятен у больных с нарушением мозгового кровообращения, кардиогенным шоком, острой и хронической окклюзией аорты и магистральных сосудов ног.

15.3. БОЛЕЗНИ ЛЕГКИХ

Как остро протекающие **заболевания легких** (тромбоэмболия основного ствола, крупных, средних и мелких ветвей легочной артерии, тяжелая двусторонняя пневмония), так и длительно протекающие процессы (хронический бронхит, эмфизема легких, бронхиальная астма, туберкулез) могут вызывать разнообразные нервно-психические расстройства — синдромы нев-

растенической, острой энцефалопатии, хронической энцефалопатии, а та
же нарушения мозгового кровообращения.

Острая гипоксия головного мозга при тромбоэмболиях легочной арт
рии вызывает патоморфологические изменения шоково-аноксич
ского типа — выраженные нарушения кровотока в сосудах мозга, оте
пердиапедезные кровоизлияния, кольцевидные тромбы в капиллярах, оча
ишемии в коре, венозный застой и т. п. Хроническая гипоксия проявляет
прежде всего нервно-клеточной патологией — тяжелой формой поражен
нервных клеток с медленно нарастающим дистрофическим процессом в я
ре и цитоплазме невронов и клеток глии.

В патогенезе поражений нервной системы ведущую роль играет во
действие факторов гиперкапнии и гипоксемии, которые возникают вслед
ствие расстройства вентиляции и газового обмена в легких. Интенсивнос
поражения головного и спинного мозга зависит от степени и длительност
гипоксии, причем филогенетически более старые структуры устойчивее м
лодых. Отмечается прямая связь между выраженностью нервно-психич
ских нарушений, с одной стороны, и глубиной расстройств функции внеш
него дыхания (более значительном уменьшении жизненной емкости и ма
симальной вентиляции легких, увеличении минутного объема дыхания
величины поглощения кислорода и т. д.), газового состава и кислотно-о
новного равновесия крови (постепенном повышении парциального давл
ния углекислоты и падении насыщения артериальной крови кислородо
сдвигом величины pH в сторону ацидоза и т. д.) — с другой.

Синдром острой энцефалопатии развивается обычно на фоне тромбоэ
болии легочной артерии, инфарктной или двусторонней пневмонии пр
нарастании лихорадки и легочной недостаточности (тахикардии, циано
одышки) и проявляется нарушением сознания, психомоторным возбужд
нием, тошнотой, рвотой, менингеальными и очаговыми симптомами, эп
лептиформными припадками, падением систолического АД до 100 м
рт.ст. и ниже. В спинномозговой жидкости отмечается только повышен
давления без цитоза и гипералъбуминоза. При улучшении состояни
уменьшении гипоксических явлений неврологические симптомы относ
тельно быстро регрессируют.

Синдром хронической энцефалопатии развивается при длительном и т
желом течении легочного заболевания и характеризуется диффузной тупо
головной болью, которая особенно интенсивна по утрам при физическо
напряжении и кашле, повышенной утомляемостью, раздражительностью
небольшой рассеянной очаговой симптоматикой (нистагмоид, гиперфле
сия, анизорефлексия, легкие парезы, дрожание пальцев рук), а иногда с
дорожными припадками (по типу беттолепсии).

Тяжелые формы крупозной пневмонии могут осложняться **гнойным м
нингитом**, а эмпиема легких и бронхоэктатическая болезнь — формиров
нием метастатического **абсцесса** в мозге.

Туберкулез легких проявляется симптомами общей интоксикации и в
гетативной дисфункцией: головной болью, слабостью, потливостью, тах
кардией, неустойчивостью артериального давления. Туберкулезная инто
сикация может привести и к возникновению **менингизма** (более резкая г
ловная боль, светобоязнь, тошнота), а в случае генерализации туберкуле
ной инфекции возможно развитие туберкулезного менингита, туберкулом
головного или спинного мозга, туберкулезного спондилита. **Туберкулома**
течению процесса похожа на опухоль: общемозговые симптомы сочетают
с локальными, но, кроме того, имеются признаки инфекционного пр
цесса — субфебрилитет, общее недомогание, потливость и т. д.

Для **туберкулезного спондилита** типичны корешковые опоясывающие боли, болезненность перкуссии остистых отростков и ограничение подвижности в пораженном отделе позвоночника, а в дальнейшем вследствие переломов позвонков или образования натечника развивается сдавление спинного мозга с проводниковыми и тазовыми нарушениями.

Течение и терапия нервно-психических расстройств у больных с тромбоэмболиями легочной артерии неразрывно связаны с основным заболеванием. Крайне тяжелая тромбоэмболия ствола и главных ветвей легочной артерии лечится оперативно (экстренная эмболэктомия). Наличие нервно-психических нарушений не служит противопоказанием к операции, так как она обычно способствует и их регрессу.

Тяжелая тромбоэмболия легочной артерии, а также эмболия промежуточных и долевых ее ветвей являются показанием к тромбоэмболической терапии с одновременной коррекцией системы гемостаза (фибринолизин или активаторы эндогенного фибринолиза, дезагреганты, антитромбические препараты). Под контролем коагулирующих свойств крови проводится длительная (3—5 дней) непрерывная инфузия смеси лекарственных препаратов, состоящей из стрептазы (125 000 — 250 000 ЕД в сутки), гепарина (12 000 — 25 000 ЕД в сутки), реополиглюкина (400—800 мл), никотиновой кислоты (0,1—0,2 г). За сутки до отмены смеси назначают антикоагулянты непрямого действия (фенилин), антиагреганты (трентал, компламин, ангинин).

Консервативное лечение может сочетаться с хирургической профилактикой повторной эмболии легочной артерии (установка фильтра в нижней полой вене, пликация или перевязка ее). Тяжелые формы пневмонии лечат массивными дозами антибиотиков (пенициллин, около 12 000 000 — 15 000 000 ЕД в сутки, ампиокс — 2,5—3 г в сутки и др.) в сочетании с отхаркивающими препаратами, массажем грудной клетки, горчичниками, дыхательной гимнастикой. Наряду с препаратами, направленными на лечение легочного заболевания, следует рекомендовать и средства, нормализующие функции нервной системы (церебролизин, витамины B_1 и B_6, ноотропил, аминалон, стекловидное тело и др.), которые назначают курсами по 4—6 нед. Для купирования психомоторного возбуждения чаще всего используют аминазин и пропазин, бреда и галлюцинаций — галоперидол и лепонекс, рвоты — дроперидол и торекан, икоты — метоклопамид (церукал), этаперазин, болевых синдромов — литические смеси, состоящие из аминазина (тизерцина), димедрола (пипольфена) и промедола.

Прогноз нервно-психических нарушений при тромбоэмболиях легочной артерии и инфарктной пневмонии всегда серьезен. Только благоприятная динамика основного заболевания предотвращает переход преходящих расстройств в стойкие органические поражения головного мозга. Нервно-психические нарушения при хроническом бронхите, эмфиземе легких, бронхиальной астме, туберкулезе легких выражены обычно умеренно, и при систематическом лечении и соблюдении рекомендаций по режиму бóльшая часть больных сохраняют трудоспособность.

15.4. БОЛЕЗНИ ПЕЧЕНИ

Среди разнообразных нервно-психических расстройств, осложняющих болезни печени (цирроз печени, гепатит, холецистит, холангит, желчнокаменная болезнь), наблюдаются следующие синдромы: неврастенический, энцефалопатии, энцефаломиелопатии, поражения периферических нервов —

полиневропатии, радикулопатии, полирадикулоневриты, а также ви
ральные (гепатокардиальные и гепаторенальные) расстройства. Болезни
чени могут быть одной из причин невропатии (неврита) зрительных не
(атрофия зрительных нервов на глазном дне).

Патогистология. В головном мозге обнаруживается типичная карт
обменно-токсико-дисциркуляторной энцефалопатии с сочетанием сос
стых и паренхиматозно-клеточных изменений.

Патогенез обусловлен нарушениями дезинтоксикационной функции
чени и различных видов обмена (белкового, липидного, углеводного,
но-электролитного, витаминного), а также явлениями портальной ги
тензии. В крови повышается уровень остаточного азота, при механичес
и паренхиматозной желтухах — билирубина и желчных кислот, а в слу
портальной энцефалопатии — аммиака. Нарушения образования фибри
гена, протромбина и расстройства витаминного обмена, в частности в
минов С и К, вызывают развитие геморрагического синдрома. Кисло
основное состояние сдвигается в сторону ацидоза, уменьшается щелоч
резерв крови; расстраиваются водно-солевой обмен и течение всех оки
тельно-восстановительных процессов в нервной системе.

Энцефалопатия проявляется общемозговыми, оболочечными и небо
шими очаговыми симптомами, цефалгическими, вестибулярными па
ксизмами, синкопальным состоянием. Возможно как острое, так и по
пенное развитие всех нарушений. Самый тяжелый синдром — портал
энцефалопатия. Она наблюдается чаще всего в далеко зашедшей ста
цирроза печени, когда нарушен кровоток через воротную вену и между
и системой нижней полой вены развиваются анастомозы. Аммиак и дру
токсические продукты, которые в норме проходят через печеноч
фильтр и подвергаются дезинтоксикации, начинают поступать в кровь.

При остром нарастании затруднений в токе крови из воротной вены
рез печень опасность появления симптомов поражения нервной систе
бóльшая, чем в случаях хронического процесса, так как организм им
большие возможности адаптироваться к увеличению аммиака в крови.
больше в содержании кишечника белков, тем больше образуется амми
поэтому при кровотечениях из варикозно-расширенных вен пищевода
тальная энцефалопатия развивается особенно часто. На фоне полиморф
неврологической симптоматики (головная боль, тошнота, нистагм, ан
рефлексия, патологические рефлексы) часто отмечаются эпизодические
рушения сознания по типу психомоторного возбуждения или рециди
рующей печеночной комы, а также гиперкинезы (чаще типа хореоатето
Психомоторное возбуждение может в дальнейшем переходить в оглуше
сопор, а затем в коматозное состояние.

Клиника **полирадикулоневропатии (полирадикулоневрита):** дистальн
периферические парезы с атрофиями мышц, снижением сухожильных р
лексов и чувствительности по типу перчаток и чулок. В начале заболева
наблюдается поражение 1—2 нервов, затем постепенно процесс расп
страняется и на другие нервы, и развивается картина полиневропатии
полирадикулоневропатии (полирадикулоневрита). В настоящее время ч
встречается сенсорная форма заболевания, которая проявляется только
лями, гипестезией в дистальных отделах рук и ног и вегетативно-сосу
стыми нарушениями (мраморность кожи, акроцианоз, гипергидроз).

Из гепатовисцеральных расстройств чаще всего наблюдается **холецис
коронарный синдром Боткина,** который характеризуется рецидивирую
кардиалгией. Он развивается после нарушения диеты, совпадает с усиле
ем болей в правом подреберье, диспепсическими явлениями, желтухо

является по существу эквивалентом приступа желчной колики. Вместе с тем у больных, страдающих склерозом коронарных артерий, холецистокоронарные нарушения могут спровоцировать приступ стенокардии.

Лечение нервно-психических расстройств, развивающихся на фоне болезней печени, комплексное. Назначают дезинтоксикационные, дегидратационные, липотропные и общеукрепляющие средства — реополиглюкин, глюкозу, диакарб, витамины группы В, аскорбиновую кислоту, метионин, церебролизин, ретаболил, диету с ограничением соли и белков. Возбуждение и двигательное беспокойство могут быть купированы введением нейролептиков, а сомноленция, сопор или кома — стимулирующих и влияющих на тканевый обмен препаратов (эссенциале, ацефен). При появлении кровоточивости назначают аскорутин, викасол, глюконат кальция, дицинон, переливание дробных доз крови (75—100 мл).

Прогноз более благоприятен при развитии нервно-психических нарушений на фоне холецистита, холангита и желчнокаменной болезни, менее — на фоне цирроза печени с портокавальными анастомозами, спленомегалией, асцитом, кровотечениями из вен пищевода.

15.5. БОЛЕЗНИ ПОЧЕК

Патология почек, как острая недостаточность с анурией, так и длительно протекающие заболевания (хронический нефрит, пиелонефрит, нефросклероз, мочекаменная болезнь, атеросклеротический или врожденный стеноз почечных артерий, амилоидоз, поликистоз), а также применяемые для лечения почечной недостаточности гемодиализ, плазмаферез, искусственная почка, пересадка почки могут быть причиной различных нервно-психических синдромов — энцефалопатии, радикулалгического, полиневропатического, уремической комы. У ряда больных изменения нервной системы и почек развиваются параллельно и обусловлены наследственной патологией (семейная нефропатия с глухотой, нефрогенный несахарный диабет, наследственный псевдогиперпаратиреоз, окулоцереброренальный синдром и др.).

Патогенез нервно-психических расстройств у больных с патологией почек обусловлен нарушениями выделительной функции и вторичными расстройствами гомеостаза (гипонатриемия, гипохлоремия, гипокалиемия, гиперглобулинемия со снижением коэффициента АГ, азотемия, креатининемия, гиперкалиемия и гипоальбуминемия, креатининемия приводят к понижению коллоидно-осмотического давления крови, повышению проницаемости сосудов, развитию в головном и спинном мозге диапедезных геморрагий и плазморрагий, а в дальнейшем к патологическим изменениям нервных клеток, проводников, периферических нервов). Известное значение имеет также повышение артериального давления, обусловленное снижением почечного кровотока с усилением активности ренин-ангиотензивной системы.

Острая ренальная энцефалопатия возникает в период нарастания почечной недостаточности при хронической патологии или длительном гемодиализе. Появляются апатия, безучастность или, наоборот, возбуждение, головная боль, светобоязнь, гиперестезия и небольшие очаговые симптомы (анизокория, снижение корнеальных рефлексов, болезненность точек выхода тройничного нерва, горизонтальный мелкоразмашистый нистагм, повышение сухожильных рефлексов).

Синдром хронической энцефалопатии развивается в случаях длительного

течения почечного заболевания или при повторении пароксизмов остро
почечной недостаточности. Симптомы — головная боль, общая слабост
снижение работоспособности, памяти, внимания и небольшая рассеянна
симптоматика: повышение рефлексов орального автоматизма, оживлени
сухожильных рефлексов, патологические рефлексы и т. п.

Дискалиемические параличи возникают при резком снижении или повы
шении калия в крови. Пароксизмальная мышечная слабость (в конечно
стях, туловище, а иногда в глоточных и дыхательных мышцах и т. д.) част
сопровождается парестезиями, снижением или выпадением сухожильны
рефлексов.

Уремическая кома характеризуется наличием зуда, расчесов и сухост
кожи, аммиачным запахом изо рта, икотой, рвотой, миоклониями, а нере
ко и эпилептиформными припадками. Сухожильные рефлексы повышен
рефлексы со слизистых оболочек (корнеальные, глоточный и др.) снижен
Часто отмечаются патологические рефлексы. На глазном дне — расшир
ние вен, иногда застойные соски или картина альбуминурического нейр
ретинита. Цереброспинальная жидкость обычно нормальная по клеточно
составу, но давление и содержание белка, мочевины, креатина, сахара п
вышено.

Радикулалгия проявляется длительными болями на стороне поражени
почки, которые распространяются на поясницу, паховую складку, бедро
не сопровождаются сколько-нибудь выраженными симптомами натяжен
нервных стволов, а **полиневропатия** — легкими сенсорными и вегетативн
ми расстройствами в дистальных отделах рук и ног (боль, жжение, акр
цианоз). Почечная энцефалопатия может имитировать клинику внутримо
говой опухоли (головные боли, тошнота, аспонтанность, загруженность),
дискалиемические параличи — наследственную миоплегию.

Лечение основано в первую очередь на мероприятиях, направленных
компенсацию почечной недостаточности (диета, антибиотики, мочегонн
и дезинтоксикационные средства). При появлении неврологических нар
шений показаны общеукрепляющие препараты — витамины группы В,
глюкоза, алоэ, стекловидное тело. Выведение азотистых шлаков достигае
ся промыванием желудка 2 % раствором гидрокарбоната натрия, сифонн
ми клизмами. В тяжелых случаях (уремия с гиперкреатининемией, гиперк
лиемией и нарастанием нервно-психических расстройств) назначают гем
диализ или перитонеальный диализ, гемосорбцию, которые нередко явл
ются подготовкой к пересадке почки.

Прогноз нервно-психических нарушений определяется течением поче
ного заболевания. Он более благоприятен, если они обусловлены острым
непродолжительными болезнями почек или хроническими заболеваниями
стадии относительной компенсации, особенно серьезен при уремическо
коме.

15.6. БОЛЕЗНИ ПОДЖЕЛУДОЧНОЙ ЖЕЛЕЗЫ

Болезни **поджелудочной железы** (панкреонекроз, панкреатит, инсулом
и др.) нередко сопровождаются различными синдромами поражения нер
ной системы (острой и хронической энцефалопатии, полиневропатич
ским), а также нарушениями углеводного обмена с развитием гипергли
мических или гипогликемических состояний, вплоть до коматозных.

В **патогенезе** неврологических осложнений ведущую роль играет фе
ментативная и гормональная дисфункция поджелудочной железы с пов

шением выделения протеолитических ферментов (трипсина, плазмина, калликреина, амилазы и др.) и нарушением выделения гормонов (инсулина, глюкагона). Это ведет к расстройствам водно-электролитного и углеводного обменов (гипохлоремии, гипо- или гипергликемии и т. д.), общей интоксикации. Частая причина гиперинсулинизма и гипогликемии — опухоль поджелудочной железы (инсулома) и гнойные панкреатиты. Генез гипергликемии — врожденная или приобретенная (атеросклеротическая) недостаточность островкового аппарата поджелудочной железы с уменьшением продукции инсулина.

Синдром острой энцефалопатии может осложнить панкреонекроз и тяжелый острый панкреатит. Проявляется резким психомоторным возбуждением и менингеальными симптомами: больные мечутся в постели, пытаются встать, бежать и т. д. Нередко пароксизмы возбуждения сменяются адинамией и оглушенностью.

Синдромы гипогликемической энцефалопатии характеризуются снижением нервно-психического тонуса, рассеянными очаговыми симптомами и гипогликемическими пароксизмами: беспокойством, общей слабостью, побледнением лица, иногда липотимией или синкопальным состоянием. При дальнейшем снижении уровня сахара нервно-психические расстройства углубляются: появляются возбуждение, спутанность, галлюцинации, эпилептиформные припадки, парезы. В тяжелых случаях возможно развитие коматозного состояния. Выделяют следующие формы гипогликемической энцефалопатии: делириозную, менингеальную, гемиплегическую, эпилептическую.

Гипергликемическая (диабетическая) кома чаще развивается постепенно — в течение нескольких часов или суток, иногда на фоне симптомов диабетической энцефалопатии (постоянных головных болей, снижения памяти и внимания и небольших рассеянных симптомов поражения нервной системы). Появляются жажда и полиурия. Больные становятся вялыми, сонливыми, апатичными, безучастными. Кожа сухая, со следами расчесов.

При отсутствии лечения прекоматозное состояние переходит в кому: сознание полностью утрачивается, падает артериальное давление, пульс слабый, частый. Запах ацетона изо рта. Зрачки узкие, корнеальные, брюшные и сухожильные рефлексы утрачиваются. Иногда в течение некоторого времени определяются патологические рефлексы.

У больных сахарным диабетом нередко отмечаются **полиневропатические расстройства**, которые протекают с преобладанием чувствительных, атактических или двигательных симптомов. Чувствительная форма проявляется парестезиями, болями и небольшим снижением чувствительности, нарушением координации движений, двигательная — негрубыми вялыми парезами конечностей и мышечными атрофиями, более выраженными в проксимальных отделах. Встречаются также невропатии (невриты) и невралгии отдельных нервов, особенно часто лицевого.

Лечение острого панкреатита и вторичных неврологических нарушений включает диетические мероприятия (голодание в течение 1—2 дней и пр.); холод на живот, антибиотики, антиферменты (контрикал, пантрипин), спазмолитики, дезинтоксикационные и общеукрепляющие средства, по показаниям нейролептики и транквилизаторы. Терапия диабетической полиневропатии и энцефалопатии основана на использовании физиологической диеты и сахароснижающих препаратов, витаминов группы В (B_1 и B_6), аминокислот, гидролизатов белков и стимуляторов (церебролизина, энцефабола, аминалона, ацефана), кислорода, а в дальнейшем — лечебной гимнастики и массажа. Острые гипогликемические нарушения купируют, давая

больному легко всасываемые углеводы (сладкий чай, варенье, сахар); они обусловлены инсуломой, то в дальнейшем при отсутствии противопоказаний необходимо ее удаление. В случаях гипергликемической (диабетической) комы показано немедленное внутривенное и подкожное введение инсулина (по 50 ЕД), затем раствор Рингера—Локка (150—300 мл внутривенно струйно), гипогликемической комы — внутривенное вливание раствора глюкозы (20—60 мл).

Прогноз нервно-психических осложнений более благоприятен при развитии на фоне относительно нетяжелых заболеваний поджелудочной железы (острый отек, киста, калькулезный панкреатит). Течение синдрома диабетической полиневропатии, диабетической и гипогликемической энцефалопатии нередко рецидивирующее, с улучшением под влиянием комплексного лечения. Удаление инсуломы обычно приводит к нормализации неврологических нарушений.

15.7. БОЛЕЗНИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА

Нервно-психические расстройства наблюдаются при различных заболеваниях **желудочно-кишечного тракта** — язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, гастрите, ахалазии пищевода, неспецифическом язвенном колите, дивертикулезе толстого кишечника. Чаще всего встречаются следующие синдромы: неврастенический, висцеровисцеральный и пароксизмальных состояний.

Патогенез обусловлен расстройством различных видов обмена (нарушаются процессы всасывания белков, витаминов, жиров, углеводов, минеральных элементов и т. д.). Недостаток витаминов группы В является одной из причин поражения периферических нервов. Важное звено патогенеза многих синдромов (особенно пароксизмальных состояний) — рефлекторные нарушения. У больных, страдающих агастральной астенией, они возникают вследствие быстрого перехода пищи из культи желудка в кишечник. При язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки — в ответ на болевые боли и т. п.

Неврастенический синдром обнаруживается чаще всего (приблизительно у $^1/_3$ больных, страдающих неспецифическим язвенным колитом, язвенной болезнью и гастритом). Начальным проявлениям заболеваний желудочно-кишечного тракта чаще сопутствуют симптомы раздражительной слабости (аффективные вспышки, несдержанность чередуются со слезливостью). Для длительного течения характерны симптомы астенизации (ослабление всех форм психической активности, мнительность, "уход в болезнь", пониженная работоспособность, пассивность). Преобладают аффективные реакции отрицательного характера: тревога, подавленность.

Висцерально-радикулярный синдром (отраженные боли в зонах Захарьина—Геда) является одним из ведущих симптомов язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки, а также гастрита. Боли возникают периодически в связи с приемом пищи (голодные и ночные боли) или нервно-перенапряжением, обостряются в осенне-весенний период. При язвенной болезни желудка они иррадиируют преимущественно в паравертебральную область и нижний угол лопатки слева; при язвенной болезни двенадцатиперстной кишки — в поясничную или подлопаточную область и около-пупка справа, при неспецифичном язвенном колите — вниз живота, в поясничную область и крестец. В этих зонах определяются и небольшие расстройства чувствительности (гиперестезия, гипестезия, гиперпагия). Ин

боли широко иррадиируют за пределы зон Захарьина—Геда и имеют все признаки симпаталгии.

Пароксизмальные состояния проявляются вегетативно-сосудистыми кризами и обмороками, которые наблюдаются чаще всего у больных ахалазией пищевода (кардиоэзофагоспазмом), иногда после операции резекции желудка (синдром агастральной астении, **демпинг-синдром**). Они возникают в связи с болями при затруднении прохождения пищи переменой положения тела, наклоне головы вниз, пребывании в душном, жарком помещении. У больных с кардиоэзофагоспазмом вегетативно-сосудистые кризы развиваются сразу после проглатывания пищи, при синдроме агастральной астении — через 20—30 мин после еды. Наряду с диспепсическими симптомами (тошнота, икота и др.), болями в эпигастрии в этих случаях появляются нейровегетативные расстройства — общая слабость, обильное потоотделение, тахикардия, ознобоподобный тремор, головокружение, потемнение в глазах, а иногда и кратковременный обморок: больной бледнеет, АД резко падает (до 90/60 мм рт.ст. и ниже), пульс замедляется (до 50—40 ударов в минуту).

Для **лечения** нервно-психических нарушений при болезнях желудочно-кишечного тракта необходим комплекс мероприятий — диета, витамины, особенно группы В (B_1 по 1—2 мл и B_2 по 100—200—500 мкг внутримышечно через день), анаболики (ретаболил по 1 мл 1 раз в неделю), спазмолитические, общеукрепляющие и холинолитические средства — но-шпа, беллоид, церебролизин. Продолжительность комбинированного курса лечения 1—2 мес. При кардиоэзофагоспазме эффективна повторная кардиодилатация. В упорных, не поддающихся терапии случаях язвенной болезни желудка и двенадцатиперстной кишки (частые рецидивы, боли, кровотечения, рубцовые стенозы) показано хирургическое вмешательство (экономная резекция желудка с субселективной ваготомией и др.), после которого обычно постепенно уменьшается значительная часть нервно-психических расстройств.

Прогноз нервно-психических нарушений зависит от формы и тяжести основного заболевания и особенностей личности больного. Прогноз более благоприятен для синдромов, развивающихся на фоне относительно нетяжелых заболеваний желудочно-кишечного тракта, особенно гастрита. Пароксизмальные состояния у больных кардиоэзофагоспазмом и ахалазией желудка могут иметь рецидивирующее течение, но, как правило, с постепенным уменьшением выраженности патологических симптомов.

15.8. НЕРВНАЯ СИСТЕМА ПРИ БОЛЕЗНЯХ ОРГАНОВ МАЛОГО ТАЗА, БЕРЕМЕННОСТИ И КЛИМАКСЕ

Заболевания **органов малого таза, осложненная беременность и климакс** могут проявляться различными нервно-психическими нарушениями — синдромами радикулалгии, дисциркуляторной миелопатии, дисциркуляторной энцефалопатии и нарушениями мозгового кровообращения.

Патогенез поражений нервной системы зависит от формы заболевания (воспаление придатков, миома матки, осложненная беременность и др.) и обусловлен главным образом компрессионно-механическими, рефлекторно-ирритативными, гормональными и циркуляторными нарушениями. Органы малого таза имеют сильно развитую вегетативную иннервацию. Раздражение подчревного симпатического сплетения вызывает сокращение матки и труб, парасимпатических сакральных нервов — уменьшение их подвижности и гиперемию и т. д. Во второй половине беременности и при

миомах матки больших размеров (14—16 нед беременности) брюшная аор с ее поясничными ветвями и общими подвздошными артериями прижата позвоночнику, что может приводить к редукции кровотока в радикулом дуллярных артериях и вызывать ишемические расстройства на уровне поя ничного утолщения.

Радикулярный синдром возникает при острых и хронических слипчат воспалительных процессах в области малого таза, миомах матки, предме струальных расстройствах. Отмечаются односторонние или двусторонн боли в пояснице, отдающие в крестец, паховую область, промежность и н сколько усиливающиеся при вставании и ходьбе. Чувствительные расстро ства — зоны гиперестезии, гиперпатии или гипестезии — захватывают чащ всего верхнепоясничные или нижнекрестцовые сегменты и могут быть дв сторонними. Во многих случаях наблюдаются гиперестезия и боли в пар анальной области, которые мало зависят от положения тела, небольшое п вышение коленного и ахиллового рефлексов. Снижение ахиллова рефлек на стороне поражения — симптом, характерный для обычного радикулита, редкое явление. На этом фоне могут быть вегетативные симптомы в ви резких, очень неприятных ощущений жжения, распирания и зуда, а так усиления сосудистого рисунка и гипергидроза в области крестца, проме ности и заднего прохода.

Вегетативно-сосудистые нарушения и остеопороз позвоночника (**горм нальная спондилопатия**) часто сопутствуют климаксу. Постепенно нараста кифоз верхнегрудного отдела позвоночника, появляются корешковые бо на этом уровне (односторонние или двусторонние); изменения водно-эле тролитного обмена со снижением содержания кальция могут проявлять тетаническими симптомами (судорогами, сведением мышц рук, шеи, тул вища и т. д.).

Синдром **дисциркуляторной миелопатии** развивается преимущественно II—III триместре осложненной беременности и при больших миомах ма ки. Проявляется приступами слабости в ногах и парестезиями в нижн половине тела, ощущением тяжести в ногах, главным образом во вре ходьбы и работы стоя. После отдыха все отмеченные нарушения проходя Пароксизмальные расстройства постепенно могут переходить в более сто кие. Иногда расстраиваются мочеиспускание и дефекация (по типу задер ки). При объективном обследовании обнаруживается легкий нижний пар парез с повышением сухожильных рефлексов, анизорефлексией, патолог ческими рефлексами Бабинского, Россолимо и т. д.

Синдром энцефалопатии наблюдается обычно при тяжелых формах то сикоза беременных, сопровождающегося патологией почек (повышение а териального давления, гипокалиемия, азотемия и др.), и характеризует головной болью, подергиваниями в мышцах конечностей и лица; в дал нейшем появляются оглушенность и загруженность.

У больных, перенесших в прошлом ревматизм, часто развивается **хоре формный синдром.**

При нарастании явлений токсикоза может развиться **эклампсическ (псевдоуремическая) кома.** При этом на фоне высокой артериальной гипе тензии и резких общемозговых симптомов появляются тонические и кл нические судороги с прикусом языка, упусканием мочи и кала, утрат сознания и очаговыми симптомами (парезами, патологическими рефлекс ми, анизорефлексией и т. д.). Зрачки широкие, на свет не реагируют. В ц реброспинальной жидкости отмечаются повышение давления (до 350 400 мм вод.ст.), гипералъбуминоз.

Нарушения мозгового кровообращения — кризы, кровоизлияния, тромб

зы и тромбоэмболии — наблюдаются при тяжелых явлениях токсикоза и высокой артериальной гипертензии. Их развитию предшествуют общемозговые симптомы, двигательное беспокойство, изменение сознания (оглушенность, заторможенность и т. д.). Во время гинекологических операций, проводимых по поводу акушерской патологии ("замершей" беременности, отслойки плаценты и др.), инсульт может развиться на фоне общих тромбогеморрагических нарушений вследствие операционной гипоксии и ацидоза, массивной трансфузии крови и т. п.

Лечение. Больным с радикулалгическим синдромом на фоне воспаления придатков назначают антибиотики и сульфаниламиды, препараты общеукрепляющего (витамины B_1, B_6, кокарбоксилаза), а несколько позже и рассасывающего (стекловидное тело, пирогенал, бийохинол, лидаза) действия, а также физиотерапию (электрофорез, синусоидальные модулированные токи, ультразвук, грязевые аппликации). Эффективна лидаза, которую назначают по 64 УЕ внутримышечно после предварительного растворения в 1 мл 0,5 % раствора новокаина ежедневно или через день, всего 10—15 инъекций. Лечение проводят курсами (1—1½ мес) до состояний клинического выздоровления или стойкой ремиссии. Появление спинальных или радикулярных симптомов у больных, имеющих миому матки больших размеров, — одно из показаний к неотложной операции (надвлагалищной ампутации матки или удалению опухолевого узла).

Энцефалопатия, миелопатия и другие формы сосудистой патологии встречаются в различные сроки токсикоза беременности, в связи с чем приходится решать вопрос о дальнейшем ее сохранении и ведении родов. В каждом отдельном случае он решается в зависимости от тяжести нервно-психических нарушений и общего состояния здоровья, а также жизнеспособности плода. Если мозговые спинальные расстройства развиваются в первые месяцы беременности, то целесообразно ее прерывать, если во II—III триместрах беременности, то опасность ухудшения состояния во время родов делает предпочтительным родоразрешение путем кесарева сечения или применения акушерских щипцов.

Прогноз относительно благоприятен при развитии радикулалгии и вегетативно-сосудистых нарушений на фоне воспалительных заболеваний органов малого таза. Значительно серьезнее исход энцефалопатии, миелопатии и особенно нарушений мозгового кровообращения у больных с тяжелым токсикозом беременности.

15.9. БОЛЕЗНИ КРОВИ И КРОВЕТВОРНЫХ ОРГАНОВ

Различные нервно-психические нарушения часто осложняют течение **заболеваний крови и кроветворных органов** — пернициозной анемии, лейкоза (лимфолейкоза, миелолейкоза), миеломной болезни, лимфогранулематоза, эритремии, геморрагических диатезов (тромбоцитопении и др.). Различные уровни нервной системы: головной мозг, спинной мозг, оболочки, корешки, нервы и т. д. — поражаются обычно вследствие распространенной гиперплазии ткани кроветворных органов, изменений форменных элементов крови и плазмы, а также стенки сосудов.

Пернициозная анемия (болезнь Аддисона—Бирмера, злокачественная анемия). Нервно-психические изменения при этом заболевании развиваются на фоне гиперхромной анемии с макроцитозом, диспепсии, ахилии и проявляются синдромом фуникулярного миелоза (нейроанемический синдром, подострая дегенерация спинного мозга).

Патогенез обусловлен недостатком вырабатываемого фундальны железами желудка гастромукопротеина (внутреннего фактора Касла).

Патологические изменения наиболее выражены в задних и боко столбах спинного мозга (распад миелиновых оболочек и осевых цилинд образование пустот и вакуолей и др.). Поэтому в клинической ка тине отмечаются парестезии в ногах, выпадение глубокой чувствитель сти и заднестолбовая атаксия, снижение коленных и ахилловых рефлек иногда (в случае преимущественного поражения боковых столбов) — с стические парезы ног. В далеко зашедшей стадии расстраиваются тазо функции (задержка мочеиспускания, запор). Неврологические симпто развиваются медленно.

Встречается несколько форм заболевания: с преобладанием по жения задних столбов, комбинированное вовлечение задних и боко столбов и преимущественное поражение периферических нервов (полин ропатии). В настоящее время преобладают абортивные формы заболеван Цереброспинальная жидкость обычно не изменена. Следует иметь в ви что синдром фуникулярного миелоза встречается и при некоторых дру болезнях (авитаминозах, тиреотоксикозе, сифилисе, бруцеллезе).

Лечение — ежедневное внутримышечное введение витамина B_{12} наступления ремиссии. Доза зависит от тяжести заболевания и колебле от 100—200 мкг до 500 мкг. В дальнейшем применяют поддерживающие зы препарата (100—200 мкг в неделю, а потом и реже). Одновременно значают витамины B_1, B_2, B_6 (обычно в чередовании 20—30 внутримыш ных инъекций каждого).

При условии своевременного и достаточного лечения парестезии и ат тические нарушения довольно быстро исчезают; труднее поддаются восс новлению парезы конечностей.

Лейкозы. У больных, страдающих различными формами лейкозов, в зенхимальной ткани нервной системы (сосуды, оболочки) развиваю лейкозные инфильтраты, вызывая соответствующую симптома ку. Чаще всего патологический процесс захватывает спинной и голов мозг.

Наблюдается два типа поражения — сосудистый и опухолев ный. Первый имеет в основе тромбозы и кровоизлияния, часто множ венные, второй — обусловлен инфильтрацией клеточными элемента миелоидного вида различных образований нервной системы и проявляе картиной псевдотумора: постепенным нарастанием общемозговых симп мов, эпилептическими припадками, застойными сосками зрительных н вов и т. д. При острых лейкозах вся симптоматика развивается быстро, хронических — замедленно.

Диагностика основана на данных клиники (гепатоспленомегал лейкоцитоз, повышение температуры тела, увеличение лимфатических лов, истощение и др.), изменениях на рентгенограммах костей (очаги р рушения костной ткани) и в цереброспинальной жидкости (наличие л козных клеток), КТ и ЯМРТ.

Своевременное лечение с использованием цитостатиков и антиме болитов (циклофосфан или винкристин, 6-меркаптопурин, метотрек и др. по схеме) и одновременно кортикостероидов в больших дозах (5 100 мг преднизолона в сутки), лучевой терапии обычно приводит к д тельной ремиссии.

Миеломная болезнь (болезнь Калера—Рустицкого) проявляется разви ем опухолеподобных (округлой формы) инфильтратов из плазматичес клеток в костях черепа, грудине, позвонках, ребрах и т. д. Разрушая ко

они постепенно сдавливают корешки, нервы, а позже и вещество головного и спинного мозга.

Клиника. Первая жалоба больных — боли невралгического характера. В дальнейшем появляются общемозговые и очаговые симптомы (головная боль, тошнота, парезы, джексоновские припадки, нарушения чувствительности и др.), выраженность которых может быть самой различной. Иногда наблюдаются спонтанные переломы позвонков с развитием компрессии спинного мозга.

Диагностика базируется на данных рентгенографии (наличие рассеянных очерченных круглых инфильтратов в костях), изменениях в крови (гиперглобулинемия, анемия, повышение СОЭ) и моче (появление телец Бенс-Джонса), КТ и МРТ.

Лечение. Комбинированное применение цитостатиков, кортикостероидов, анаболических стероидов, лучевой терапии может привести к ремиссии и уменьшению выраженности неврологических нарушений.

Злокачественный лимфогранулематоз (болезнь Ходжкина) — прогрессирующее заболевание ретикулоэндотелиальной системы, которое сопровождается гиперплазией лимфатических желез, поражением селезенки и печени, анемией, интермиттирующей лихорадкой. Нервно-психические расстройства обусловлены главным образом давлением лимфогранулематозных узлов на оболочки, корешки, сплетения и т. п., имеют неспецифический рассеянный характер (головные и корешковые боли, судорожные припадки, менингеальные симптомы, парезы черепных нервов и конечностей и т. д.). Чаще всего, как и при лейкозах, наблюдается поражение спинного мозга с развитием миелитического синдрома — нижнего парапареза с чувствительными и тазовыми нарушениями.

Диагностика основана на данных клиники (увеличение лимфатических узлов и селезенки, похудание, слабость и др.), рентгенографии (уплотнения, так называемые "слоновые позвонки", очаги деструкции), изменениях крови (диспротеинемия, лейкоцитоз, моноцитоз, эозинофилия). Дифференциально-диагностические трудности могут возникать при разграничении с туберкулезом позвоночника и метастазами рака в позвоночник (показаны КТ или МРТ).

Лечение. С помощью повторных курсов цитостатиков, кортикостероидов и лучевой терапии иногда удается получить длительную ремиссию с регрессом нервно-психических нарушений.

Эритремия (полицитемия, болезнь Вокеза) — хроническое заболевание кроветворной системы, характеризующееся увеличением производства эритроцитов, в меньшей мере — других элементов крови (тромбоцитов, гранулоцитов).

В клинической практике чаще наблюдается эритроцитоз — временное нарастание в периферической крови эритроцитов и гемоглобина. Он может развиться при хронических заболеваниях легких, врожденных пороках сердца, болезни Иценко—Кушинга и др. Как эритремия, так и эритроцитоз сопровождаются сосудистыми нарушениями (кровоизлияние, тромбозы) и вторичным поражением нервной системы (афазия, гомонимная гемианопсия, парезы и др.). Одними из ранних проявлений болезни могут быть головные боли, чувство жара, головокружение, звон в ушах, гиперемия лица и слизистых оболочек, а также синдром эритромелалгии — приступы резких болей в ногах, сопровождающиеся покраснением и потливостью. В дальнейшем отмечаются постоянная синюшность ног, кровоизлияния, изъязвление и т. д.

Диагностика основана на данных клиники и изменениях крови: по-

СОЭ, большой вязкости крови.

Лечение. В случае эритроцитоза — плазмаферез, кровопуск (до 500—600 мл), диетические рекомендации (ограничение белка, осо но мяса), иногда назначение антикоагулянтов (фенилин, неодикума и антиагрегантов (трентал, аспирин, стугерон). При эритремии прим ют, кроме того, химиотерапевтические препараты (имифос, миел и др.).

Геморрагические диатезы — гемофилия, тромбоцитопеническая пур (болезнь Верльгофа), геморрагический капилляротоксикоз (болезнь Р лейна—Геноха), апластическая анемия и др. имеют общие признаки клонность к развитию тромбоцитопении и геморрагический диатез. С частое неврологическое осложнение — кровоизлияние в головной и с ной мозг (эпидуральное, субдуральное, субарахноидальное, субарах дально-паренхиматозное, паренхиматозное).

Диагностика основана на исследовании крови (тромбоцитопени

Систематическое лечение: химиотерапевтические средства, корт стероиды, коагулянты (викасол, аскорбиновая кислота, хлорид кал трасилол и др.), переливание крови и плазмы, а также хирургическое шательство — удаление селезенки — приводит обычно к выздоровл или длительной ремиссии.

15.10. БОЛЕЗНИ СОЕДИНИТЕЛЬНОЙ ТКАНИ

Болезни **соединительной ткани** (ревматизм, красная волчанка, поли зит, дерматомиозит, узелковый периартериит, склеродермия, височны териит, облитерирующий тромбоангиит) закономерно сопровождаются генеративно-воспалительными изменениями в оболочках и кровено сосудах, питающих нервную систему (головной и спинной мозг, перифе ческие нервы), и развитием нервно-психических нарушений. На красной волчанки, полимиозита, дерматомиозита, узелкового периарт ита наблюдаются различные синдромы поражения нервной системы: **степический** (повышенная утомляемость при жевании, глотании, хо особенно к вечеру), **миопатический** (атрофии проксимальных отделов и ног, мышечная слабость), **невральной амиотрофии** (атрофии голен предплечий, снижение рефлексов), **полиневропатический** (парезы кист стоп, нарушения чувствительности по типу перчаток и чулок), **миелит ский** (нижний парапарез, тазовые нарушения), **энцефалопатический** (го ная боль, головокружение, парезы черепных нервов, патологические лексы). Иногда, кроме того, отмечаются психоэмоциональные расстрой (возбуждение, раздражительность, двигательное беспокойство или, на рот, угнетенное настроение, заторможенность и т. д.), эпилептиформ припадки, а в терминальной стадии — нарушения сознания (сопор, ко Атипичные случаи могут проявляться главным образом **астеническими птомами.**

Диагностика основана на данных анамнеза, клиники и допо тельных методов исследования. Для всех форм этих заболеваний харак но появление нервно-психических расстройств на фоне кожно-мышеч (эритематозные высыпания, отек, атрофия, боли), органных (миока плеврит, рвота, понос, кровохарканье, гематурия и т. д.) и гематосос стых (болезненность по ходу артерий, лейкоцитоз, ускорение СОЭ, ги глобулинемия и др.) нарушений.

гда в течение нескольких лет) комбинированные курсы терапии с включением противовоспалительных (индометацин, хлотазол, вольтарен, бруфен, напроксен, делагил) и антигистаминных (супрастин, кетотифен, пипольфен) препаратов, а также кортикостероидных гормонов (преднизолон) и антибиотиков (пенициллин и др.). При сопутствующих неврастенических нарушениях показаны седативные средства и транквилизаторы. Включение кортикостероидов обязательно при тяжелом течении заболевания. Схема лечения создается с учетом не только клинической формы и тяжести заболевания, но и переносимости различных лекарственных препаратов.

Прогноз. Поражения нервной системы у больных красной волчанкой, полимиозитом, дерматомиозитом, узелковым периартериитом чаще всего зависят от течения основного заболевания, которое может быть хронически ремиттирующим.

15.11. ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЕ НОВООБРАЗОВАНИЯ

Злокачественные новообразования внутренних органов (рак легких, желудка, молочной железы, почек, матки, яичников и др.) часто проявляются нервно-психическими нарушениями, которые обусловлены метастазами опухоли в мозг или обменно-токсическими расстройствами в мозге — токсической энцефалопатией. Симптоматология и течение нервно-психических нарушений в этих двух различающихся по патогенезу группах больных имеют свои особенности.

Клинические симптомы метастаза опухоли в мозг во многом аналогичны первичной внутримозговой опухоли. Преобладают общемозговые симптомы (резкая головная боль, тошнота, рвота, вялость, загруженность). Очаговые симптомы зависят от локализации метастазов. Эти нарушения нередко возникают рано и могут быть единственными клиническими симптомами в течение длительного времени или даже на всем протяжении заболевания; первичный очаг злокачественной опухоли протекает в этих случаях как бы скрыто. Около половины всех метастазов в мозг обусловлено раком легкого. Метастатический карциноматоз мозговых оболочек наблюдается чаще при первичной локализации рака в желудке или легких и по клинике напоминает менингоэнцефалит (менингеальные симптомы, двустороннее поражение черепных нервов, повышение температуры). Множественные метастазы в мозг встречаются примерно так же часто, как и одиночные. О наличии двух и более метастазов свидетельствует сочетание нескольких первично-очаговых симптомов (левосторонний гемипарез, моторная афазия и др.).

Можно выделить несколько типов течения метастазов рака в головной мозг: 1) опухолеподобный, который походит на первичную интрацеребральную опухоль мозга (глиому). Общемозговые и очаговые симптомы нарастают, как и при опухолях мозга, постепенно (общая длительность течения от 2—3 мес до 1 года); 2) апоплексический, когда все симптомы (гемипарез и др.) развиваются внезапно, течение имитирует инсульт. В основе патогенеза лежит чаще всего кровоизлияние в метастаз или закупорка мозгового сосуда метастатическим эмболом; 3) ремиттирующий: общемозговые и очаговые симптомы имеют колеблющееся (рецидивирующее) течение, напоминающее инфекционный или сосудистый процесс. Следовательно, нередко приходится проводить дифференциальный диагноз с первичной

опухолью мозга, нарушением мозгового кровообращения, менингитом
энцефалитом.

Метастатический процесс характеризуется следующими особенностя
быстрым, неуклонно нарастающим течением болезни (средняя продол
тельность около 3—5 мес); наличием симптомов поражения какого-л
внутреннего органа; прогрессирующим истощением больных, изменен
крови (ускорение СОЭ, снижение гемоглобина, реже полицитемия), бо
старшим возрастом больных (50—55 лет), положительными лабораторны
пробами на рак (реакция самоагглютинации эритроцитов, хроматографи
ское исследование и др.).

У больных с токсической энцефалопатией без внутричер
ных метастазов отмечаются нарушения психики (апатия, дезориентиров
психомоторное возбуждение, зрительные галлюцинации) и нерезко вы
женные подкорково-стволовые расстройства (анизокория, вялая реак
зрачков на свет, слабость отводящих нервов, амимия, брадикинезия, д
жание рук). Общемозговые симптомы выражены слабо. На фоне раков
процесса (у части больных в сочетании с атеросклерозом или артериаль
гипертензией) нередко развиваются нарушения мозгового кровообращен
(ишемические размягчения, кровоизлияния).

Злокачественные новообразования легких, яичников и матки могут
провождаться развитием миопатического или миастеноподо
ного синдромов. Рак верхушки легкого, распространяясь кверху, мо
поражать сосудисто-нервный пучок в области ключицы — плечевое спле
ние, подключичную артерию и вену (так называемый синдром Па
кост а). При этом синдроме наблюдаются боли в плечевой области, ир
диирующие в предплечье и кисть, симптом Горнера, потливость или
хость кожи на руке, отек руки; в далеко зашедшей стадии возникают пе
ферический парез руки, снижение чувствительности по корешковому т
При рентгенологическом, КТ- и МРТ-исследованиях определяется де
рукция верхних ребер и ключицы.

Метастазы рака внутренних органов в позвоночник, главным обра
вследствие механического сдавления спинного мозга, проявляются резки
постоянными болями и другими неврологическими нарушениями по т
синдрома менингомиелита.

Одиночные (иногда множественные) метастазы рака в головной и сп
ной мозг могут быть удалены хирургическим путем.

Обычно хирургическое вмешательство проводят после успешной опе
ции на первичной раковой опухоли. Но если имеются угрожающие жи
дислокационные симптомы, то сначала делают операцию на мозге, по
чего удаляют опухоль из легких, желудка, молочной железы, матки и т. д
дальнейшем проводят лучевую терапию и химиотерапию, иногда в ком
нации. Лучевая терапия, как основной метод лечения, применяется у бо
ных с метастазами в мозг мелкоклеточного рака легкого.

Прогноз нервно-психических нарушений при злокачественных но
образованиях зависит от возможностей оперативного лечения основн
очага и метастаза в мозг и остается пока чаще всего неблагоприятным.

Глава 16 НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В НЕВРОЛОГИИ

Головной мозг находится в чрезвычайной зависимости от поступления кислорода и глюкозы. Несмотря на то что масса мозга составляет всего 2 % от массы всего тела, в мозговом кровотоке участвует около 30 % крови. Энергетическое обеспечение мозга на 95—96 % осуществляется в результате аэробного гликолиза в цикле Эмбден—Мейергофа, а в последующем — в цикле Кребса. Наиболее чувствителен мозг к гипоксии, при которой значительно нарушается и аэробный гликолиз. Гипоксия обусловливает гиперкапнию с последующим ацидозом, отеком тканей мозга, замедлением кровотока и венозного оттока, которые вызывают сложнейшие биохимические нарушения.

Головной мозг участвует в регуляции важнейших витальных функций организма. Нарушения кровообращения, дыхания, метаболизма и др. в свою очередь приводят к гипогликемическим и другим метаболическим поражениям мозга. Так, образуется замкнутый круг взаимосвязи жизнедеятельности головного мозга с другими органами и тканями организма.

Основными патофизиологическими механизмами развития коматозного состояния являются анатомические или биохимические повреждения различных структур головного мозга. Пусковым или первичным может быть как анатомический, так и биохимический процесс. Следует отметить, что анатомическое повреждение неминуемо ведет к биохимическим нарушениям, а грубые биохимические расстройства вызывают анатомическую деструкцию ткани мозга.

Неотложные состояния являются общемедицинской, междисциплинарной проблемой. При этом большинство пациентов нуждаются в неврологическом осмотре. Неврология неотложных состояний требует от врача максимальной собранности и ответственности.

Первую помощь при острой неврологической патологии, как правило, оказывают врачи различных специальностей, которые затем вызывают невролога. При первичном осмотре невролог должен выявить: 1) отсутствует или имеется у пациента неврологическая симптоматика (общемозговая, очаговая); 2) обусловлена ли данная симптоматика основным первичным неврологическим заболеванием или является осложнением какого-либо соматического заболевания.

Решение этих задач является чрезвычайно важным не только для лечебно-диагностического процесса, но и для направления больного в соответствующие отделения стационара.

Коматозные состояния. Коматозные состояния могут развиваться при самых различных заболеваниях. Патогенетические механизмы этих состояний сложны и неоднозначны. Нормальный уровень сознания определяется физиологически обусловленным взаимодействием полушарий большого мозга и ствола головного мозга и зависит от интегративной деятельности восходящей ретикулярной активирующей системы (ВРАС). Эта система имеет анатомические и функциональные связи с различными отделами центральной нервной системы. ВРАС получает активирующее влияние от спинного

мозга, мозжечка, ствола головного мозга и активирует кору полушарий большого мозга. Одним из ведущих признаков расстройства саморегулирующей деятельности головного мозга является нарушение сознания, которое может развиться при поражениях полушарий большого мозга, среднего мозга, моста, продолговатого мозга. Нередко имеется поражение двух и более отделов центральной нервной системы. Часто нарастающий полушарный очаг приводит к компрессии противоположного полушария и(или) ствола головного мозга и т. д.

Для определения степени нарушения сознания наиболее распространенной является шкала Глазго, которая широко применяется реаниматологами, неврологами и врачами других специальностей. Шкала Глазго основана на количественной оценке в баллах 3 клинических признаков: двигательной активностью, словесного ответа, открывания глаз. Относительная простота и воспроизводимость этой методики позволяют не только оценить уровень состояния сознания (ясное сознание — 15 баллов, оглушение — 13—14, сопор — 9—12, кома — 4—8, смерть мозга — 3 балла), но и при динамическом наблюдении в определенной степени прогнозировать течение заболевания.

Шкала Глазго для определения степени нарушения сознания

1. Двигательная активность:
   - выполнение словесных инструкций
   - целенаправленные движения в ответ на болевые раздражения
   - нецеленаправленные движения в ответ на боль (отдергивание конечностей)
   - патологические сгибания в ответ на боль
   - патологические разгибания в ответ на боль
   - отсутствие движений
2. Словесные ответы:
   - полные, правильные ответы
   - нечеткая, спутанная речь
   - отдельные слова, нечленораздельная речь
   - нечленораздельные звуки
   - отсутствие речи
3. Открытие глаз:
   - спонтанное
   - в ответ на звуковые раздражители, словесную инструкцию
   - в ответ на боль
   - отсутствует

Кома (греч. — глубокий сон) характеризуется полной утратой сознания, нарушением реакций на внешние раздражители, снижением или исчезновением физиологических, неврологических рефлексов, расстройством регуляции жизненно важных функций и тазовых сфинктеров. Кома сопровождается выраженными неврологическими и соматическими нарушениями, требующими неотложных терапевтических и реанимационных мероприятий. В зависимости от тяжести состояния больных кома может разделять на умеренную, глубокую и запредельную.

При умеренной коме сохраняются ответные некоординированные движения и защитные реакции на сильные болевые раздражители. Дыхание и сердечно-сосудистая деятельность относительно стабильны.

Глубокая кома характеризуется отсутствием спонтанных движений

утратой защитных реакций на сильные болевые раздражители на фоне выраженных нарушений дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.

При запредельной коме имеются тотальная плегия, атония, арефлексия, двусторонний мидриаз и катастрофические нарушения жизненно важных функций: дыхания, вплоть до апноэ, выраженной тахикардии, падения АД ниже 60 мм рт.ст. Поддержание жизни больного возможно с помощью интенсивных реанимационных мероприятий.

Сопор (лат. — беспамятство, непробудный сон) проявляется ареактивностью, аспонтанностью, помрачением сознания, частичной или полной дезориентацией, отсутствием словесного контакта при сохранности реакций на сильные звуковые, световые и болевые раздражители.

Оглушенность — неполное выключение сознания, когда сохраняется ограниченный словесный контакт, снижена активность больного.

Разделение нарушений сознания на кому, сопор и оглушение являются в определенной степени условными, так как в зависимости от динамики патологического процесса больной может переходить из одного из этих состояний в другое. Кроме перечисленных выше, существуют и другие виды нарушений сознания.

Делирий — острое помрачение сознания с грубой дезориентацией в окружающей среде и собственной личности. При делирии могут возникать чувства тревоги, страха, двигательное возбуждение, галлюцинации, бред, агрессивное поведение, последующая амнезия. Алкогольный делирий — "белая горячка" — может возникать в состоянии абстиненции, после длительного запоя. Обычно делирий сопровождается повышением артериального давления, тахикардией, могут возникать судорожные припадки.

Онейроидное состояние характеризуется сочетанием отражения реальной обстановки, существующей вокруг больного, и различных ярких фантастических переживаний. У больного сновидения чередуются с реальной действительностью.

Аменция — выраженная дезорганизация и нарушение интеллектуальных процессов. Больные суетливы, отмечается неадекватная двигательная активность, которая может сменяться апатией, вялостью, безразличием.

Сумеречное состояние сознания характеризуется внезапно возникающим дезориентированием, агрессией, злобой, возбуждением, страхом, устрашающими галлюцинациями. Больные не осознают окружающую обстановку и собственные действия, при этом могут совершать разрушительные действия и жестокие поступки. В последующем развивается полная амнезия событий, происшедших во время сумеречного состояния. Нередко подобное состояние возникает при эпилепсии.

Психомоторное возбуждение может возникать при различных заболеваниях головного мозга и его оболочек. Для психомоторного возбуждения характерно изменение сознания, на фоне которого возникает двигательное беспокойство. Больные сопротивляются осмотру, пытаются встать с постели, куда-то идти, бесцельно двигают конечностями. При этом возникают речевые нарушения в виде бормотания, стонов, бессвязных слов и т. д.

Гиперсомнический синдром связан с поражением гипоталамуса и среднего мозга. Может возникать при интоксикациях, нейроинфекциях и других поражениях нервной системы.

Гиперсомнический синдром проявляется сочетанием приступов гиперсомнии (патологической сонливости) и катаплексии (пароксизмальное, кратковременное снижение мышечного тонуса) с падением больного без потери сознания. Эти явления могут возникать при эмоциях и сочетаться с нарушениями ночного сна.

attacks) возникает при дисфункции ретикулярной формации ствола головного мозга. Этот синдром развивается при острой недостаточности мозгового кровообращения в вертебробазилярной системе, при резком повороте головы и др.

Апаллический синдром (pallium — плащ, кора большого мозга) возникает при нарушениях функции или гибели клеток коры полушарий большого мозга вследствие нейроинфекции, интоксикации, асфиксии, утопления, отравления угарным газом и других гипоксических и метаболических поражениях. У больных сохранен глотательный рефлекс, реакции на болевые раздражители, однако имеются полная утрата контакта с окружающей средой, аспонтанность, отсутствие движений, сенсорной и моторной речевой функции, взор фиксирован в одной точке или бессмысленно блуждает. Могут вызываться патологические и защитные рефлексы.

"Вегетативное состояние". В отличие от апаллического синдрома в этом состоянии сознание утрачено при сохранности мышечного тонуса, функции дыхания, устойчивого АД и температуры тела. Может развиваться после длительной комы (3—5 нед), при массивных поражениях мозга вследствие тяжелой черепно-мозговой травмы, удара электрическим током, молнией, при асфиксии или интоксикации и т. д.

Децеребрационная ригидность обусловлена функциональным разобщением ствола на уровне среднего мозга. Возникает нарушение связи расположенных выше отделов головного мозга со стволом и спинным мозгом. Это состояние может быть при тяжелой черепно-мозговой травме, дислокационном синдроме, геморрагии в области покрышки среднего мозга. Клиника: пароксизмально развивается повышение мышечного тонуса конечностей и туловища, преимущественно разгибателей. Голова запрокидывается назад, спина разгибается дугой, конечности разгибаются и судорожно выпрямляются. Двигательные судорожные реакции, кроме децеребрационной ригидности и эпилепсии, могут возникать при тетании и эклампсии.

Тетания связана с нарушением минерального обмена (в основном кальция) и расстройствами кислотно-основного состояния. Возникает при нарушениях функции паращитовидной железы, при отравлениях, инфекционных заболеваниях. Клиника: тонические судорожные сокращения мышц лица, гортани, конечностей, иногда дыхательных и мускулатуры внутренних органов.

Эклампсия возникает при токсикозе второй половины беременности, при остром гломерулонефрите. Клиника: приступы клонико-тонических судорог, коматозное состояние. Могут быть непроизвольное мочеиспускание и дефекация. Нередко наблюдается очаговая неврологическая симптоматика в виде парезов, патологических стопных знаков и т. д.

"Синдром запертого человека" (синдром отсутствия двигательных функций, синдром "замыкания", вентральный синдром моста, церебромедуллярный блок, состояние деэфферентации, синдром изоляции, псевдокома, loked in syndrome) связан с обширными поражениями кортико-нуклеарных и кортико-спинальных путей на уровне моста мозга при сохранности структур покрышки. Возникает при тромбозе основной артерии, остром стволовом энцефалите, острой полирадикулоневропатии. Этот синдром развивается в течение нескольких часов и завершается в течение суток, часто "ступенеобразно". Через несколько дней (в редких случаях несколько месяцев) заканчивается летальным исходом. При этом своеобразном состоянии полностью сохранены сознание и чувствительность, больной слышит и понимает речь, однако утрачены все двигательные функции и речь. В неко-

торых случаях возможны минимальные движения век, глаз, челюсти или языка, что позволяет осуществлять ограниченный контакт с пациентом.

Акинетический мутизм ("бодрствующая кома"). Предполагается, что акинетический мутизм может быть связан с двусторонним медиально-базальным повреждением орбитальной зоны и поясной извилины лобных долей, нарушением таламокортикальных связей или связей в системе ретикулярной формации среднего и промежуточного мозга. Клиника: отсутствие речи, активных движений и четкой реакции на болевые раздражители: глаза открыты, движения глазных яблок сохранены, взор способен фиксироваться. Сложным является вопрос об определении сохранности сознания у больного в связи с отсутствием активных движений, речи и контакта с пациентом.

Синдром большого затылочного отверстия возникает при повышении внутричерепного давления и дислокации ствола мозга в каудальном направлении. Вследствие этого развивается ущемление ствола головного мозга в большом затылочном отверстии. Клиника: пароксизмальные головные боли в сочетании со спастической кривошеей, стойкой контрактурой или кратковременными судорогами шеи, пищевода (судорожное глотание), сосудодвигательными нарушениями на шее и лице, застойными дисками зрительных нервов; развивается прогрессирующее тахипноэ, которое может закончиться летальным исходом.

Синдром Бруиса возникает при объемных процессах в полости IV желудочка головного мозга (опухоли, цистоцеркоз и др.). При изменениях положения головы, особенно наклоне вперед, внезапно развивается затруднение оттока цереброспинальной жидкости, затем быстро нарастают внутричерепная гипертензия, раздражение дна IV желудочка. Клиника: острая головная боль при перемене положения головы, особенно наклоне вперед, головокружение, тошнота, рвота, тахи- и брадикардия, нарушение ритма дыхания (брадипноэ, апноэ и др.), расстройства сознания и зрения. Больной может внезапно упасть. В некоторых случаях наступает быстрая смерть.

Синдром открытого рта (синдром Йорданова—Янкова; описан в 1981 г.) возникает при кровоизлиянии в IV желудочек мозга. Клиника: коматозное состояние с нарушением ритма дыхания, постоянно открытым ртом. При каждом вдохе рот приоткрывается вследствие повышения тонуса мышц, открывающих рот.

Синокаротидный синдром (синдром каротидного синуса, синдром Шарко—Вейсса—Бейкера) возникает при остром раздражении ноцицептивных и барорецепторов сонных артерий в области сонного (каротидного) синуса.

Может быть связан с атеросклеротическими или другими органическими поражениями общей и внутренней сонных артерий. Особенно опасен при острой травме, ударах, грубой компрессионной пробе, при пережатии магистральных артерий с диагностической или лечебной целью, при механическом сдавлении тугим воротничком, во время бритья, при грубом повороте шеи, суицидальном или насильственном удушении. У больного резко ухудшается состояние, возникают слабость, головокружение, брадикардия, артериальная гипотония; могут развиться блокада сердца, нарушение общей и мозговой гемодинамики, обмороки, преходящие нарушения мозгового кровообращения.

Обморок (синкопальное состояние) — острая кратковременная потеря сознания, которая возникает при нарушениях метаболизма мозговой ткани вследствие гипоксии, ангиоспазма, интоксикации, медикаментозного воздействия, эмоционального стресса, боли, нарушения сердечной деятельности, при анемии, гипогликемии, гипокапнии, легочной недостаточности, нарушения вегетативно-сосудистой регуляции и т. д.

Патогенетические механизмы развития обмороков чрезвычайно много образны. Различают эмоциогенные синкопальные состояния в картин психовегетативных расстройств, ирритативные синокаротидные обмороки кардиогенные, вазопрессорные обмороки при гипотонических кризах ил аллергических реакциях, гипогликемические респираторные, кашлевы (беттолепсия), никтурические (при вставании в ночное время и натужива нии при мочеиспускании) и др. Следовательно, обмороки могут возникат при самых разных заболеваниях и состояниях человека.

Клиническая картина обмороков определяется степенью тяжести изме нения сознания. Сознание может нарушаться от легкой оглушенности д полной потери с судорогами, непроизвольным мочеиспусканием. Пред вестниками обморока могут быть чувство дискомфорта, общая слабост неприятные ощущения в области сердца и живота. Возникают нарушени зрения, шум и звон в ушах, головокружения, тошнота. Эту фазу называю липотимией, и она может в этом состоянии благополучно завершиться.

При дальнейшем развитии обморока проявляются и нарастают наруше ние сознания, общая слабость. В результате снижения постурального тон са и гипотонии мышц больные обычно медленно оседают и падают. Возни кает побледнение кожных покровов, снижается артериальное давлени развиваются тахи-, реже брадикардия, дыхательная аритмия, гипергидро Могут отмечаться головокружение, тошнота, шум в ушах.

После обморока больные быстро приходят в сознание, помнят о случи шемся и правильно ориентируются.

Достаточно трудной задачей является дифференциальная диагностика о мороков и эпилептических припадков, что подробно представлено в главе

Коллапс — острая сосудистая недостаточность, которая сопровождает артериальной гипотонией вследствие нарушения вегетативной регуляци сосудистого тонуса и пареза периферических капилляров. При этом в свя с расширением артериол развивается относительная гиповолемия, котор приводит к скоплению крови в депо. Уменьшается объем циркулирующе крови, замедляется мозговой кровоток, развивается острая недостаточнос мозгового кровообращения. Коллапс может возникнуть при различных и токсикациях, аллергических реакциях, наркозе, приеме гипотензивных пр паратов, надпочечниковой недостаточности, как осложнение острых и фекционных заболеваний (грипп, пневмония, сепсис и др.).

При коллапсе кожа и слизистые оболочки бледные, заострены черты л ца. Отмечаются частый пульс малого наполнения, дыхание поверхностно язык сухой, обложенный. Выступает холодный пот, беспокоит жажда; те пература тела снижена. Больной адинамичен, безучастен к окружающем голос слабый. Наблюдаются расширение зрачков, снижение диастолич ского давления.

Синдром кардиогенного шока возникает в остром периоде инфаркта ми карда; характеризуется резкими гемодинамическими сдвигами, падени АД, нарушением сердечного ритма, снижением ударного и минутно объема сердечного выброса, массы циркулирующей крови. Как следств развиваются гемодинамические расстройства, которые могут приводить острому нарушению как общемозгового кровообращения, так и к ишем ческому инсульту в бассейнах артерий каротидной и вертебробазилярн системы с соответствующей клинической симптоматикой: головная бол рвота, менингеальные симптомы, моторные, сенсорные, когнитивные, к ординаторные, альтернирующие и другие синдромы.

Синдром Моргани—Адамса—Стокса (синдром "сердечной блокады синдром Адамса—Стокса, синдром "медленного пульса", Шарко) разв

вается при атриовентрикулярной блокаде вследствие физического или психического напряжения на фоне органического поражения проводящей системы миокарда. При этом появляются асистолия, трепетание (мерцание) желудочков сердца, что приводит к недостаточности общего и мозгового кровообращения и ишемии головного мозга. Возникает выраженная брадикардия (10—30 ударов в 1 мин), наблюдаются слабый пульс, падение АД, бледность и цианоз кожных покровов. Развиваются потеря сознания, иногда абсансы, эпилептиформные припадки вплоть до эпилептического статуса.

Лечение. Первоочередными задачами при лечении больного в коматозном состоянии являются оценка и коррекция двух жизненно важных функций — дыхания и кровообращения. При нарушениях дыхания проводится искусственная вентиляция легких через маску или эндотрахеальную трубку. Расстройства кровообращения в зависимости от уровня артериального давления, частоты и ритма сердечных сокращений требуют экстренного проведения соответствующей инфузионной и(или) электроимпульсной терапии.

Необходимым условием является постоянный уход за больным, находящимся в коматозном состоянии.

Каждодневный уход за обездвиженными и тяжелобольными
[Верещагин Н. В., Пирадов М., 1999]

1. Каждые 2 ч необходимо поворачивать больного с боку на бок.
2. Каждые 8 ч проводить обтирание тела больного камфорным спиртом.
3. Очистительные клизмы не реже чем через день.
4. Каждые 4—6 ч санация ротоносоглотки с помощью отсоса и промывание теплым настоем 5 % раствора ромашки или его заменителями.
5. Санация трахеобронхиального дерева, ИВЛ.
6. Введение жидкости из расчета 30—35 мл на 1 кг массы тела в сутки.
7. Использование назогастрального зонда для искусственного питания и введение жидкости.
8. При необходимости катетеризация мочевого пузыря 1—2 раза в сутки.
9. Пассивная лечебная физкультура и массаж.
10. Защита глаз от инфекции и пересыхания.
11. По показаниям и/или для профилактики инфекционно-гнойных осложнений применение антибактериальной терапии с обязательным использованием антигрибковых препаратов.
12. При начале развития ДВС-синдрома введение подкожно низкомолекулярного гепарина в дозах 7500 ЕД 2—3 раза в день.
13. Смена мочевых катетеров производится не реже 1 раза в 3—5 дней.

Лечение больного в коме необходимо проводить в реанимационных отделениях. Несмотря на полиэтиологичность коматозных состояний, основным является синдромный принцип лечения. Необходимы коррекция артериального давления, водно-электролитного и белкового баланса организма, поддержание нормальной температуры тела, борьба с отеком мозга; показаны антиэпилептоидная терапия, консультации нейрохирурга, эндокринолога и врачей других специальностей.

Обязательны назначение сбалансированного энтерального и парентерального питания и введение необходимого объема жидкости.

Глава 17 | ПОГРАНИЧНЫЕ ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА

Пограничные формы психических расстройств обладают рядом кардинальных признаков, позволяющих дифференцировать их, с одной стороны, от выраженных, тяжелых форм психической патологии (ядерных форм шизофрении, маниакально-депрессивного психоза, болезни Альцгеймера и др.), и с другой — от состояний психической нормы.

К этим признакам, по Ю. А. Александровскому (2000), относятся:

1. Доминирование невротических расстройств на всем протяжении заболевания; речь прежде всего идет об аффективных расстройствах (субдепрессивные и депрессивные состояния).
2. Взаимосвязь пограничных психических расстройств с вегетативными дисфункциями, нарушениями ночного сна и соматическими расстройствами.
3. Ведущая роль психогеных факторов в возникновении и декомпенсации болезненных нарушений.
4. Наличие в большинстве наблюдений "органической почвы" (минимальных неврологических дисфункций головного мозга), которая способствует развитию и декомпенсации болезненных проявлений.
5. Взаимосвязь расстройств пограничного спектра с преморбидными особенностями личности.
6. Сохранение больными критического отношения к своему состоянию и основным болезненным симптомам.

Наряду с перечисленными признаками пограничные психические расстройства характеризуются отсутствием следующих феноменов:

- продуктивной психотической симптоматики (галлюцинаций, псевдогаллюцинаций, бреда, явлений психического автоматизма, симптомов помрачения сознания и др.), определяющей психопатологическую структуру болезненного состояния;
- прогредиентно нарастающего слабоумия;
- специфических личностных изменений, характерных для эндогенных психических заболеваний.

17.1. НЕВРОТИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА (НЕВРОЗЫ)

Неврозы относятся к группе психогенных психических расстройств. Клинические особенности этой группы отражены в критериях К. Ясперса, которые включают: 1) связь с психотравмирующей ситуацией; 2) отражение психогенных мотивов и характера данной психической травмы в структуре расстройства и 3) тесную связь динамики симптомов с воздействием психогенного фактора, уменьшение глубины симптомов в случае прекращения внешнего патогенного влияния.

Психогенные расстройства подразделяются на реактивные психозы и неврозы. При психозах наблюдаются бред, симптомы помрачения созна-

ния, двигательное возбуждение или ступор. При этом критическое отношение к болезни и контроль за своими действиями полностью утрачиваются. В отличие от психозов невротические расстройства (неврозы) представляют собой группу психогенных заболеваний пограничного уровня. У больных неврозами сохранены критика, правильная оценка окружающего. Они осознают свои расстройства как чуждые, стремятся от них избавиться, их поведение в целом адекватно окружающей обстановке.

Неврозы возникают под влиянием внешних психотравмирующих факторов. Когда речь идет о неврозе, важно иметь в виду, что психогенные воздействия затрагивают наиболее важные для субъекта, "ключевые" жизненные переживания. Они связаны с межличностными отношениями в семье и обществе, с конфликтами, обусловленными спецификой этих отношений. В рамках невротических расстройств обнаруживаются преимущественно аффективные нарушения, тревожные расстройства, а также разнообразные соматовегетативные проявления: колебания артериального давления, головные боли, неприятные ощущения в теле, тахикардия, дисфункция желудочно-кишечного тракта и т. д.

В вопросе о происхождении неврозов нельзя ограничиться описанием какой-либо одной гипотезы. В литературе о неврозах наиболее часто упоминаются биологические теории их происхождения, психоаналитические концепции, бихевиористская (поведенческая) модель.

Психобиологические модели патогенеза неврозов представлены, в частности, традиционной теорией нейродинамических процессов высшей нервной деятельности, основанной на учении И. П. Павлова, а также современными данными изучения метаболизма нейротрансмиттеров.

В рамках нейродинамической модели рассматривается процесс взаимодействия стрессорных сигналов внешней среды и выработки компенсаторных защитных механизмов. Психогения вызывает комплекс переживаний, связанных с аффективным компонентом, — чувство неуверенности, тревожности, беспокойства, страха. В ответ на психогенное воздействие формируются механизмы психологической защиты. При наличии определенной слабости защитных систем могут возникать "срывы" компенсаторных механизмов с формированием разного рода нейрофизиологических нарушений. К таковым относятся патологическая инертность или, наоборот, чрезмерная лабильность нервных процессов, появление очагов "застойного возбуждения", нарушение взаимодействия коры и подкорковых образований, возникновение патологических фазовых состояний.

Патобиологический (патофизиологический) подход согласуется с определением неврозов как психогенных расстройств, возникающих в ответ на психическую травму. В связи с этим заслуживает внимания предложенная В. В. Ковалевым (1979) схема этапного формирования невроза. На начальном этапе имеет место социальное (психогенное) воздействие. Далее, через этап индивидуально-психической переработки, это воздействие переходит непосредственно в стадию патобиологических нарушений (собственно невротических симптомов). Говоря об особенностях нейрофизиологического состояния, способствующего срыву компенсаторных защитных механизмов, следует упомянуть об органическом факторе. Именно органической церебральной недостаточностью можно объяснить такие предрасполагающие к возникновению невроза проявления, как инертность, "застреваемость" на отрицательно окрашенных аффективных переживаниях, повышенная эмоциональная лабильность. При этом следует подчеркнуть, что речь идет об остаточной, резидуальной органической симптоматике.

Как уже говорилось, современные психобиологические концепции происхождения неврозов связаны с изучением метаболизма катехоламинов эндорфинов. В частности, было обнаружено, что при расстройствах тревожного ряда имеет место серотонинергическая дисфункция. Есть данные о том, что возникновение тревожных расстройств происходит на фоне уменьшения концентрации эндогенных опиоидов (эндорфинов).

Согласно сформулированной З.Фрейдом теории психоанализа, объяснение возможных механизмов патогенеза неврозов включает понятие "психической энергии". Она является, в частности, результатом подавления неудовлетворенных инстинктивных побуждений под воздействием социальных, воспитательных, морально-нравственных моментов. Впоследствии эта "вытесненная", "неотреагированная" энергия может стать источником невротических симптомов. Главное внимание уделяется взаимоотношениям между "инстанциями" психики, которые обозначаются как "Я" и "Оно". Вытесненная энергия концентрируется в "Оно", требуя выхода наружу, в то время, как "Я" — своего рода "цензор" — препятствует этому выходу. В результате неудовлетворенное побуждение находит другие, "обходные" пути реализации, вследствие чего возникают различные невротические симптомы. Бихевиоризм, или "наука о поведении", трактует появление невротических симптомов с позиции условнорефлекторных взаимодействий. Механизм возникновения неврозов в рамках бихевиористской теории объясняется формированием и фиксацией неправильных поведенческих паттернов, возникающих рефлекторным путем. При этом реальный стимул, вызывающий естественный страх, сочетается с каким-либо индифферентным раздражителем. Впоследствии этот нейтральный раздражитель может вызывать условнорефлекторную невротическую тревогу. Защитные (ритуальные) действия также формируются по механизму "закрепления": если какое-либо действие облегчает тревогу, оно фиксируется в качестве устойчивой поведенческой "привычки".

Основные положения ведущих теорий, объясняющих происхождение невротических расстройств, позволяют предположить, что патогенетическая основа любого невроза является многофакторной.

17.1.1. Классические формы неврозов

Традиционно принято выделять три основные формы неврозов: неврастению, невроз навязчивых состояний, истерию[1]. Эти невротические состояния возникают в связи с длительной психотравмирующей ситуацией, характеризуются преобладанием эмоциональных и соматовегетативных расстройств и отсутствием психотических симптомов. Больные, страдающие той или иной формой невроза, отличаются критическим отношением к болезни и способностью контролировать свои действия и поведение.

Неврастения (F48.0, МКБ-10). Симптомы неврастении как самостоятельного заболевания были впервые описаны G. Beard в 1880 г. Ее основными признаками являются эмоциональная лабильность, состояние так называемой раздражительной слабости. Для больных неврастенией характерна повышенная возбудимость, они легко раздражаются, но при этом у них так же быстро наступает истощение. Раздражительная слабость может выражаться в форме несдержанности, гневливости, недовольства, конфликтности. Повышенная возбудимость проявляется у неврастеников также в не-

[1] В МКБ-10 термин "истерия" не употребляется из-за разнообразия его значений. В разделе F44 используется термин "диссоциативные (конверсионные) расстройства".

переносимости громких звуков или яркого света. Все эти проявления оказываются весьма нестойкими и очень быстро сменяются состоянием истощения, которое выражается в утомляемости, нарушении концентрации внимания.

Обнаруживаются расстройства сна, который становится поверхностным, прерывистым; больной может проснуться от малейшего шума. Нарушения сна являются отражением одного из ведущих патофизиологических механизмов неврастении, а именно слабости внутреннего торможения, на что указывал И. П. Павлов.

Значительную часть клинической картины неврастении составляют вегетативно-дистонические нарушения. Имеют место расстройства аппетита: на фоне его общего снижения может внезапно появиться чувство голода, которое с началом употребления пищи быстро исчезает. Характерная для неврастении вазомоторная лабильность проявляется головными болями, тахикардией, гипергидрозом, склонностью к колебаниям артериального давления, обморочным состоянием.

На фоне общих явлений астении, включающей описанные выше симптомы, обнаруживается гипотимический аффект. Эмоциональная составляющая неврастении выражается в недовольстве, раздражительности, иногда гневливости в сочетании со слезливостью, плачем и т. д. Следует отметить тесную связь между снижением настроения и той психотравмирующей ситуацией, на фоне которой происходит формирование неврастении. Ситуационные переживания находят отражение в депрессивных мыслях, высказываниях больных. В роли ситуационных патогенных влияний выступают, как правило, длительные межличностные конфликты, напряженная обстановка в семье, на работе, требования и нагрузки, являющиеся для данного субъекта чрезмерно завышенными. Указанные обстоятельства очень важны для правильного понимания генеза неврастении, в котором наряду с умственной и физической астенизацией заметную роль играют ситуационно обусловленная гипотимия, чувство угнетенности, собственной неполноценности и несостоятельности.

Во многих случаях возникновению неврастении предшествует соматическая ослабленность различного генеза, а также наличие экзогенно-органического фона. Эти факторы также существенным образом влияют на выраженость клинических проявлений неврастении.

В рамках неврастении принято выделять две формы в зависимости от преобладания тех или иных невротических симптомов — гиперстеническую и гипостеническую.

При гиперстенической форме на первый план выступают такие симптомы, как раздражительность, повышенная возбудимость, расстройства сна. Наряду с этим возникают вегетативные проявления в виде головных болей, тахикардии, потливости, колебаний артериального давления.

Гипостеническая форма характеризуется преобладанием утомляемости, слабости, безынициативности. Эти две формы отражают стадийность заболевания в соответствии с динамикой патофизиологических параметров неврастении, отмеченных И. П. Павловым. В самом начале наблюдается слабость внутреннего торможения, что ведет к повышенной возбудимости, а в дальнейшем возникает ослабление процессов возбуждения и как следствие — хроническая усталость, истощаемость психики.

Для достоверного диагноза неврастении необходимо наличие следующих диагностических признаков: постоянных жалоб на повышенную утомляемость после умственной работы или жалоб на слабость в теле и истощение от минимальных усилий; обнаружения по крайней мере двух из указанных

симптомов: ощущения мышечных болей, тензионной головной боли, гол
вокружения, нарушения сна, неспособности расслабиться, раздражитель
сти, диспепсических нарушений.

Медикаментозная терапия неврастении включает назначен
общеукрепляющих средств растительного происхождения (женьшень, ф
товит и др.), а также ноотропных препаратов (пирацетам, пантогам, пир
тинол и др.) и препаратов, улучшающих сосудистую циркуляцию и мета
лические процессы в головном мозге (кавинтон, церебролизин). При
перстеническом варианте целесообразно назначение транквилизаторов бе
зодиазепинового ряда. Для купирования депрессивной симптоматики мо
но рекомендовать небольшие дозы антидепрессантов, характеризующи
минимальным спектром побочных явлений (прежде всего антихолин
гических) — селективных ингибиторов обратного захвата серотони
(СИОЗС). К ним относятся флуоксетин, сертралин, циталопрам. Псих
генная основа неврастении обусловливает целесообразность индивидуа
ной психотерапевтической коррекции с использованием релаксационн
методов, рациональной психотерапии.

Невроз навязчивых состояний[1]. Систематическое изучение навязчивых
стояний относится к началу XX в. [Жанэ П., 1903; Суханов С. А., 1905, и др.

Клиническая картина этого расстройства характеризуется появлени
мыслей, воспоминаний, страхов, побуждений, действий, имеющих харак
чуждости, сопровождающихся неприятными переживаниями и стремлен
ем от них избавиться. К данным феноменам у больного всегда сохраняет
критическое отношение.

Важным признаком навязчивых состояний является понимание субъ
том того факта, что его переживания связаны с внутриличностными пр
цессами, с его собственными чувствами.

Ключевые звенья патогенетического механизма формирования невр
навязчивых состояний находят свое объяснение в теории И. П. Павло
Несмотря на критику отдельных сторон павловского учения, главные
положения до сих пор не утратили своей актуальности. Так, многие авто
считают правомерным объяснение феномена навязчивости формировани
изолированного очага застойного возбуждения в мозговых структурах.
кая интерпретация применима, в частности, при анализе детских навязч
вых страхов, имеющих определенную динамику: вначале под влиянием о
рой психической травмы возникает невротическая реакция, так называ
мый невроз испуга, который в последующем трансформируется в нев
навязчивых страхов. Первичное возбуждение определенной функциона
ной структуры мозга, вызванное острым психогенным фактором, приоб
тает инертный, "навязчивый" характер.

Важное значение имеют преморбидные характерологические особен
сти, предрасполагающие к появлению данного вида невроза: чаще всего
возникает у личностей тревожно-мнительного и сенситивного склада. Из
чение анамнеза лиц, страдающих неврозом навязчивостей, позволяет в
явить у них в детстве такие черты, как боязливость, робость, стремлени
максимальной упорядоченности в бытовых вопросах и распорядке дня.
щественным моментом в формировании подобных личностных особен
стей являются дефекты воспитания в виде гиперпротекции в сочетани
утрированным вниманием к здоровью ребенка.

[1] В МКБ-10 навязчивые состояния рассматриваются в основном в рубрике F42 "Обсесс
но-компульсивные расстройства".

Часто проявления невротических расстройств навязчивого характера наблюдаются уже в детском возрасте, совпадая с периодами возрастных кризов (3—4 года, 7—8 лет, пубертатный период). У 50 % больных проявления невроза навязчивостей возникают после 20 лет. Начало заболевания после 35—40 лет является редким. После 60 лет симптомы навязчивостей имеют тенденцию к нивелированию. Эти факторы, вероятно, являются причиной того, что невроз навязчивых состояний обнаруживается реже по сравнению с другими видами невроза — неврастенией и истерическим неврозом. В силу отмеченных особенностей целесообразно более подробно остановиться на тех специфических симптомах навязчивых расстройств, которые встречаются преимущественно у детей и подростков.

Типичным расстройством навязчиво-невротического характера в детском возрасте являются страхи (фобии). Выделяются следующие патогенные факторы, способствующие появлению невроза страха: 1) острые, внезапно действующие психические травмы; 2) более длительно действующие психогенные вредности в виде неблагополучной ситуации в семье, школе, разлуки с близкими или их смерти. Предрасполагающими факторами являются чрезмерная впечатлительность и ранимость, повышенная внушаемость, тревожность, нерешительность. По своему содержанию навязчивые страхи могут быть различными: страх темноты, высоты, закрытых помещений, людей или животных.

В детском возрасте часто возникает страх одиночества, который появляется у детей с сильной привязанностью к родителям. Ребенок боится оставаться один дома, не отпускает от себя мать. Подобного рода страхи усиливаются в период начала обучения в школе, связанный с необходимостью длительное время быть вне дома. Впоследствии боязнь посещения школы может усилиться за счет присоединения других факторов — конфликтов с учителями, сверстниками, боязни получения плохих отметок и т. д. Совокупность навязчивых аффективных переживаний, связанных с посещением школы, носит название *школьной фобии (школьного невроза)*.

В подростковом возрасте навязчивые фобии могут иметь ипохондрическую фабулу, например страх заболеть тяжелой болезнью или страх смерти. Подростки боятся умереть "от остановки сердца", "от удушья" и т. д. Могут отмечаться фобии, связанные с преувеличением имеющихся незначительных физических недостатков (дисморфофобия).

Характерным признаком невротических навязчивых расстройств является их аффективная насыщенность, сопровождающаяся отчетливыми вегетативными симптомами. Невротические навязчивости возникают на фоне сердцебиения, потливости, тахикардии и т. д. В тех же случаях, когда аффективное сопровождение является неотчетливым или отсутствует, когда навязчивости носят "безразличный" характер, необходимо дифференцировать их от проявлений малопрогредиентной неврозоподобной шизофрении. В особенности это касается так называемых идеаторных навязчивостей отвлеченного, "метафизического" содержания.

Эмоциональные переживания отрицательного характера в рамках фобий и идеаторных навязчивостей являются необходимым компонентом *компульсий*. Компульсиями называются намерения, побуждения, действия, возникновение которых можно рассматривать в качестве механизма уменьшения дискомфорта, связанного с существованием навязчивостей. Компульсивные действия предпринимаются для "нейтрализации" тягостного аффективного состояния. Эти действия называются также ритуалами. Они носят стереотипный характер и представляют собой определенные движения или комплекс "защитных" действий.

Встречаются особые варианты фобического невроза с наличием *контрастных переживаний*. При этих вариантах появляются навязчивые влече которые вступают в противоречие с нравственными установками боль К ним могут относиться такие феномены, как желание ударить близ человека, произнести нецензурное слово, совершить опасное действие. явление контрастных желаний является признаком неблагоприятной д мики невроза.

Терапевтическая тактика определяется выраженностью навязчивых я ний, их длительностью, успешностью предыдущего лечения или резист ностью к терапии, наличием или отсутствием интеркуррентного сомат ского заболевания. Быстрым и выраженным анксиолитическим эффе обладают транквилизаторы бензодиазепинового ряда. Также быстрым тивотревожным действием отличаются β-адреноблокаторы — пропран (анаприлин, обзидан, индерал). Во многих случаях целесообразна ко нированная терапия с использованием транквилизаторов, β-адреноблок ров и антидепрессантов. Классические трициклические антидепресса наряду с достаточной эффективностью отличаются и сравнительно ш ким спектром побочных явлений (прежде всего антихолинергических учетом этого более предпочтительным представляется использование се тивных ингибиторов обратного захвата серотонина — флуоксетина, сер лина, циталопрама. В комбинации с фармакотерапией применяются личные методы психотерапии: релаксационные методы (аутогенная тр ровака по Куэ, Шульцу), рациональная психотерапия, когнитивно-б виоральная.

Истерия, по МКБ-10, "диссоциативные (конверсионные) расстрой Понятие об истерии как психогенном нервно-психическом заболев сложилось к концу XIX — началу XX в. [Шарко Ж., 1876; Жане П., 1 Для этого невроза характерны выраженная лабильность эмоций, повыш ная впечатлительность, внушаемость и самовнушаемость. В происхожде истерии, как и других неврозов, ведущая роль принадлежит психоген факторам. Важной предпосылкой для возникновения истерических с птомов является механизм так называемой условной желательности. И рические симптомы служат своего рода "поводом" для благоприятного, лательного" разрешения тяжелой для данной личности ситуации. Они я ются способом ухода от этой ситуации, "бегством в болезнь". Проявлен древних защитных реакций организма в виде "мнимой смерти", или "дв тельной бури", считал истерические симптомы E. Kretschmer (1923). Он ворил об участии в генезе истерии безусловнорефлекторного механи действующего на фоне сниженного ("гипноического") уровня созна И. П. Павлов (1951) также придавал определенное значение в патогенезе и рических невротических симптомов слабости корковой деятельности, вслед вие чего уровень подкорковой активности становится преобладающим.

Характерологические особенности больных истерическим неврозом ряду с повышенной внушаемостью включают чрезмерную впечатлит ность, склонность к подражательности и фантазированию, легкую см эйфоричности и слезливости. Они часто дают кратковременные, бы проходящие аффективные вспышки.

Собственно истерическая симптоматика весьма многообразна и изм чива. Основными ее проявлениями можно считать комплекс вегетатив сенсорно-моторных и аффективных расстройств. Характерными симпто ми являются ощущение "клубка", спазма в горле и пищеводе ("globus tericus"), спазмы желудочно-кишечного тракта, сердцебиение, потливо чувство удушья, затруднение дыхания, отрыжка, икота и т. д. К сенсор

ния, псевдопараличи. Специфическим феноменом является астазия-абазия, представляющая собой утрату способности стоять и ходить при сохранении мышечного тонуса и координации движений в положении лежа. Расстройства ощущений (гипестезия, анестезия), наблюдающиеся при истерическом неврозе, не соответствуют зонам анатомической иннервации, а отражают те представления, которые сложились у больных о границах кожной чувствительности. Так, больные жалуются на утрату чувствительности на руке в форме "перчатки" и т. д.

Названные "классические" истерические симптомы в последнее время встречаются довольно редко. Их сменили менее яркие и очерченные формы, в основном вазомоторного и вегетативно-диэнцефального характера: чувство удушья, приступы тахикардии, тремора рук, потливости и др. Патоморфоз симптомов истерии касается и проявлений истерического припадка. Падение, размашистые выразительные движения, громкий плач — известные компоненты данного феномена — в настоящее время также практически не встречаются. Вместо них в условиях внезапной и массивной психической травматизации возникает приступообразное состояние со "слабостью" в руках и ногах, болями в сердце, сердцебиением, удушьем и другими вегетативно-диэнцефальными симптомами.

Фармакотерапия истерического невроза включает индивидуально подобранное комбинированное применение нейролептиков — алимемазина (терален), тиоридазина (меллерил), левомепромазина (аминазин), трициклических антидепрессантов с седативным компонентом действия (амитриптилин), транквилизаторов бензодиазепинового ряда, а также нормотимизирующих препаратов — карбамазепина (тегретол, финлепсин). В качестве психотерапевтических методов используются длительная рациональная психотерапия, гипносуггестивная психотерапия.

Необходимо учитывать, что директивное воздействие на больного, апелляция к его "разуму", сообщение о том, что его жалобы не имеют реальной органической почвы и являются "выдуманными", может вызвать ухудшение состояния и усиление истерических симптомов.

17.1.2. Клиническая динамика неврозов

При наличии хронической психической травматизации динамика невроза может принять неблагоприятную форму и привести к **невротическому развитию личности**. Данный термин относится к особому виду динамики неврозов, когда к собственно невротическим симптомам присоединяются патохарактерологические расстройства. Проблема невротического развития затрагивает вопрос о соотношении невротических симптомов и расстройств личности.

Большая заслуга в разработке этой проблемы принадлежит отечественным ученым — О. В. Кербикову, Н. Д. Лакосиной и др. Невротическое развитие, по их мнению, возникает вследствие постоянного повторения психотравмирующих ситуаций. Основным критерием различия между неврозом и психопатией является отношение личности к болезненным проявлениям: при неврозах в отличие от психопатий имеет место практически полное осознание болезни. То же самое относится и к невротическому развитию: болезненные симптомы воспринимаются субъектом как чуждые, посторонние. При этом личностные расстройства, как правило, не достигают того уровня, при котором наступает социальная дезадаптация.

неврозов в невротические развития, В. В. Королев (1967) приводит с
ные параметры этой трансформации. Прежде всего речь идет о длит
(более 5 лет) существующей психической травме. Это хроническое п
генное воздействие должно затрагивать сущностные аспекты личнос
главные жизненные установки. В связи с этим своеобразным индика
"хронификации" невротического расстройства является отсутствие в
ние 1—2 лет обратной динамики симптомов уже после исчезновения
хотравмы. Важным моментом трансформации невроза в невротическо
витие является заметное снижение аффективной составляющей невро
ских симптомов. Если в развернутой стадии невроза отрицательный а
с бурным вегетативным сопровождением представляет собой опред
щий клинический признак, то в стадии невротического развития, н
тив, наблюдаются потускнение эмоциональных реакций и появлени
нических расстройств настроения в виде субдепрессии, раздражитель
мрачности, угрюмости. Больные становятся повышенно чувствитель
даже к незначительным внешним вредностям. Они реагируют на и
ции, переутомление, повторные психогении меньшей интенсивности,
чем эти реакции характеризуются большой длительностью, не соот
вующей силе внешнего воздействия.

В процессе невротического развития происходит формирование
синдромной структуры: к имевшему место ранее стержневому сим
невроза присоединяется ипохондрическая фиксация на соматических
бах, которая может достигать сверхценного уровня. В целом симптом
ротического развития приобретают стойкий характер с отсутствием т
ции к заметному улучшению состояния. Невротические симптомы,
формируясь на протяжении многих лет в устойчивые патологи
структуры, становятся уже свойствами характера. Указанную дин
Г. К. Ушаков (1978, 1987) называет своеобразной "психопатизацией
тика". При этом происходит стойкое изменение поведения с фикса
патохарактерологической структуре личности таких психопатических
как повышенная тормозимость, робость, застенчивость, либо повыш
раздражительность, агрессивность, вспыльчивость.

Описано три основные варианта невротического развития личност
косина Н. Д., 1994].

Истерическому варианту невротического развития лич
свойственны такие патохарактерологические нарушения, как чрез
эмоциональная возбудимость, склонность к бурным аффективным р
ям, демонстративность и театральность поведения, стремление быть
тре внимания. Могут встречаться отдельные фобические и астени
симптомы.

Обсессивно-невротическое развитие личности ха
ризуется усилением тревожности, появлением нерешительности, ро
склонности к постоянным сомнениям. Возникающие по малейшему
мнительность и тревожность значительно нарушают социальную адап
этих больных. Они стремятся "обезопасить" себя от тех ситуаций, к
могут нарушить "нервное равновесие" и вызвать "переутомление". Бо
постоянно жалуются на снижение работоспособности, подавленност
уверенность. При обсессивном развитии личности обнаруживаются
тические симптомы, не свойственные ранее данному больному. Так,
происходить усложнение фобий, появление контрастных влечений
девающих представлений, навязчивых сомнений.

Ведущим проявлением эксплозивного развития личн

плозивные реакции, как правило, завершаются ощущением разбитости, слабости, появлением головных болей. Данные феномены являются почвой для возникновения ипохондрических идей. В целом структура эксплозивного развития личности отличается полиморфизмом и включает также астенические, истерические, рудиментарные фобические расстройства. Этот вариант невротического личностного развития связан с наличием той или иной экзогенно-органической вредности.

17.1.3. Дистимия

В соответствии с МКБ-10 дистимия (F34.1) относится к устойчивым (хроническим) расстройствам настроения.

Сравнительно неглубокий уровень собственно депрессивных расстройств в сочетании с отсутствием психотических симптомов (галлюцинаций, бреда, расстройств сознания и др.) и признаков интеллектуально-мнестического снижения позволяет с полным основанием отнести дистимию к пограничным психическим расстройствам.Целая серия исследований (клинических, эпидемиологических, генеалогических, психофармакологических), проведенных в последние 20 лет в разных странах мира, обнаружили определенную генетическую близость дистимии с широким спектром аффективных расстройств. Эти работы позволили прийти к заключению, что концепция и само понятие "невротической депрессии" H. Volkel (1959) и современное понятие "дистимии" (МКБ-10, F34.1), "дистимического расстройства" (DSM-IV, 300.4) не являются синонимами, несмотря на схожесть ряда симптомов.

Термин "дистимия", традиционно соответствовавший понятию "невротической депрессии", или "депрессивного невроза", приобрел относительно новое содержание, когда диагностическая категория "дистимическое расстройство" была включена в 1980 г. в классификацию психических расстройств Американской психиатрической ассоциации (APA) DSM-111 в раздел "Аффективные расстройства" (подраздел "Другие специфические аффективные расстройства", код 300.4). В дальнейшем "Дистимическое расстройство" было включено в рассматриваемый вариант DSM-111-R (1987) в раздел "Расстройства настроения", подраздел "Депрессивные расстройства". В последней классификации APA DSM-IV (1994) "Дистимическое расстройство" (300.4) было вновь включено в раздел "Расстройства настроения".

В 1993 г. "Дистимия" в качестве самостоятельной диагностической категории впервые была включена в официальную классификацию психических и поведенческих расстройств МКБ-10 в раздел F34 "Устойчивые (хронические) расстройства настроения (аффективные расстройства)".

Ряд специальных эпидемиологических исследований распространенности дистимии, проведенных в нескольких психиатрических центрах разных стран, позволил получить достаточно репрезентативные данные, соответствующие 3,1 % от общей популяции. В некоторых работах приводятся данные, превосходящие отмеченные выше. Так, распространенность дистимии в Мюнхене составляет 8,6 % от общей популяции [Weissman M. M. et al., 1993]. В США распространенность дистимии соответствует 6 % [DSM-IV, 1994]. Определенное превышение среднего значения распространенности дистимии (3,1 %) может отчасти объясняться вовлечением в соответствующие исследования пожилых пациентов.

мией, следует констатировать, что результаты всех эпидемиологических и следований указывают, что дистимия чаще выявляется у женщин. Велич на коэффициента, отражающего соотношение распространенности дист мии среди женщин и мужчин в общей популяци, колеблется от 2 до 2,7, данным международного исследования с участием центров в Германи Новой Зеландии, Канаде и США.

К настоящему времени накоплены данные о высоком уровне коморби ности депрессивных и тревожных расстройств. По данным M. R. Liebow (1993), тревога является существенным компонентом депрессивного с стояния и встречается у $^{2}/_{3}$ пациентов с различными депрессивными заб леваниями. Коморбидность дистимии и тревожных расстройств усугубля как степень тяжести клинических проявлений дистимии, так и уровень с циальной дезадаптации больных.

Имеются данные, что примерно у 80 % больных первичной рано нача шейся (до 21 года) дистимией в течение жизни развивается хотя бы од большой депрессивный эпизод. Подобные случаи обозначаются термин "двойная" депрессия. Присоединение к дистимии дезадаптирующего бол шого депрессивного эпизода приводит к усугублению социальной дисфун ции у больных дистимией, снижает эффективность проводимой терапии.

Клиника. К основным клинико-диагностическим признакам дистими соответствии с ICD-10 (WHO, 1993) относятся следующие:

А. Должен быть по крайней мере двухлетний период постоянного и постоянно повторяющегося депрессивного настроения. Чередующ ся с депрессивными периоды нормального настроения редко прод жаются более нескольких недель; эпизоды гипомании не встреч ются.

Б. В пределах такого двухлетнего периода отсутствуют или очень ред встречаются индивидуальные эпизоды депрессии, относительно тяж лые или длительно текущие, которые отвечали бы критериям реку рентного легкого депрессивного расстройства (F33.0).

Д. Должны быть представлены по крайней мере три из следующих си птомов в течение нескольких периодов депрессии.

- Уменьшение энергии или активности.
- Бессонница.
- Потеря уверенности в себе или чувство неудовлетворенности.
- Трудности в концентрации.
- Частая плаксивость.
- Потеря интереса к наслаждению в сексе и к другим удовольствиям.
- Чувство безнадежности или отчаяния.
- Осознание неспособности справляться с рутинной ответственност в повседневной жизни.
- Пессимизм в отношении будущего или размышления о прошлом.
- Ограничение социальных контактов.
- Пониженная разговорчивость.

Субдепрессивная симптоматика при дистимии отличается пролонгир ванным, флюктуирующим течением. Следует отметить, что у больных ди тимией по сравнению с больными, страдающими большой депресси значительно слабее выражены такие симптомы, как подавленное, тоск вое настроение, суицидальные мысли и действия, идеаторная и моторн заторможенность. Как правило, больные дистимией или их родственни

обращаются за помощью к психиатрам только тогда, когда развивается большой депрессивный эпизод, т. е. речь уже идет о так называемой "двойной депрессии". До развития первого большого депрессивного эпизода больные дистимией достаточно часто обращаются к врачам общей практики с жалобами на "пониженный жизненный тонус", "длительную усталость", снижение полового влечения, нарушения сна; они предъявляют жалобы на различные неприятные ощущения со стороны сердца, желудочно-кишечного тракта, которые, как правило, не находят подтверждения при обследовании у соответствующих специалистов.

Лечение. Накопленные данные свидетельствуют, что применение антидепрессантов всех классов — трициклических антидепрессантов (ТЦА), селективных ингибиторов обратного захвата серотонина (СИОЗС), обратимых ингибиторов моноаминоксидазы (ОИМАО) оказалось эффективным при лечении дистимии по сравнению с плацебо.

Вместе с тем хроническое, многолетнее течение дистимического расстройства, формирующаяся с годами резистентность к проводимому лечению, а также сведения о возобновлении симптоматики при прекращении тимоаналептической терапии определяют необходимость выбора антидепрессантов, обладающих наиболее благоприятным профилем побочных эффектов с минимальной выраженностью антихолинергических, антигистаминергических проявлений. К таким антидепрессантам относятся представители селективных ингибиторов обратного захвата серотонина, в частности флуоксетин, сертралин. Следует отметить, что период полувыведения активного метаболита флуоксетина — норфлуоксетина составляет 6—8 сут. Это обусловливает "мягкие" проявления синдрома отмены, что имеет большое значение при длительной терапии больных дистимией (от 8 нед до 6—12 мес).

Возможно также комбинированное назначение того или иного антидепрессанта и карбамазепина (тегретол, финлепсин) с учетом нормотимизирующего, вегетостабилизирующего действия последнего. Психотерапия (интерперсональная, когнитивно-бихевиоральная, семейная) может сочетаться с психофармакотерапией или применяться самостоятельно.

17.1.4. Тревожные расстройства

До настоящего времени существуют различное понимание, различные трактовки понятия тревоги в психиатрии и медицинской психологии. Происходящие в нашей стране и мире бурные изменения, ломка привычных жизненных стереотипов, деструкция прежних идеологических установок, сложности современной цивилизации, межличностные и общественные конфликты, участившиеся террористические акты не могут не сказаться на уровне тревожности как отдельной личности, так и общества в целом. При этом реакция тревоги у одних людей представляет собой адекватную человеческую реакцию на стресс; у других тот же стрессор может вызвать реакцию патологической тревоги. Следует также отметить, что психопатологический феномен тревоги может не иметь прямой причинной и временной связи со стрессом. Более того, тревожное расстройство может развиваться аутохтонно.

Тревога является одним из наиболее часто встречающихся в медицинской практике психопатологических феноменов. Необходимо отметить широту диапазона проявлений тревоги — тревожного ряда: от легких невротических нарушений (пограничный уровень расстройств) до выраженных

психотических состояний эндогенного генеза. Е. Блейлер (1920) описа "свободно плавающую тревогу", он указывал на разлитый, "заполняющи все пустоты события" и принципиально непознаваемый характер тревог К. Ясперс (1923) отмечал отсутствие понятного и точного чувства, котор отвечало бы феномену тревоги. О. В. Кербиков (1949) характеризовал тр вогу в качестве своеобразного самоощущения диффузного характера, вх дящего в основу настроения субъекта.

Анализируя феномен тревоги, мы так или иначе касаемся витальных о нов сознания. Понятие тревоги характеризует состояние самосознания, к торое охватывает переживание человека. Предметная неопределенность ф номена тревоги субъективно выражается в ощущении ее мучительност трудной переносимости. Но если человек определяет, находит предмет тр воги, то возникает следующий феномен тревожного ряда — страх.

Состояние страха в отличие от тревоги возникает в ответ на конкретну причину. Следует добавить, что феномен страха только в том случае след ет квалифицировать как патологическое состояние, если страх переживае ся в связи с объектами и ситуациями, обычно не вызывающими его. Н пример, страх при разглядывании грозди винограда или страх, возникаю щий при произношении кем-либо слова "синусоида" и т. п.

Следует отметить, что в систематике тревожных расстройств, как в кла сификации Американской психиатрической ассоциации (АПА) DSM-I так и в МКБ-10 (утвержденной к использованию в Российской Федер ции), употребляются операционные диагностические критерии, определя щие в значительно большей степени феноменологический, чем традицио ный для отечественной психиатрии, нозологический подход к рассматр ваемым клиническим явлениям.

Расстройства тревожного ряда представляют собой относительно нову для отечественной психиатрии группу клинических дефиниций, включе ных в МКБ-10 в раздел "Невротические, связанные со стрессом и сомат формные расстройства" (диагностические рубрики F40—F48).

Этот раздел включает две основные группы тревожных расстройст "Фобические тревожные расстройства" (F40) и "Другие тревожные ра стройства" (F41).

Фобические тревожные расстройства (МКБ-10, F40). В эту группу ра стройств включают такие клинические формы, при которых тревога возн кает лишь при определенных ситуациях или объектах, которые являют внешними по отношению к пациенту. Диапазон фобической тревоги дост точно широк — от легкого дискомфорта до состояния ужаса.

Только лишь представление о той или иной конкретной фобической с туации может сопровождаться возникновением тревоги ожидания.

Группа фобических тревожных расстройств включает следующие осно ные клинические варианты: агорафобию (F40.0); социальные фоб (F40.1); специфические (изолированные) фобии (F40.2). Большинство ф бических тревожных расстройств, кроме социальных фобий, встречает чаще у женщин.

Агорафобия (F40.0). За последние два десятилетия произошло опред ленное изменение в интерпретации термина "агорафобия", предложенно C.Westphal (1871) для обозначения страха открытых пространств. Это пон тие стало трактоваться более широко и употребляться в случаях возникн вения приступа страха в толпе, в транспорте (например, в метро, автобус при выходе из своего дома. В качестве основного, стержневого содержан синдрома агорафобии рассматривается страх ряда ситуаций, обстоятельст при возникновении которых развивается панический приступ.

Согласно критериям, соответствующим рубрике F40.0 (МКБ-10), агорафобия диагностируется, если она возникает по крайней мере в двух из следующих четырех ситуаций: в толпе; в общественных местах; при путешествии (передвижении вне дома) в одиночестве; при выходе из дому.

Психологические и/или вегетативные симптомы должны быть первичным выражением тревоги, а не являться вторичными по отношению к другим симптомам, таким, например, как навязчивые мысли или бред.

Поведение больного, сопровождающееся избеганием соответствующих фобических ситуаций, является существенным признаком данного расстройства.

Ощущения тревоги и страха, возникающие в указанных выше ситуациях, сопровождаются сердцебиением, потливостью, дрожанием, сухостью слизистых оболочек ротовой полости. Наряду с этим могут отмечаться ощущение удушья; дискомфорт и неприятные ощущения со стороны желудочно-кишечного тракта; ощущение головокружения, неустойчивости, слабости; страх потери контроля над собой; страх "сойти с ума", страх смерти.

В большинстве случаев агорафобия манифестирует в возрасте 20—40 лет, т. е. в период максимальной социально-профессиональной активности человека. Дебюту синдрома агорафобии в большинстве случаев предшествует воздействие ряда патогенных факторов биологического (эндокринные перестройки или нарушения, злоупотребление алкоголем, соматогении, хроническое недосыпание) и микросоциально-психологического характера. Исследование заболеваемости агорафобией не обнаружило статистически достоверной половой предпочтительности.

Данная форма пограничного психического расстройства, несмотря на отсутствие продуктивных психотических нарушений (бреда, галлюцинаций, кататонических симптомов и др.), а также признаков нарастающего слабоумия эндогенного или органического генеза может сопровождаться стойкими изменениями поведения, социальной активности, всего образа жизни больных, приводя к состоянию выраженной социальной дезадаптации. При неблагоприятном варианте динамики агорафобии расстройство может достигать уровня панагорафобии — страха выходить на улицу с полной прикованностью к дому.

Лечение синдрома агорафобии включает комплексное применение психотропных средств и методов психотерапии. Фармакотерапия: назначение трициклических антидепрессантов (имипрамин, кломипрамин), предпочтительно парентерально; при их неэффективности или развитии побочных явлений (прежде всего антихолинергических) рекомендуется назначение селективных ингибиторов обратного захвата серотонина (сертралин, флуоксетин). Рекомендуется комбинировать антидепрессанты с транквилизаторами бензодиазепинового ряда (феназепам, альпразолам). В качестве методов психотерапии используются рациональная психотерапия, метод самовнушения по Куэ в сочетании с функциональными тренировками, гипносуггестивная психотерапия — индивидуальная и групповая.

Социальные фобии (F40.1). Социальные фобии являются одной из форм пограничной психической патологии, относящейся к расстройствам тревожного ряда. В отличие от других тревожных расстройств для социальных фобий не характерна статистически значимая половая предпочтительность. Дебют заболевания в большинстве случаев относится к препубертатному и подростковому возрасту.

Распространенность социальных фобий в течение жизни в общей популяции достаточно высока — от 10 до 16 % [Liebowitz M. R. et al., 1992].

Клиника. Основными клиническими признаками социальных фобий являются страх привлечь к себе внимание окружающих в относительно малых группах (но не в толпе), страх оценки со стороны других людей в той или иной ситуации. Фабула страха может быть различной: страх общения с лицами противоположного пола; страх публичных выступлений; страх приема пищи в присутствии других людей; страх возникновения рвоты в присутствии других людей. Это наиболее часто отмечаемые формы социальных фобий. Вместе с тем подобные фобии могут принимать генерализованный характер, охватывая различные социальные ситуации (как правило, внесемейные). Больные стремятся избегать тех социальных ситуаций, в которых возникают фобии. Реакции избегания становятся стереотипом поведения, заметно сокращают социальные контакты. Заболевание отличается хроническим течением, существенно снижающим уровень социального и профессионального функционирования и приводящим к инвалидизации больного.

Существенный уровень коморбидности с социальными фобиями обнаруживают депрессивные расстройства, алкоголизм, паническое расстройство. Так, например, имеются данные, что больные социальными фобиями в 2 раза чаще, чем в общей популяции, обнаруживают алкогольную зависимость. Больные, страдающие социальными фобиями чаще, чем в общей популяции, совершают суицидальные попытки.

Необходимо отметить, что распознаваемость, правильная диагностика социальных фобий в учреждениях поликлинического профиля являются низкими. Врачи часто рассматривают жалобы больных как проявления "робости", "застенчивости", т. е. как своеобразные особенности личности. В то же время соматические проявления тревоги (гипергидроз, сухость во рту, пароксизмальная тахикардия, мышечное напряжение, головные боли и др.) являются поводом для неоднократных обследований у терапевта, кардиолога, невролога и назначения неадекватной терапии.

Лечение. Трудности ранней диагностики социальных фобий, тенденция к хроническому инвалидизирующему течению заболевания, а также наличие ряда коморбидных психических расстройств определяют сложность и длительность лечения. Фармакотерапия включает использование обратимых ингибиторов моноаминоксидазы (моклобемид), селективных ингибиторов обратного захвата серотонина (флуоксетин, сертралин) в сочетании с назначением коротких курсов β-адреноблокаторов — пропранолола (анаприлин, обзидан, индерал). Использование трициклических антидепрессантов (амитриптилин и др.) нежелательно вследствие возникновения антихолинергических побочных явлений. Использование транквилизаторов бензодиазепинового ряда оказывается, как правило, малоэффективным; кроме того, их длительный прием сопряжен с возможностью формирования зависимости.

В сочетании с фармакотерапией рекомендуется использование когнитивно-бихевиоральной психотерапии.

Специфические (изолированные) фобии (F40.2). В этой рубрике в МКБ- рассматриваются фобии, ограниченные строго определенной ситуацией, страх высоты, страх нахождения рядом или соприкосновения с теми или иными животными, страх лечения у стоматолога и др.

Тенденция избегать той или иной конкретной фобической ситуации (избегающее поведение) является характерной для этих фобий.

Ипохондрические фобии (нозофобии) — навязчивый страх заболеть каким-либо тяжелым недугом (кардиофобия, канцерофобия, сифилофобия, СПИДофобия и др.). Эти фобии рассматриваются в разделе F40.2, если они возникают в связи с конкретными ситуациями, в которых эти мнимые заболевания могут быть приобретены. Если подобной связи с той или ино

конкретной ситуацией ипохондрическая фобия не обнаруживает, то ее рекомендуется рассматривать в рамках соматоформных расстройств под рубрикой "Ипохондрическое расстройство" (F45.2).

Другие тревожные расстройства (МКБ-10, F41). В этом разделе рассматриваются расстройства, не ограничивающиеся какой-то специфической, особой ситуацией. Симптомы тревоги являются доминирующими при этих расстройствах.

Паническое расстройство (эпизодическая пароксизмальная тревога) — F41.0. Первое клиническое описание панического расстройства принадлежит американскому врачу J. Da Costa (1871) — цит. по Ю. А Александровскому (2000). Сам автор расценил описанное им состояние как расстройство сердечной деятельности.

Распространенность панического расстройства в общей популяции колеблется в интервале 0,1—3,5 % [Angst J., 1996]. Если же рассматривать психическое расстройство и повторные панические атаки совместно, то их распространенность достигает 11 % от общей популяции.

В соответствии с ICD-10 (1993) паническое расстройство характеризуется повторными приступами тяжелой тревоги (паники), которые зачастую возникают спонтанно и не связаны со специфической ситуацией или объектом, вследствие чего подобные эпизоды оказываются непредсказуемыми. Наиболее часто в структуре пароксизмально возникающей панической атаки отмечаются следующие симптомы: сильное и/или учащенное сердцебиение; дрожь или озноб; потливость; затрудненное дыхание, чувство нехватки воздуха; ощущение удушья; чувство дискомфорта или боли в области грудной клетки; тошнота, неприятные ощущения в области живота; головокружение, неустойчивость, слабость; явления дереализации и деперсонализации; страх "сойти с ума", страх потери контроля над собой; страх смерти. Панические атаки не являются следствием соматического заболевания или других психических заболеваний, таких, как шизофрения, аффективные или соматоформные расстройства.

Выделяют паническое расстройство средней степени тяжести (F41.00), когда в течение 4 нед отмечается по крайней мере 4 панические атаки, и паническое расстройство тяжелой степени (F41.01), когда имеют место не менее 4 панических атак в неделю в течение 4-недельного периода.

В процессе развития панической атаки болезненная симптоматика достигает своего пика к 7—10-й минуте после пароксизмального начала приступа и постепенно редуцируется к 50—60-й минуте. В межприступном периоде не отмечается полной редукции психопатологической симптоматики. Больного сопровождают чувство беспокойства, связанное с возможностью повторения приступов, чувство страха перед возможным наступлением очередного приступа — так называемое тревожное ожидание; отмечается снижение фона настроения. Происходит формирование ипохондрических фобий (инсультофобии, кардиофобии и др.), определяющих болезненную фиксацию на своем здоровье. Актуализация ипохондрических фобий возникает как в связи с психогенными и соматогенными (интеркуррентные заболевания) воздействиями, так и спонтанно и, как правило, сопровождается частыми посещениями врачей общего профиля и возобновлением приема лекарств. Динамика формирования панического расстройства, стереотип развития повторных панических атак в определенной степени соответствуют стереотипу формирования невроза навязчивых состояний, описанному Н. М. Асатиани (1961, 1967): вначале навязчивости появляются лишь в конкретной ситуации, далее — при ее ожидании и, наконец, просто при воспоминании о ней.

Некоторые клинико-биологические исследования панических приступо подчеркивают их близость к депрессивным расстройствам по ряду нейро эндокринных показателей: тесту дексаметазоновой консупрессии, снижен ным реакциям тиреостимулирующего гормона и пролактина на введени тиреотропин-рилизинг-фактора и др. Эти данные подчеркивают патогене тическую связь панических атак и ажитированных депрессий, для которы указанные нейроэндокринные изменения более характерны. С другой сто роны, паническим атакам приписывается патогенетическая самостоятель ность не только по отношению к аффективным расстройствам, но и к дру гим тревожным расстройствам, в том числе и состояниям генерализован ной тревоги.

Положительные результаты фармакологических проб, провоцирующи приступы паники у больных с паническими расстройствами, в отличие о контрольной группы здоровых лиц и больных с депрессивными состояния ми без панических атак позволяют предположить наличие специфически биологических механизмов предрасположенности к возникновению пани ческого расстройства.

Лечение. Следует отметить довольно высокую коморбидность паническо го расстройства и униполярной депрессии. Возможно, в силу общности не которых патогенетических механизмов этих психопатологических состоя ний в терапии панических приступов нашли широкое применение антиде прессанты. Наряду с хорошо известными трициклическими антидепресса тами (амитриптилин, имипрамин, кломипрамин) в последнее время успеш но используют селективные ингибиторы обратного (пресинаптического) з хвата серотонина: пароксетин (паксил), сертралин (золофт), флуоксети (прозак). Их преимущества перед трициклическими антидепрессантами з ключаются в малой выраженности побочных эффектов, прежде всего ка диотоксического. Наряду с этим данные антидепрессанты могут прим няться практически сразу в эффективной дозе (например, прозак в до 20—60 мг в сутки) без предварительной довольно длительной титрации до как это имеет место при применении трициклических антидепрессантов.

В комбинации с антидепрессантами в терапевтических схемах купиров ния панических приступов применяются транквилизаторы бензодиазепин вого ряда — феназепем, диазепам, лоразепам, алпразолам, клоназепа В частности, значительной противотревожной активностью, сочетающей с седативным, миорелаксирующим и противосудорожным действием, обл дает клоназепам (антелепсин, ривотрил), который рекомендуется прим нять для купирования панических атак парентерально [Краснов В. Н., Г рович И. Я., 1999]. Выраженным и быстро развивающимся анксиолитич ским действием обладает другой представитель производных бензодиазеп нов — алпразолам (ксанакс). Его начальная суточная доза 0,5—0,75 мг п рорально; максимальная суточная доза — 3 мг. В терапевтическую схем купирования панического приступа включают также пропранолол (анапр лин, обзидан, индерал) — неселективный β-адреноблокатор (воздейству на β-1- и β-2-адренорецепторы). Обладая антиаритмическим, гипотензи ным, антиангинальным эффектами, этот препарат отличается также выр женным противотревожным действием. В качестве методов психотерап применяются поведенческая психотерапия, рациональная психотерапи аутогенная тренировка.

Генерализованное тревожное расстройство (МКБ-1 F41.1). Для диагностирования генерализованного тревожного расстройст необходима констатация беспредметной стойкой тревоги, не фиксирова ной на каких-либо определенных ситуациях или объектах. Длительнос

тревожного состояния должна быть не менее 6 мес, во время которых тревога отмечается практически каждый день.

Клиника. Синдром генерализованной тревоги характеризуется весьма полиморфной и вариабельной симптоматикой. Наиболее часто отмечаются жалобы на чувство немотивированного беспокойства, нервозности, невозможности расслабиться; больной ощущает себя "на грани срыва". Тревожные опасения могут касаться различных сторон жизни, например учебы, работы, состояния здоровья близких людей и своего собственного. Наряду с перечисленными выше симптомами отмечаются повышенная утомляемость; трудности сосредоточения при выполнении той или иной деятельности, прежде всего интеллектуальной; нарушения сна, в частности трудности при засыпании; мышечное напряжение и дрожь; тахикардия; потливость; сухость слизистых оболочек полости рта; дискомфорт и неприятные ощущения в абдоминальной области (метеоризм, чувство "распирания" кишечника, ощущение тошноты).

В анамнезе больных генерализованным тревожным расстройством, как правило, отмечаются затяжные психотравмирующие ситуации, касающиеся субъективно значимых сторон жизни [Александровский Ю. А., Акжигитов Р. Г., 2000]. Преморбидные черты личности характеризуются такими особенностями, как повышенная впечатлительность, ранимость, робость, застенчивость, пониженная самооценка, склонность к рефлексии. Развитие генерализованного тревожного расстройства заостряет эти личностные черты, усиливает тревожную мнительность, утомляемость.

Течение генерализованного тревожного расстройства часто принимает хронический характер, отличаясь волнообразностью. Следует отметить, что клиническая картина генерализованного тревожного расстройства в отличие от панических атак характеризуется отсутствием пароксизмальности тревожных проявлений, более "стертым" характером этих расстройств. Имеют место снижение уровня психосоциального функционирования, ограничение контактов с окружающими, сужение круга интересов, снижение продуктивности в профессиональной деятельности.

Лечение. Терапия генерализованного тревожного расстройства основана на комплексном применении фармакотерапии и психотерапии. Фармакотерапия включает сочетанное применение транквилизаторов бензодиазепинового ряда (феназепам, альпразолам, клоназепам), β-адреноблокаторов (анаприлин, обзидан, атенолол) и антидепрессантов. Среди последних препаратами выбора являются селективные ингибиторы обратного захвата серотонина (пароксетин, сертралин, флуоксетин, циталопрам), характеризующиеся благоприятным спектром побочных эффектов с минимальной выраженностью единичных антихолинергических симптомов и кардиотоксических явлений по сравнению с классическими трициклическими антидепрессантами (амитриптилин, имипрамин). В комбинации с перечисленными выше тремя группами препаратов используется карбамазепин (тегретол, финлепсин) с учетом спектра его психотропной активности, включающего нормотимизирующий, тимоаналептический, вегетостабилизирующий, анксиолитический компоненты действия (наряду с антиконвульсивным эффектом). В качестве методов психотерапии применяются поведенческая психотерапия, рациональная психотерапия, аутогенная тренировка, метод самовнушения по Куэ.

Смешанное тревожное и депрессивное расстройство (МКБ-10, F41.2). К настоящему времени накопились данные, позволяющие полагать, что серотонинергическая дисфункция играет важную роль в возникновении как депрессивных, так и тревожных нарушений. Клиническим выражением этого является достаточно высокая степень коморбидности хронически протекающих депрессий и расстройств тревожного ряда (панического, генерализованного тревожного расстройства, социальных фобий, посттравматического стрессового расстройства). Частота их сочетания, по данным ряда исследователей, достигает 75—80 % случаев. По данным M. R. Liebowitz (1993), тревога является существенным компонентом депрессивного состояния и встречается у $^2/_3$ пациентов с депрессиями.

В психическом статусе нередко наблюдается сочетание симптомов депрессии и тревоги, когда не представляется возможным говорить о доминировании того или другого вида расстройств. Симптомы тревоги и депрессии не превышают уровня, соответствующего пограничным психическим расстройствам.

В классификацию психических и поведенческих расстройств (МКБ-10) как отражение клинической реальности подобных состояний, впервые было включено "Смешанное тревожное и депрессивное расстройство" (F41.2). Оно сопровождается рядом симптомов, свидетельствующих о вегетативной лабильности: тахикардии, колебаниях артериального давления, сухости слизистых оболочек полости рта, потливости, легком треморе пальцев рук, нарушении ночного сна, аппетита. Подобное состояние, как правило, сопровождается повышенной утомляемостью, снижением работоспособности, трудностями при концентрации внимания, понижением либидо. Данное расстройство обнаруживает тенденцию к хроническому течению с ремиссиями и обострениями.

Лечение. Используется комбинация фармакотерапии и психотерапии. С учетом психопатологической структуры расстройства и отмеченной выше вегетативной лабильности у больных со смешанным тревожным и депрессивным расстройством целесообразно комбинированное применение антидепрессантов — селективных ингибиторов обратного захвата серотонина (сертралин, флуоксетин, циталопрам), транквилизаторов бензодиазепинового ряда и карбамазепина. Психотерапия — когнитивно-бихевиоральная, релаксационные методики, гипносуггестивная.

17.1.5. Посттравматическое стрессовое расстройство (МКБ-10, F43.1)

Посттравматическое стрессовое расстройство (ПТСР) является особым вариантом пограничных психических расстроств, возникновение которых связано с длительным или кратковременным воздействием мощных стрессорных факторов. Первые описания данных состояний были сделаны в конце XIX в., а также в период первой мировой войны. Они обнаруживались у участников войн, лиц, которые длительное время находились в концентрационных лагерях. Впоследствии проявления данного синдрома были обнаружены у части населения Японии — жертв атомных бомбардировок. Как уже было сказано, ПТСР возникает вследствие общего, внезапного психотравмирующего воздействия, содержащего в себе угрозу существования индивидуума. Это событие является индивидуально значимым для данного человека, даже насмотря на значительный промежуток времени, прошедший после острого психотравмирующего воздействия.

ПТСР возникает после воздействия психической травмы через определенный промежуток времени, длящийся от нескольких недель до нескольких месяцев (в пределах 6 мес). Помимо непосредственного стрессорного воздействия, важную роль в генезе ПТСР играют такие факторы, как генетическая предрасположенность, наличие церебральной резидуально-орга

нической недостаточности, церебрально-эндокринная патология, личностно-характерологические особенности (повышенная тревожность, эмоциональная неустойчивость), уровень социальной активности и адаптации, предшествовавший травме, и др.

Для диагностирования ПТСР необходимо наличие следующих клинических критериев [МКБ-10; Попов Ю. В., Вид В. Д., 1997]:

- кратковременное или длительное воздействие угрожающей или катастрофической ситуации;
- избегание ситуаций, чем-то напоминающих ту, при которой произошло данное воздействие;
- непроизвольно возникающие воспоминания о перенесенной психотравме ("flash-backs"), проявляющиеся в том числе в снах и при попадании в ситуацию, напоминающую стрессовую;
- трудности засыпания, раздражительность, гневливость;
- частичная или полная амнезия важных моментов перенесенного стресса.

Могут иметь место тревожные и депрессивные расстройства, увеличивающие риск суицидальных действий. Нередко возникают приступы страха, паники и агрессии, провоцируемые воспоминанием о психической травме. Указанным симптомам часто сопутствуют злоупотребление алкоголем и наркотиками.

Лечение. Лекарственная терапия ПТСР включает применение психотропных препаратов различных групп. Наличие в клинической картине данного расстройства отчетливых симптомов депрессии диктует необходимость назначения антидепрессантов, в особенности ингибиторов МАО (моклобемид). Раздражительность, гневливость, неустойчивость настроения, тревожность требуют коррекции с помощью нейролептиков седативного ряда, таких, как алимемазин (терален), тиоридазин (сонапакс). Для этой цели могут быть также использованы карбамазепин (финлепсин, тегретол), транквилизаторы бензодиазепинового ряда.

Психотерапевтичнское воздействие строится в зависимости от этапа развития ПТСР. На начальном (остром) этапе психотерапия должна иметь характер релаксирующего, успокаивающего, "поддерживающего" воздействия. На более поздних этапах подключаются когнитивные методы со ступенчатой разработкой психотравмирующей ситуации, изменением самооценки больного, выработкой навыков социальной адаптации.

Глава 18 КЛИНИЧЕСКАЯ ФАРМАКОЛОГИЯ И ФАРМАКОТЕРАПИЯ ОСНОВНЫХ ЛЕКАРСТВЕННЫХ СРЕДСТВ, ПРИМЕНЯЕМЫХ В НЕВРОЛОГИЧЕСКОЙ ПРАКТИКЕ

Средства, применяемые в неврологической практике, можно услов разделить на три группы:

- средства, применяемые преимущественно в неврологии: нейротроф ческие, антипаркинсонические, антихолинэстеразные, противомигр нозные, миорелаксанты и т. д.;
- психофармакологические препараты, широко употребляемые и в не рологической практике: противосудорожные и седативные средст антидепрессанты, транквилизаторы, снотворные и т. д.;
- средства, применяемые как в широкой терапевтической практике, т и в неврологии: гипотензивные, вазоактивные, диуретики, антикоа лянты, антиагреганты, анальгетики, нестероидные, противовоспал тельные препараты, витамины, гормоны, препараты, нормализующ обмен липидов и т. д.

В настоящей главе основное внимание будет уделено средствам, прим няемым преимущественно в неврологической практике.

18.1. НЕЙРОТРОФИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ

Условно под этим термином объединяют ноотропы, ГАМКергическ препараты, влияющие на метаболизм мозга и улучшающие когнитивн функции.

1. **Пирацетам (ноотропил)** положительно влияет на состояние энерге ческого метаболизма мозга. Показано положительное влияние пираце на восстановление метаболизма глюкозы и кислорода и увеличение моз вого кровотока в функционально неактивных зонах вокруг ишемическо очага. Имеются данные, что в остром периоде инсульта пирацетам обес чивает защиту нейронов от ишемии.

Пирацетам применяется:

- в острой стадии инсульта и черепно-мозговой травмы;
- при когнитивных и речевых нарушениях в восстановительном и ре дуальном периоде инсульта и черепно-мозговой травмы, у больн перенесших энцефалит, при дисциркуляторной энцефалопатии нейродегенеративных заболеваниях, при болезни Альцгеймера;
- у детей с умственным недоразвитием;
- у пожилых людей со снижением памяти.

В остром периоде назначают до 12 г пирацетама (внутривенно в тече 20 мин) в течение нескольких дней. У больных в восстановительном пери инсульта, с последствиями черепно-мозговой травмы и нейроинфекции, нейродегенеративных заболеваниях пирацетам применяют преимуществен внутрь: суточная доза 2,4—4,8 г. Кратность приема 2—3 раза в день. Курс чения — несколько месяцев; при необходимости курсы лечения повторяют

Побочные явления наблюдаются редко. Иногда возникают бессонница и психомоторное возбуждение. При нарушениях сна суточную дозу пирацетама принимают в первой половине дня, при возбуждении дозу уменьшают.

2. **Энцефабол (пиридитол)** обладает умеренным ноотропным эффектом. Показания к приему те же, что и у пирацетама, средняя суточная доза 0,6 г, кратность приема 2—3 раза в день, курс лечения — несколько месяцев. Побочные явления те же, что и при приеме пирацетама.

3. **Церебролизин** — ноотропный пептидергический препарат, улучшающий метаболизм мозга и обладающий нейропротективными свойствами. Показания к применению те же, что и у пирацетама. Средняя суточная доза 10—30 мл (вводят внутривенно капельно 1 раз в день). Курс 30 инъекций. При необходимости курсы повторяют. В позднем и резидуальном периодах инсульта или черепно-мозговой травмы церебролизин назначают внутримышечно по 5 мл ежедневно, курс 20—30 инъекций. Побочные явления в виде аллергических реакций наблюдаются крайне редко. Препарат противопоказан при эпилептическом статусе и острой почечной недостаточности.

4. Определенным ноотропным действием обладают **препараты гамма-аминомасляной кислоты (ГАМК)**: аминалон (гаммалон) и пикамилон. ГАМК является тормозным нейромедиатором, ее применение улучшает состояние метаболизма мозга и повышает утилизацию глюкозы.

Показания к применению **аминалона** те же, что и к применению пирацетама. Суточная доза колеблется от 1,5 до 4 г, кратность приема 3 раза в день. Курс лечения составляет несколько месяцев. Побочные явления встречаются редко: могут наблюдаться нарушения сна, диспепсические явления, колебания артериального давления, иногда признаки "немой" ишемии миокарда на ЭКГ. Большую осторожность следует соблюдать при наличии у больных эпилептических припадков.

Пикамилон — комбинированный препарат, содержащий ГАМК и производное никотиновой кислоты. Он обладает ноотропным и вазоактивным эффектом. Помимо тех показаний, которые существуют для применения ноотропных средств, он с успехом применяется при вегетососудистой дистонии, для профилактики мигрени, астенических и астенодепрессивных состояний. Средняя суточная доза 20—100 мг (в отдельных случаях до 200 мг), кратность приема 2—3 раза в день. Курс лечения — от нескольких недель до нескольких месяцев. Из побочных действий нередко наблюдаются аллергические реакции, диспепсические явления.

5. **Глицин** — аминокислота, являющаяся центральным нейромедиатором тормозного действия. Улучшает метаболические процессы в головном мозге, обладает умеренным седативным и антидепрессивным эффектом. Применяется при различных когнитивных нарушениях (снижение внимания, памяти, работоспособности) у больных с сосудистыми заболеваниями мозга, при астеноневротических и депрессивных состояниях, вегетососудистой дистонии, для прерывания запоя. Выпускается в таблетках по 0,1 г. Принимают под язык несколько раз в день. Курс лечения от нескольких дней до нескольких недель.

6. **Глиатилин (холин альфосцерат)** относится к группе центральных холиномиметиков. Его эффективность объясняется тем, что снижение когнитивных функций (в первую очередь памяти) при различных заболеваниях ЦНС и при старении связано со снижением холинергической активности в структурах мозга, а применение этого препарата стимулирует выделение ацетилхолина в нейронах мозга, преимущественно в базальных ядрах гиппокампа.

Глиатилин применяют при нарушениях когнитивных функций разл
ного генеза (при сосудистых, травматических, нейродегенеративных за
леваниях ЦНС, при болезни Альцгеймера). При острых состояниях (ост
стадия инсульта или черепно-мозговой травмы) глиатилин вводят парен
рально по 1 г (1000 мг) внутримышечно или внутривенно (медленно) в
чение нескольких дней. В восстановительном периоде инсульта, при д
циркуляторной энцефалопатии, последствиях черепно-мозговой травмы
других хронических заболеваниях ЦНС применяют преимуществен
внутрь; суточная доза 1,2 г (по 0,4 г 3 раза в день). Продолжительность к
са — от 3 до 6 мес. Наиболее частое побочное явление — тошнота.

18.2. АНТИПАРКИНСОНИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ

Антипаркинсонические препараты применяют не только при болез
Паркинсона и вторичном паркинсонизме, но и при некоторых дру
экстрапирамидных заболеваниях, характеризующихся повышением то
са по экстрапирамидному типу (ригидные формы торсионной дистон
или сочетанием ригидности с брадикинезией (болезнь Галлерворден
Шпатца).

1. **L-дофа (диоксифенилаланин).** Открытие дефицита дофамина в мо
больных паркинсонизмом произвело подлинную революцию в разрабо
патогенетической терапии этого заболевания. Поскольку дофамин не п
ходит через гематоэнцефалический барьер, для заместительной тера
применяют метаболический предшественник дофамина — L-дофа, котор
под действием дофадекарбоксилазы (ДДК) превращается в дофамин.

В начале лечения назначают небольшие дозы L-дофа (синонимы: ле
допа, левопа, допафлекс): 0,75—1 г/сут (кратность приема 3—4 раза в
тки). При недостаточной эффективности дозу постепенно повыша
Средняя суточная доза L-дофа составляет 3—4 г. Лечение L-дофа являе
заместительной терапией и должно быть постоянным. Эффективность п
парата сохраняется лишь в период его применения.

В ходе применения L-дофа часто возникают побочные явления, котор
делятся на:

- "центральные", связанные с временным избытком дофамина в гол
ном мозге: гиперкинезы, психические расстройства, депрессия;
- "периферические", связанные с избытком дофамина вне головн
мозга: диспепсические и кардиоваскулярные (сердечная аритмия,
тостатическая гипотония и др.);
- патологические реакции, возникающие при длительном многолет
приеме L-дофа: реакция "включение—выключение", гиперкин
конца дозы, феномен истощения, утренние дистонии и др.

2. Для уменьшения "периферических" побочных явлений L-дофа ст
применять **комбинированные дофасодержащие средства (ДСС):** L-дофа в
четании с ингибиторами периферической ДДК — карбидопой (наком,
немет, тидомет) или бенсеразидом (мадопар). При приеме ДСС значите
но снижается частота "периферических" побочных действий, а поступле
принятого количества L-дофа в головной мозг увеличивается в 4—5
"Центральные" побочные явления и патологические реакции, возникают
при длительном лечении, при замене L-дофа на ДСС не снижаются. Ср
няя суточная доза синемета (накома, тидомета) составляет 1,5—3 таблет
день (1 таблетка содержит 250 мг L-дофа и 25 мг карбидопа), мадопар

3—6 капсул в день (1 капсула содержит 100 мг L-дофа и 25 мг бенсеразида). Кратность приема 3—5 раз в день.

Для уменьшения выраженности и частоты моторных флюктуаций в течение суток (реакция "включение—выключение" и др.) с целью снижения колебания содержания L-дофа в плазме крови в последние годы стали применять пролонгированные ДСС — синемет СР, мадопар НВС.

3. **Агонисты дофамина** — препараты, непосредственно стимулирующие постсинаптические дофаминергические рецепторы стриатума. Для лечения паркинсонизма используют парлодел (бромокриптин), лизурид (лисенил), перголид и др. Наиболее изучен парлодел, первоначально применявшийся в эндокринологической практике для лечения галактореи. Многое в схемах его лечения остается неясным. Одни исследователи рекомендуют применять препарат малыми (от 5 до 15 мг/сут) и медленно нарастающими (от 1,25 мг в начале лечения, прибавляя по 1,25 мг каждые 1—2 нед) дозами, другие рекомендуют большие дозы, до 45—75 мг/сут. Агонисты дофамина в легких случаях могут быть использованы в качестве монотерапии, при выраженной степени заболевания — в комбинации с ДСС. При приеме агонистов дофамина часто возникают явления ортостатической гипотонии, сопровождающиеся полуобморочным или обморочным состоянием, головокружением, неустойчивостью.

4. В процессе метаболизма дофамина (его дезаминировании) в мозге участвует моноаминоксидаза (МАО) типа В. Введение **ингибитора МАО** увеличивает содержание дофамина. Ингибиторы МАО типа В: селегилин и его аналоги (юмекс, депренил, элдеприл, ниар) — можно применять в качестве монотерапии (на начальных стадиях) или в комбинации с ДСС для продления терапевтического эффекта. Оптимальная суточная доза — 10 мг (по 5 мг 2 раза в день). Ингибиторы МАО типа В являются также легкими антидепрессантами и антиоксидантами, замедляющими прогрессирование заболевания.

5. **Амантадин** (синонимы: **мидантан,** симметрел, виригит, ПК-мерц) по эффективности уступает ДСС. Механизм его действия недостаточно ясен. Он применяется как дополнительное средство при комбинированном лечении паркинсонизма. Побочные явления при применении средних терапевтических доз (0,2—0,4 г/сут) выражены нерезко (диспепсические явления, раздражительность, бессонница) и обычно проходят сами или после снижения дозы. При более высоких дозах могут возникнуть галлюцинации и психомоторное возбуждение. При длительном приеме у части больных наблюдаются отеки голеностопных суставов, полностью исчезающие после отмены препарата.

6. **Холинолитики** исторически были первым средством для лечения паркинсонизма. Препараты группы тригексифенидола (аналоги — артан, **циклодол,** паркопан) и биперидина (аналоги — акинетон, норакин) сохраняют свое значение в практике лечения паркинсонизма и в настоящее время. Применяются они в виде монотерапии (в начальных стадиях паркинсонизма) или чаще в комбинации с другими антипаркинсоническими средствами. Механизм их действия заключается в купировании наблюдаемого при паркинсонизме относительного или абсолютного повышения ацетилхолина. Средние дозы холинолитиков составляют 6—12 мг/сут, кратность приема 3—4 раза в день. Побочные явления, возникающие обычно при применении больших доз, заключаются в сухости во рту, тахикардии, нарушениях мочеиспускания, расстройствах аккомодации. В пожилом возрасте прием холинолитиков может усилить когнитивную дисфункцию и вызвать психические нарушения (галлюцинации, спутанность сознания). Холинолитики противопоказаны при глаукоме и фибрилляции предсердия.

7. **Ингибиторы катехол-О-метилтрансферазы (КОМТ).** КОМТ метилирует L-дофа, дофамин и другие катехоламины в кишечнике и печени и тем самым уменьшает их биологическую активность, а также элиминирует (выводит) L-дофа из плазмы, уменьшая сроки ее жизни. Применение ингибиторов КОМТ (толкапон и энтакан) удваивает элиминацию L-дофа, что позволяет увеличить эффективность. Ингибиторы КОМТ применяются в комбинации с L-дофа или ДСС. **Толкапон** (тасмар) выпускается в таблетках в дозе 0,1—0,3 г. Средняя суточная доза 0,3—0,6 г, кратность приема 3 раза в день. Побочные эффекты — бессонница, диспепсические явления, усиление связанных с приемом L-дофа гиперкинезов, повышение активности печеночных трансаминаз; в случаях резкой отмены препарата иногда наблюдается картина злокачественного нейролептического синдрома.

18.3. АНТИХОЛИНЭСТЕРАЗНЫЕ ПРЕПАРАТЫ

Антихолинэстеразные препараты (АМХЭП), увеличивающие содержание ацетилхолина в нервно-мышечных синапсах путем блокирования ацетилхолинэстеразы, показаны прежде всего при миастении, в основе которой лежит нарушение нервно-мышечной передачи из-за блокады ацетилхолиновых рецепторов постсинаптической мембраны аутоантителами, и при миастенических синдромах, при которых, как правило, нарушение нервно-мышечной передачи происходит на пресинаптическом уровне.

К наиболее распространенным АХЭП, нашедшим применение в неврологической практике, относятся:

- прозерин (неостигмин, простигмин) в таблетках (0,015 г); 0,05 % раствор в ампулах по 1 мл; продолжительность действия 2—4 ч;
- калимин (местинон) в таблетках (1 таблетка содержит 0,06 г); продолжительность действия 4—6 ч;
- оксазил в таблетках по 1,5 и 10 мг; продолжительность действия 6—8
- галантамин (нивалин): 0,1 %, 0,25 %, 0,5 % и 1 % растворы в ампулах по 1 мг; продолжительность действия 8—12 ч.

Применяют препараты при миастении несколько раз в день. Повторное лекарство внутрь следует давать за 30—60 мин до предполагаемого прекращения действия первой дозы. Суточная доза АХЭП в среднем составляет 3—9 таблеток. Из-за колебаний чувствительности к препарату суточную разовую дозы следует постепенно корректировать. Считается, что калимин более эффективен при окулярной форме миастении, а оксазил — при бульбарной и туловищной формах.

18.4. АНТИМИГРЕНОЗНЫЕ ПРЕПАРАТЫ

В настоящее время в распоряжении врача имеется ряд современных эффективных средств, позволяющих оборвать или значительно смягчить приступ мигрени. Наиболее эффективны селективные агонисты серотонина **суматриптан (имигран)** и **золмитриптан (зомиг).**

1. **Суматриптан (имигран)** — препарат быстрого действия, который можно применять как в начале приступа, так и в его разгаре. При подкожной инъекции 6 мг препарата в течение 10 мин значительно уменьшают выраженность головной боли, а в течение часа у более чем 70 % больных головная боль полностью проходит. При пероральном приеме 1 таблетки (0,1

суматриптана улучшение наступает через 30 мин; полностью проходит головная боль в течение 3—4 ч у 70 % больных.

Если головная боль сопровождается сильной тошнотой и рвотой, то предпочтительнее подкожное введение препарата.

Противопоказаниями к применению суматриптана являются детский и пожилой (старше 60 лет) возраст, высокие и плохо контролируемые цифры артериального давления, ишемическая болезнь сердца (из-за сильного сосудосуживающего действия). Нельзя принимать суматриптан совместно с другими сосудосуживающими препаратами (в частности, с эрготамином).

Повторная инъекция суматриптана возможна не ранее чем через 1 ч (а лучше через 2 ч) после первой, так же, как и повторный прием $^2/_3$ таблетки. В течение 24 ч возможен прием не более 3 таблеток (по 0,1 г) препарата. Суматриптан эффективен во время приступов при всех формах мигрени, но его не рекомендуется принимать в профилактических целях.

2. **Золмитриптан (зомиг)** — селективный агонист серотонина второго поколения. Он обладает двойным действием: ингибирует дилатацию мозговых сосудов и ингибирует проведение болевых импульсов по афферентным волокнам тройничного нерва. Принимается внутрь в дозе 2,5 мг, быстро всасывается. Эффект наблюдается почти у 80 % больных. Кроме головной боли, уменьшаются и другие проявления мигрени: тошнота, фотофобия, фонофобия. Обладает меньшим коронаросуживающим эффектом, чем суматриптан.

3. **Препараты спорыньи (эрготамин)** широко применяют для купирования приступов мигрени из-за сосудосуживающего эффекта, наступающего в результате стимуляции α-адренорецепторов артерий и вен. Эффективность эрготамина повышается при его комбинации с кофеином. В таблетке **кофетамина** содержится 100 мг кофеина и 1 мг эрготамина тартрата.

При приеме эрготамина могут возникать побочные явления: тошнота, судорожные сведения мышц ног, отеки ног; при частом и длительном приеме иногда наблюдаются явления эрготизма (загрудинные боли, парестезии, рвота, понос). Противопоказания к применению эрготамина те же, что и к приему суматриптана. Нельзя принимать эрготамин при беременности.

Недавно вошел в практику новый препарат эрготамина **дигидергот** — назальный аэрозоль, быстро снимающий острый приступ мигрени. Его обезболивающее действие начинает проявляться уже через 20—30 мин после интраназального введения; приступ купируется в течение первых 4 ч у $^2/_3$ больных.

18.5. МИОРЕЛАКСАНТЫ

Повышение мышечного тонуса по спастическому типу характерно для центральных парезов сосудистого, травматического, инфекционного и иного генеза (рассеянный склероз, спастическая тетраплегия Штрюмпеля, детский церебральный паралич и т. д.). Спастичность усиливает выраженность двигательных нарушений, снижает функциональные возможности больного, приводит к развитию контрактур.

Основным средством борьбы со спастичностью, особенно в амбулаторных условиях, является прием миорелаксантов. В неврологической практике используют приведенные ниже средства.

1. **Транквилизаторы** — препараты бензодиазепинового ряда (сибазон — диазепам, реланиум, седуксен, хлозепид — элениум, ривотрил и т. д.), которые, однако, применяются редко из-за выраженного седативного эффекта.

вием на каудальную часть ретикулярной формации и с центральными холинолитическими свойствами. Препарат также оказывает слабое спазмолитическое и сосудорасширяющее действие. Препарат хорошо переносится, но миорелаксирующий эффект его невелик. Средняя суточная доза 0,15—0,45 г (т. е. по 1—3 таблетки 3 раза в день).

3. **Баклофен (лиоресал)** производное гамма-аминомасляной кислоты, которая в ЦНС выполняет роль передатчика процессов торможения. Механизм действия заключается в тормозящем влиянии на гамма-систему, регулирующую состояние мышечного тонуса. Выпускается в виде таблеток по 0,01 и 0,025 г. Начинают прием с небольших доз по 0,005 г 2—3 раза в день и постепенно повышают суточную дозу (каждые 3 дня на 0,005 г 3 раза в день в зависимости от степени спастичности, возраста больного и индивидуальной реакции на препарат. Средняя суточная доза при постинсультных спастических парезах — 0,03—0,075 г, при последствиях спинальной травмы и рассеянном склерозе до 0,1—0,15 г. Побочные явления — общая слабость, ощущение тяжести в паретичной ноге, усиление тазовых нарушений.

4. **Дантриум (дантролен)** — периферический миорелаксант, ингибирующий актиномиозиновый комплекс, являющийся ультраструктурным субстратом контрактильности мышцы. Эффективность достаточно велика: значительное или умеренное снижение спастичности наблюдается у 80—90 % больных. Начальные суточные дозы — 0,025—0,05 г, оптимальные 0,1—0,15 г. Наиболее распространенные побочные явления — общая слабость, ощущение тяжести в паретичной ноге, сонливость, легкое головокружение, уменьшение сократительной способности миокарда. Из-за частых печеночных осложнений применяется редко.

5. **Сирдалуд (тизанидин)** — α-адренергический агонист, избирательно действующий на полисинаптические пути в спинном мозге, предотвращающий высвобождение возбуждающих аминокислот из спинальных интернейронов и уменьшающий поток возбуждения на α-мотонейроны. Эффективность препарата высока. Начальная суточная доза 0,001—0,002 г (в 1 или приема). Оптимальная индивидуальная суточная доза колеблется в больших пределах: от 0,002 до 0,014 г, кратность приема 2—3 раза в день. Сирдалуд оказался эффективен при болях в спине (дорсалгии), пояснице (люмбалгии, люмбаго), шее (цервикалгии) различного генеза и при некоторых формах головной боли напряжения. Побочные явления возникают почти у 60 % больных, но после снижения дозы, как правило, исчезают. Наиболее часто встречаются жалобы на слабость, сонливость; почти у $^1/_3$ больных наблюдается снижение артериального давления, иногда сопровождающееся полуобморочным состоянием.

В последние годы для уменьшения локального повышения мышечного тонуса (локальные формы торсионной дистонии, гемиспазм, некоторые формы центральных парезов) стали применяться инъекции (в спазмированные мышцы) ботулотоксина — **ботекса**. Эффективность этого препарата высока, а его действие продолжается несколько месяцев.

18.6. ВЕГЕТОТРОПНЫЕ ПРЕПАРАТЫ

1. Комбинированные вегетотропные препараты, близкие по своему составу: **беллоид** (в 1 таблетке L-гиосцимина 0,0001 г, эрготоксина 0,0003 г, 0,03 г бутилэтилбарбитуровой кислоты), **белласпон** (радобелина 0,0001 г, эрготамина 0,0003 г, фенобарбитала 0,02 г) и **беллатаминал** (алкалоид

красавки 0,0001 г, эрготамина 0,0003 г, фенобарбитала 0,02 г), — обладают многомерным воздействием на симпатическую и парасимпатическую нервную систему и применяются:

- при вегетососудистой дистонии и вегетоневрозах (психовегетативном синдроме);
- для профилактики различных вегетативно-сосудистых пароксизмов, включая панические атаки;
- при головокружениях различного генеза;
- при гипергидрозе.

Беллоид (или белласпон, или беллатаминал) назначают по 1—2 таблетки 3 раза в день. Курс лечения от 2 нед до 2 мес. Побочные явления — сухость во рту, сонливость. Препараты противопоказаны при глаукоме и аденоме предстательной железы.

2. **Бетасерк (бетагистин)** — действует на H_1- и H_3-рецепторы, содержащиеся во внутреннем ухе и вестибулярных ядрах ствола мозга, улучшает микроциркуляцию во внутреннем ухе, нормализует давление эндолимфы в лабиринте. Применяется:

- при головокружениях различного генеза (болезнь и синдром Меньера, дисциркуляция в системе вертебробазилярных артерий);
- при шуме и звоне в ушах;
- при прогрессирующем снижении слуха.

Суточная доза 0,24—0,48 г, кратность приема 2—3 раза в день, курс лечения 1—2 мес. Побочные явления — легкие желудочно-кишечные расстройства. Противопоказания — феохромоцитома, язвенная болезнь желудка и двенадцатиперстной кишки в стадии обострения, бронхиальная астма.

3. **Вазобрал** — комбинированный препарат, содержащий дигидроэргокриптин и кофеин. Улучшает мозговое и периферическое кровообращение, блокируя α-адренорецепторы сосудов, стимулирует дофаминовые и серотониновые рецепторы ЦНС, улучшает микроциркуляцию. Применяется:

- при головокружениях различного генеза (болезнь и синдром Меньера, дисциркуляция в системе вертебробазилярных артерий);
- снижении умственной работоспособности и памяти (при дисциркуляторной энцефалопатии);
- при болезни Рейно;
- как профилактика приступов мигрени;
- при диабетической и гипертонической ретинопатии.

Назначается по 1—2 таблетки или 2—4 мл внутрь 2 раза в день во время еды. Курс лечения 2—4 мес. Побочные явления (тошнота, аллергические реакции) встречаются редко.

18.7. ПСИХОФАРМАКОЛОГИЧЕСКИЕ ПРЕПАРАТЫ

1. **Карбамазепин (финлепсин, тегретол)** — антиконвульсант, применяемый в неврологии для лечения эпилептических синдромов, возникающих в результате перенесенной черепно-мозговой травмы, инсульта, нейроинфекции, после операций удаления аневризмы или опухоли. Для профилактики парциальных (фокальных) и парциальных вторично-генерализованных приступов, наиболее часто встречающихся в неврологической клинике, карбамазепин является препаратом первого эшелона. Кроме того, карбамазепин применяется при следующих патологических состояниях:

- при невралгии тройничного нерва и других пароксизмально прот кающих невралгиях (например, при невралгии затылочного нерва);
- при постгерпетической невралгии;
- при болевом синдроме у больных с диабетической полиневропатией
- при центральном болевом (таламическом) синдроме;
- для профилактики панических атак и пароксизмальных аффективны нарушений.

Средняя суточная доза карбамазепина 0,4—0,8 г (для пожилых больны не более 0,4 г), кратность приема 2—3 раза в день.

Побочные эффекты — диспепсические явления, сонливость, слабость; больных с сосудистыми заболеваниями головного мозга иногда возника атаксия. Наиболее серьезные, хотя и редко возникающие осложнения лейкопения, тромбоцитопения, агранулоцитоз.

Карбамазепин противопоказан при заболеваниях крови, глаукоме.

2. **Клоназепам (антелепсин)** — антиконвульсант из группы бензодиазеп нов, обладающий одновременно седативным, снотворным, слабым миор лаксирующим и анксиолитическим действием.

В неврологической практике применяется при:

- эпилептических припадках, преимущественно парциальных;
- гиперкинезах различного генеза;
- эссенциальном треморе;
- дистонических синдромах (особенно пароксизмальных), спастич ской кривошее, блефароспазме, лицевом параспазме;
- синдроме беспокойных ног;
- для профилактики вегетативно-сосудистых пароксизмов, в том чис панических атак.

Средняя суточная доза 0,002—0,004 г (в отдельных случаях до 0,008 Кратность приема 2 раза в день.

Побочные явления — слабость, сонливость, изредка атаксия, головокр жение. Клоназепам противопоказан при миастении.

3. **Антидепрессанты и транквилизаторы.** Препараты широко применяют в неврологической клинике, так как большинству заболеваний как це тральной, так и периферической нервной системы сопутствуют астено прессивные, депрессивные и астеноневротические состояния. Одна спектр их применения шире и включает также

- лечение болевых синдромов центрального и периферического гене (в комплексе с другими средствами);
- лечение вегетососудистой дистонии, головной боли напряжения, м рени (во внеприступный период);
- профилактику вегетативно-сосудистых пароксизмов, включая пан ческие атаки;
- лечение вегетативных неврозов (психовегетативных синдромов).

Наиболее эффективными при лечении вегетососудистых дистоний, п ховегетативных синдромов и профилактике панических атак оказались н вые анксиолитики, обладающие также антидепрессивным эффектом: **к накс** (альпразолам, кассадан) — средняя суточная доза 0,5—1,5 мг, курс 2 мес; **транксен** (5—10 мг в сутки) и антидепрессант с анксиолитическ эффектом — **коаксил** (по 12,5 мг 3 раза в день).

4. **Нейролептики.** Ряд нейролептических препаратов применяется в неврологической клинике для уменьшения выраженности гиперкинезов и болевых синдромов. Наиболее часто с этими целями употребляются **галоперидол** и **тиаприд** (тиапридал).

Галоперидол назначают при хорее Гентингтона, при хореическом и хореиформных гиперкинезах иного генеза. Средняя суточная доза 1,5—6 мг; кратность приема 2—3 раза в день.

Тиаприд (тиапридал) — нейролептик, избирательно блокирующий дофаминовые D_2-рецепторы, чем и объясняется его эффективность при гиперкинезах. Применяют его также и при упорном болевом синдроме. Средняя суточная доза составляет 300—500 мг; кратность приема 2—3 раза в день.

Наиболее часто встречающиеся осложнения — нейролептический паркинсонизм, общая слабость, сонливость, заторможенность, иногда злокачественный нейролептический синдром. Следует помнить, что галоперидол и тиаприд, применяемые с целью уменьшения выраженности гиперкинезов, сами при большой дозировке и длительном приеме могут вызвать дискинезии, как ранние, так и поздние.

Глава 19 ФИЗИЧЕСКИЕ И ДРУГИЕ МЕТОДЫ ЛЕЧЕНИЯ БОЛЬНЫХ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

В реабилитации больных с заболеваниями нервной системы боль значение имеют физические методы лечения, к которым относятся леч ная физкультура, массаж, физиотерапия, включающая нервно-мышеч электростимуляцию, обезболивающую низкочастотную импульсную эл тротерапию, транскраниальные импульсные воздействия, а также рефл сотерапия, мануальная терапия, биоуправление с обратной связью.

19.1. ЛЕЧЕБНАЯ ФИЗКУЛЬТУРА

Лечебной физкультуре принадлежит одно из ведущих мест в компле ной восстановительной терапии больных с заболеваниями нервной сис мы. Лечебная физкультура способствует предупреждению осложнений, зываемых гипокинезией; воздействует на "локально" протекающие бол ненные процессы, ускоряя ликвидацию анатомических и функциональ нарушений; сохраняет, восстанавливает или создает новые условия функциональной адаптации организма больного к физическим нагрузка

Основной формой лечебной физкультуры является процедура лечеб гимнастики, при проведении которой следует руководствоваться двумя ложениями: 1) клинико-патогенетическими особенностями заболеван возрастом и состоянием тренированности больного; 2) подбором физи ских упражнений, которые являются основным средством лечебной фи ческой культуры, методикой и дозировкой их применения.

Комплексы лечебной гимнастики у больных с заболеваниями нерв системы содержат как физические упражнения, направленные на общ тренировку организма, так и специальные физические упражнения, возд ствующие непосредственно на область поражения и способствующие в становлению функций, нарушенных в связи с заболеваниями.

Механизм лечебного действия тренировки связан прежде всего с уси нием проприоцептивной импульсации, которая через центральную не ную систему (кору большого мозга, ретикулярную формацию) включ различные моторно-висцеральные рефлексы, способствующие стимуля функций сердечно-сосудистой и дыхательной систем, повышению обм веществ, активизации деятельности надпочечников и других желез вн ренней секреции. Все это обеспечивает развитие общей функциональ адаптации организма к физическим нагрузкам.

Физические упражнения для специальной тренировки подбираются учетом типа двигательных нарушений, который зависит от локализации уровня поражения нервной системы, как, например, преимуществен поражение периферического отдела нервной системы, пирамидной, экст пирамидной, мозжечковой и других систем.

Комплекс физических упражнений для специальной тренировки сост из набора упражнений, направленных на увеличение мышечной силы объема движений в суставах, улучшение координационных возможност

снижение и нормализацию повышенного мышечного тонуса, устранение патологических содружественных движений, повышение способности к произвольному и дозированному напряжению и расслаблению мышц, тренировку функции равновесия и обучение важнейшим двигательным навыкам (стояния, ходьбы, бытового самообслуживания). Превалирование тех или иных упражнений в лечебном комплексе может быть различным в зависимости от формы двигательных нарушений, стадии заболевания, состояния больного.

Так, например, при вялых парезах, которые наблюдаются в основном при заболеваниях периферической нервной системы, используются упражнения, направленные на усиление мышечной силы и увеличение объема движений в суставах.

При спастических парезах различной этиологии (инсульт, рассеянный склероз, травма головного мозга, некоторые наследственные заболевания центральной нервной системы), кроме того, обязательно применяются упражнения, направленные на снижение спастичности, преодоление патологических синкинезий, а при наличии расстройств глубокой чувствительности — и на повышение способности к произвольному дозированному напряжению и расслаблению мышц.

При выраженных атактических нарушениях, сопровождающихся такими клиническими симптомами, как атаксия конечностей (дисметрия, интенционный тремор), туловищная атаксия и атаксия ходьбы (статолокомоторная атаксия), мышечная гипотония, применяются упражнения, направленные на:

- повышение точности и меткости движений;
- повышение согласованности (координации) действий между двумя и более мышечными группами и суставами;
- уменьшение тремора различного происхождения;
- тренировку функции равновесия в положении стоя и отдельно при ходьбе;
- предотвращение развития контрактур;
- тренировку и поддержание мышечной силы;
- воздействие на тонус мышц;
- обучение навыкам самообслуживания.

При гиперкинезах и треморе различной этиологии (наследственные заболевания с поражением экстрапирамидной системы, паркинсонизм), которые часто наблюдаются при наследственных заболеваниях, сопровождающихся поражением экстрапирамидной системы, используются специальные упражнения, направленные на:

- уменьшение амплитуды гиперкинеза. С этой целью применяются чередование дозированных напряжения и расслабления, деторсионные движения (в противоположном торсионному напряжению), утяжеление конечностей, упражнения в сопротивлении;
- произвольное подавление гиперкинеза путем уменьшенного повторения рисунка гиперкинеза, подстраивание под него и затем попытка произвольного управления его амплитудой.

При акинетико-ригидном синдроме, встречающемся как при некоторых наследственных заболеваниях, так и при паркинсонизме, лечебная гимнастика направлена на:

- увеличение амплитуды во всех суставах путем использования пассивных, полупассивных и активных движений;

- обучение скоростным движениям;
- обучение дозированному напряжению и расслаблению;
- тренировку ритмических качеств — маховых, постукивания, хлопковых движений;
- обучение различным видам ходьбы — по следам, мишеням, узорам;
- спортивные и игровые элементы (на тренажерах).

Поскольку акинетико-ригидные состояния часто сопровождаются нарушениями полного контроля, то в комплекс лечебной гимнастики включа упражнения на тренировку равновесия.

При дегенерации двигательных нейронов передних рогов спинного мо га (спинальные наследственные амиотрофии, боковой амиотрофическ склероз), которая клинически проявляется слабостью, атрофией и фасц куляцией мышц, лечебная гимнастика направлена на:

- увеличение мышечной силы;
- создание приемлемого баланса, равновесия между паретичны мышцами и их синергистами, с одной стороны, и антагонистами — другой, с целью приведения этой системы в состояние, обеспечива щее выполнение основных двигательных актов;
- косвенное рефлекторное напряжение мышц с целью улучшения кровоснабжения и трофики;
- предупреждение или устранение суставно-мышечных контрактур тугоподвижностей;
- предупреждение или устранение порочных компенсаторных движ ний и действий, возникающих у больного, спонтанно на разных эт пах восстановления;
- воссоздание бытовых и трудовых навыков.

Лечебная гимнастика разной степени интенсивности и продолжительности показана практически всем больным с заболеваниями нервной системы

Противопоказаниями к ее назначению являются:

1) отсутствие сознания;
2) резкое снижение уровня бодрствования;
3) грубые нарушения сердечно-сосудистой и дыхательной систем;
4) острые инфекционные заболевания;
5) высокая температура тела;
6) сильные боли;
7) опасность массивного кровотечения.

19.2. ЛЕЧЕБНЫЙ МАССАЖ

Это метод механического воздействия на ткани и органы больного с п мощью рук массажиста в виде определенных приемов или специальных а паратов.

В отличие от физических упражнений массаж не обладает тренирующ эффектом на организм больного, оказывая в основном пассивное раздр жающее воздействие. Однако под влиянием различных приемов масса происходит раздражение рецепторных зон в области массируемого участ усиливается афферентация от кожи (экстероцептивная), мышц, сухожили суставов (проприоцептивная), внутренних органов (интероцептивная), к торая поступает в центральную нервную систему, вызывая последующ рефлекторный ответ всего организма.

Массаж улучшает кровообращение, лимфообращение и окислительно-восстановительные процессы в мышцах, суставах и окружающих их тканях, повышает возбудимость, сократимость и эластичность нервно-мышечного аппарата. В целом применение массажа способствует оздоровлению и укреплению организма; массаж оказывает благоприятное действие на центральную нервную систему, гуморальные механизмы регуляции функций, нервно-мышечный аппарат, кровообращение, кожу и т. д.

Противопоказаниями к проведению массажа являются:

1) болезни кожи инфекционной и грибковой этиологии;
2) острые лихорадочные состояния и острые инфекционные заболевания;
3) кровотечения или наклонность к ним;
4) гнойные процессы любой локализации;
5) гангрена;
6) тромбофлебит либо значительное варикозное расширение вен;
7) активная форма туберкулеза;
8) хронический остеомиелит;
9) болезни крови;
10) аневризма аорты, сердца, сосудов;
11) ангиит и тромбоангиит;
12) аллергия с геморрагическими высыпаниями;
13) злокачественные новообразования;
14) декомпенсированные соматические заболевания;
15) состояние чрезмерного физического или психического переутомления;
16) выраженное психическое возбуждение;
17) каузалгический синдром.

Массаж, как правило, используется в комплексе с другими лечебными воздействиями (лечебной гимнастикой, физиотерапией). Целесообразно массаж комбинировать, например, с тепловыми физиотерапевтическими процедурами, такими, как парафиновые или озокеритовые аппликации, инфракрасное облучение, лечебные грязи. При двигательных нарушениях, обусловленных поражением центральной или периферической нервной системы, обычно рекомендуется использовать массаж после тепловых процедур, которые, согревая ткани, как бы подготавливают их к массажу. Часто массаж используют в комплексе с нервно-мышечной электростимуляцией. В этих случаях массаж рекомендуется проводить после электропроцедуры. Но чаще всего массаж применяют в комплексе с лечебной гимнастикой. Лишь в особых случаях, когда имеют место противопоказания к проведению занятий лечебной гимнастикой, массаж используется как самостоятельная процедура.

В клинике нервных болезней в основном применяются следующие формы массажа: классический, сегментарный и точечный.

Классический массаж представлен четырьмя основными приемами — поглаживанием, растиранием, разминанием, вибрацией.

Поглаживание — обязательный прием, с которого начинают и которым заканчивают процедуру массажа. Поглаживание производится всей ладонью, либо только поверхностью больших пальцев, или мякотью всех пальцев. При выполнении этого приема рука должна скользить по коже, не сдвигая ее. Прием выполняется ритмично одной рукой или попеременно обеими руками в медленном темпе по ходу лимфатических путей, от периферии к центру. Этот прием оказывает успокаивающее и обезболивающее действие.

Растирание — более интенсивный прием, заключающийся в смеще-нии и растяжении кожи вместе с подлежащими тканями. Растирание вы-полняется одной или двумя руками, пальцами или ладонью. Растирани-можно производить как продольно, так и поперечно, а также против ток-лимфы и крови. Этот прием классического массажа усиливает обменны-процессы, улучшает трофику и кровообращение тканей.

Разминание — прием специального воздействия на мышцы и сухо-жилия, производится чаще всего двумя руками, улучшает кровообраще-ние в глубине тканей, повышает тонус и сократительную способност-мышц.

Вибрация заключается в передаче массируемой части тела колеба-тельных (дрожательных) движений различной частоты, амплитуды и скоро-сти. Небольшая амплитуда и редкая вибрация повышают мышечный тону-Вибрация большой частоты и силы может способствовать снижению мы-шечного тонуса, оказывать обезболивающее действие, снижать артериаль-ное давление.

Сегментарный массаж основан на воздействии в области кожных реф-лексогенных зон различных внутренних органов. Применяются как специ-альные приемы рефлекторного воздействия (сверление, ввинчивание, пер-мещение, пиление, вытяжение, косвенная вибрация и т. д.), так и прием-классического массажа. Помимо непосредственного воздействия на фун-циональное состояние соответствующего органа, сегментарный масса-оказывает влияние на состояние нервной системы.

Точечный массаж основан на принципах акупунктуры. Воздействие н-биологически активные точки осуществляется пальцем или кистью. В зав-симости от техники воздействия на точку выделяют тормозную и возбуж-дающие методики точечного массажа. Первая применяется для расслабл-ния мышц, вторая — для стимуляции активизации движений. Тормозн-методика заключается в постепенном изменении нарастания интенсивн-сти раздражения в заданной точке продолжительностью от 30 с до 3-мин. При стимулирующей методике воздействие на точку осуществляет-быстро с помощью вращательных движений по часовой стрелке в течен-30—60 с.

Цель и задачи массажа определяются клинической картиной заболев-ния и состоянием больного.

Так, например, с *целью общетонизирующего воздействия,* а также неспе-цифического стимулирования экстероцептивной и проприоцептивной чу-ствительности используются *классический, сегментарный и точечный ма-саж.*

При спастических парезах применяется избирательная методика класс-ческого массажа, при которой спастические мышцы лишь слегка поглаж-ваются в медленном темпе, а их антагонисты — паретичные мышцы — ра-тираются и неглубоко разминаются в более быстром темпе. Кроме того, д-снижения спастичности применяют тормозную методику точечного мас-жа, а для стимуляции двигательной функции — возбуждающую.

При экстрапирамидных нарушениях применяют как общетонизирующ-воздействие с помощью приемов классического массажа, так и тормозн-методики точечного массажа для уменьшения гиперкинеза или ригид-ности.

При вялых парезах в большом объеме, быстром темпе и достаточной с-лы используются различные приемы классического массажа.

При болевом синдроме в основном применяют *сегментарный и точечн-массаж.*

В реабилитации больных с заболеваниями нервной системы методы физической терапии применяются очень широко. Целью физиотерапии являются увеличение функциональных возможностей и работоспособности уцелевших, сохранившихся элементов нервной и мышечной систем, развитие компенсаторных возможностей.

Общими **противопоказаниями** к назначению физиотерапии являются:

- злокачественные новообразования;
- острая фаза воспалительных процессов;
- системные заболевания крови;
- беременность;
- эпилепсия с частыми судорожными приступами;
- декомпенсированные заболевания внутренних органов.

В данной главе мы остановимся лишь на тех физических методах лечения, которые играют наиболее важную роль в реабилитации больных с заболеваниями нервной системы.

Гальванизация — воздействие постоянным током малой силы (до 10 мА) и низкого напряжения (до 60 В) контактным методом. Лекарственный электрофорез — введение с помощью гальванического тока лекарственных веществ. В реабилитации применяются методики местного и общего воздействия постоянным током.

Так, например, при болевом синдроме любой локализации может быть использован электрофорез новокаина непосредственно на болевую зону по поперечной методике наложения электродов. При периферических парезах на ранних стадиях заболевания широко применяется электрофорез прозерина по продольной методике на пораженную конечность.

При многих заболеваниях нервной системы используют лечение постоянным током по методикам общего воздействия, например электрофорез с оксибутиратом по воротниковой методике или продольно на область позвоночника (способствует общей релаксации).

Нервно-мышечная электростимуляция. В реабилитации больных с заболеваниями нервной системы важное значение наряду с лечебной гимнастикой и массажем имеет метод нервно-мышечной электростимуляции (ЭС), который считается эффективным средством мышечной тренировки.

Основным показанием к назначению нервно-мышечной электростимуляции являются двигательные нарушения в виде парезов различной локализации и этиологии. В исследованиях ряда авторов показано, что тренировочный эффект электростимуляции связан как с непосредственной активизацией больших мотонейронов типа альфа, так и с облегчающими эффектами со стороны кожных афферентов на эти мотонейроны. Показано, что тренирующий эффект электростимуляции на мышечный аппарат сравним лишь с тренирующим эффектом произвольных сокращений очень высокой интенсивности. При этом в отличие от активных физических упражнений при нервно-мышечной электростимуляции воздействие на сердечно-сосудистую и дыхательную системы отсутствуют. Это обстоятельство позволяет использовать электростимуляцию для мышечной тренировки у больных в острой стадии инсульта.

Кроме непосредственного воздействия на нервно-мышечный аппарат, электростимуляция способствует улучшению кровоснабжения сокращающихся мышц, что сопровождается усилением обменных и пластических процессов.

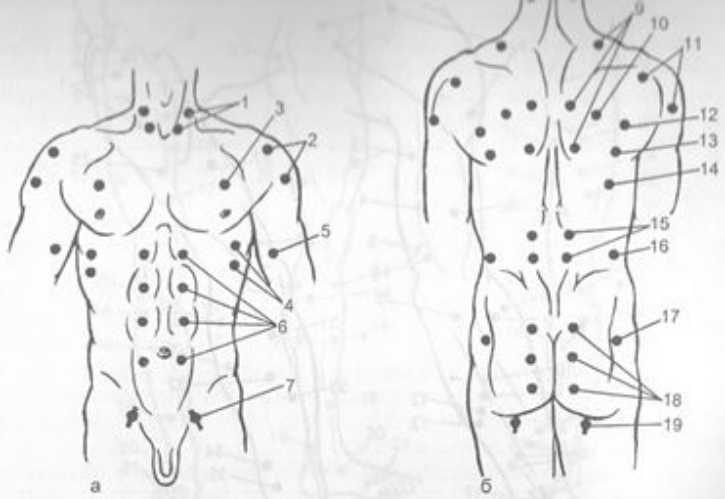


Рис. 19.1. Двигательные точки на туловище.

а — передняя поверхность; б — задняя поверхность; 1 — грудиноключично-сосцевид мышца; 2 — дельтовидная мышца; 3 — большая грудная мышца; 4 — передняя зубч мышца; 5 — двуглавая мышца плеча; 6 — прямая мышца живота; 7 — бедренный нерв; мышца, поднимающая лопатку; 9 — трапециевидная мышца; 10 — подостная мышца; 1 дельтовидная мышца; 12 — малая круглая мышца; 13 — большая круглая мышца; 14 — ш чайшая мышца спины; 15 — остистая мышца; 16 — наружная косая мышца живота; 1 средняя ягодичная мышца; 18 — большая ягодичная мышца; 19 — седалищный нерв.

Выбор параметров (длительности и частоты стимулирующих пульсов) и режимов (подпорогового и надпорогового) электростимуля определяется функциональным состоянием нервно-мышечного аппарата

При *периферических парезах* в зависимости от степени денервации мы цы используются импульсные токи различной длительности. Так, нап мер, при грубой денервации мышцы сокращение последней можно выз либо одиночным импульсом длительностью 100—300 мс, либо преры стым гальваническим или фарадическим токами. При частичной денер ции мышцы для электростимуляции можно использовать и более корот импульсы, например, длительностью 1—10 мс. Наконец, при слабовы женной реакции дегенерации или при ее отсутствии нервно-мышечн аппарат чувствителен к импульсам небольшой длительности — 0,01 0,05 мс. Вообще чем короче длительность стимулирующего сигнала, меньше раздражающий эффект тока, поэтому импульсы большой длите ности используют только в случаях выраженной денервации мышцы, к последняя теряет способность отвечать на короткие импульсы.

При *центральных парезах* различной этиологии состояние нервно-м шечного аппарата остается, как правило, интактным. В этих случаях электростимуляции мышц используются переменные токи звукового д пазона (частотой 2—20 кГц), модулированные по амплитуде и частоте. токи наиболее физиологичны и эффективны, поскольку вызывают тета ческие сокращения мышц, а использование амплитудной и частотной

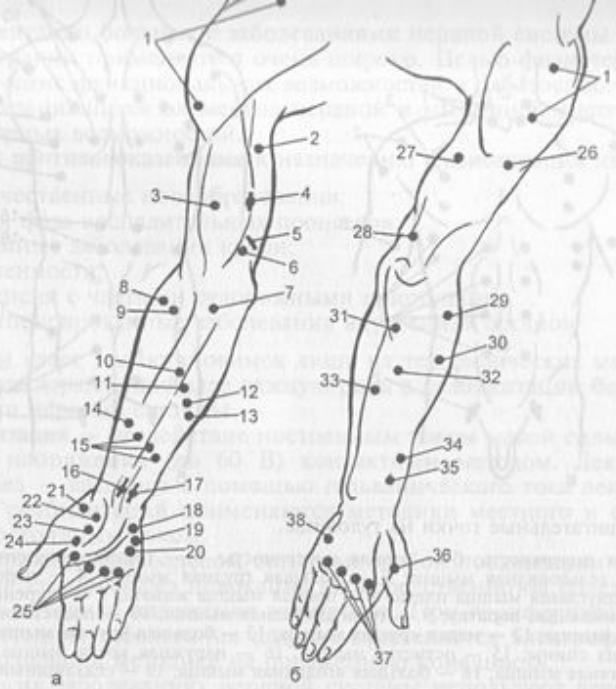


Рис. 19.2. Двигательные точки на руке.

а — передневнутренняя; б — задненаружная поверхности; 1 — дельтовидная мышца; 2 — клювовидно-плечевая мышца; 3 — двуглавая мышца плеча; 4 — срединный нерв; 5 — локтевой нерв; 6 — плечевая мышца; 7 — круглый пронатор; 8 — плечелучевая мышца; 9 — длинный лучевой разгибатель запястья; 10 — лучевой сгибатель запястья; 11 — длинная ладонная мышца; 12 — поверхностный сгибатель пальцев; 13 — локтевой сгибатель запястья; 14 — длинный сгибатель большого пальца; 15 — поверхностный сгибатель пальцев; 16 — срединный нерв; 17 — локтевой нерв; 18 — мышца, отводящая мизинец; 19 — короткий сгибатель мизинца; 20 — мышца, противопоставляющая мизинец; 21 — короткая мышца, отводящая большой палец; 22 — мышца, противопоставляющая большой палец; 23 — короткий сгибатель большого пальца; 24 — мышца, приводящая большой палец; 25 — червеобразные мышцы кисти; 26 — трехглавая мышца (наружная головка); 27 — трехглавая мышца (длинная головка); 28 — трехглавая мышца (средняя головка); 29 — длинный лучевой разгибатель запястья; 30 — короткий лучевой разгибатель запястья; 31 — локтевая мышца; 32 — разгибатель пальцев; 33 — локтевой разгибатель запястья; 34 — длинная мышца, отводящая большой палец; 35 — короткий разгибатель большого пальца; 36 — мышца, приводящая большой палец; 37 — тыльные межкостные мышцы руки; 38 — мышца, отводящая мизинец.

дуляции позволяет при надлежащем уровне сигнала возбудить практически все мышечные волокна, а также предотвратить развитие явлений адаптации нервно-мышечного аппарата в ходе процедуры электростимуляции.

Независимо от вида используемых токов электростимулирующие электроды необходимо размещать на мышцах с учетом локализации так называемых двигательных точек, представляющих собой зоны с наименьшим порогом возбудимости (рис. 19.1, 19.2, 19.3).

В этих зонах терминали двигательных аксонов утрачивают миелин, и по-

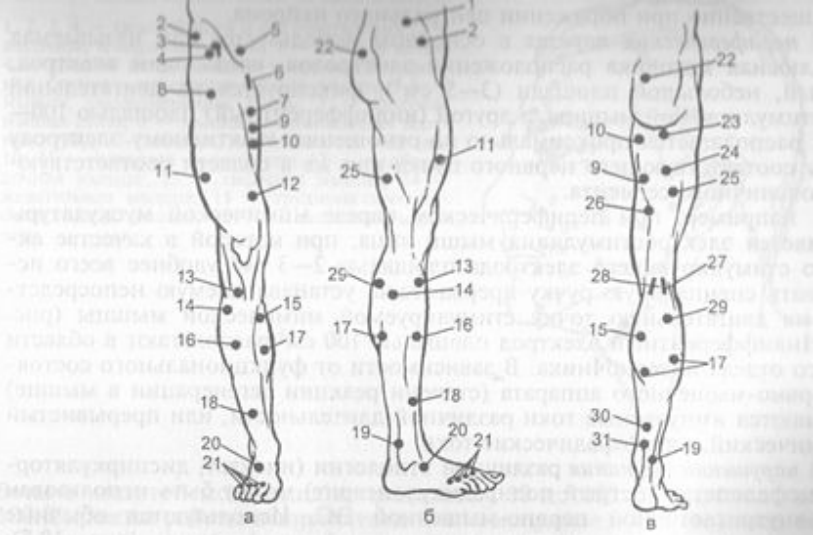


Рис. 19.3. Двигательные точки на ноге.

а — передняя, б — наружная, в — задняя поверхности; 1 — средняя ягодичная мышц напрягатель широкой фасции; 3 — бедренный нерв; 4 — портняжная мышца; 5 — гр тая мышца; 6 — запирательный нерв; 7 — длинная приводящая мышца; 8 — прямая бедра; 9 — тонкая мышца; 10 — большая приводящая мышца; 11 — латеральная ш мышца бедра; 12 — медиальная широкая мышца бедра; 13 — длинный разгибатель п 14 — длинная малоберцовая мышца; 15 — икроножная мышца (внутренняя головка передняя большеберцовая мышца; 17 — камбаловидная мышца; 18 — длинный разг большого пальца; 19 — длинный сгибатель большого пальца; 20 — короткий разг пальцев; 21 — тыльные межкостные мышцы стопы; 22 — большая ягодичная мышц седалищный нерв; 24 — полусухожильная мышца; 25 — двуглавая мышца бедра; 26 — репончатая мышца; 27 — общий малоберцовый нерв; 28 — большеберцовый нерв; 29 — ножная мышца (наружная головка); 30 — длинный сгибатель пальцев; 31 — задняя б берцовая мышца.

роги их возбудимости здесь на порядок ниже, чем мышечных волоко пография зон двигательных окончаний зависит от архитектоники мы односуставных мышцах с преимущественным параллельным ходом м ных волокон единственная зона двигательных окончаний простирает перек мышцы. В то же время в односуставных мышцах с веерообр расположением мышечных волокон зона двигательных окончаний изогнутую форму. Наиболее сложное строение зон двигательных о ний имеют двусуставные мышцы с последовательным соединением или более мышечных волокон: в этих мышцах количество зон двиг ных окончаний соответствует числу соединенных мышечных волоко этому при электростимуляции электроды в виде прямоугольников р ром 1 · 3—4 см рекомендуется накладывать перпендикулярно ходу м ных волокон в местах расположения двигательных окончаний — там, содержится толстых фасций. Расстояние между электродами должн ставлять 2—3 см или больше в зависимости от длины мышцы. Это об чивает равномерное возбуждение всех мышечных волокон. Однако расположение электродов используется в основном при электростиму

крупных мышц верхних и нижних конечностей, а также мышц туловища и преимущественно при поражении центрального нейрона.

При *периферических парезах* в основном используется так называемая однополюсная методика расположения электродов, когда один электрод, активный, небольшой площади (3—5 см²), фиксируется на двигательной точке стимулируемой мышцы, а другой (индифферентный) площадью 100—150 см² располагается проксимально по отношению к активному электроду по ходу соответствующего нервного пучка или же в области соответствующего поясничного сегмента.

Так, например, при периферическом парезе мимической мускулатуры применяется электростимуляция мышц лица, при которой в качестве активного стимулирующего электрода площадью 2—3 см² удобнее всего использовать специальную ручку-прерыватель, устанавливаемую непосредственно на двигательную точку стимулируемой мимической мышцы (рис. 19.4). Индифферентный электрод площадью 100 см² располагают в области шейного отдела позвоночника. В зависимости от функционального состояния нервно-мышечного аппарата (степени реакции дегенерации в мышце) применяются импульсные токи различной длительности, или прерывистый гальванический, или фарадические токи.

При *нарушении глотания* различной этиологии (инсульт, дисциркуляторная энцефалопатия, острый полирадикулоневрит) может быть использован метод внутриглоточной нервно-мышечной ЭС. Используются обычные электростимуляторы и электрод оригинальной конструкции (рис. 19.5). Длительность процедуры 7—10 мин. Периоды стимуляции продолжительностью 20—30 с чередуются с паузами в течение 1 мин.

При *расстройствах тазовых функций* (рассеянном склерозе, травмах спинного мозга) применяется электростимуляция области мочевого пузыря. Электроды располагают над лонным сочленением и в сакральном отделе. Могут быть использованы синусоидальные модулированные токи в первом режиме, втором роде работы, при частоте импульсов 20 Гц, длительности полупериодов по 5 с, глубине модуляции 100 %, продолжительности воздействия 10 мин (при сегментарном и проводниковом типе дисфункции) или немодулированный синусоидальный ток при формах с гипертоническим или псевдогипертоническим синдромом. Сила тока до сокращения мышц брюшной стенки. На курс 12 процедур.

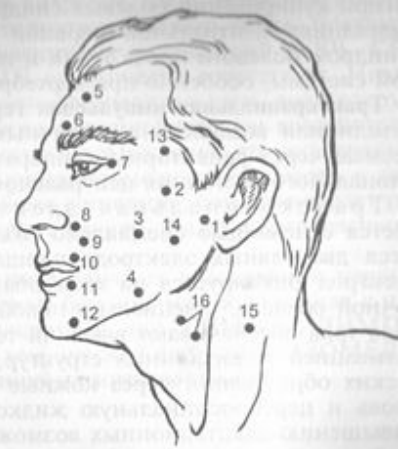
Обезболивающая импульсная низкочастотная электротерапия. Этот вид немедикаментозной терапии занимает особое место в реабилитации больных с болевыми синдромами при заболеваниях нервной системы. С этой целью традиционно применяются диадинамические и синусоидальные модулированные токи.

Среди диадинамических токов (ДДТ) выделяют однотактный непрерывный (с частотой импульсов 50 в 1 с), обладающий выраженным раздражающим действием; двухтактный непрерывный (с частотой импульсов 100 в 1 с), вызывающий обезболивающий эффект; ток, модулированный короткими периодами (сочетание однотактного и двухтактного по 3,5 с), используют в основном при остром болевом синдроме. При хроническом болевом синдроме рекомендуется использовать ток, модулированный длинными периодами (однотактный 3,5 с и двухтактный 6,5 с). Как правило, общее время воздействия ДДТ на одно поле составляет от 6 до 8 мин.

Синусоидальные модулированные токи (СМТ) представляют собой переменный синусоидальный ток частотой 5000 Гц, модулированный колебаниями низкой частоты. Этот ток свободно проходит через кожу, не вызывая ее раздражения. Аппараты для СМТ-терапии имеют 4 рода ра-

Рис. 19.4. Двигательные точки на лице и шее.

1, 2, 3, 4 — лицевой нерв и его ответвления (2 — височные и скуловые ветви, 3 — щечные ветви, 4 — краевая ветвь нижней челюсти); 5 — добное брюшко затылочно-лобной мышцы; 6 — мышца, сморщивающая бровь; 7 — круговая мышца глаза; 8 — мышца, поднимающая верхнюю губу; 9 — мышца, поднимающая угол рта; 10, 11 — круговая мышца рта; 12 — подбородочная мышца; 13 — височная мышца; 14 — жевательная мышца; 15 — грудиноключично-сосцевидная мышца; 16 — подкожная мышца шеи.



боты с частотой модуляции в пределах от 10 до 150 Гц, глубиной от 0 д 100 %, режим работы выпрямленный и невыпрямленный. Эти токи облад ют выраженным обезболивающим действием.

Для купирования болевых синдромов в реабилитации больных с забол ваниями нервной системы начиная с 80-х годов широко применяет чрескожная электронейростимуляция (ЧЭНС). Электрод при ЧЭНС рекомендуют располагать непосредственно на болевую зону.

Используют расположение электродов поперечное или продольное н посредственно на болевую зону. Время воздействия 30—40 мин.

Новым шагом в разработке противоболевой электростимулирующей т рапии явилось создание аппаратов типа "СКЭНАР" (самоконтролирующи энергонейроадаптивный регулятор), созданный в ОКБ "РИТМ" (г.Таган рог). В основе СКЭНАР-терапии лежит электрическое воздействие на ко ную поверхность импульсным током частотой от 14 до 150 Гц.

Конструкция прибора обеспечивает методические особенности СК НАР-терапии, при которой стимулирующий электрод можно свободно п ремещать по коже, воздействуя одновременно на большие площади повер ности тела.

Все виды низкочастотной обезболивающей терапии широко применяю

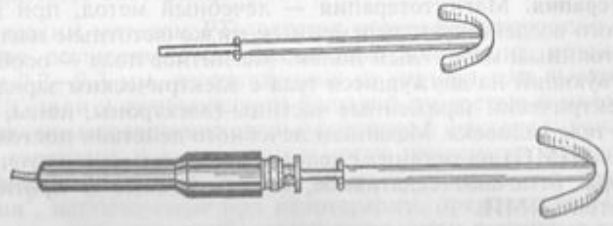


Рис. 19.5. Электрод оригинальной конструкции, используемый у больных при н рушении глотания.

ся при купировании болевых синдромов различной этиологии как при заболеваниях центральной нервной системы (постинсультные артропатии, "синдром болевого плеча"), так и при заболеваниях периферической нервной системы, особенно при вертеброгенных поражениях.

Транскраниальная импульсная терапия. Под этим названием мы условно объединили воздействия различными физическими факторами, осуществляемые через рецепторный аппарат головы с целью нормализации функционального состояния центральной нервной системы.

Транскраниальная электростимуляция (ТКЭС). Осуществляется с помощью специально созданного аппарата МДМ-101. Используются два равных электрода площадью 3 см^2 каждый. Один (активный) электрод фиксируется на коже лба, другой (пассивный) — в шейно-затылочной области. Специально подобранная частота (77 Гц) и определенная сила тока обеспечивают высокий терапевтический эффект, обусловленный активацией эндорфинных структур, серотонинергических и дофаминергических образований через кожные рецепторы лица. Усиленный выброс в кровь и цереброспинальную жидкость опиоидных пептидов способствует повышению адаптационных возможностей организма, оказывает выраженный антистрессорный эффект, положительно влияет на психоэмоциональное состояние (снимает психическое напряжение, раздражительность, повышает работоспособность, внимание, улучшает настроение), нормализует сон, ускоряет репаративные процессы, активизирует иммунитет, оказывает аналгезирующее действие. Время процедуры 20—30 мин. Используется как при синдроме психоэмоционального напряжения, так и при таламическом синдроме.

Импульсное электромагнитное поле низкой частоты (ИЭМП). Генерируется специально созданным аппаратом "ИНФИТА". В основе терапевтического эффекта лежит воздействие слабым электромагнитным полем частотой 40—80 Гц бесконтактным способом на кожные рецепторы лица, роговицы глаз, а далее по типу сигнального рефлекса на центры подкорковых образований (гипофиз, гипоталамус, ретикулярную формацию) и опосредованно на вегетативно-эндокринную систему. Это в свою очередь оказывает влияние на психоэмоциональное состояние, а кроме того, сопровождается общей мышечной релаксацией и аналгезирующим эффектом.

Электросон. Электролечение током низкой частоты (1—140 Гц) с импульсами прямоугольной формы длительностью 0,2—2 мс по контактной методике. Один электрод (активный) располагается на коже век закрытых глаз, другой (пассивный) — на области сосцевидных отростков головы. Терапевтический эффект основан на рефлекторном влиянии со стороны кожных рецепторов головы на функциональное состояние подкорково-стволовых образований.

Магнитотерапия. Магнитотерапия — лечебный метод, при котором на ткани больного воздействуют переменным низкочастотным магнитным полем или постоянным магнитным полем. Магнитное поле — особый вид материи, действующий на движущиеся тела с электрическим зарядом, в частности на электрически заряженные частицы (электроны, ионы, дипольные молекулы) в теле человека. Механизм лечебного действия постоянного магнитного поля (ПМП) на организм человека выяснен недостаточно. Однако многие авторы отмечают седативное, болеутоляющее и противовоспалительное действие ПМП.

В основе низкочастотной магнитотерапии лежит применение переменных или постоянных прерывистых, или пульсирующих, или бегущих магнитных полей низкой частоты. Прохождение переменного магнитного поля

(ПеМП) через ткани индуцирует в них вихревые токи, движение которы
приводит к образованию очень слабого внутритканевого тепла, поэтому
отличие от высокочастотных электромагнитных воздействий (УВЧ, СВ
ДМВ) тепловой эффект процедур ПеМП практически отсутствует. Низк
частотная магнитотерапия обладает противовоспалительным, аналгезиру
щим, противоотечным действием, а также неспецифическим воздействи
на иммунологическую реактивность организма. Показано, что низкочасто
ное магнитное поле способствует усилению тормозных процессов в це
тральной нервной системе (улучшает общее состояние, сон, уменьшает ра
дражительность), улучшает кровоснабжение тканей, ускоряет репаративну
регенерацию и заживление ран.

В современной клинике при лечении различных заболеваний нервн
системы широко применяются импульсные бегущие магнитные поля с ни
кой частотой, генерируемые такими аппаратами, как "БИМП", "АЛИМП"
"АЛМАГ-01", разработанными медико-технической фирмой "ФАЗОМЕД".

Противопоказания к назначению магнитотерапии:

- системные заболевания крови;
- беременность;
- гипотония;
- предрасположенность к кровотечению.

Рефлексотерапия. Рефлексотерапия (РТ) — это разнообразные способ
воздействия через кожные, кожно-мышечные и нервные образования ра
личными по силе, характеру и продолжительности раздражениями, нанос
мыми в определенные рефлексогенные микрозоны (точки акупунктуры
ТА) с лечебной целью. В качестве воздействующих средств применяют ра
тительные и минеральные вещества, акупунктурные иглы, электропунк
ру, тепловые и охлаждающие, механические, физические, электронно-ио
ные, световые, звуковые, медикаментозные и другие воздействия. Дока
ны стимулирующее влияние рефлексотерапии на энергетические процес
и адаптационно-компенсаторные механизмы, происходящие в организм
обезболивающее действие за счет активации антиноцептивной систем
нормализующее действие на функции органов. Согласно современным во
зрениям, в основе механизма действия РТ лежит безусловный рефле
осуществляемый при участии многих структур мозга с вовлечением нер
ных и гуморальных механизмов регуляции.

Основные противопоказания к РТ:

- опухоли различного генеза и различной локализации;
- декомпенсация функций внутренних органов;
- гипертермия неясного генеза;
- выраженное обострение хронических воспалительных процессов.

Классическим методом РТ является иглорефлексотерапия, при котор
раздражение осуществляется посредством тончайших металлических и
диаметром 0,2—0,3 мм, изготовленных из серебра или высших сортов н
ржавеющей стали и отличающихся большой гибкостью и малой окисляем
стью. В основе метода лежит взаимодействие 3 факторов: локализации во
действия, характера и продолжительности наносимых раздражений и и
ходного функционального фона к моменту проведения лечения. "Точ
воздействия", используемые при иглотерапии, представляют собой проец
руемые на кожу участки наибольшей активности в системе взаимовлиян
покровов тела и внутренних органов. По силе и продолжительности раздр
жения, а также характеру ощущений, возникающих у больных, различа

два основных способа воздействия: тормозной и возбуждающий, каждый из которых имеет два варианта — сильный и слабый.

Тормозной способ оказывает успокаивающее, болеутоляющее, десенсибилизирующее влияния при повышенной двигательной, чувствительной и вегетативно-секреторной функции. В зависимости от экспозиции игл в тканях различают сильный (от 40 мин) и слабый (до 30 мин) варианты тормозного воздействия.

Возбуждающий способ используют в тех случаях, когда нужно вызвать тонизирующее, стимулирующее, растормаживающее и возбуждающее действие при снижении или выпадении двигательной, чувствительной или секреторной функции. При этом предусматривается короткое и сильное или слабое раздражение.

При возбуждающем методе раздражение падает преимущественно на экстерорецепторы, при тормозном — на проприорецепторы. Выбор методики обусловлен характером болезненного процесса и задачами лечения.

Основные показания к назначению РТ:

- болевой синдром;
- парезы любой этиологии;
- спастичность;
- полиневропатии;
- компрессионно-ишемические невропатии.

Мануальная терапия (МТ). Это комплекс приемов ручного воздействия с использованием различных положений тела для устранения функциональных нарушений двигательной системы.

Основными показаниями для назначения МТ являются следующие заболевания:

- остеохондроз позвоночника I—II стадии со следующими синдромами: болевые, вегетососудистые, трофические синдромы поясничного остеохондроза; болевые синдромы грудного остеохондроза, межреберные невралгии; болевые, нейротрофические, сосудистые синдромы шейного остеохондроза (плечелопаточный периартроз, эпикондилит, синдром передней лестничной мышцы, синдром плечо—кисть, стилоидиты, шейная мигрень);
- функциональные блокады суставов — деформирующий артроз I—II стадии; состояние после длительной фиксации сустава; травмы суставов, ушибы, гемартрозы, внутрисуставные переломы (4—6 мес после травмы); болевые посттравматические синдромы;
- идиопатический и диспластический сколиоз I—II степени в возрасте до 15 лет. Сколиотическая осанка у детей.

Абсолютными противопоказаниями к использованию МТ являются:

- новообразования (злокачественные и доброкачественные) любой локализации;
- инфекционные процессы в позвоночнике;
- острые и подострые воспалительные заболевания спинного мозга и его оболочек;
- гормональные спондилопатии;
- травматические повреждения позвоночника;
- состояния после операций на позвоночнике, нестабильность позвоночных сегментов выше II степени;
- спондилолизный спондилолистез;

- сколиоз выше II степени, дисковые миелопатии;
- острые заболевания желудочно-кишечного тракта и органов грудной полости;
- инфаркт миокарда;
- сахарный диабет высокой степени.

Относительными противопоказаниями к назначению МТ являются:

- остеохондроз III степени;
- болезнь Бехтерева;
- вертеброгенные синдромы остеохондроза позвоночника в острой стадии;
- грыжа диска;
- псевдоспондилолистез;
- врожденные аномалии развития;
- беременность свыше 12 нед;
- возраст больных свыше 65 лет;
- инволютивный остеопороз.

Целью МТ является устранение патобиомеханических нарушений в виде локального функционального блока, локальной гипермобильности, миодистонически-миодистрофических изменений, регионарного постурального дисбаланса мышц, неоптимального двигательного стереотипа.

Непосредственным объектом воздействия мануальной терапии являются мышцы и/или суставы. Основные приемы МТ — это фиксирование ("замыкание") соседних, чаще проксимальных отделов с целью последующей мобилизации блокированного сустава. Затем следует собственно манипуляция: и достигнутого при мобилизации положения сустав в момент расслабления больного своеобразным толчком внезапно выводится из блока. Важной и завершающей стадией мануальной терапии является коррекция постурального дисбаланса мышц и неоптимального двигательного стереотипа. Для этого используются специальные методики лечебной физкультуры.

В настоящее время широкое распространение при выраженном мышечном спазме и тендомиозах получил один из лечебных приемов мануальной терапии, так называемая *постизометрическая релаксация* (ПИР), принцип действия которой заключается в пассивном растяжении мышцы тотчас после выполнения ею работы в изометрическом режиме в течение 8—10 с. Эта методика редко сопровождается осложнениями, и противопоказания к ее использованию не столь строги, как для МТ.

19.4. БИОУПРАВЛЕНИЕ С ОБРАТНОЙ СВЯЗЬЮ

Метод функционального биоуправления с помощью обратной связи (БОС) по различным физиологическим параметрам занимает особое место среди новейших реабилитационных технологий. В основе этого метода лежат активное обращение к личности пациента и использование обратной связи как источника дополнительной информации для пациента о результативности выполнения отдельных действий или движения или поведения в целом. Метод биологической обратной связи в настоящее время рассматривается как один из методов поведенческой терапии, распространение и внедрение которой в медицину, по мнению известного американского реабилитолога J. Basmajian, можно сравнить с "третьей терапевтической революцией".

Важнейшей составляющей любой системы биоуправления с обратной связью

является регистрация отдельных параметров физиологических функций организма, отражающих деятельность, например, мышц, сердца, мозга и других органов и систем, нуждающихся в коррекции. Регистрируемые параметры преобразуются в световые и звуковые сигналы. При этом сигналы формируются таким образом, чтобы органы зрения и слуха человека могли легко воспринять их изменения в диапазонах требуемой коррекции. Таким образом, человек физически слышит и видит, как функционируют его органы и системы. Следует подчеркнуть, что работу многих из них человек в повседневной жизни может никогда и не ощущать. Демонстрация в виде световых и звуковых сигналов параметров функционирования органов и систем организма открывает каналы функциональных резервов и создает условия для активного использования человеком собственных механизмов саморегуляции для их коррекции. Для успеха БОС-терапии необходимо наличие эффективного источника сигнала с целью обеспечения обратной связи с пациентом. Если источник сигнала не точно регистрирует физиологические параметры, то не имеется логической основы для БОС-программы.

Вторым важным моментом процесса биоуправления является инструкция (словесная или в виде зрительных и звуковых образов), которая в доходчивой форме (на основе заранее известных эталонных параметров функционирования этого органа или системы) определяет, какими должны быть эти параметры. Используя свои функциональные резервы, человек активно пытается изменить существующие параметры в требуемом направлении, причем, как правило, человек не может сразу достигнуть "эталонных" параметров, поэтому их значение постепенно и поэтапно изменяется от наиболее простых и доступных для данного индивидуума до наиболее сложных. При этом чрезвычайно важно наличие у пациента стойкой положительной мотивации на лечение, что является важнейшим условием для начала БОС-терапии.

Наконец, *третьим важным моментом является высокий уровень мотивации к тренировке,* который может быть обеспечен как собственной, внутренней установкой человека на совершенствование результатов (как правило, у большинства людей, особенно у детей и подростков, ее бывает недостаточно), так и внешними факторами. Одними из самых мощных мотивационных факторов, обеспечивающих произвольное совершенствование функций, являются игра, познавание новой желательной информации, моральное вознаграждение за достигнутые результаты. В современных компьютерных технологиях БОС все эти факторы можно достаточно легко воспроизвести. При наличии понятной информации о работе своего органа, ясном эталоне функции, наличии достаточных резервных возможностей человек формирует управляющие сигналы, которые и изменяют параметры функционирования органа и позволяют им приблизиться к нужному эталону. Путем неоднократного повторения, т. е. путем тренировки, в центральной нервной системе формируется и закрепляется новая программа управления функциями, которая и обеспечивает устойчивое воспроизведение требуемого навыка. Таким образом, метод БОС позволяет добиться совершенствования и коррекции параметров функций организма в необходимом направлении. Это справедливо как для тех функций, которые хорошо произвольно управляются, например движения различной сложности, частота и глубина дыхания, так и для тех, которые управляются плохо или даже совершенно без БОС управляться не могут. К последним можно отнести частоту сердечных сокращений, электрическую активность головного мозга, поверхностную температуру и сопротивление кожи.

Таким образом, отслеживая сигналы на экране монитора и выполняя определенные задания, предусмотренные тренировкой, больной получает

возможность иметь точную информацию о том, как он собственно справляется с произвольной регуляцией той или иной функции. Этот метод относится к новейшим реабилитационным технологиям, а повышенный интерес к нему связан прежде всего с тем, что в нем в отличие от других методов лечения больной из пассивного потребителя терапии превращается в активного участника реабилитационного процесса.

Современное определение метода БОС представляет его как группу терапевтических нефармакологических процедур с использованием электронных и электромеханических приборов для точного измерения, отслеживания физиологических параметров и предоставления пациенту и врачу данных о нервно-мышечной и автономной активности в норме и патологии с целью обучения и подкрепления в форме бинарных, аналоговых, слуховых и визуальных сигналов обратной связи.

Основная цель метода БОС заключается в повышении уровня осознанного и произвольного управления как обычно неосознаваемых (непроизвольных), так и произвольно контролируемых физиологических процессов, сначала путем контролирования внешних сигналов, а затем путем сознательного регулирования внутреннего физиологического состояния или усвоения такого типа поведения, которое будет предотвращать возникновение симптомов, устранять или ослаблять их вскоре после возникновения. Можно сказать, что биоуправление, сопровождающееся широким спектром сигналов, пояснениями и обучением пациента, восполняет недостаток информации в процессе лечения.

В настоящее время рассматриваются несколько уровней этой информации при взаимодействии пациента и врача во время процесса обучения.

Первый уровень — это собственно сам сигнал. Наличие сигнала специфично именно для биоуправления, но еще недостаточно для лечения.

Второй уровень — объяснение сигнала применительно к физиологическим функциям, которые он отражает. Это может помочь в понимании пациентом сущности сигнала и повысить пользу полученной информации.

Третий уровень — объяснение сигнала применительно к симптомам заболевания. Также дает дополнительную информацию и также способствует обучению.

Четвертый уровень — инструкции и рекомендации врача пациенту относительно выполнения действия. Эта информация повышает обучающую и информирующую роль биологической обратной связи.

Пятый уровень — информация о регулируемых параметрах для врача. Эта информация позволяет врачу лучше оценить психофизиологический фон пациента, его реакцию на стрессорные воздействия и способность к восстановлению. Подобная информация позволяет врачу направить лечение на достижение определенных целей.

И наконец, шестой уровень — это информирование пациента об успехе — пример подкрепляющего аспекта лечения. Это повышает веру в собственные силы, уменьшает чувство безнадежности и увеличивает мотивацию на лечение.

В настоящее время метод БОС используется в различных областях медицины и способствует достижению прекрасных результатов у больных с высоким уровнем стресса и нервного перенапряжения, нарушенной функции опорно-двигательного аппарата, сердечно-сосудистой, нервной и зрительной систем, расстройствами речи, для коррекции психоэмоционального состояния беременных и подготовки их к родам, при лечении пациентов с недержанием мочи и кала, больных наркоманией и алкоголизмом, а также при других патологических состояниях.

Глава 20 ОСНОВНЫЕ ЗАДАЧИ И ПРИНЦИПЫ РЕАБИЛИТАЦИИ БОЛЬНЫХ С ЗАБОЛЕВАНИЯМИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

20.1. САНОГЕНЕТИЧЕСКИЕ МЕХАНИЗМЫ ПРИ ЗАБОЛЕВАНИЯХ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Проблемы саногенеза являются предметом целенаправленного экспериментального изучения и клинического исследования в течение последних нескольких десятилетий. Наиболее общим является представление о саногенезе как о механизмах борьбы с болезнью, выздоровления и поддержания здоровья. По мнению некоторых авторов, саногенез — это динамическая система защитно-приспособительных механизмов (физиологического и патофизиологического характера), возникающая на стадии предболезни, развивающаяся на протяжении всего болезненного процесса и направленная на восстановление нарушений саморегуляции организма. Саногенетические механизмы, как и патогенетические, многокачественны, но сущность их — в направленности на приспособление (адаптацию) к окружающей среде на качественно ином уровне в связи с имеющимся (или имевшимся) в организме патологическим процессом.

Приспособление человека рассматривается как единый биопсихологический процесс, который с помощью различных механизмов саморегуляции обеспечивает в различных условиях сохранность целостности организма, его гомеостаз. Особенность саногенеза у человека определяется тем, что наряду с изменениями биологических функций организма при заболеваниях возникает нарушение и социально-активной жизнедеятельности человека. Поскольку терапия любого заболевания — это система биопсихосоциальных воздействий, направленных на предупреждение развития патологических процессов и восстановление нарушенных функций, в том числе и социальных, можно сделать вывод, что суть лечебных мероприятий заключается в содействии саногенетическим механизмам в их биосоциальном единстве. При патологии основными саногенетическими механизмами являются реституция, регенерация, компенсация и иммунитет.

Реституция — процесс восстановления деятельности обратимо поврежденных структур. Реституционные механизмы осуществляются в основном благодаря восстановлению проницаемости и возбудимости мембран, нормализации внутриклеточных окислительно-восстановительных процессов и активации ферментных систем, следствием чего являются нормализация биоэнергетической и белково-синтезирующей деятельности клеточных структур и восстановление проводимости по нервным волокнам и синапсам.

Регенерация — это структурно-функциональное восстановление целостности поврежденных тканей и органов вследствие роста и размножения специфических элементов тканей. Достижения последних десятилетий в области изучения механизмов нейропластичности позволили по-новому подойти к обоснованию использования методов восстановительной терапии в лечении больных с заболеваниями нервной системы. В основе саногенетических процессов при заболеваниях нервной системы лежат компенсаторно-приспособительные реакции, вопрос о структурных основах которых остается одной из важнейших проблем современной науки. В настоящее время установлено, что основным механизмом структурного обеспечения приспособительных реакций является гиперплазия структур, развертывающаяся на всех уровнях организации.

В результате многочисленных электронно-микроскопических исследований ЦНС при различных ее функциональных состояниях и в условиях патологии было доказано, что в нервной системе (в отличие от других систем) процессы гиперплазии и регенерации сосредоточены исключительно внутри нейронов, в виде гиперплазии ядерных и цитоплазматических органелл. Работа нервной системы в нормальных условиях обеспечивается путем непрерывного обновления ультраструктур нейронов (физиологическая внутриклеточная регенерация), длительное повышение ее функциональной активности при различного рода перегрузках сопровождается увеличением числа ядерных и цитоплазматических органелл (приспособительная и компенсаторная гиперплазия ультраструктур), а нормализация тонкого строения нейрона после его повреждения происходит за счет внутриклеточной репаративной регенерации.

Явления гиперплазии и регенерации характерны не только для ультраструктур нейрона, но и для нервных окончаний и межнейрональных контактов (синапсов). На этом уровне наблюдаются все формы регенеративной реакции: от собственно регенерации до компенсаторной гиперплазии. Н. Н. Боголепов считает, что в нормализации нарушенных функций ЦНС важную роль играют, во-первых, восстановление структуры и функции поврежденных синапсов и, во-вторых, их новообразование. Последнее он рассматривает в качестве морфологических проявлений компенсаторно-приспособительных процессов в нервной системе.

Регенерация нервных волокон периферической нервной системы протекает эффективно вследствие высокой регенеративной потенции. И, по мнению Д. С. Саркисова, рост нервного волокна также складывается из гипертрофических процессов в различных структурах проводника. Так, рост аксонов обеспечивается гиперплазией мембранных структур, митохондрий, так называемых микровезикул, канальцев эндоплазматической сети и, наконец, формирующихся из них нейропротофибрилл. Рост аксона сопровождается гиперплазией и гипертрофией леммоцитов (шванновских клеток), внутриклеточные процессы в которых обеспечивают организацию миелиновой оболочки и тем самым окончательное формирование нервного проводника.

Вопрос о регенерации центральных нервных волокон остается спорным. Однако в последнее время вновь высказывается мнение о том, что проводники головного и спинного мозга в той или иной степени способны к репаративной регенерации. Как показали экспериментальные исследования, регенерация проводниковых волокон головного мозга весьма ограничена и отмечена лишь в отношении тонких миелинизированных или немиелинизированных аксонов холинергических (стенка III желудочка), норадренергических (гипоталамус, locus coeruleus), допаминергических (черная субстанция), серотонинергических (область шва) волокон, а также нейросекреторных волокон в области нейрогипофиза.

Большое значение в восстановлении функций при поражении ЦНС придается ветвлению аксонов и дендритов (спраутингу), которое подразделяется на реактивный спраутинг, возникающий в соседних нервных путях или окончаниях при появлении денервационной зоны клетки, и компенс

торный спраутинг, возникающий в других разветвлениях аксона, дистальная ветвь которого повреждена. Предполагается, что в восстановлении функций при патологии ЦНС внутриклеточные регенеративные изменения ганглиозных клеток определяют возможность усиления ветвления окончаний и дендритов сохраненных невронов, что сопровождается реиннервацией структур и функциональным восстановлением.

Компенсация представляет собой процесс, объединяющий различные сложные и многообразные реакции по функциональному замещению или возмещению утраченных или недостаточных функций. Компенсация функций при различных поражениях нервной системы может являться фактором, закрепляющим восстановительные механизмы, возникающие в связи с реституцией и регенерацией, или основным фактором возмещения или замещения утраченных функций. Клиническое значение процесса компенсации в восстановлении нарушенных функций очень велико, так как в отличие от процесса реституции компенсаторные механизмы могут протекать а течение значительно более длительного времени и совершенствоваться под влиянием тренировки. Процесс компенсации нарушенных функций является активным процессом, так как организм человека использует очень сложный комплекс различных, наиболее целесообразных в данной ситуации реакций для обеспечения наибольшей степени управляемости частями тела с целью оптимальной стратегии и тактики во взаимоотношениях с внешней средой. Выделяются три возможные структуры, которые обеспечивают компенсацию функций у больных с поражением нервной системы: 1) сохранившиеся элементы поврежденной структуры, 2) структуры, близкие в функциональном отношении, 3) дополнительные структуры и механизмы. Необходимыми условиями устойчивости компенсаций, возникающих при патологии нервной системы, являются систематическая тренировка и использование компенсаторных механизмов в деятельности организма (производственная деятельность, ходьба, самообслуживание, контроль мочеиспускания и дефекации и др.).

Наконец, **иммунитет** как способ защиты организма от живых тел и веществ, несущих чужеродную генетическую информацию, несомненно, выполняет функции одного из механизмов саногенеза. Согласно современным представлениям об иммунитете, центральная и периферическая нервная система содержит "скрытые антигены", в иммунном же аппарате организма к ним отсутствует толерантность. Многие заболевания нервной системы (травмы головного и спинного мозга, сосудистые заболевания, нейроинфекционные заболевания) сопровождаются повреждением гематоэнцефалического барьера, что приводит к нарушению изоляции аутоантигенных компонентов и развитию аутоиммунных реакций с выработкой противомозговых аутоантител. Механизм ауторегуляции иммунного ответа выполняет приспособительную биологическую роль при различных его изменениях и поэтому имеет выраженную саногенетическую направленность, включаясь уже на начальных этапах патогенетического воздействия на иммунный гомеостаз (инфекции, интоксикации, травмы). На этом и последующих этапах ауторегуляторные механизмы обеспечивают интенсификацию или модификацию иммунного ответа в зависимости от дозы и особенностей антигена, от численности и степени дифференцировки отдельных субпопуляций лимфоидных клеток и конкретных условий их деятельности, определяемых в конечном итоге генетическими и нейроэндокринными свойствами организма.

Тесная взаимосвязь и взаимообусловленность основных саногенетических механизмов: реститурции, регенерации, компенсации и иммунитета —

функций организма и приспособления человека к окружающей среде путем полнением соответствующих социальных функций (трудовая деятельность, обучение, общение, само- и взаимообслуживание). Именно этим основным саногенетическим процессам должны быть адресованы все лечебные мероприятия.

20.2. МЕДИЦИНСКАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ

Реабилитация в медицине — это система социально-экономических, медицинских, педагогических и других мероприятий, направленных на восстановление (компенсацию) нарушенных функций организма и возможно раннее возвращение больных и инвалидов к общественно полезному труду. Из определения следуют основные показания к реабилитации, которые можно сформулировать следующим образом: реабилитация показана тем больным, которые вследствие заболевания имеют высокий риск стойкого снижения социально-бытовой активности либо уже сформировавшуюся инвалидность.

Собственно медицинская реабилитация включает мероприятия по предотвращению инвалидности в период лечения заболевания и помощь инвалиду в достижении максимальной физической, психической, профессиональной, социальной и экономической полноценности, на которую он способен в рамках существующего заболевания. В отличие от других медицинских дисциплин реабилитация рассматривает не только состояние органов и систем организма, но и функциональные возможности человека в его повседневной жизни после выписки из медицинского учреждения.

Основной задачей медицинской реабилитации является полноценное восстановление функциональных возможностей различных систем организма и опорно-двигательного аппарата, а также развитие компенсаторных приспособлений к условиям повседней жизни и труду.

К частным задачам реабилитации относятся:

- восстановление бытовых возможностей больного, т. е. способности передвижению, самообслуживанию и выполнению несложной домашней работы;
- восстановление трудоспособности, т. е. утраченных инвалидом профессиональных навыков путем использования и развития функциональных возможностей двигательного аппарата;
- предупреждение развития патологических процессов, приводящих временной или стойкой утрате трудоспособности, т. е.осуществлением мер вторичной профилактики.

Цель реабилитации — наиболее полное восстановление утраченных возможностей организма, но если это недостижимо, то ставится задача частичного восстановления либо компенсация нарушенной или утраченной функции и в любом случае — замедление прогрессирования заболевания.

Физическая реабилитация является составной частью медицинской, социальной и профессиональной реабилитации и представляет собой *систему мероприятий по восстановлению или компенсации физических возможностей* интеллектуальных способностей, повышению функционального состояния организма, улучшению физических качеств, психоэмоциональной устойч

вости и адаптационных резервов организма человека *средствами и методами физической культуры, элементов спорта и спортивной подготовки, массажа, физиотерапии и природных факторов.*

Реабилитация больных с неврологическими заболеваниями должна проводиться прежде всего с учетом уровня последствий заболевания. Так, у неврологических больных выделяются следующие уровни.

Первый уровень последствий — это уровень неврологических повреждений, таких как двигательные, чувствительные, тонические, психологические нарушения, которые выявляются в клинической картине заболевания больного. Одним из наиболее частых последствий этого уровня при заболеваниях ЦНС являются двигательные нарушения в виде центральных парезов, изменения мышечного тонуса (спастичность, ригидность, дистония, реже гипотония), брадикинезии, гиперкинезов, нарушения статики и координации, которые встречаются у больных, перенесших инсульт, черепно-мозговую травму, нейроинфекцию, а также у больных с прогрессирующими заболеваниями ЦНС (болезнь Паркинсона, рассеянный склероз, боковой амиотрофический склероз, наследственные заболевания нервной системы). Наибольший процент больных с двигательными нарушениями центрального генеза приходится на сосудистые заболевания головного мозга. По данным Регистра инсульта НИИ неврологии РАМН, к концу острого периода инсульта (т. е. через 3 нед после начала развития заболевания) гемипарезы наблюдались у 81,2 % больных, в том числе гемиплегия — у 11,2 %.

Второй уровень последствий — это нарушения функции, к которым могут привести неврологические повреждения, например нарушения ходьбы, самообслуживания.

Третий уровень последствий включает ограничения для выполнения социальной роли, которые возникают в результате неврологических повреждений и нарушений функций. В последние годы в реабилитологию введено также понятие "качество жизни, связанное со здоровьем". Некоторые авторы считают, что именно на этот показатель надо ориентироваться при оценке эффективности реабилитации больных. Безусловно, наиболее оптимальным является восстановление неврологического повреждения, однако, к сожалению, в клинике нервных болезней это наблюдается не очень часто. Если реабилитация больных с уже закончившимся патологическим процессом (инсульт, травма, инфекция) в большинстве случаев оказывается достаточно эффективной, то при прогрессирующих заболеваниях ЦНС ее эффективность зависит не только от характера и интенсивности реабилитационных мероприятий, но в значительной мере от степени и темпа прогрессирования болезни и от возможностей патогенетической медикаментозной терапии. Поэтому основные мероприятия должны быть направлены на восстановление нарушенных функций и приспособление больного к жизнедеятельности в новых условиях. Для неврологических больных особенно актуальным является обучение ходьбе и навыкам самообслуживания.

При построении восстановительного лечения необходимо учитывать основные принципы проведения реабилитации неврологических больных, которые включают:

- раннее начало, максимально приближенное к острому периоду заболевания (при инсульте и черепно-мозговой травме);
- комплексность использования всех доступных и необходимых реабилитационных мероприятий;
- индивидуализацию программы реабилитации;

- этапность проведения реабилитационных мероприятий (неврол ский стационар — реабилитационный стационар или санато амбулаторная реабилитация);
- систематичность, длительность, преемственность на протяжен этапов реабилитации;
- активное участие в реабилитационном процессе самого больно родных и близких;
- социальную направленность реабилитационных мероприятий;
- использование методов контроля адекватности нагрузок и эфф ности реабилитации.

Раннее включение в лечебный процесс реабилитационных мероп адекватных состоянию больного, во многом обеспечивает более бла ятное течение и исход заболевания, служит одним из моментов про тики инвалидности. Начало реабилитации определяется состоянием ного и типом патологии, и решение о начале реабилитационных мер тий принимается в каждом конкретном случае индивидуально.

Комплексность применяемых и необходимых реабилитационных приятий определяется клинической характеристикой основного за ния, степенью выраженности нарушений различных функций, стад болевания.

Индивидуализация программ реабилитации определяется физичес психическим состоянием больного, его функциональными возможно при этом учитывается и реакция больного на применение тех или реабилитационных мероприятий. Важно составить такую программу литации, которая учитывала бы реальные возможности больного и с ствовала наиболее быстрому наступлению определенных успехов, т мым воодушевляя больного на дальнейшее лечение с соответствующ ращиванием нагрузки.

Этапность процесса реабилитации. Выделяют стационарный, амбу ный и санаторный этапы медицинской реабилитации больных с заб ниями нервной системы. Стационарный этап предусматривает разл варианты: выделение реабилитационных коек в обычных неврологи отделениях стационара, создание реабилитационных отделений стац организацию реабилитационных неврологических центров и дневны билитационных стационаров. Амбулаторный этап реабилитации с осуществляется на базе реабилитационных отделений районных по ник. В последние годы наблюдается тенденция к созданию специал ванных поликлиник восстановительного лечения. Основными задача наторного этапа реабилитации неврологических больных являются шение их адаптационных возможностей, снятие психического напря уменьшение гиподинамии.

Непрерывность и преемственность реабилитации важны как в пр одного этапа, так и при переходе от одного этапа к другому. Для не гических больных это особенно важный принцип, поскольку, как пр для этих больных предусматриваются повторные курсы реабилита реабилитационных отделениях стационара, чередование курсов реаб ции в условиях поликлиники и стационара.

Социальная направленность реабилитационных мероприятий пред ривает необходимость профессиональной переориентации и трудоуст ва лиц с ограниченной трудоспособностью, их психологической подг с целью вернуть пострадавшему уверенность в возврате трудоспособн общественной полноценности.

Таблица 20.1. **Индекс Бартела (ИБ)**

Функция	Число баллов за выполнение функции	
	с посторонней помощью	самостоятельно
Прием пищи (в том числе если пища должна быть разрезана на кусочки)	5	10
Перемещение с кресла на колесах на кровать и обратно (включая сидение на кровати)	5—10	15
Личный туалет (умывание, причесывание, бритье, чистка зубов)	0	5
Посещение туалета (манипуляции с одеждой, контроль функции)	5	10
Прием ванны	0	5
Ходьба по ровной поверхности или управление креслом на колесиках	10	15
Подъем и спуск по лестнице	5	10
Одевание (включая завязывание шнурков на ботинках, застегивание одежды)	5	10
Управление кишечником	5	10
Управление мочевым пузырем	5	10

Использование методов контроля адекватности нагрузок и эффективности реабилитации. Для назначения адекватного комплексного дифференцированного восстановительного лечения необходима правильная оценка состояния больного по ряду параметров, наиболее значимых для эффективности реабилитации. Одним из основных является личностная оценка своего состояния и возможностей, которые рассматриваются как важнейшая отправная точка для дальнейших реабилитационных воздействий. С этой целью проводится целенаправленный расспрос больного по следующим пунктам: основные жалобы, история развития заболевания и возникших в связи с ним проблем, степень ограничения двигательной активности, возможность выполнения бытовых операций, осуществление работ по дому, общественная активность, затруднения в общении с окружающими, потребность во вспомогательных средствах, проблемы психологического и сексуального плана, ситуация в семье.

Особое внимание уделяется выяснению возникающих в связи с заболеванием затруднений в сфере привычной жизнедеятельности. С этой целью используются шкала повседневной жизнедеятельности Бартела — индекс Бартела (табл. 20.1), шкала функциональной независимости — FIM. Кроме того, предложены шкалы для оценки состояния больных с отдельными нозологическими формами.

При использовании индекса Бартела оценка уровня бытовой активности производится по сумме баллов, определенных у больного по каждому из разделов теста. Максимальная сумма баллов, соответствующая полной независимости в повседневной жизни, равна 100.

Шкала функциональной независимости FIM состоит из 18 пунктов, отражающих состояние двигательных (пункты 1—13) и интеллектуальных (пункты 14—18) функций. Суммарная оценка может составлять от 18 до 126 баллов; чем выше суммарная оценка, тем полнее независимость больного в повседневной жизни.

Шкала функциональной независимости (FIM)
(семибалльная шкала оценки пунктов)

7 — полная независимость в выполнении соответствующей функции (все действия выполняются самостоятельно, в общепринятой манере и с разумными затратами времени);

6 — ограниченная независимость (больной выполняет все действия самостоятельно, но медленнее, чем обычно, либо нуждается в постороннем совете);

5 — минимальная зависимость (при выполнении действий требуется наблюдение персонала либо помощь при надевании протеза/ортеза);

4 — незначительная зависимость (при выполнении действий нуждается в посторонней помощи, однако более 75 % задания выполняет самостоятельно);

3 — умеренная зависимость (самостоятельно выполняет 50—75 % необходимых для исполнения задания действий);

2 — значительная зависимость (самостоятельно выполняет 25—50 действий);

1 — полная зависимость от окружающих (самостоятельно может выполнить менее 25 % необходимых действий).

Следует отметить, что эти шкалы особенно пригодны для оценки динамики состояния больного при заболеваниях ЦНС, таких, как последствия нарушения мозгового кровообращения, болезнь Паркинсона, последствия черепно-мозговой травмы. При заболеваниях периферической нервной системы чувствительность этих шкал незначительна.

Эффективность реабилитационных мероприятий оценивается и по динамике состояния двигательных функций. Так, например, у больных с центральными парезами может быть использована шестибалльная шкала, разработанная в НИИ неврологии РАМН (табл. 20.2).

При оценке функции равновесия может быть использована модифицированная в НИИ неврологии РАМН шкала Bohannon (1989) (табл. 20.3).

Оценка поддержания вертикальной позы производится в трех позициях стоп и при двух сенсорных условиях — при открытых и закрытых глазах.

Основными противопоказаниями к реабилитации больных с заболеваниями нервной системы являются:

- сопутствующие острые воспалительные и инфекционные заболевания;
- декомпенсированные соматические и онкологические заболевания;
- выраженные расстройства интеллектуально-мнестической сферы, психические заболевания, затрудняющие общение и возможность активного участия больного в реабилитационном процессе.

Таблица 20.2. Система оценок степени нарушения движений, тонуса, чувствительности и навыков (в баллах) [Столярова Л. Г., Кадыков А. С., Ткачева Г. Р., 1982]

Балл	Степень нарушения движений	Степень изменения тонуса	Общая характеристика чувствительности	Болевая чувствительность	Глубокая чувствительность	Степень изменения трудовых и бытовых навыков	Степень нарушений навыков ходьбы
0	**Пареза нет**	**Тонус не изменен**		**Не изменена**		**Не изменены**	
1	**Легкий парез** (объем движений полный или почти полный: 75—100 % от нормы; сила, ловкость, темп снижены)	Легкое повышение (незначительное сопротивление)	Слегка снижена	Нечеткое и непостоянное снижение	Движение узнает, но с большим латентным периодом	Трудоспособность снижена	Ходит без опоры, прихрамывая на паретическую ногу
2	**Умеренный парез** (движения ограничены умеренно, мало дифференцированы, неловкие, 50—75 % от нормы)	**Умеренное повышение** (тонус хотя и повышен, но сопротивление преодолеть нетрудно)	Умеренно расстроена	Уколы чувствует, но не так остро, как на здоровой стороне	Узнает движения во всех суставах, за исключением мелких	Не работает, но выполняет всю работу по дому	Ходит с опорой, выходит на улицу
3	**Выраженный парез** (движения в объеме от 25 до 50 % нормы, в основном глобальные)	**Выраженное повышение** (при исследовании удается с трудом преодолеть сопротивление мышц)	Значительно расстроена	Укол — как прикосновение	Узнает движения только в крупных суставах	Полностью обслуживает себя в быту	Ходит с опорой только в пределах помещения
4	**Грубый парез** (имеются крайне ограниченные, глобальные движения: до 25 % от нормы)	**Резкое повышение** (динамическая контрактура, пассивные движения ограничены)	Грубо расстроена	Ощущает лишь резкие, массированные уколы	Узнает только очень резкие движения в крупных суставах	Лишь элементарно обслуживает себя в быту	Ходит с посторонней помощью
5	**Плегия** (активных движений нет)	**Резчайшее повышение** (пассивные движения практически невозможны)	**Полная анестезия**			Беспомощен	Не ходит

Таблица 20.3. Модифицированная шкала Bohannon (1989)

Балл	Позиция стоп		
	расставлены на ширину плеч	вместе	одна перед друг
0	Невозможно	Невозможно	Невозможно
1	Менее 30 с	То же	То же
2	Более 30 с	То же	То же
3	То же	Менее 30 с	То же
4	То же	Более 30 с	То же
5	То же	То же	Менее 30 с
6	То же	То же	Более 30 с

Однозначного ответа, какие контингенты больных и инвалидов в
вую очередь нуждаются в реабилитации, пока нет. Одни авторы полага
что медицинская реабилитация должна быть частью лечебного проц
для всех больных, которым угрожает длительная нетрудоспособность,
гие считают, что реабилитация должна проводиться только у больны
очень тяжелыми повреждениями.

К основным заболеваниям нервной системы, которые формируют
тингенты больных, нуждающихся в восстановительном лечении, относ
инсульт, травмы головного и спинного мозга, периферические заболева
нервной системы, детский церебральный паралич, а также рассеянный с
роз, паркинсонизм и наследственные заболевания центральной нервной
темы. Хотя включение в этот список трех последних нозологий и вызы
споры, но анализ литературы и наш собственный опыт показывают, что
ведение активных реабилитационных мероприятий у таких больных мо
значительно снизить выраженность двигательных нарушений, а также по
сить их функциональные способности и социально-бытовую активность.

20.3. МЕДИКО-СОЦИАЛЬНАЯ ЭКСПЕРТИЗА И СОЦИАЛЬНАЯ РЕАБИЛИТАЦИЯ

Федеральный закон "О социальной защите инвалидов Российской Ф
рации" (ноябрь 1995 г.) вводит новое понятие содержания "инвалид", о
деление инвалидности.

В современных условиях в соответствии с "Классификацией и врем
ных критериях, используемых при осуществлении медико-социальной
пертизы" инвалидом считается лицо, имеющее нарушение здоровья
стойким расстройством функций организма, обусловленное заболевания
последствиями травм или дефектами, приводящими к ограничению жи
деятельности и вызывающее необходимость ее социальной защиты.

Инвалидность — социальная недостаточность вследствие наруше
здоровья со стойким расстройством функций организма, приводящая к
раничению жизнедеятельности и необходимости социальной защиты.

Нарушение здоровья — физическое, душевное и социальное неблагопо
чие, связанное с потерей, аномалией, расстройством психологической, ф
ческой, анатомической структуры и(или) функции организма человека.

В связи с новой концепцией инвалидности технология и процедура ее определения должны быть направлены на оценку нарушений здоровья, определение наличия и выраженности ограничений жизнедеятельности (а значит, и социальной недостаточности) и нуждаемости человека в социальной защите.

Характерной особенностью клинической картины неврологической патологии является значительный полиморфизм клинических проявлений, включающий очаговые и общемозговые нарушения функции нервной системы, обусловливающие различные виды ограничения жизнедеятельности инвалидов.

Выделены различные по характеру и степени выраженности нарушения функций, приводящие к ограничению того или иного вида жизнедеятельности инвалида: расстройства двигательной функции конечностей (гемиплегия, гемипарез и др.), речи (моторная, сенсорная, амнестическая, тотальная афазия, дизартрия), вестибулярно-мозжечковые, вегетативно-сосудистые, глазодвигательные, зрительные нарушения, амиостатический, эпилептиформный синдром, психопатологические нарушения (астенический, астеноипохондрический, астенодепрессивный, астеноорганический, психоорганический синдром).

Разнообразие клинических проявлений, функциональных нарушений, обусловленных неврологической патологией, требует в каждом конкретном случае индивидуального подхода к оценке ограничения жизнедеятельности.

Основой при оценке ограничений жизнедеятельности являются:

- определение характера и степени нарушений функций, приводящих к ограничению жизнедеятельности;
- определение категории ограничений жизнедеятельности;
- определение степени (тяжести) ограничения жизнедеятельности.

Заболевания нервной системы приводят к нарушениям следующих основных функций нервной системы, ограничивающих жизнедеятельность больных.

1. Нарушениям психических функций: восприятия, внимания, памяти, мышления, речи, эмоции, воли, сознания (моторная, сенсорная, амнестическая афазия, дизартрия, гностические нарушения — агнозия на лица, нарушение ориентировки в пространстве, синкопальные, эпилептиформные пароксизмы, мнестико-интеллектуальное снижение, астенический синдром, эмоционально-волевая неустойчивость и др.).

2. Нарушениям сенсорных функций: зрения, слуха, осязания, чувствительности и др. (гемианопсия, концентрическое сужение поля зрения, нейросенсорная тугоухость, астереагноз и др.).

3. Нарушениям статодинамической функции (парезы, параличи конечностей, вестибулярно-мозжечковые, амиостатические, гиперкинетические нарушения и др.).

4. Нарушениям функций кровообращения, дыхания и др. (нейроциркуляторные, вегетативно-сосудистые нарушения и др.).

При неврологической патологии учитываются следующие категории ограничения жизнедеятельности: передвижение, самообслуживание, общение, ориентация, обучение, участие в трудовой деятельности, контроль за своим поведением.

Перечисленные ограничения жизнедеятельности при патологии нервной системы, приводящие к социальной недостаточности и инвалидности, имеют место преимущественно при значительных клинико-функциональных нарушениях.

Ограничение самообслуживания отмечается у больных с р личной выраженностью статодинамических нарушений. Оно характери ется снижением или отсутствием способности справляться с основны физиологическими потребностями (прием пищи, личная гигиена, оде ние, физиологические отправления); выполнять повседневные бытовые дачи (покупка продуктов, промтоваров, приготовление пищи, уборка по щения и др.); пользоваться обычными жилищно-бытовыми предметами.

Ограничение самообслуживания I степени наблюдается при умерен статодинамических нарушениях (гемипарез, парапарез, гиперкинетическ амиостатические, вестибулярно-мозжечковые и др. нарушения), при ко рых возможно самообслуживание с использованием вспомогатель средств. Вторая (II) степень ограничения самообслуживания обусловл выраженными статодинамическими нарушениями (гемипарез, амиоста ческие, гиперкинетические, вестибулярно-мозжечковые нарушения и д при которых самообслуживание осуществляется с использованием вспо гательных средств и(или) с помощью других лиц.

Неспособность к самообслуживанию и полная зависимость от дру лиц (III степень ограничения) наблюдается у больных со значительно раженными статодинамическими нарушениями (гемиплегия, парапле амиостатические, гиперкинетические, вестибулярно-мозжечковые нару ния с невозможностью выполнения координированных движений, ходь стояния и др.), психоорганическим синдромом с резким снижением ин лекта, отсутствием критики и др.

Ограничение передвижения проявляется снижением или сутствием способности самостоятельно перемещаться вне дома, в преде жилища (дом, квартира или комната); передвигаться по лестнице; упр лять положением тела, сохранять равновесие при выполнении бытовой, щественной, профессиональной деятельности.

Первая (I) степень ограничения передвижения характеризуется спос ностью к самостоятельному передвижению при более длительной зат времени, дробности выполнения и сокращении расстояния и наблюда у больных с незначительными и умеренными нарушениями статодинами ской функции (гемипарез, нижний парапарез, вестибулярно-мозжечков амиостатические нарушения и др.).

Вторая (II) степень ограничения передвижения наблюдается у больны выраженными статодинамическими нарушениями (гемипарез, нижний рапарез, вестибулярно-мозжечковые, амиостатические нарушения и др.), гда передвижение возможно при использовании вспомогательных сре и(или) частично при помощи других лиц. Третья (III) степень ограниче способности к самостоятельному передвижению возникает у больных значительно выраженными нарушениями статодинамической функ (нижняя параплегия, гемиплегия, амиостатические, вестибулярно-мозж ковые нарушения и др.), характеризуется неспособностью к самостоят ному передвижению и полной зависимостью от других лиц.

Ограничение к обучению обусловливается снижением или ратой способности к восприятию и воспроизведению знаний, овладе навыками и умениями (социальными, профессиональными, культурны и бытовыми).

Первая (I) степень ограничения отмечается у больных с незначитель ми и умеренными нарушениями речи, расстройствами высших корко функций (чтения, письма, счета, гностическими, зрительными нарушен ми и др.), при которых обучение в учебных заведениях общего типа можно при соблюдении специального режима учебного процесса, и(ил

использованием вспомогательных средств, и(или) с помощью других лиц (кроме обучающего персонала).

Ограничение способности к обучению II степени отмечается у больных, которые имеют возможность обучаться только в специальных учебных заведениях или по специальным программам в домашних условиях в связи с выраженными психопатологическими нарушениями с мнестико-интеллектуальным снижением, расстройствами речи (моторная афазия, дизартрия) и другими нарушениями.

Третья (III) степень ограничения возникает у больных со значительно выраженными органическими изменениями психики (деменция), нарушениями речи (тотальная афазия) и другими нарушениями функций нервной системы, приводящими к неспособности к обучению.

Ограничение трудовой деятельности проявляется снижением или утратой способности осуществлять трудовую деятельность, соответствующую требованиям к содержанию, объему и условиям профессии.

Сложности в выполнении трудовой деятельности, обусловливающие снижение квалификации или уменьшение объема производственной деятельности, невозможность выполнения работы по своей профессии (I степень ограничения), могут иметь место у больных с незначительными или умеренными вегетативно-сосудистыми, вестибулярными и другими нарушениями, У больных с выраженными статодинамическими, речевыми, зрительными, вегетативно-сосудистыми, психопатологическими и другими нарушениями трудовая деятельность возможна в специально созданных условиях с использованием вспомогательных средств, и(или) специально оборудованного рабочего места, и(или) с помощью других лиц (II степень ограничения). Трудовая деятельность невозможна у больных при наличии значительно выраженных статодинамических (атактические, гиперкинетические, амиостатические и др.), речевых (тотальная афазия), зрительных и других нарушений (III степень ограничения).

Ограничение ориентации сопровождается снижением или отсутствием способности самостоятельно ориентироваться по отношению к окружающей среде.

Первая (I) степень ограничения способности к ориентации наблюдается у больных с умеренными нарушениями зрительных и слуховых функций, самостоятельная ориентация которых осуществляется с помощью вспомогательных средств (спецкоррекция, тифлосредства, слуховые аппараты и др.). Вторая (II) степень ограничения ориентации имеет место у больных с выраженными нарушениями высших корковых функций (зрительная агнозия и др.), при которых ориентация возможна при содействии других лиц. Третья (III) степень ограничений наблюдается у больных со значительно выраженными нарушениями корковых функций (мнестико-интеллектуальное снижение с отсутствием критики), глазодвигательными и другими нарушениями, обусловливающими полную утрату способности к ориентации в окружающей среде (дезориентация).

Ограничение общения характеризуется снижением способности к установлению контактов между людьми путем восприятия, переработки и передачи информации.

Первая (I) степень ограничения способности к общению наблюдается у больных с незначительными или умеренными речевыми нарушениями (моторная, амнестическая афазия, дизартрия) и другими расстройствами, обусловливающими снижение скорости, уменьшение объема усвоения, получения и передачи информации. При II степени ограничения у больных с выраженными речевыми (моторная афазия) и другими нарушениями обще-

ние возможно при содействии других лиц. Третья (III) степень ограничения проявляется неспособностью к общению и возникает у больных с значительно выраженными речевыми расстройствами (тотальная афазия, анартрия), психоорганическими нарушениями со значительным снижением мнестико-интеллектуальной деятельности с отсутствием критики и др.

Ограничение способности контролировать свое поведение также различается по степеням.

Первая (I) степень ограничения — частичное снижение способности самостоятельно контролировать свое поведение отмечается у больных с эпилептиформными, синкопальными, оптическими пароксизмами, с преходящей диплопией, расстройствами высших корковых функций, проявляющихся агнозией и др.

Вторая (II) степень ограничения способности контролировать свое поведение обусловлена выраженными нарушениями в сфере высших корковых функций (мышления, памяти, интеллекта, сознания и др.), когда возникает необходимость помощи посторонних лиц.

Третья (III) степень — неспособность контролировать свое поведение наблюдается у больных со значительно выраженными нарушениями высших корковых функций.

Перечисленные ограничения жизнедеятельности могут приводить к социальной недостаточности и к инвалидности больных с патологией нервной системы.

Реабилитация инвалидов — система медицинских, психологических, педагогических, социально-экономических мероприятий, направленных на устранение или возможно более полную компенсацию ограничений жизнедеятельности, вызванных нарушением здоровья со стойким расстройством функций организма.

Основными видами программ реабилитации инвалидов вследствие заболеваний нервной системы являются медицинская, профессиональная и социальная.

Программа медицинской реабилитации направлена на восстановление или компенсацию нарушенных или утраченных функций. Она состоит из восстановительной терапии, включающей медикаментозное патогенетическое лечение, терапию физическими факторами (электростимуляция, массаж, эрготерапия, кинезотерапия, иглорефлексотерапия, ЛФК и др.), трудотерапию, психологическую коррекцию (восстановление речи и других нарушений высших корковых функций), психотерапию (индивидуальная, коллективная, аутогенная тренировка и др.), комплекс вспомогательных технических средств (простые, сложные тренажеры) медицинской реабилитации.

Базовые программы профессиональной реабилитации направлены на восстановление или компенсацию нарушенных или утраченных профессиональных навыков, знаний и умений инвалидов. Профессиональная реабилитация включает профориентацию (подбор профессии для обучения, переобучения, переквалификации), профессиональное обучение (в ПТУ, техникуме, общего типа и системы Минсоцзащиты РФ, в вузе — общего типа и специализированного для инвалидов с тяжелой патологией), трудоустройство с организацией рабочего места инвалида, условий и характера труда, адекватных его клинико-функциональным и психофизиологическим особенностям.

При профессиональной реабилитации большую помощь в устранении затруднений при работе, обусловленных двигательными нарушениями конечностей, оказывают специальные рабочие приспособления, которые ра-

деляются на три основные группы: приспособления для повреждения конечности, позволяющие инвалиду пользоваться ею для выполнения работы; специальные станки или приспособления, значительно облегчающие или делающие доступным выполнение работы; рационально организованные рабочие места, сиденья и т. п. При поражении конечности с нарушением функции охвата и удержания предметов при работе используются специальные рукоятки, перчатки, металлические пластины, надеваемые на руку с помощью манжеты. Кроме того, используются приспособления к рабочему месту, обычным станкам, а также специальные станки, прессы, верстаки, кондукторы — приспособления, рационализирующие рабочую позу инвалида и организацию его рабочего места (специально оборудованные столы, верстаки, сиденья, различные транспортеры, подъемники, опоры для ноги, обеспечивающие удобную позу при работе, подставки, неподвижные или подвижные, с регулировкой высоты и угла наклона опорной поверхности, и другие приспособления малой механизации).

Базовые программы социальной реабилитации инвалидов направлены на восстановление или компенсацию нарушенных или утраченных социально-бытовых навыков и умений инвалидов и их адаптацию к требованиям рекомендуемой общественной и бытовой деятельности с учетом конкретных микросоциальных условий.

В рамках программы социальной реабилитации инвалидов используются средства бытовой механизации, облегчающие движения конечностей в быту и самообслуживание, — приспособления для удержания бытовых предметов, различные насадки, приспособления для пользования кухонной утварью, столовыми предметами, комплекты приспособлений для приема пищи, питья и др.; технические средства, компенсирующие значительные или выраженные нарушения функций (специальные насадки на паретичные конечности); технические средства — приспособления для выполнения санитарно-гигиенических процедур (для умывания, расчесывания волос, для ванн и др.); для надевания и снимания одежды, обуви и др.; осуществляется адаптация жилища: расширение дверных проемов, приспособления санузла, кухни, для открывания окон и дверей, установка поручней, пандусов и др.

20.4. ОПРЕДЕЛЕНИЕ ИНВАЛИДНОСТИ И РЕАБИЛИТАЦИЯ БОЛЬНЫХ С НАРУШЕНИЯМИ ВЕНОЗНОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

С учетом комплексной оценки медико-биологических и социальных факторов рекомендованы следующие критерии определения инвалидности при нарушениях венозного кровообращения спинного мозга.

Первая (I) группа инвалидности устанавливается больным со значительно выраженными нарушениями функций спинного мозга, приводящими к ограничению жизнедеятельности III степени (передвижение, самообслуживание, участие в трудовой деятельности) и необходимости постороннего ухода и помощи:

- значительно выраженные расстройства двигательной функции конечностей: паралич нижних конечностей, выраженный тетрапарез, трипарез, парапарез нижних конечностей со значительным повышением мышечного тонуса по спастическому типу, вторичными контрактурами в суставах верхних, нижних конечностей;
- значительно выраженное нарушение координации движений с ат сией и невозможностью ходьбы и стояния;
- значительно выраженное нарушение функций тазовых органов (держание мочи и кала).

Вторая (II) группа инвалидности устанавливается при выраженном ог ничении жизнедеятельности II степени (передвижения, участия в трудо деятельности) вследствие выраженных нарушений функций спинного моз

- выраженного тетрапареза, трипареза, парапареза верхних или ниж конечностей, умеренно выраженного тетрапареза, трипареза со з чительным повышением тонуса, плегии ноги в сочетании с выраж ным парезом другой нижней конечности;
- выраженной атаксии;
- выраженного стойкого болевого корешкового, полиневритическ синдрома;
- частых и длительных обострений корешкового или полиневрити ского синдрома;
- нарушений функции тазовых органов (задержка, недержание мочи

Третья (III) группа инвалидности определяется при умеренном огра чении жизнедеятельности. III степень — затруднение передвижения, ог ничение участия в трудовой деятельности по основной профессии (уме шение объема трудовой деятельности либо перевод на показанную раб со снижением квалификации) в связи с наличием умеренных или незна тельных нарушений функций спинного мозга:

- умеренных незначительных двигательных нарушений (моно-, па трипарезы), умеренного пареза ноги в сочетании с легким паре другой нижней конечности;
- умеренных, незначительных нарушений координации движений;
- умеренно выраженного болевого синдрома;
- нарушения функции тазовых органов (недержание мочи при зна тельном физическом напряжении).

Для данной категории больных противопоказанными произв ственными факторами являются значительная физическая нагрузка (III, V, VI категории тяжести), подъем и перенос тяжести (разовая масса под маемого груза от 10 до 40 кг и более, частые наклоны туловища вперед, нужденная рабочая поза, длительная ходьба (более 10 км за смену), раб у станка, конвейера, на высоте, неблагоприятные микроклиматические ловия (повышенная влажность, резкие колебания температуры воздуха, лаждение).

Реабилитация при нарушениях венозного кровообращения спинн мозга включает комплекс мероприятий, необходимых для обеспечения в становления нарушенных функций и социально-трудовой реадаптации, теграции инвалидов в обществе.

Программа реабилитации состоит из следующих направлений:

- медицинской реабилитации;
- профессиональной реабилитации;
- социальной реабилитации.

Медицинская реабилитация имеет целью восстановление и значитель улучшение нарушенных функций организма и включает два аспекта — дикаментозное лечение и лечение физическими факторами.

Лечение должно быть комплексным, с назначением медикаментозных средств, облегчающих венозный отток (эуфиллин, кокарбоксилаза), обладающих венотонизирующим действием (гливенол, трибенол, троксевазин, венорутон) и способствующих улучшению микроциркуляции (продектин, стугерон, ганглерон и их аналоги), метаболических, энергетических процессов (церебролизин), ноотропов (пирацетам, энцефабол), диуретиков (диакарб, триампур, фуросемид), антихолинэстеразных препаратов для восстановления двигательных расстройств, нарушений чувствительности (галантамин, прозерин, оксазил), для снижения патологически повышенного мышечного тонуса (мидокалм, тропацин, меликтин); при наличии болевого синдрома — анальгетиков, витаминов группы В (B_1, B_6, B_{12}); рассасывающих средств (алоэ, стекловидное тело, лидаза); при двигательных нарушениях — лечебной физкультуры (пассивная, активная лечебная гимнастика), проводимой в специальных залах, бассейне, в кабинетах механотерапии с целью восстановления двигательных функций, ходьбы, приспособления к самообслуживанию, выработки трудовых навыков (стол-станок с набором изделий для выработки дифференцированных координированных движений пальцев рук); массажа (избирательный, точечный, подводный); рефлексотерапии; электростимуляции; электрофореза с эуфиллином, оксигенотерапией. Санаторно-курортное лечение (при отсутствии противопоказаний) с применением сульфидных и йодобромных ванн, лечебной физкультуры и других методов физической реабилитации.

Психологическая реабилитация предусматривает различные виды: психотерапию (индивидуальная, коллективная, беседы с больными, аутогенные тренировки, приемы самовнушения на фоне психологической релаксации), решение межличностных проблем, формирование адекватного отношения к своему заболеванию, к статусу инвалида, активизацию установки больного на труд.

Профессиональная реабилитация включает трудовое устройство инвалида, которое может осуществляться в условиях обычного и специализированного для инвалидов предприятий, на дому, в условиях индивидуальной и кооперативной трудовой деятельности.

Инвалиды III группы могут быть трудоустроены в своей профессии с уменьшением объема производственной деятельности, сокращением продолжительности рабочего дня, недели; на работе в показанных по состоянию здоровья профессиях более низкой квалификации с исключением неблагоприятных факторов. Инвалидам III группы может быть рекомендована работа I категории тяжести, напряженности и условий труда, т. е. с легким физическим напряжением, в комфортных или близких к физиологическому комфорту условиях. Разовый подъем тяжести не должен превышать 2 кг, динамическая физическая нагрузка за смену — 900 ккал, рабочее место стационарное, рабочая поза свободная. Микроклиматические условия должны быть благоприятными: воздействия токсических веществ, вибрации, содержание газа должны быть ниже уровня допустимых санитарных норм. Отдельным больным с хронической венозной спинальной недостаточностью, с легкими атактическими, вегетативно-сосудистыми и другими расстройствами можно рекомендовать работу II категории тяжести труда (разовый подъем груза не более 5 кг, динамическая физическая нагрузка за смену 1600 ккал), с выполнением ее в положении сидя и стоя, без частых наклонов головы, туловища, в благоприятных метеорологических условиях, без воздействия токсических веществ, вибрации, не у движущихся механизмов, не на высоте.

Инвалидам III группы с учетом профессиональных факторов, личных

наклонностей могут быть рекомендованы для трудового устройства
профессии: контролер ОТК, контролер-браковщик, комплектовщик
лей, сортировщик, маркировщик, кладовщик, оператор пульта управл
установщик фурнитуры, сборщик мелких деталей, игрушек, слеса
сборщик малогабаритных деталей на стационарном рабочем месте, с
по ремонту мелких деталей, мастер по ремонту радио- и телеаппара
бытовых приборов, телефонных аппаратов в мастерской на стациона
рабочем месте, наладчик контрольных приборов, аппаратчик и т. п. И
гут быть рекомендованы широкий круг работ в профессиях умстве
труда (экономист, плановик, инженер, техник-технолог, бухгалтер, с
стик, библиограф, заведующий делопроизводством, переводчик и д
также счетно-канцелярские работы (нормировщик, учетчик и др.).

Инвалидам II, I групп с выраженными расстройствами двигател
функции (парезы нижних конечностей), нарушением функций тазовы
ганов (недержание, задержка мочеиспускания) может быть рекоменд
работа в специально созданных условиях (в надомных условиях) с в
нением легких видов ручного труда без длительного вынужденного на
ного положения головы, туловища, без норм выработки, с доставк
дом оборудования, сырья и приема готовой продукции на дому, с ока
ем помощи в овладении профессиональными навыками в рекоменду
профессии в трудовых мастерских — профессиональные навыки (рас
ка, вышивка, вязание, разрисовка, пошив, столярные, машинопис
другие работы). В надомных условиях больным доступна работа карт
ника, слесаря-сборщика радио- и телеузлов, клейщика, часовщика
Лицам, выполнявшим до инвалидности работу, связанную с умстве
трудом, показано предоставление работы на дому с использованием
них профессиональных знаний и навыков (юрисконсульт, научный
сультант, переводчик, редактор, корректор и др.).

Инвалиды I и II групп в связи со значительными или выраженным
рушениями передвижения должны обеспечиваться вспомогательным
ническими средствами: функциональной кроватью, стулом-креслом,
циональным столом, прикроватным столиком, поручнями (прикрова
в ванной комнате, туалете), сигнализацией (звонок), держателями (дл
жек, ножей, расчесок), тростью, костылями; сиденьем для ванн, ту
приспособлениями для резки овощей, хлеба; держателем для каран
ручки; держателем с подставкой для книг; транспортными средст
креслом-коляской, велоколяской, автомашиной, мотоколяской.

Одним из важных этапов профессиональной реабилитации явл
обучение инвалидов показанным и доступным для них профессиям
циальностям, а также переобучение тех из них, кто по состоянию здо
не может продолжать работу по основной профессии (специальности
профподготовки и переквалификации инвалидов вследствие венозно
тологии спинного мозга можно использовать профессионально-тех
ское обучение, имеющееся на производстве, в том числе подготовку
индивидуальное, бригадное обучение, специальные курсы, организу
на предприятиях, в учебных заведениях системы социальной защиты
ления (техникумы, профессионально-технические училища) и общей
учебных заведений Российской Федерации.

В техникумах (интернатах) и профессионально-технических учи
возможно обучение этого контингента инвалидов по следующим проф
ям и специальностям: в техникумах — радиотехника, техника-техн
швейного производства, техника-технолога обувного производства, б
тера, архивариуса, организатора делопроизводства; в профессионально

ту радиоаппаратуры, механика по ремонту счетно-вычислительных машин, электромеханика по ремонту бытовой техники, мастера по ремонту швейных машин, мастера-обувщика по ремонту обуви, мастера по ремонту часов, статистика, бухгалтера, переплетчика, медицинского лаборанта. Важным является устройство инвалидов в соответствии с вновь приобретенной профессией и в показанных по состоянию здоровья условиях труда.

Социальная реабилитация осуществляется в следующих направлениях:

- социальной адаптации инвалида к условиям жизни после установления инвалидности, предусматриваются активный патронаж социального работника, предоставление различного рода бытовых услуг (продовольственные, промышленные товары, лекарственные средства и др.); вовлечение инвалидов в работу по месту жительства, с контролем за социально-гигиеническими условиями и режимом работы;
- социально-бытовой адаптации: выработке у больного навыков самоконтроля за состоянием, корректировке самообслуживания с использованием стола-стенда и настенного стенда с набором бытовых приспособлений, с применением специализированного набора мебели — устройства, позволяющего больным с двигательными нарушениями целенаправленно с инструктором и самостоятельно тренировать мышцы паретичных конечностей для восстановления утраченных функций; рекомендациях по допустимым для больного физической нагрузке в быту (домашние виды работ), оптимальному режиму дня;
- социальной защищенности инвалида: консультации юриста (решение социально-бытовых, жилищных вопросов, льгот и др.).

Учебное пособие

НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ

Зав. редакцией *Т. П. Осокина*. Научный редактор *Э. М. Попова*. Художественный редактор *С. М. Лымина*. Технический редактор *В. Г. Александрова*. Корректор *Л. В. Петрова*.

ЛР № 010215 от 29.04.97. Сдано в набор 16.01.2002. Подписано к печати 11.03.2002. Формат бумаги 70 × 100$^{1}/_{16}$. Бумага офсетная № 1. Гарнитура Таймс. Печать офсетная. Усл. печ. л. 54,60. Усл. кр.-отт. 54,60. Уч.-изд. л. 57,61. Тираж 3000 экз. Заказ № 6061

Ордена Трудового Красного Знамени
издательство «Медицина».
101990, Москва, Петроверигский пер., 6/8.

Отпечатано с готовых диапозитивов
в ОАО «Можайский полиграфический комбинат».
143200, г. Можайск, ул. Мира, 93.

ISBN 5-225-04719-X

9 785225 047191