1. **Классификация рефлексов. Безусловные и условные рефлексы. Рефлекторная дуга: строе­ние и функционирование. Поверхностные и глубокие рефлексы.**

Рефлекс- ответная реакция НС на раздражение. Безусловные и условные. Строение: афферентная часть (рецептор), ганглий, синапс, тело мотонейрона (α-большие и малые, γ), его отросток и орган. Безусловный замыкается на сегментарном ур-не. Поверхностные и глубокие. Глубокие- с бицепса, трицепса, запястно-лучевой,, глубокий брюшной, коленный, ахиллов. Поверхностные- брюшные (верхний, средний, нижний),кремастерный, подошвенный, анальный, корнеальный, конъюктивальный, небный и глоточный.

1. **Методика исследования поверхностных рефлексов (кожных рефлексов и рефлексов со слизистых оболочек).**

Повех.брюшной- раздраж паралл ребер дуге(Т6-8)

Сред. Брюшной- горизонт на Ур-не пупка(Т9-10)

Нижний брюш – паралл паховой складке(Т11-12)

Кремастерный- раздр вн. Пов-ти бедра и сокр м.кремастер (Л1-2)

Подошвенный- раздр нар края подошвы- сгибание пальцев (Л5- С2)

Анальный- сокр м .сфинктер Ани нар. (С4-5)

Со слиз оболочек:

Роговичный- смотрит в сорону и вверх бумажкой прикас над радужкой- смыкает веки.

Глоточный- шпателем раздраж стенку глотки- глотание, кашлевые или рвотные

Небный- при прикос к мяг нёбу – подтягивание вверх.

1. **Методика исследования сухожильных и надкостничных (периостальных) рефлексов.**

С бицепса- удар по сухож мышцы- сокр (С5-6)

С трицепса – удар по сухож – разгибание ( С7-8)

Запястно-лучевой – по шиловидному отр луч кости удар- сгибание верх конеч. (С5-8)

Гл. брюшной- справ и слева на 1.5 см над лобком – сокр бр.стенки

Коленный- удар по сух 4-главой- разгибание ниж.конеч

Ахиллов- удар- сокр икроножных мышц

Нижнечелюстной- удар по подбородку- сокр жеват мышц

1. **Методика исследования безусловных рефлексов, сегментарных и надсегментарных авто­матизмов у детей 1-го года жизни.**

Оральные сегментарные автоматизмы

*Ладонно-ротовой рефлекс (рефлекс Бабкина) —* надавливание на об­ласть ладони вызывает открывание рта и сгибание головы ослабевать, в возрасте 3 мес.

*Хоботковый рефлекс —* быстрый легкий удар пальцем по губам вызывает сокращение m. orbicularis oris, вытягивание губ «хоботком».. определяется до 2—3 мес

*Поисковый (искательный) рефлекс Куссмауля —* поглаживание пальцем в области угла рта (не прикасаясь к губам) вызывает опускание угла рта и поворот головы в сторону раздражителя. Надавливание на середину нижней губы приводит к открыванию рта, опусканию нижней челюсти и сгибанию головы наблюдается у всех детей до 3^4

*Сосательный рефлекс* возникает *у* новорожденного в ответ на раздражение полости рта.

Спинальные двигательные автоматизмы.

*Защитный рефлекс новорожденного.* Если новорожденного положить на живот, то происходит рефлекторный поворот головы в сторону.

*Рефлекс опоры* и автоматическая походка новорожденных. Если держать ребенка вертикально на весу, то он сгибает ноги во всех суставах. Поставленный на опору ребенок выпрямляет туловище и стоит на полусогнутых ногах на полной стопе. Если новорожденного слегка наклонить вперед, то он делает шаговые движения (автоматическая походка новорожден­ных).

Реакция опоры и автоматическая походка физиологичны до *1* мес, затем развивается *физиологическая астазия-абазия.*

*Рефлекс ползания (Бауэра)* и спонтанное ползание. Новорожденного укладывают на живот (голова по средней линии). В таком положении он совершает ползающие движения — спонтанное ползанье. Если к подошвам приставить ладонь, то ребенок рефлекторно отталкивается физиологичен до 4 мес

*Хватательный* рефлекс появляется у новорожденного при надав­ливании на его ладони. можно приподнять вверх *(рефлекс Робинзона* физиологичен до 3—4 мес

Такой же хватательный рефлекс можно вызвать и с нижних конеч­ностей.

*Рефлекс Галанта.* При раздражении кожи спины паравертебрально вдоль позвоночника новорожденный изгибает спину, Рефлекс физиологичен до 3--4-го мес

*Рефлекс Переза.* Если провести пальцами, слегка надавливая, по остистым отросткам позвоночника от копчика к шее, ребенок кричит, приподнимает голову, разгибает туловище, сгибает верхние и нижние конечности. физиологичен до 3-4-го

*Рефлекс Моро-*: ударом по поверх­ности, на которой лежит ребенок, на расстоянии 15 см от его головки, приподниманием разогнутых ног и таза над постелью, внезапным пас­сивным разгибанием нижних конечностей. Новорожденный отводит руки в стороны и открывает кулачки —I фаза рефлекса Моро. возвращаются в исходное положение —II фаза рефлекса Моро. до 4—5-го месяца

Надсегментарные позотонические автоматизмы.

К миелэнцефальным позотоническим автоматиз­мам

*Асимметричный шейный тонический рефлекс.* Если повернуть голову лежащего на спине новорожденного так, чтобы нижняя челюсть находи­лась на уровне плеча, то происходят разгибание конечностей, к которым обращено лицо, и сгибание противоположных

*Симметричный тонический* шейный Сгибание головы вызывает повышение флексорного гонуса в руках и экстензорного — в ногах.

*Тонический лабиринтный рефлекс—* в положении на спине отмечается макс повышение тонуса в разгибательных группах мышц, в положении на животе — в сгибательных.

физиологичны до 2 мес (у доношенных детей). В случае недоношенности эти рефлексы сохраняются более длительное время (до 3—4 мес

мезэнцефальные установочные рефлексы (цепные симметричные реф л е к с ы), обеспечивающие *выпрямление туловища*

1. Шейная выпрямляющая реакция — за поворотом головы в сторону,  
   произведенным активно или пассивно, следует ротация туловища в ту  
   же сторону.
2. Туловищная выпрямляющая (выпрямляющий рефлекс С  
   туловища на голову). При соприкосновении стоп ребенка с опорой  
   происходит выпрямление головы. Наблюдается отчетливо с конца пер­  
   вого месяца жизни.

Выпрямляющий рефлекс туловища, действующий на туловище.  
Этот рефлекс становится выраженным к (7му месяцу жизни и видо­  
изменяет примитивную шейную выпрямляющую реакцию

*Защитная реакция рук~* разведение их в стороны, вытягивание вперед, отведение назад в ответ на внезапное перемещение туловища.

*Рефлекс Ландау* частью выпрямляющих рефлексов. Если ребенка~держать свободно в воздухе лицом вниз, то вначале он подни­мает голову, так что лицо находится в вертикальной позиции, затем наступает тоническая экстензия спины и ног; иногда ребенок изгибается дугой. Рефлекс Ландау появляется в возрасте 4—5 мес, а отдельные его элементы и раньше.

Реакция равновесия

1. **Исследование мышечного тонуса и силы конечностей, оценка по баллам.**

Мышечная сила-сопротивление кот больной может оказать при пассив движении.

0 балл- полное отсутст движ.

1 балл- минимум движ и неспособность преодолеть силу тяжести

2 балла- легкое сопротивление

3 балла- достаточное сопротивление

4 балла – незначительное сниж силы

5 баллов- полная сохранность

Проба Мингаццини-Барре (верхняя- вятянуть руки вперед, нижняя- согнуть ноги в коленях)

Мыш.тонус- при полном расслаблении есть мал непроизвольное сопротивление. Гипотония- переразгибание в конечностях(сим-м Оршанского), Гипертония- спастич повыш тонуса и ригидность.

1. **Основные патологические рефлексы, защитные спинальные рефлексы. Методика иссле­дования патологических рефлексов (кистевых, стопных, орального автоматизма).**

Кистевые. Стопные (сгибательные и разгибательные), орального автоматизма.

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

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

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

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

Стопные патологические рефлексы разделяются на сгибательные и разгибательные.

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

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

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

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

*Симптом Бехтерева II* вызывается ударом молоточка по пятке обследуемого.

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

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

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

*Симптом Гордона* вызывается сжатием икроножной мышцы обсле­дуемого

*Симптом Шеффера* вызывается сжатием ахиллова сухожилия.

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

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

Для двустороннего поражения кортико-нуклеарных путей исследуют рефлексы орального автоматизма (патологические псевдобульбарные рефлексы).

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

*Губной рефлекс Вюрпа.* Перкуссией по верхней губе вызывают выпячи­вание губ.

*Сосательный рефлекс Оппенгейма.* Штриховое раздражение губ вызывает сосательное движение.

*Назолабиальный рефлекс Аствацатурова.* Перкуссия переносицы вы­зывает вытягивание губ «хоботком».

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

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

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

1. **Анатомо-физиологические данные и симптомы поражения I пары ЧМН**

**I пара — обонятельный нерв (n. olfactorius).**. Передача импульсов ведется по цепи трех нейронов, поражение которых отличается некоторыми особенностями клинических проявлений. Первые нейроны распо­лагаются в слизистой оболочке верхней носовой раковины и но­совой перегородки. В обонятельной луковице (bulbus olfactorius располагаются тела клеток вторых нейронов. Их аксоны в составе обонятельного тракта (tractus olfactorius) направляются к первич­ным обонятельным центрам — trigonum olfactorius, substantia perforata anterior и septum pellucidum, где и оканчиваются.

От клеток обонятельных центров начинаются третьи нейроны, аксоны которых заканчиваются в обонятельных корковых проек­ционных областях своей и противоположной стороны, находя­щихся в парагиппокампальной извилине, главным образом в ее крючке (uncus).

М е т о д и к а исследования. Исследование обоняния ведется при помощи специального набора ароматических веществ (камфора, гвоздичное масло, мята, валериана, сосновый экстракт, эв­калиптовое масло и др.). Обследуемому при закрытых глазах и зажатой одной половине носа подносят пахучие вещества.

Симптомы поражения. Различаются в зависимости от уровня поражения обонятельного нерва. Основными являются выпадение обоняния — аносмия, снижение обоняния — гипо-смия, повышение обоняния — гиперосмия, извращение обоня­ния — дизосмия, обонятельные галлюцинации (ощущение несу­ществующих запахов).

1. II **пара ЧМН - зрительный нерв и зрительная система,**

**II пара — зрительный нерв (n. opticus).** Представляет собой тяж белого мозгового вещества, мозговой пучок волокон. Эти во­локна берут начало от клеток сетчатки глаза. Сетчатка глаза состоит из трех нейронов. Первый нейрон «палочек» и «колбочек» обращены к слою пигмента. Аксоны зри­тельных клеток передают раздражение на второй нейрон сетчат­ки — биполярные клетки. Центральный отросток биполярных клеток вступает в контакт с клетками третьего нейрона сетчатки — ганглиозньши клетками. Аксоны ганглиозных клеток и форми­руют зрительный нерв.

Зрительный нерв через одноименное отверстие проникает в по­лость черепа перекрест зрительных нервов

Волокна зрительного тракта оканчиваются в нескольких струк­турах: большинство — в наружном коленчатом теле, являющемся первичным зрительным центром, меньшее количество волокон — в подушке таламуса и верхних холмиках крыши среднего мозга. Волокна, направляющиеся к верхним холмикам, представляют собой афферентную часть зрачковой рефлекторной дуги. Волокна от верхних холмиков идут к расположенному в глубине добавоч­ному ядру глазодвигательного нерва, где и оканчиваются. Из до­бавочного ядра начинается новый нейрон, волокна которого в стволе глазодвигательного нерва направляются к ресничному узлу (gangl. ciliare), а отсюда—к сфинктеру зрачка (m. sphinc­ter pupillae). Таким образом, световая реакция зрачка, т. е. су­жение зрачка при его освещении, представляет рефлекс, рецеп-торную часть дуги которого составляют зрительные проводники, рефлекторный центр — верхние холмики крыши среднего мозга, эфферентную часть дуги — добавочное ядро и волокна глазодви­гательного нерва, заканчивающиеся в сфинктере зрачка. При на­личии перерыва в области этой дуги реакция зрачка на свет утрачивается.

Следующий нейрон зрительного пути берет начало от наруж­ного коленчатого тела. Аксоны этих нейронов составляют центральный зрительный пучок, который называется зрительной лу­чистостью (radiatio optica), пучком Грациоле, оканчивающимся в коре внутренней поверхности затылочной доли в области шпорной борозды в \_поле 17. Эта область коры является Проекционной зоной"зрительных световых импульсов, где оканчиваются волокна от одноименных половин сетчатки обоих глаз.

М е т о д и к а исследования. Выясняют, имеются ли жалобы на снижение остроты зрения, выпадение полей зрения, появле­ние перед глазами искр, темных пятен, мушек и др. Основные приемы состоят в определении остроты зрения, полей зрения, цветоощущения, исследовании глазного дна.

*Острота зрения* исследуется с помощью специальных таблиц, на которых изображены ряды букв. штрих буквы виден под углом в 1 ми­нуту, т. е. цифра указывает наибольшее расстояние, с которого буквы этого ряда должны прочитываться при нормальной остроте зрения. Исследование *полей зрения* проводится при помощи периметра (см. специальные руководства по офтальмологии.

Исследование *цветоощущения* проводится при помощи спе­циальных полихроматических таблиц, на которых с помощью пя­тен разного цвета изображены цифры, фигуры и т. д. Исследование *глазного дна* проводится при помощи офталь­москопа и фотоофтальмоскопа, позволяющего получать как черно-белые, так и цветные снимки глазного дна.

С и м п т о м ы поражения. Если страдает зрительный нерв, наступает слепота соответствующего глаза (амавроз) при сох­ранности содружественной зрачковой реакции на свет. Пониже­ние зрения называется амблиопией. Если поражаются клетки сетчатки или в зрительном нерве поражается только часть воло­кон, выпадают участки поля зрения и возникает так называемая скотома.

1. **Ill, IV, VI пары ЧМН**

**III пара — глазодвигательный нерв (n. oculomotorius).** Иннервирует наружные мышцы глаза (за исключением наружной пря­мой и верхней косой), мышцу, поднимающую верхнее веко (т. levator palpebrae superioris), мышцу, суживающую зрачок (т. sphincter pupillae) и ресничную мышцу (т. ciliaris

Система III пары состоит из двух. нейронов. Центральный представлен клетками коры прецентральной извилины, аксоны которых в составе корково-ядерного пути подходят к ядрам глазодвигательного нерва как своей, так и противоположной сто­роны.

Большое разнообразие выполняемых функций III пары осу­ществляется с помощью 5 ядер для иннервации правого и левого глаза. Они расположены в ножках мозга на уровне верхних холмиков крыши среднего мозга и являются периферическими нейронами глазодвигательного нерва. От двух крупноклеточных ядер волокна идут к наружным мышцам глаза на свою и час­тично противоположную сторону. Волокна, иннервирующие мыш­цу, поднимающую верхнее веко, идут от ядра одноименной (гомолатеральной) и противоположной (контралатеральной) стороны. От двух мелкоклеточных добавочных ядер парасимпа­тические волокна направляются к мышце, суживающей зрачок, своей и противоположной стороны. Этим обеспечивается содру­жественная реакция зрачков на свет, а также реакция на кон­вергенцию: сужение зрачка при одновременном сокращении пря­мых внутренних мышц обоих глаз.

С и м п т о м ы поражения. Нарушение иннервации отдель­ных наружных мышц глаза обусловлено поражением той или иной части крупноклеточного ядра, паралич всех мышц глаза связан с поражением самого ствола нерва. Важным клиническим признаком, помогающим отличать поражение ядра и самого нерва, является состояние иннервации мышцы, поднимающей верхнее веко, и внутренней прямой мышцы глаза. Клетки, от которых идут волокна к мышце, поднимающей верхнее веко, рас­положены глубже остальных клеток ядра, а волокна, идущие к этой мышце в самом нерве, расположены наиболее поверх­ностно. Волокна, иннервирующие внутреннюю прямую мышцу глаза, идут в стволе противоположного нерва. Поэтому при поражении ствола глазодвигательного нерва первыми поража­ются волокна, иннервирующие мышцу, поднимающую верхнее веко. Развивается слабость этой мышцы или полный паралич, и больной может либо только частично открыть глаз или совсем его не открывает (рис. 87). При ядерном поражении мышца, поднимающая верхнее веко, поражается одной из последних. Расходящееся косоглазие (strabismus divergens). Если стра­дает только крупноклеточное ядро, поражаются наружные мышцы глаза,— наружная офтальмоплегия. Так как при поражении ядра процесс локализуется в ножке мозга, то при этом нередко в па­тологический процесс вовлекается пирамидный путь и волокна спиноталамического пути, возникает альтернирующий синдром

Вебера, т. е. поражение III пары с одной стороны и гемиплегия на противоположной стороне.

В тех случаях, когда поражается ствол глазодвигательного нерва, картина наружной офтальмоплегии дополняется симпто­мами внутренней офтальмоплегии: вследствие паралича мышцы, суживающей зрачок, возникает расширение зрачка (мидриаз), нарушается его реакция на свет и аккомодацию. Зрачки имеют разную величину (анизокория).

Глазодвигательный нерв при выходе из ножки мозга распо­лагается в межножковом пространстве, где окутывается мягкими мозговыми оболочками, при воспалении которых часто вовлека­ется в патологический процесс. Одной из первых поражается мышца, поднимающая верхнее веко,— развивается птоз.

**IV пара — блоковый нерв (n. trochlearis).** Система включает два нейрона. Центральный нейрон представлен клетками коры нижнего отдела прецентральной извилины, аксоны которых в составе корково-ядерного пути подходят к ядру IV пары своей и противоположной сторон, расположенному в ножке мозга на уровне нижних холмиков крыши среднего мозга (периферический нейрон). Волокна периферического нейрона блокового нерва начи­наются в клетках ядра. в мозго­вом парусе,корешки обоих блоковых нервов перекрещиваются. После перекреста волокна выходят из вещества мозга позади нижних холмиков, огибая боковую поверхность верхней части моста.

Симптомы поражения. При изолированном поражении блокового нерва, которое встречается очень редко, отмечается ограничение движений глазного яблока вниз и кнаружи, оно по­вернуто кверху и несколько кнутри. Больные жалуются на двое­ние в глазах (диплопия) при взгляде под ноги и несколько в сторону.

**VI пара — отводящий нерв (n. abducens).** Система состоит из двух нейронов. Центральный нейрон располагается в нижнем отделе прецентральной извилины. Аксоны его в составе корково-ядерного пути направляются к ядру своей и противоположной стороны. Оно расположено в мозговом мосту, в его задних отделах. Волокна периферического нейрона отводящего нерва начинаются в ядре, выходят из мозга на заднем крае моста в борозде между мостом и пира­мидой. иннер

вирует наружную прямую мышцу глаза (поворот глазного яблока кнаружи).

С и м п т о м ы поражения возникает сходя­щееся косоглазие Больные жа­луются на двоение в глазах в го­ризонтальной плоскости. Пораже­ние нерва в области моста обычно сопровождается также пораже­нием пирамидного пути,— возни­кает альтернирующий синдром Гюблера (на стороне поражения глаз повернут внутрь, а на противо­положной стороне — гемиплегия).

**Иннервация взора.** функция взора — обеспечиваются систе­мой медиального продольного пучка (fasciculus longitudinalis medialis s. posterior) Волокна медиального продоль­ного пучка начинаются в ядре Даркшевича и в промежуточном ядре, расположенных в покрышке среднего мозга выше ядер глазо­двигательного нерва. От этих ядер медиальный продольный пучок может быть прослежен через средний мозг, мост мозга, продол­говатый мозг, далее в составе передних канатиков спинного мозга подходит к клеткам передних рогов спинного мозга. Медиальный продольный пучок связывает друг с другом ядра нервов глазных мышц. Кроме того, в состав медиального продольного пучка входят волокна от клеток вестибулярных ядер. Из этих соединений главную роль играет связь ядра отводящего нерва с ядром глазодвигатель­ного нерва той же стороны, чем и объясняется та согласованная функция наружной прямой мышцы одного глаза и внутренней прямой мышцы второго глаза при сочетанном повороте глаз в сторону. При этом важно помнить, что часть волокон, иннервирующих внутреннюю прямую мышцу глаза, отходит от клеток ядра глазодвигательного нерва другой стороны.

В заднем отделе средней лоб­ной извилины находится корко­вый центр взора, имеющий отно­шение к ассоциированным дви­жениям глаз. Аксоны его ней­ронов проходят в составе перед­ней ножки внутренней капсулы, затем в ножке мозга, а в мосту мозга основная их часть перехо­дит на противоположную сторо­ну к ядру отводящего нерва (мостовой центр взора).

При повреждении лобного глазодвигательного пути нару­шаются содружественные дви­жения глазных яблок, возникает Паралич взора. оказываются повернутыми в сторону пораженного полушария («больной смотрит на очаг»). Если же страдает одна половина моста мозга, то глазные яблоки рефлекторно отводятся в противоположную очагу сторону («боль­ной отворачивается от очага»,. При поражении области крыши среднего мозга возникает паралич взора вверх, реже вниз, нередко сочетающийся с параличом конвергенции и зрачковыми расстройствами (синдром Парино).

Частичное поражение медиального продольного пучка может привести к тому, что глазные яблоки находятся в различном положении по отношению к горизонтальной линии — расходящееся косоглазие по вертикали: глазное яблоко на стороне очага откло­няется книзу и кнутри, а другое — кверху и кнаружи (симптом Гертвига — Мажанди). При полном перерыве медиального продоль­ного пучка возникают интернуклеарные (межъядерные) офталь­моплегии. Поражение системы медиального продольного пучка обычно сопровождается нистагмом.

Методика исследования. Исследование всех трех пар глазодвигательных нервов ведется одновременно. У больного спрашивают, нет ли двоения. Определяется равномерность глаз­ных щелей, величина зрачков, реакция их на свет (прямая и содружественная). Больного просят на несколько секунд закрыть глаза, а затем открыть их и смотрят, как реагирует зрачок на свет. Реакцию зрачка на свет можно определять, закрывая ладонью глаз и открывая его или освещая при помощи фонарика. Реакция освещаемого глаза — прямая реакция зрачка на свет, реакция неосвещаемого зрачка называется содружест­венной.

Неравномерность зрачков (анизокория) может быть резуль­татом поражения глазодвигательного нерва (паралитический мидриаз) или нарушения симпатической иннервации глаза (пара­литический миоз). Анизокория может быть также следствием местного заболевания и травмы глаза. Отсутствие реакции зрач­ка на свет при сохранении реакции на аккомодацию и конвер­генцию (синдром Аргайла Робертсона) встречается при нейросифилисе и, в частности, при спинной сухотке и прогрессивном пара­личе одновременно с анизокорией.

Для исследования реакции зрачка на конвергенцию фикси­руют взгляд больного на неврологическом молоточке и медленно Исследование на аккомодацию: один глаз больного закрывают, а другим про­сят посмотреть вдаль (зрачок расширяется) вблизи,— при этом изменяется кривизна хрус­талика, увеличивается его переднезадний размер и зрачок сужи­вается.

1. **Задний продольный пучок и мсжъядерная офтальмоплегия; регуляция взора, корковый и стволовой паралич взора; зрачковый рефлекс и признаки его поражения.**

Сужение зрачка вследствие нарушения симпатической иннервации обычно ком­бинируется с эндофтальмом и сужением глазной щели *(синдром Бсрнара — Хорнс-ра).* Раздражение симпатического нерва дает, помимо расширения зрачка, экзоф­тальм и расширение глазной щели *(син­дром Пурфюр дю Пти).* Если зрачок рас­ширен из-за поражения глазодвигатель­ного нерва, то одновременно ослабляется реакция его на свет и конвергенцию с ак­комодацией,

. При ослаблении или отсутствии прямой и содружественной реакции зрачка на свет поражается глазодвигательный нерв. Если нарушена прямая реакция на свет, а содружественная этого же глазного яблока сохраняется, поражена афферент­ная часть рефлекторной дуги (п. opticus).

1. **V пара ЧМН -тройничный нерв**

**V пара — тройничный нерв (n. trigeminus).** Чувствительная часть системы тройничного нерва образована цепью, состоящей из трех нейронов. Клетки первых нейронов находятся в полулунном узле тройничного нерва, рас­положенном на передней поверхности пирамиды височной кости между листками твердой мозговой оболочки. Дендриты клеток узла направляются к коже лица, а также слизистой оболочке полости рта в области, иннервируемые ветвями тройничного нерва, а аксоны в виде общего корешка входят в мост и подходят к клеткам, образующим1ядро спинномозгового пути тройничного нерва, относящееся к поверхностной чувствительности. Это ядро проходит через мост мозга, продолговатый мозг и два верхних шейных сегмента спинного мозга. В ядре имеется соматотопическое представительство. В оральной части ядра пред­ставлена область лица, наиболее близко расположенная к сред­ней его линии, и наоборот, в каудальной части — наиболее уда­ленные области.

Нейроны, проводящие импульсы глубокой и тактильной чувст­вительности, также расположены в полулунном узле. Их аксоны направляются к стволу мозга и заканчиваются в ядре среднемозгового пути тройничного нерва (nucl. sensibilis n. trigemini), расположенном в покрышке моста мозга.

Каждая область лица обеспечивается иннервацией за счет перехода за среднюю линию волокон противоположной стороны, а также за счет соседних нервов (VII, IX, Х пар).

Волокна вторых^ нейронов от обоих чувствительных ядер в основном переходят на противоположную сторону и в составе медиальной петли (lemniscus medialis) направляются в таламус, где и заканчиваются. От клеток таламуса начинаются третьи нейроны системы тройничного нерва, аксоны которых направляются к клеткам коры мозга и оканчиваются в нижних отделах постцентральной и прецентральной извилин.

/ *ветвь — глазной нерв (п. ophthalmic us).* Входит в глазницу, перегибаясь в надглазничную вырезку (incisura supraorbita-lis) у медиального края глазницы по верхней части. Нащупав эту вырезку, определяют место выхода I ветви. При поражении этой ветви возникают нарушения чувствительности в области кожи лба, передней волосистой части головы, верхнего века, внутреннего угла глаза и спинки носа, слизистой оболочки верх­ней части носовой полости, глаза, решетчатой пазухи, слезной железы, конъюнктивы и роговицы, твердой мозговой оболочки, мозжечкового намета, лобной кости и надкостницы. Глазной нерв разделяется на три ветви: носоресничный, слезный и лобный нервы.

// *ветвь тройничного нерва — верхнечелюстной нерв (п. maxil-laris).* Его ветви: 1) скуловой нерв, иннервирующий кожу височ­ной и скуловой областей; 2) крылонебные нервы, идущие к кры-лонебному узлу, количество их весьма изменчиво (от 1 до 7), они отдают нервам, начинающимся от узла, чувствительные во­локна; часть волокон присоединяется к ветвям узла, не заходя в узел. Чувствительные волокна иннервируют слизистую оболочку задних решетчатых ячеек и основной пазухи, полости носа, свода глотки, мягкого и твердого неба, миндалин.

Подглазничный нерв (п. infraorbitalis) является продолжением верхнечелюстного нерва, выходит на лицо через подглазничное отверстие (for. infraorbitale) под квадратную мышцу верхней губы, разделяясь на конечные ветви. иннервируют зубы и верхнюю челюсть и делятся на задние, средние и передние ветви.

Кожа нижнего века иннервируется ветвями подглазничного нерва. Кожу в области наружного крыла носа иннервируют на­ружные носовые ветви, слизистую оболочку преддверия носа — внутренние носовые ветви, кожу и слизистую оболочку верхней губы до угла рта — верхние губные ветви. Все наружные вет­ви подглазничного нерва имеют связи с ветвями лицевого нер­ва.

/// *ветвь — нижнечелюстной нерв (п. mandibularis).* Смешан­ная ветвь тройничного нерва, формируемая ветвями чувствитель­ного и двигательного корешков. Нижнечелюстной нерв осуществля­ет чувствительную иннервацию нижней части щеки, подбородка, кожи нижней губы, передней части ушной раковины, наружного слухового прохода, части внешней поверхности барабанной пере­понки, слизистой оболочки щеки, дна полости рта и передних двух третей языка и зубов нижней челюсти, твердую мозговую оболочку, а также двигательную иннервацию жевательных мышц: mm. masse-ter, temporalis, pterygoidei medialis et lateralis, mylohyoideus, пере­днее брюшко m. digastricus, m. tensor tympani и m. tensor veli pa-latini.

С ветвями нижнечелюстного нерва связаны три узла вегетатив­ной нервной системы: ушной (gangl. oticum) - с внутренним крыловидным нервом, поднижнечелюстной (gangl. submandibula-ге) — с язычным нервом, подъязычный (gangl. sublinguale) — с подъязычным нервом. От узлов идут постганглионарные парасим­патические секреторные волокна к слюнным железам и вкусовые — к вкусовым сосочкам языка.

Методика исследования. Выясняют у больного, не испытывает ли он болевых или других ощущений (онемение, ползание мурашек) в области лица.

Для оценки функционального состояния V пары нервов имеет значение исследование конъюнктивального, корнеального и ниж­нечелюстного рефлексов. Исследование конъюнктивального и корнеального рефлексов производится путем легкого прикосно­вения полоской бумаги или кусочком ваты к конъюнктиве или роговице. При этом возникает смыкание век (дуга рефлекса проходит через V и VII нервы). Конъюнктивальный рефлекс может отсутствовать и у здоровых. Нижнечелюстной рефлекс исследуется путем постукивания молоточком по подбо­родку при слегка приоткрытом рте: происходит смыкание челюстей в результате сокращения жевательных мышц (дуга рефлекса включает чувствительные и двигательные волокна V нерва).

Симптомы поражения. Поражение ядра спинномозго­вого пути тройничного нерва проявляется расстройством чувст­вительности по сегментарному типу. Возможно диссоциированное расстройство чувствительности, когда утрачивается болевая и температурная чувствительность при сохранении глубоких видов (чувство давления, вибрации и др.).

Поражение двигательных волокон III ветви или двигательного ядра ведет к развитию пареза или паралича в основном жева­тельных мышц на стороне очага. Возникают атрофия жеватель­ных и височной мышц, их слабость, смещение нижней челюсти при открывании рта в сторону паретичных жевательных мышц. При двустороннем поражении возникает отвисание нижней че­люсти.

При раздражении двигательных нейронов тройничного нерва развивается тоническое напряжение жевательной мускулатуры (так называемый тризм)..

Поражение ветвей тройничного нерва проявляется расстрой­ством чувствительности в зоне их иннервации. Поражение III вет­ви ведет также к снижению вкусовой чувствительности на двух передних третях языка соответствующей стороны.

Если страдает I ветвь, выпадает надбровный рефлекс (он вы­зывается ударом молоточка по переносице или надбровной дуге, при этом происходит смыкание век), а также роговичный (корне-альный) рефлекс (его вызывают прикосновением ватки к рого­вице — обычно происходит смыкание век).

При поражении III ветви выпадает нижнечелюстной рефлекс (его вызывают нанесением удара молоточком по нижней челюсти при слегка открытом рте,— происходит закрывание рта).

В тех случаях, когда поражается полулунный узел, возникает расстройство чувствительности в зоне иннервации всех трех вет­вей тройничного нерва. Такая же симптоматика наблюдается и при поражении корешка тройничного нерва (отрезка нерва от полулунного узла до моста мозга).

1. **VII пара ЧМН - лицевой нерв, центральный и периферический парез мимической мус­  
   кулатуры.**

**VII пара—лицевой нерв (n. facialis).** Двигательная часть лицевого нерва обеспечивает иннервацию всех мимических мышц лица, мышц ушной раковины, черепа, заднего брюшка двубрюшной мышцы, стременной мышцы и под­кожной мышцы шеи. Эта система состоит из 2 нейронов. Центральный нейрон представлен клетками коры нижней трети прецентральной извилины, аксоны которых в составе корково-ядерного пути направляются в моет мозга к ядру лицевого нерва противоположной стороны. Часть аксонов идет к ядру своей стороны, где оканчивается лишь на периферических нейронах, иннервирующих мышцы верхней части лица.

Периферические двигательные нейроны представлены кл ядра лицевого нерва, расположенного в дне IV желудочка мозга. Аксоны периферических нейронов формируют корешок лицевого нерва, который выходит из моста мозга совместно с корешком промежуточного нерва между задним краем моста и оливой продолговатого мозга. Далее оба нерва вступают во внутреннее слуховое отверстие и входят в лицевой канал пирамиды височной кости. В лицевом канале нервы образуют общий ствол, дела­ющий два поворота соответственно изгибам канала. Соответст­венно коленцу лицевого канала образуется коленце лицевого нерва, где располагается узел коленца — gangl. geniculi. После второго поворота нерв располагается позади полости среднего уха и выходит из канала через шилососцевидное отверстие, вступая в околоушную слюнную железу. В ней он делится на 2— 5 первичных ветвей

В лицевом канале от лицевого нерва отходит ряд ветвей.

1. Большой каменистый нерв от узла коленца на наружном основании черепа соединяется с глубоким каменистым нервом (ветвь симпатического сплетения внутренней сонной артерии) и формирует нерв крыловидного канала, который вступает в крыло-небный канал и достигает крылонебного узла. Соединение боль­шого каменистого и глубокого каменистого нервов составляет так называемый видиев нерв. В составе нерва имеются преганг-лионарные парасимпатические волокна к крылонебному узлу, а также чувствительные волокна от клеток узла коленца. При поражении большого каменистого нерва возникает сухость глаза вследствие нарушения секреции слезной железы, при раздражении — слезо­течение.

2. Стремянный нерв проникает в барабанную полость и ин­нервирует стремянную мышцу. При напряжении этой мышцы создаются условия для наилучшей слышимости. При нарушении иннервации возникает паралич стремянной мышцы, в результате чего восприятие всех звуков становится резким, вызывающим тягостные, неприятные ощущения (гиперакузия).

3. Барабанная струна отделяется от лицевого нерва в ниж­ней части лицевого канала, входит в барабанную полость и через каменисто-барабанную щель выходит на наружное основание черепа и сливается с язычным нервом Барабанная струна передает вкусовые раздражения с перед­них двух третей языка к узлу коленца, а затем к ядру одиночного пути, к которому подходят вкусовые волокна языкоглоточного нерва. В составе барабанной струны проходят также секретор­ные слюноотделительные волокна из верхнего слюноотделитель­ного ядра к подчелюстной и подъязычной слюнным железам, предварительно прерываясь в подчелюстном и подъязычном пара­симпатических узлах.

Методика исследования. асимметрия лица. Обыч­но мимические мышцы исследуются при двигательной нагрузке. Обследуемому предлагают поднять брови, нахмурить их, зажму­рить глаза.

. Просят показать зубы (или Десны), надуть щеки, задуть свечу, посвистеть. Для выявления незначительно выраженных парезов мышц используют ряд тестов.

Тест мигания: глаза мигают асинхронно вследствие замедле­ния мигания на стороне пареза.

Тест вибрации век: при закрытых глазах вибрация век либо снижена либо отсутствует на стороне пареза, что определяется легким прикосновением пальцев рук к закрытым векам у наруж­ных углов глаза (особенно при оттягивании век кзади).

Тест исследования круговой мышцы рта: на стороне пораже­ния полоска бумаги углом губ удерживается слабее.

Симптом ресниц: на пораженной стороне при максимально зажмуренных глазах ресницы видны лучше, чем на здоровой, из-за недостаточного смыкания круговой мышцы глаза.

.Исследуют вкус на передних двух третях языка,

**Симптомы поражения**. При поражении двигательной части лицевого нерва развивается периферический паралич лице­вой .мускулатуры—так называемая прозоплегия. Воз­никает асимметрия лица. Вся пораженная половина лица непод­вижна, маскообразна, сглаживаются складки лба и носогубная складка, глазная щель расширяется, глаз не закрывается (лагофтальм — заячий глаз), опускается угол рта. При наморщивании лба складки не образуются. При попытке закрыть глаз глазное яблоко поворачивается кверху (феномен Белла). Наблюдается усиленное слезотечение. В основе паралитического слезотечения лежит Вследствие смещения отверстия слезного канала нарушается всасывание слезы через слезный канал. Этому способствуют паралич круговой мышцы глаза и утрата мигательного рефлекса. Постоянное раздражение конъ­юнктивы и роговицы потоком воздуха и пыли ведет к развитию воспалительных явлений — конъюнктивиту и кератиту.

В том случае, если поражается дви­гательное ядро лицевого нерва (например, при понтинной форме полиомиелита), возникает только паралич мимических мышц. Если же страдают ядро и его корешковые волокна, нередко в процесс вовлекается рядом расположенный пирамидный путь и, кроме паралича мимической мускулатуры, возникает централь­ный паралич (парез) конечностей противоположной стороны (синдром Мийяра — Гюблера). При одновременном поражении ядра отводящего нерва возникает и сходящееся косоглазие на стороне поражения или паралич взора в сторону очага (синдром Фовиля). Если же при этом страдают чувствительные пути на уровне ядра, то развивается и гемианестезия на стороне, проти­воположной очагу. Если лицевой нерв поражается у места вы­хода его из мозгового ствола в мостомозжечковом углу, что часто бывает при воспалительных процессах в этой области (арахноидит мостомозжечкового угла) или невриноме слухового нерва, то паралич мимических мышц сочетается с симптомами поражения слухового (снижение слуха или глухота) и тройнич­ного (отсутствие корнеального рефлекса) нервов. Так как нару­шается проведение импульсов по волокнам промежуточного нер­ва, возникает сухость глаза (ксерофтальмия), утрачивается вкус на передних двух третях языка на стороне поражения. При этом должна развиваться ксеростомия, но в связи с тем, что функцио­нируют другие слюнные железы, сухости в полости рта не от­мечается. Не бывает и гиперакузии, которая теоретически имеет­ся, но вследствие сочетанного поражения слухового нерва не выявляется.

Поражение нерва в лицевом канале до его коленца выше отхождения большого каменистого нерва приводит одновременно с мимическим параличом к сухости глаза, расстройству вкуса и гиперакузии. Если нерв поражается после отхождения боль­шого каменистого и стремянного нервов, но выше отхождения барабанной струны, то определяются мимический паралич, слезотечение и расстройства вкуса. При поражении VII пары в костном канале ниже отхождения барабанной струны или при выходе из шилососцевидного отверстия возникает лишь мимический паралич со слезотечением..

В тех случаях, когда поражается корково-ядерный путь, паралич лицевых мышц возникает лишь в нижней половине лица на стороне, противоположной очагу поражения. Нередко на этой стороне возникает и гемиплегия (или гемипарез).

1. **VIII пара ЧМН - преддверно-улитковый нерв, слуховая и вестибулярная система; нистагм, вестибулярное головокружение, вестибулярная,атаксия, синдром Меньера.**

**VIII пара — преддверно- улитковый нерв (п. vestibulocochlea-ris).** Состоит из двух корешков: нижнего — улиткового и верх­него — преддверного

*Улитковая часть (pars cochlearis).* Как чисто чувствительная, слуховая, берет начало от спирального узла (gangl. spirale coch­leae), лежащего в улитке лабиринта Дендриты клеток этого узла идут к волосковым клеткам кортиева органа, которые являются слуховыми рецепторами. Аксоны клеток узла идут во внутреннем слуховом проходе вместе с преддверной частью нерва и на небольшом протяжении от porus acusticus internus рядом с ли­цевым нервом. Выйдя из пирамиды височной кости, нерв вступает в мозговой ствол в верхнем отделе продолговатого мозга и нижнем отделе моста. Волокна улитковой части заканчиваются в перед­нем и заднем улитковых ядрах. Большая часть аксонов нейронов переднего ядра переходит на противоположную сторону моста и заканчивается в верхней оливе и трапециевидном теле, меньшая часть подходит к таким же образованиям своей стороны. Аксоны клеток верхней оливы и ядра трапециевидного тела формируют латеральную петлю, которая поднимается вверх и оканчивается в нижнем холмике крыши среднего мозга и в медиальном коленча­том теле. Заднее ядро посылает волокна в составе так называемых слуховых полосок, которые идут по дну IV желудочка к срединной линии, где погружаются вглубь и переходят на противоположную сторону, присоединяются к латеральной петле, вместе с которой поднимаются вверх и оканчиваются в нижнем холмике крыши среднего мозга. Часть волокон из заднего ядра направляется в латеральную петлю своей стороны. От клеток медиального коленчатого тела аксоны проходят в составе задней ножки внут­ренней капсулы и оканчиваются в коре полушарий большого мозга, в средней части верхней височной извилины.

**Методика исследования**. определяют остроту слуха для каждого уха

При снижении (гипакузия) или утрате (анакузия) слуха не­обходимо определить, зависит ли это от поражения звукопро­водящего (наружный слуховой проход, среднее ухо) или звуко-воспринимающего (кортиев орган, улитковая часть VIII нерва и ее ядра) аппарата. Для отличия поражения среднего уха от пораже­ния улитковой части VIII нерва используют камертоны (прием Ринне и Вебера) или аудиометрию.

**Симптомы поражения.** Так как по вступлении в мост мозга слуховые проводники, помимо того, что они направляются в свое полушарие, подвергаются еще перекресту и таким обра­зом каждый данный периферический слуховой аппарат оказывается сообщающимся с обоими полушариями мозга, то поражение слуховых проводников выше переднего и заднего слуховых ядер не вызывает выпадений слуховых функций. Одностороннее снижение слуха или глухота возможны только при поражении рецепторного слухового аппарата, улитковой части нерва и ее ядер. При этом могут быть симптомы раздражения (ощущение шума, свиста, гу­дения, треска и др.). При раздражении коры височной доли мозга (например, при опухолях) могут возникать слуховые галлюцина­ции.

*Преддверная часть (pars vestibularis).* Первые нейроны находятся в преддверием узле, расположенном в глу­бине внутреннего слухового прохода. Дендриты клеток узла оканчиваются рецепторами в лабиринте: в ампулах полукружных каналов и в двух перепончатых мешочках. Аксоны клеток преддверного узла образуют преддверную часть нерва, которая поки­дает височную кость через внутреннее слуховое отверстие, всту­пает в ствол мозга в мостомозжечковом углу и заканчивается в 4 вестибулярных ядрах (вторые нейроны).

Существуют многочисленные связи вестибулярных ядер.

1. От клеток латерального вестибулярного ядра начинается преддверно-спинномозговой путь, который на своей стороне в составе перед­него канатика спинного мозга подходит к клеткам передних ро­гов. Импульсы, приносимые вестибулярной частью VIII нерва из полукружных каналов в латеральное вестибулярное ядро, оказы­вают влияние на спинномозговые двигательные центры, в особен­ности на центры шейных мышц.

2. Латеральное вестибулярное ядро посылает волокна в меди­альный продольный пучок своей и противоположной сторон, где эти волокна принимают нисходящее и восходящее направление. Нисходящие волокна спускаются к спинному мозгу, где образуют часть переднего канатика. Восходящие волокна прослеживаются до ядра глазодвигательного нерва. На своем пути медиальный про­дольный пучок отдает коллатерали к ядрам двигательных глаз­ных нервов; благодаря этим связям импульсы, приносимые из полукружных каналов в латеральное вестибулярное ядро, влияют на глазные мышцы. Для осуществления функции равновесия тела это ядро имеет связи с проприоцептивными проводниками спинно­го мозга.

3. Двусторонние связи, осуществляемые между вестибулярны­ми ядрами и мозжечком, вестибулярными ядрами и ретикулярной формацией ствола мозга, а также с задним ядром блуждающего нерва.

4. Аксоны нейронов вестибулярных ядер передают импульсы в таламус, экстрапирамидную систему и оканчиваются в коре височ­ных долей большого мозга, очевидно, вблизи слуховой проекцион­ной зоны.

**Методика исследования**. При исследовании вестибу­лярного аппарата сначала выясняют, нет ли у больного голово­кружения: ложных нистагм

**Симптомы поражения**. Поражение вестибулярного ап­парата — лабиринта, вестибулярной части VIII нерва и ее ядер — приводит к трем характерным симптомам: головокружению, ни­стагму и расстройству координации движений. Нарушается соз­нательная и автоматическая ориентация в пространстве: у боль­ного появляются ложные ощущения смещения его собственного тела и окружающих предметов. Раздражение вестибулярной части VIII нерва и ее ядер вызывает нистагм в ту же сторону. Выключение вестибулярного аппарата ведет к нистагму в противоположную сторону.

Поражение вестибулярного аппарата сопровождается непра­вильными реактивными движениями, нарушением нормального тонуса мышц и их антагонистов. Движения лишаются надлежа­щих регуляторных влияний,— отсюда дискоординация движений (вестибулярная атаксия). Появляется шаткая походка, больной отклоняется в сторону пораженного лабиринта, и в эту сторону он часто падает.

Головокружение, нистагм и атаксия могут наблюдаться при поражении не только вестибулярного аппарата, но и мозжечка, поэтому представляется важным дифференциация лабиринтных поражений от сходных мозжечковых симптомов. Диагностика основывается на следующих данных: 1) головокружение при лаби-ринтите чрезвычайно интенсивное; 2) в пробе Ромберга тело накло­няется в сторону при закрытых глазах, причем существует зависи­мость от положения головы и пораженного лабиринта; 3) атаксия всегда бывает общей, т. е. не ограничивается только одной конеч­ностью или конечностями одной стороны, не сопровождается ин-тенционным дрожанием, как это наблюдается при мозжечковой атаксии; 4) нистагм при лабиринтном поражении характеризуется ясно выраженной быстрой и медленной фазой и имеет горизон­тальное или ротаторное направление, но не вертикальное; 5) ла­биринтные поражения обычно сочетаются с симптомами пораже­ния слухового аппарата (например, шум в ухе, ослабление слуха).

1. **IX и X пары ЧМН - языкоглоточный и блуждающий нерв,**

**IX пара — языкоглоточный нерв (n. glossopharyngeus).** IX нерв имеет четыре ядра: вкусовое — nucl. solitarius (общее с XIII и X нервами); слюноотделительное — nucl. salivatorius inferior; чувствительное — nucl. alae cinereae (общее с X нервом), обеспечивающее чувствительность гортани, трахеи, глотки, мягкого неба, среднего уха;

двигательное—nucl. ambiguus (общее с X нервом), иннервирующее мышцы глотки, гортани, надгортанника, мягкого неба.

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

Чувствительная часть языкоглоточного нерва включает цепь из трех нейронов. Клетки первых нейронов расположены в верхнем и нижнем узлах языкоглоточного нерва. Они находятся в области яремного отверстия. Дендриты этих клеток направляются на периферию, где заканчиваются у рецеп­торов задней трети языка, мягкого неба, зева, глотки, передней поверхности надгортанника, слуховой трубы и барабанной поло­сти, а аксоны входят в продолговатый мозг, в заднебоковой бороз­де, позади оливы, где и заканчиваются в ядре одиночного пути (второй нейрон). Аксоны вторых нейронов переходят на проти­воположную сторону, принимают восходящее направление, при­соединяются к волокнам второго нейрона общих чувствительных путей и вместе с ними оканчиваются в таламусе. Аксоны третьих нейронов начинаются в клетках таламуса, проходят через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы и идут к коре нижнего отдела постцентральной извилины.

Чувствительные волокна языкоглоточного нерва, проводящие вкусовые ощущения от задней трети языка и мягкого неба, пред­ставляют собой дендриты клеток нижнего узла этого нерва, аксо­ны которого также вступают в ядро одиночного пути. От ядра одиночного пути начинается второй нейрон, аксон которого обра­зует перекрест, находясь в составе медиальной петли, и оканчива­ется в вентральных и медиальных ядрах таламуса. От ядер тала­муса берут начало волокна третьего нейрона, передающие вку­совую информацию в кору полушарий большого мозга (operculum temporale gyri parahippocampalis).

**Двигательный путь IX пары** состоит из двух нейронов. Цент­ральный нейрон представлен клетками нижней части прецентраль-ной извилины, аксоны которых проходят в составе корково-ядер-ных путей и заканчиваются у двойного ядра своей и противопо­ложной сторон. От двойного ядра (второй нейрон) отходят волок­на, которые иннервируют шилоглоточную мышцу, поднимающую верхнюю часть глотки при глотании.

Парасимпатические волокна начинаются от переднего отдела гипоталамуса и заканчиваются у нижнего слюноотделительного ядра, от которого волокна в составе языкоглоточного нерва пере­ходят в одну из его крупных ветвей — барабанный нерв, образуя в барабанной полости вместе с симпатическими ветвями барабан­ное нервное сплетение. Далее волокна вступают в ушной узел, где и прерываются. Постганглионарные волокна идут в составе соеди­нительной ветви к ушно-височному нерву и проникают в около­ушную железу, которую иннервируют.

**Симптомы поражения**. При поражении языкоглоточно­го нерва наблюдаются расстройства вкуса в задней трети языка (гипогевзия или агевзия), нарушения двигательной функции клинически не выражены ввиду незначительной функциональной роли шилогло-

проверяется чистота произношения звуков. Больному предлагают произнести звук «а», Функция глотания

Симптомы поражения. При поражении перифериче­ского нейрона блуждающего нерва нарушается глотание вследст­вие паралича мышц глотки и пищевода. Отмечается попадание жидкой пищи в нос в результате паралича небных мышц, глав­ное действие которых в норме сводится к разобщению носовой полости от полости рта и зева. Осмотр глотки позволяет устано­вить свисание мягкого неба на пораженной стороне, что обуслов­ливает носовой оттенок голоса. Не менее частым симптомом сле­дует считать паралич голосовых связок, вызывающий изменение фонации — голос становится хриплым. При двустороннем пора­жении могут наступить полная афония и удушье. К симптомам поражения блуждающего нерва относится расстройство деятель­ности сердца: ускорение пульса (тахикардия) и, наоборот, при раздражении этого нерва — замедление пульса (брадикардия).

**БУЛЬБАРНЫЙ И ПСЕВДОБУЛЬБАРНЫЙ СИНДРОМЫ**

**Бульбарный синдром.** Сочетанное поражение языкоглоточного, блуждающего и подъязычного нервов по периферическому типу приводит к развитию так называемого бульбарного паралича. Он возникает при поражении ядер IX, Х и XII пар черепных нервов в области продолговатого мозга или их корешков на осно­вании мозга, или самих нервов. Это может быть как односторон­нее, так и двустороннее поражение. Последнее несовместимо с жизнью. Наблюдается при боковом амиотрофическом склеро­зе, нарушении кровообращения в области продолговатого мозга, опухолях ствола, стволовых энцефалитах, сирингобульбии, полио-энцефаломиелите, полиневрите, аномалии большого затылочного отверстия, переломе основания черепа и др.

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

Подобные расстройства глотания, фонации и артикуляции речи могут возникать в тех случаях, когда поражаются не сами IX, Х и XII пары черепных нервов, а корково-ядерные пути, соединяющие кору головного мозга с соответствующими ядрами черепных нервов. Так как в данном случае продолговатый мозг не поражается, этот синдром получил название «ложного» буль-барного паралича (псевдобульбарный синдром).

**Псевдобульбарный синдром.** Основным отличием псевдобуль-барного синдрома является то, что, будучи параличом централь­ным, он не ведет к выпадению безусловных стволовых рефлек­сов, связанных с продолговатым мозгом.

При одностороннем поражении надъядерных 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). Расстройства речи при этом обычно от­сутствуют. Таким образом, псевдобульбарный синдром возникает только при двустороннем поражении центральных двигательных нейронов IX, Х и XII пар черепных нервов. Как и при любом центральном параличе, атрофии мышц и изменения электровоз­будимости при этом не бывает. Кроме дисфагии, дизартрии, выражены рефлексы орального автоматизма: назолабиальный, губной, хоботковый, ладонно-подбородочный Маринеску — Радовичи и др., а также насильственные плач и смех. Поражение корково-ядерных путей может произойти при различных церебральных процессах: сосудистых заболеваниях, опухолях, инфекциях, ин­токсикациях и травмах головного мозга.

1. **XI пара ЧМН - добавочный нерв, симптомы поражения.**

**XI пара — добавочный нерв (n. accessorius).** Двигательный путь для нерва состоит из двух нейронов — центрального и периферического. Клетки центрального нейрона располагаются в нижней части прецентральной извилины. Их аксоны проходят через внутреннюю капсулу вблизи колена, всту­пают в ножку мозга, мост, продолговатый мозг, где меньшая часть волокон заканчивается в каудальной части двигательного двойного ядра блуждающего нерва. Большинство волокон спускается в спинной мозг, оканчивается в дорсолатеральной части передних рогов на уровне Ci — Су своей и противоположной сто­рон, т. е. ядра добавочного нерва имеют двойную корковую ин­нервацию. Периферический нейрон состоит из спинномозговой части, выходящей из спинного мозга, и блуждающей части — из продолговатого мозга. Волокна спинномозговой части выхо­дят из клеток передних рогов на уровне g[ — Су, слагаются в общий ствол, который через большое затылочное отверстие про­никает в полость черепа, где соединяется с черепными кореш­ками от каудальной части двойного ядра блуждающего нерва, вместе составляя ствол добавочного нерва. После выхода из полости черепа через яремное отверстие добавочный нерв делит­ся на две ветви: внутреннюю, которая переходит в ствол блужда­ющего нерва, а затем в нижний гортанный нерв, и наружную, иннервирующую гр-сосц. и трапециевидную

мышцы.

*Симптомы поражения.* При одностороннем поражении добавочного нерва голова отклонена в пораженную сторону. Поворот головы в здоровую сторону резко ограничен, поднима­ние плеч (пожимание ими) затруднено. Кроме того, наблюдается атрофия грудиноключично-сосцевидной и трапециевидной мышц. При двустороннем поражении добавочного нерва голова отклонена назад: Развивается спастическая кри­вошея.

**16. XII пара - подъязычный нерв, симптомы поражения.**

**XII пара — подъязычный нерв (п. hypoglossus).** Нерв преиму­щественно двигательный. В его составе идут веточки от язычного нерва, которые имеют чувствительные волокна. Двигательный путь состоит из двух нейронов. Центральный ней­рон начинается в клетках нижней трети прецентральной извилины. Отходящие от этих клеток волокна проходят через колено внут­ренней капсулы, мост и продолговатый мозг, где заканчиваются в ядре противоположной стороны. Периферический нейрон берет начало от ядра подъязычного нерва, которое находится в продол­говатом мозге дорсально по обеим сторонам от средней линии, на дне ромбовидной ямки. Волокна из клеток этого ядра на­правляются в толщу продолговатого мозга в вентральном направ­лении и выходят из продолговатого мозга между пирамидой и оливой. Функция подъязычного нерва — иннервация мышц самого языка и мышц, двигающих язык вперед и вниз, вверх и назад. Из всех этих мышц для клинической практики особое значение имеет подбородочно-язычная, выдвигающая язык вперед и вниз. XII нерв имеет связь с верхним симпатическим узлом и нижним узлом блуждающего нерва.

*Методика исследования.* Больному предлагают высу­нуть язык У ядра **XII** пары располагаются клетки, от которых идут волокна, иннервирующие круговую мышцу рта. Поэтому при ядер­ном поражении XII пары возникают истончение, складчатость губ, невозможен свист.

**Симптомы поражения.** При поражении ядра или во­локон, из него исходящих, возникает периферический паралич или парез соответствующей половины языка. Тонус мышц падает, поверхность языка становится неровной, морщинис­той. Если страдают клетки ядра, появляются фибриллярные по­дергивания.. При высовывании язык отклоняется в сторону пораженной мышцы вследствие того, что подбородочно-язычная мышца здоровой стороны выталкивает язык вперед и медиально. При двустороннем поражении подъязычного нерва развивается паралич языка (глос-соплегия). При этом язык неподвижен, речь неотчетливая (ди­зартрия) или становится невозможной (анартрия). Затрудняется формирование и передвижение пищевого комка, что нарушает процесс еды.

Очень важно дифференцировать центральный паралич мышц языка от периферического. Центральный паралич мышц языка возникает при поражении корково-ядерного пути. При централь­ном параличе язык отклоняется в сторону, противоположную очагу поражения. Обычно при этом имеется парез (паралич) мышц конечностей, также противоположных очагу поражения. При периферическом параличе язык отклоняется в сторону очага поражения, имеются атрофия половины языка и фибриллярные подергивания в случае ядерного поражения.

1. **Клинические методы исследования координации движения.**

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

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

Нарушения статики возникают при поражении задних канатиков спинного мозга и других отделов, где проходят пути глубокой чувствительности *(спинальная, сенситивная атаксия),* а также при поражении вестибулярного аппарата и червя мозжечка). При спинальной атаксии компенсирующую роль играет контроль зрения. При *вестибулярной атаксии* нарушение равновесия совпровождается головокружением, тошнотой, рвотой.

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

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

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

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

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

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

*Пяточно коленная* проба. В положении лежа на спине

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

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

Гиперметрия выявляется при *пронаторной пробе*: больному предлагают быстро перевести кисти вытянутых рук из положения супинации в положение пронации. На стороне мозжечковых расстройств движения производятся с избыточной ротацией кисти.

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

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

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

1. больному, стоящему со сдвинутыми ногами, предлагают пере­  
   гнуться назад. В норме благодаря сгибанию в коленном и голеностоп­  
   ном суставах удерживается равновесие. При асинергии больной падает  
   назад, не сумев среагировать на перемещение центра тяжести;
2. при ходьбе туловище «отстает» от ног, центр тяжести смещается назад, и больной падает.

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

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

*Нистагм* выявляется при движениях глазных яблок,' чаще бывает горизонтальным.

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

1. **Методы исследования поверхностной и глубокой чувствительности.**

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

Выпадение болевой чувствительности носит название *анальгезии,* температурной — *термоанестезии,* тактильной — *анестезии* (в собствен­ном смысле слова)..

Повышение чувствительности — гиперестезия — чаще проявляется в виде чрезмерной болевой чувствительности (гиперальгезия). Малейшие прикосновения вызывают ощущения боли.

Качественные нарушения чувствительности связаны с извращением содержания принимаемой информации. Среди качественных нарушений чувствитель­ности различают *раздвоение* болевого ощущения: при уколе иглой обследуемый вначале чувствует прикосновение и лишь через некоторое время боль. При *полиестезии* одиночное раздражение воспринимается как множественное. *Аллохейрия —* нарушение, при котором больной локализует раздражение не в том месте, где оно наносится, а на противоположной половине тела, обычно в симметричном участке. Дистезия—извращенное восприятие «рецепторной принадлеж­ности» раздражителя: тепло воспринимается как холод, укол —как прикосновение горячего и т.п. *Парестезии —* ощущения жжения, пока­лывания, стягивания, ползания мурашек и т. д., возникающие спонтанно, без видимых внешних воздействий.

К качественным расстройствам чувствительности относят также *гиперпатию,* которая характеризуется появлением резкого чувства «неприятного» при нанесении раздражения.

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

*Местные боли* возникают в области нанесения болевого раздражения.

*Проекционные боли* наблюдаются при раздражении нервного ствола и как бы проецируются в кожную зону, иннервируемую данным нервом.

*Иррадиирующие боли* возникают в зоне иннервации одной из ветвей нерва (например, тройничного) при нанесении раздражения в зоне иннервации другой ветви того же нерва.

В клинической практике имеют значение также *отраженные боли,* возникающие при заболеваниях внутренних органов. Они локализуются в определенных участках кожи, называемых зонами Захарьина — Г е д а

«Болевые» ощущения во внутреннем органе воспринимаются благодаря коллатеральному отражению патологической интероцептивной импульсации в соответ­ствующие кожно-мышечные зоны Захарьина —Геда,

*Каузалгиия —* приступообразные боли жгучего характера, усилива­ющиеся при прикосновении, дуновении ветра, волнении и локализу­ющиеся в области пораженного нерва. симптом «мокрой тряпки» —

*Фантомные боли* наблюдаются у больных после ампутации конеч­ностей. обусловлены рубцовым процессом, вовлекающим культю нерва и поддерживающим раздраже­ние

Исследование глубокой чувствительности. *Мышечно-суставное чувство* исследуют при проведении пассивных движений в мелких и крупных суставах конечностей. У больного, лежащего с закрытыми глазами, производят нерезкое пассивное сгибание, раз­гибание,

*Чувство давления* определяют по способности больного локализовать давление, разницу в степени производимого давления.

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

*Вибрационную чувствительность* исследуют, прикладывая ножку вибрирующего камертона к участкам поверхности тела, расположенным над костью (тыл кисти, стопы, суставы и т. п.).

При утрате мышечно-суставного чувства возникает *сенситивная атаксия,* связанная с потерей проприоцептивного контроля над дви­жениями. Походка у таких больных неустойчивая, координация движе­ний нарушена. наблюдается своеобразная «штампу­ющая походка»:

1. **Методы исследования сложных видов чувствительности.**

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

*Дискриминационная чувствительность —* способность раздельно вос­принимать два одинаковых раздражения, одновременно наносимых на кожу. Для этого исследования пользуются циркулем Вебера более всего выражено на ладонной поверхности пальцев рук, языке, губах (1—2 мм),

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

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

*Стереогноз —* способность узнавать предметы посредством их ощупывания Нарушение этого вида чувствитель­ности называется *астереогнозом.*

1. **Симптомы натяжения. Методы исследования.**

*Симптомы натяжения —* болевые симптомы, определяющиеся при поражении, задних корешков, сплетений и стволов периферических нерврв

*Симптом Ласега —* болезненность при натяжении седалищного нерва: при попытке согнуть в тазобедренном суставе выпрямленную ногу возникают боли по ходу седалищного нерва (I фаза). При сгибании ноги в коленном суставе боль прекращается (II фаза).

*Симптом Нери —* сгибание головы вперед вызывает боль в пояснице.

*Симптом Сикара —* резкое тыльное сгибание стопы вызывает боли по ходу седалищного нерва.

*Симптом Мацкевича —* болезненность при натяжении бедренного нерва: у больного, лежащего на животе, сгибают ногу в коленном суставе, при этом возникают боли на передней поверхности бедра.  *Симптом Вассермана—бали* по передней поверхности бедра при попытке поднять вытянутую ногу в положении на животе.

Помимо изучения симптомов натяжения, определенное значение имеют исследования так называемых болевых точек

При. поражении плечевого сплетения в точке Эрба

При пораж пояс-крест сплетения в т Гара (над остист отр Л4-5)

1. **Исследование потоотделения, терморегуляции и сосудо-двигательных реакций.**

центры сосудистой регуляции находятся в продолговатом мозге (IV желудочек) и гипоталамусе.

Деятельность сосудодвигательных центров имеет в своей основе рефлекторный принцип и тесно связана с состоянием сердца и сосудов, рефлексогенных зон, биохимическим составом крови, насыщенностью ее кисло­родом, углекислым газом

вегетативно-сосудистыми дистониями, для которых характерны головокружение, лабильность артериального давления, резкая игра вазомоторов и похолодание конечностей, потливость и другие симптомы, более подробно разбираемые в специ­альной части.

К нарушениям сосудистой регуляции относятся также острые вазомоторные расстройства, наблюдающиеся при ангионевротичес-ком отеке, мигрени, болезни Рейно и некоторых других заболева­ниях.

**Сосудистую регуляцию** исследуют при помощи ряда сердечно­сосудистых рефлексов.

*Глазосердечный рефлекс Даньини-Ашнера.* Вызывают надавливанием на тгереднебоковые поверхности глазных яблок обследуемого в течение 20—30 с. В норме пульс замедляется на 8—10 в минуту. При повышении тонуса парасимпатической нервной системы пульс замедляется более чем на 10 в минуту, при симпатикотонии он остается без изменений или учащается. Пробу следует проводить осторожно, чтобы не вызвать резкого замедления пульса.

*Солярный рефлекс.* Вызывают надавливанием на солнечное сплетение в течение 20—30 с. "Наступает снижение артериального давления и за­медление пульса на 4—12 в минуту.

*Клиностатическая проба.* При переходе обследуемого из вертикаль-ногТгпояежетвгвч'ОризонталБное в норме пульс замедляется на 10—12 в минуту.

*Ортостатическая проба.* При переходе обследуемого из гори­зонтального-нележения в вертикальное в норме пульс учащается 10—12 в минуту. Большее его учащение, а также замедление расцени­ваются как показатель вегетативной дисфункции.

В ряде случаев применяют фармакологические пробы: реакции на введение атропина, адреналина.

**Исследование кожных вегетативных рефлексов.**

Вызывают штриховым раздраже­нием кожи Тупым предметом. Белый дермографизм указывает на повы­шение тонуса симпатической нервной системы, выраженный красный дермографизм — на повышение тонуса парасимпатической нервной системы.

Рефлекторный дермографизм. Определяют путем прове­дения иглой по"коже." Образуется красная полоса. Иннервация сосудо-расширителей обеспечивается центрами спинного мозга, поэтому при поражении периферических нервов и сегментарного аппарата спинного мозга наступает выпадение этого рефлекса в зоне сегмента. Иногда встречается возвышенный дермографизм, при котором возникает приподнятый кожный валик.

Пиломоторный\_рефлекс. Вызывают быстрым охлаждением кожи или щипковым ее раздражением в области надплечья. В ответ возникает сокращение гладких волосковых мышц на стороне раздражения. Дуга пиломоторного рефлекса замыкается в спинном мозге.

**Исследование терморегуляции и потоотделения.** Высшие центры терморегуляции расположены в диэнцефальной области. *гипертермические кризы —* приступообразные повышения темпе­  
ратуры, которые обусловлены поражением диэнцефальной области.  
Имеет значение также асимметрия температуры — различие между правой и левой половинами тела.

Обычно разница температуры на симметричных участках тела не превышает 0,1—0,4°С, на конечностях — 1°С.

При гемиплегиях кожная температура конечностей на стороне паралича ниже, чем на здоровой  
стороне, на 1—1,5°С. \_\_\_\_\_.

Исследование\_\_потоотделения

Рефлекс потоотде­ления при нагревании тела или его частей замыкается на уровне бо­ковых рогов спинного мозга в соответствующих сегментах. Импульсы, регистрирующие температурное раздражение, проводятся в спинной мозг — в боковые и задние рога, откуда передаются в вышестоящие отделы центральной нервной системы и прежде всего в гипоталамическую область. Гипоталамическая область оказывает влияние на спинальные потоотделительные механизмы.

Для исследования потоотделения воздействуют на разные уровни потоотделительного рефлекса. Для этого применяют

*инъекцию пилокар­пина* (1 мл 1% раствора),

*согревание в световой ванне*

*назначение внутрь 1 г ацетилсалициловой кислоты* или амидопирина. Салицилаты влияют на гипоталамические температурные центры, согревание — на спинальные уровни, пилокарпин — на периферическую вегетативную систему (волокна, узлы).

При поражении гипоталамической области или ее связей со спи-нальными нейронами ацетилсалициловая кислота не вызывает пото­отделения, тогда как согревание и инъекции пилокарпина дают эффект, поскольку сохранены периферические механизмы рефлекса. Если поражены боковые рога или преганглионарные волокна, то в соответствующих сегментах потоотделение вызывается только при помощи пилокарпина; ни ацетилсалициловая кислота, ни согревание такого результата не дают. При поражении постганглионарных волокон потоотделение не удается вызвать ни одним из трех указанных средств.

Для топографического изучения распределения потоотделения применяют п р q б у Минора Кожу обследуемого покрывают спе­циальным составом (йод— 15 г, касторовое масло— 100 мл, спирт 96% — 900мл) и через несколько минут припудривают крахмалом. Путем согре­вания вызывают потовый рефлекс —кожа окрашивается в синий цвет. Участки с отсутствием потоотделения остаются неокрашенными.,

При поражениях гипоталамуса нередко нарушается потоотделение на одной половине тела.

При пора­жении боковых рогов спинного мозга наблюдаются расстройства в зоне сегментарной иннервации.

1. **Методы исследования чтения, письма.**

**Исследование чтения.** Понимание письмен­ной речи и некоторых символических изобра­жений. Идентификация предметов с их назва­ниями, написанными на карточках. Понима­ние смысла написанных слов, цифр, фраз разной сложности.

Реакция на неправильно написанные слова, фразы, пропущенные буквы. Выполнение пись­менных инструкций (закрыть глаза, поднять руку и пр.). Узнавание времени по стрелкам на циферблате часов, узнавание рисунков.

Чтение вслух печатного и письменного тек­ста, отдельных букв, слогов, слов, фраз (ко­ротких и длинных). Сравнение понимания ре­чи устной и письменной (при идентичных текстах).

**Исследование письма.** Письмо под диктов­ку. Копирование с печятного и рукописного текста. Автоматизированное письмо (предло­жить больному написать свою фамилию, имя и отчество, ряд чисел, дни, недели, месяцы, годы).

Написание названий показываемых предме­тов. Письменные ответы на устные вопросы. Письменный рассказ о своей болезни.

Предложение нарисовать какой-либо пред­мет, скопировать рисунок.

Сравнение результатов исследований пись­менной и устной речи.

1. **Методы исследования функции праксиса.**

**Способность производить простые действии:** закрыть глаза, высунуть язык, придать языку положение «трубочкой», положить его между зубами и нижней губой, посвистеть; растопырить пальцы, образовать пальцами руки фи! у-ру кольца.

**Действия с реальными предметами:** зажечь спичку, посолить хлеб, налить воды в стакан, причесаться расческой.

**Действия с воображаемыми предметами:** по­казать, как ловят мух, забивают гвоздь, пьют из стакана, едят суп и т. п.

Жесты: как грозят пальцем, как отдаю] воинское приветствие, посылают воздушный поцелуй и др. Подражание действиям врача.

**Транзитивные действия:** показать указа­тельным пальцем той или другой руки правый или левый глаз и т. п.

Исследование способности производить простые арифметические действия в уме и письменно.

Выполнение заданий по конструированию фигур (складывание спичек, кубиков).

1. **Методы исследования функции гнозиса.**

**Исследование гнозиса и праксиса** произво­дится с помощью специальных заданий. Пред­лагаются предметы, окружающие больного, и проверяется их узнавание по чувственным восприятиям (зрительным, слуховым, осяза­тельным, вкусовым, обонятельным).

**Проверка гнозии собственною тела** (выявле­ние астереогноза, аутотопагнозии, пальцевой агнозии, псевдомелии и других нарушений схемы тела). Для исследования гнозиса и праксиса применяют также специальные психологические методики. Среди них важное место зани­мают доски Сегена с углублениями разной формы, в которые нужно вложить соответствующие углублениям фигуры. Этот метод позволяет оценивать и степень умственного развития. Применяют также методику Косса: набор кубиков разной окраски. Из этих кубиков нужно сложить узор, соответствующий показанному на картинке. Более старшим детям предлагают также куб Линка: нужно из 27 по-разному окрашенных кубиков сложить куб, чтобы все его стороны были одинакового цвета. Больному показывают собранный куб, затем разрушают его и просят сложить заново.

1. **Методы исследования менингиальных симптомов у детей.**

К менингальному синдрому относятся головная боль, тошнота или рвота, общая гиперестезия, специфическая менингеальная поза, ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, симптом подвешивания Лесажа, скуловой симптом Бехтерева и др.

*Головная боль* чаще бывает диффузной, но может иметь преиму­щественную локализацию в области лба или затылка. Возникновение головной боли при менингите связывают с раздражением чувствитель­ных окончаний тройничного нерва, а также парасимпатических (блуж­дающий нерв) и симпатических волокон, иннервирующих оболочки головного мозга. Таков же механизм рвоты, Чаще рвоте предшествует тошнота, после рвоты уменьшаются головная боль, тошнота, что связано с ее обезвоживающим эффектом. повторения ее независимо от приема пищи, лекарства и т. д.

Важными симптомами являются общая кожная гиперестезия и повышенная чувствительность к слуховым и зрительным раздражи­телям *(гиперакузия, светобоязнь)*

Характерна поза больного: запрокинутая голова, вытянутое туло­вище, «ладьевидный» втянутый живот, прижатые к груди руки, под­тянутые к животу ноги (менингеальная поза, поза «лягавой собаки», «взведенного курка»). *Менингеальная поза —* следствие рефлекторного тонического сокращения мышц, она не является произвольной или анталгической. Результатом тонического рефлекса с мозговых оболочек являются и многие другие *менингеальные симптомы* (ригидность заты­лочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского, Гиллена, Лесажа).

*Ригидность затылочных мышц* вызвана повышением тонуса мышц разгибателей шеи. Сопротивление ощущается при попытке пригнуть голову к груди.

*Симптом Кернига* выражается в невозможности разогнуть в колен­ном суставе ногу, предварительно согнутую под прямым углом в коленном и тазобедренном суставах. как физиологическое проявление у детей раннего возраста, а также у больных с общей мышечной ригидностью (паркинсонизм,

*симптомов Брудзинского.* Различают пять симптомов Брудзинского (верхний, скуловой, щечный, лобковый и нижний).

*Верхний симптом Брудзинского* выражается в сгибании ног в ко­ленных суставах в ответ на попытку привести голову к груди.

*Скуловой симптом Брудзинского —* та же раекция на постукивание по скуловой дуге.

*Щечный симптом Брудзинского:* при надавливании на щеку у больного поднимаются плечи и сгибаются предплечья.

*Лобковый симптом Брудзинского* заключается в сгибании ног в коленных суста­вах при надавливании на лонное сочленение.

*Нижний симптом Брудзинского* исследуют одновременно с симптомом Кернига: при попыт­ке разогнуть ногу в коленном суставе вторая нога сгибается в колене и приводится к животу.

*симптом Гиллена:* тот же ответ при сдавливании четырехглавой мышцы.

У детей раннего возраста определяется симптом *подвешивания Лесажа:* поднятый за подмышки, ребенок подтягивает ноги к животу и сохраняет их в подтянутом положении. Нередко выявляется *напряже­ние или выбухание большого родничка,* что свидетельствует о сопутству­ющем менингиту повышении внутричерепного давления.

*симптом Бехтерева:* при перкуссии скуловой дуги усиливается головная боль и непроизвольно возникает «болевая» гримаса на соответствующей половине лица.

*симптом треножника —* своеобразная поза, при которой ребенок сидит, опираясь на руки позади ягодиц.

*Симптом Фанкони —* невозмож­ность встать при разогнутых и фиксированных коленных суставах;

*симптом «поцелуя в колено» —* вследствие разгибательной менингеальной позы невозможно прикоснуться лицом к колену; симптом *Мейтуса —* при фиксации коленных суставов ребенок не может сесть в постели, спина и разогнутые ноги образуют тупой угол.

Наиболее постоянными менингеальными симптомами являются сочетания головной боли, рвоты, гиперестезии с ригидностью заты­лочных мышц, с симптомами Кернига, Брудзинского.

1. **Спинно-мозговая пункция. Показания и противопоказания. Техника выполнения.**

Люмбальную пункцию осуществляют при положении боль­ного лежа или сидя. Больного укладывают на бок, ноги сгибают в коленных суставах, бедра максимально приводят к животу, голову сгибают кпереди. Пункцию производят иглой с мандреном (быстрое излияние жидкости через полую иглу может привести к резкому падению давления церебро­спинальной жидкости). Иглу вводят в промежуток между остистыми отростками II—III или III—IV поясничных позвонков. Ориенти­ром для введения служит точка пересечения линии, соединяющей гребни подвздошных костей и позвоночник.

Иглу вводят строго в сагиттальной плоскости. У старших детей и взрослых остистые отростки опущены вниз, поэтому иглу вводят под острым углом. Введение производят медленно, нерезко. В момент прокола твердой мозговой оболочки ощущается «провал» иглы в субарахноидальное пространство.

В конечной цистерне «плавают» корешки спинномозговых нервов (конский хвост). При медленном введении иглы корешки отодвигаются. Лри быстром введении может наступить ущемление корешков и больной жалуется на боль в ногах. В этом случае нужно слегка потянуть иглу на себя. Если игла попала в кость, то следует ее вынуть и ввести повторно.

**Пункция противопоказана** при геморрагических диатезах и других заболеваниях, сопровождающихся повышенной ломкостью сосудов и кровоточивостью. С большой осторожностью прокол должен произво­диться при повышенном внутричерепном давлении, а также при подозрении на опухоль задней черепной ямки. Бесконтрольное выве­дение жидкости может в этих случаях привести к резкому перепаду давления выше и ниже опухоли, а затем к вклинению миндалин моз­жечка в большое затылочное отверстие и ущемлению там продолгова­того мозга. Вклинение сопровождается двусторонним сдавливанием задних ядер блуждающего нерва и быстрым наступлением смерти при явлениях остановки дыхания и сердечной деятельности. Наличие общих инфекций (грипп, ангина, сепсис и др.) и местных гнойных воспалительных процессов (флегмона, фурункулы, абсцессы и др.). В течение суток рекомендуется соблюдение постельного режима.

**27. Нормальные возрастные показатели лнквора**

Клеточные элементы цереброспинальной жид­кости. У новорожденных в цереброспинальной жидкости содержится в норме 20—25 лимфоцитов в 1 мкл, у детей в возрасте от 3 мес до 1 года—12—15 лимфоцитов, у детей старшего возраста и взрослых — 1—5 лимфоцитов в 1 мкл.Подсчет клеточных элементов осуществляется ~~в камере Фукса Розентаяя~~ объемом 3 мкл. Поэтому иногда число клеточных элементов в лабораторных анализах указывается в 3 мкл (например, 15/3).

В норме не содержит нейтрофилов и эритроцитов.

Повышение содержания лейкоцитов в цереброспинальной жидкости называется плеоцитозом. При гнойных менингитах наблюдается нейтро-фильный плеоцитоз, при серозных — лимфоцитарный, при эхинококкозе, цистеркозе мозга — эозинофильный.

лейкемические клетки при остром лейкозе, опухолевые клетки при опухолях мозга и оболочек).

Содержание белка в нормальной цереброспинальной жидкости колеблется от 0,1 до 0,3 г/л. Изменение количества белка может зависеть от нарушения процессов продукции, всасывания и циркуляции жидкости, от повышения проницаемости сосудов мозга. Повышение содержания белка при поясничном проколе может определяться у больных с блоком субарахноидального пространства, что связывается с преобладанием процессов всасывания цереброспинальной жидкости над ее продукцией и с нарастающей ее концентрацией; одновременно в полости черепа, где имеется дефицит всасывания, цереброспинальная жидкость разжижается и количество белка падает ниже 0,1 г/л. Увеличение количества белка может наблюдаться при острых энцефа­литах (повышенная проницаемость мозговых сосудов), опухолях мозга (блок подоболочечного пространства или распад опухолевой ткани).

Белково-клеточная диссоциация наблюдается при блоке подоболочечного пространства спинного мозга (кистозный арахноидит, опухоль спинного мозга, оболочек, позвоночника). При менингитах может отмечаться *клеточно-белковая диссоциация:* высокий плеоцитоз при нормальном "или нез-начйтельно повышенном количестве белка.

Применяется несколько реакций, позволяющих установить увели­чение в цереброспинальной жидкости содержания глобулинов,

Используются Нонне-Апельта, Панди. Степень выраженности реакции оценивают по четырехбалльной системе плюсами.

С а x\_a р—содержится в цереброспинальной жидкости в количестве 0,45—О.65—г/л\_у\_\_детей содержание сахара несколько выше, чем у взрослых—0,5—0,75 г/л). При бактериальных менингитах (гнойных, туберкулезных) количество сахара в цереброспинальной жидкости уменьшается до 0,2—0,1 г/л, при энцефалитах может повышаться до 0,8-1 г/л.

Содержание х л о р и д о в\_в цереброспинальной жидкости в норме равно 7—7,5 \_г/ л. "При" менингитах количество хлоридов уменьшается, при заболеваниях почек, особенно при уремии, повышается.

**28. Методы нейровизуализации (краниография, КТ,МРТ, ПЭТ, церебральная ангиография,вентрикулографпя, миелография, Эхо-ЭГ, нейросонография.**

**Рентгенография черепа и позвоночника.** Рентгенографию черепа применяют при внутричерепных заболеваниях, травмах головы, забо­леваниях костей черепа, рентгенографию позвоночника —при патологи­ческих изменениях в позвонках, их сочленениях, связочном аппарате.

Снимки делают в двух проекциях — в фас и профиль. На краниог-рамме обращают внимание на контуры и размеры черепа, черепные швы, роднички, развитие сосудистых борозд, выраженность пальцевых вдавлений, контуры турецкого седла, клиновидных отростков, пирамидки височной кости, придаточных полостей носа.

Толщина костей черепа у детей меньше, чем у взрослых. Пол­ностью большой родничок закрывается к 1 году 4 мес. Пальцевые вдавления (отпечатки извилин) у детей в возрасте до 1 года отсутствуют.

С помощью краниограммы устанавливают врожденные дефекты костей черепа, раннее расхождение или заращение черепных швов, уродства мозга, гидроцефалию, микроцефалию, травматические повреж­дения, кальцинаты, при невриномах VIII нерва —расширение внутрен­него слухового прохода, при опухолях гипофиза, краниофарингиоме— разрушение турецкого седла.

На рентгенограммах позвоночника выявляются врожденные анома­лии развития позвоночника: шейные ребра, незаращение дужек позвон­ков—spina

Значительные перспективы в изучении мозгового кровотока, в особенности ре­гионарного, открывает радионуклидная томография. С помощью однофотонной эмиссионной томографии можно избе­жать проекционного наслоения изображе­ний и детально оценить кровоток в лю­бом участке мозга. На позитронном томографе при быстром кратковремен­ном вдыхании 15О удается определить экстракцию кислорода из крови в мозго­вую ткань. Применяя в качестве РФП 18Р-флюородеоксиглюкозу, можно реги­стрировать утилизацию глюкозы в тканях мозга. Радионуклидная томография по­зволяет установить содержание воды в структурах мозга, а также подсчитать регионарный кровоток в миллилитрах крови на 1 см3 ткани в минуту.

**Компьютерная томография головы и позвоночника**

Принцип компьютерной томографии основан на технике последовательного сканирующего просвечивания тонким ре­нтгеновским лучом объекта исследования (головы, позвоночника), последующей ре­гистрации непоглощенной части пучка, проходящего через объект под разными углами, и математическом восстановле­нии двухмерного распределения коэффи­циентов поглощения рентгеновского из­лучения в структурах полученного слоя.

Восстановленное пространственное рас­пределение коэффициентов поглощения с помощью ЭВМ преобразуется в из­ображение на экране полутонового дис­плея, доступное визуальному и количе­ственному анализу. Таким образом, в методике КТ используются 3 базисные идеи: сканирующее просвечивание узким пучком рентгеновских лучей, цифровое представление результатов измерения степени ослабления сканирующего луча и вычислительная, математическая рекон­струкция цифрового изображения объек­та исследования по различным проек­циям луча.

Компьютерная томография позволяет получить на одном срезе изображение ко­стей черепа, структур головного мозга, желудочковой системы мозга, субарах-ноидального пространства и др.. Современные компьютерные томо­графы позволяют выделять слои толщи­ной от 2 до 10 мм при скорости сканиро­вания одного слоя 2-5 с с моментальным воспроизведением изображения в черно-белом или цветном варианте.

**ядерного магнитного резонанса** (ЯМР-томография) и позитрон-ная эмиссионная томография (ПЭТ). При ЯМР-томографии получение изображе­ния основано на определении в мозговом веществе распределения плотности ядер водорода (протонов) и на регистрации не­которых их физических характеристик, в частности времени релаксации. К осо­бенностям ЯМР-томографических изо­бражений относится то, что они позво­ляют получить не только анатомические, но и физико-химические сведения. Это позволяет более четко отличать здоровые ткани от поврежденных. Преимущество ЯМР-томографии по сравнению *с* КТ в том, что в ней не используется ионизи­рующее излучение и возможно получение «срезов» мозга в различных плоскостях, а изображение имеет большую контраст­ность при той же степени пространственного разрешения и отсутствии артефак­тов на границах костей и вещества мозга Не рекомендуется применять ЯМР-томографию при наличии металли­ческих тел в полости черепа (осколки, операционные клипсы) из-за возможного их смещения и повреждения мозга. Воз­держиваться от этого метода исследования целесообразно и при повышенной су­дорожной готовности мозга (пароксиз-мальная активность на ЭЭГ), и при эпи­лепсии.

**позитронная эмиссионная томография** (ПЭТ). С ее помощью возможно осуществление при­жизненного картирования на «срезах» мозга и регионарного метаболизма, и кровотока. При этом используются ультракороткоживущие позитронизлуча­ющие изотопы, входящие в состав есте­ственных метаболитов мозга. Примене­ние функциональных нагрузок для стиму­ляции отдельных анализаторов мозга позволяет получать уникальную инфор­мацию о взаимосвязи метаболизма и кровотока в функционально значимых зонах коры мозга.

**Вентрикулография** основана на введении воздуха или конт­растных препараiив"неТюс^редственно в желудочки мозга. На краниограм-мах получается изображение только желудочков мозга.

**Ангиография** — рентгенография сосудов мозга после введения в них контрастного вещества. Цель ангиографии —уточнить локализацию патологического очага, выяснить его природу и характер. При помощи ангиографии диагностируются различные сосудистые поражения головного мозга, аномалии развития мозговых сосудов, ангиомы, аневризмы, опухоли. Сущность метода заключается в том, что в артериальное русло вводят контрастное вещество (торотраст, диотраст, уротраст, верографин и др.), которое в момент прохождения по сосудам делает их видимыми на краниограмме.

Серийная рентгенография позволяет уловить несколько этапов прохождения контрастного вещества через сосудистую систему головного мозга. На первой ангиограмме фиксируется проекция артерий, на второй — капилляров, на третьей —вен и венозных синусов. Снимки обычно делают в двух проекциях — профильной и фасной.

Новообразование сосудов на краниограммах проявляется расши­рением просвета сосудов и патологическим развитием сети коллатералей. Эти изменения наблюдаются чаще при опухолях оболочек головного мозга. Наиболее типичны извитые, наподобие петлистого клубка, мелкие сосуды, напоминающие голову медузы. Одновременно отме­чается значительное расширение вен диплоэ. Изменение формы сосудов, которое может быть связано с повреждением или заболеванием сосудистой стенки, обнаруживают при аневризмах и ангиомах.

Существуют два метода введе­ния: закрытый пункционный (транскутанныи), т. е. путем пункции сосудов через кожу, и открытый, при обнажении артерий хирургичес­ким путем.

вводят со скоростью примерно 3 мл в минуту. После введения *%* всего количества контрастной массы производят первый снимок, при этом продолжают вводить контрастное вещество. Через 2 с делают второй снимок, через 2—3 с —третий.

Показания к ангиографии: опухоли, абсцессы, кисты, туберкулемы мозга, аневризмы и врожденные пороки развития моз­говых сосудов разного происхождения, поздний период черепно-моз­говой травмы, когда имеется смещение сосудов вследствие Рубцовых изменений с образованием кист.

Противопоказания к ангиографии: общее тяжелое сос­тояние ребенка, опухоли желудочков мозга.

**Контрастную миелографию**..

*Миелография* — контрастное рентгено­графическое исследование субдурального пространства спинного мозга. Суще­ствуют 2 модификации миелографии: во­сходящая и нисходящая.

*Восходящая мие.юграфия* проводится через люмбальный прокол. Вначале вы­пускается часть ликвора (10 — 20 мл), за­тем в субарахноидальное пространство вводится кислород или воздух до ощуще­ния сопротивления (до 120 мл газа). Эта модификация получила название *«пневмо-мие.юграфия»* (ПМГ). Если больной укладывается на бок с приподнятым го­ловным концом, газ поднимается вверх и останавливается на уровне патологического очага или иногда огибает его. На произведенных рентгенограммах (пнев-момиелограммах) можно определить контур и конфигурацию воздушной ткани вокруг спинного мозга и его корешков

Для *нисходящей миелографии* исполь­зуют вещества с относительной плот­ностью выше, чем у ликвора: липоидол, майодил и др. Препарат в количестве 2 — 6 мл вводится в положении больного сидя в субокпипитальное субарахноидальное пространство. По мере опуска­ния вещества производятся спондило-граммы. При блоке суба-рахноидального пространства контраст­ное вещество останавливается над верх­ним полюсом патологического очага (опухоль, арахноидальная киста, перелом позвонка).

**одномерная эхоэнцефалография**, позволяющая выявить границы срединных структур мозга и их смещения, дополнительные полости или расширение желудочковой системы, и двухмерная, основанная на подвижной эхоло­кации с перемещением луча в направлении, перпендикулярном к его распространению. **Двухмерная эхография** осуществляется специальными сканирующими ультразвуковыми аппаратами, позволяющими получить изображение поперечного сечения, локализации, формы, размера и структуры обследуемого участка.

Эхоэнцефалографию можно применять также с целью диагности­ки сужения, расширения и пульсации сонных артерий. Благодаря использованию эффекта Допплера стало возможным с помощью эхо-энцефалографии получить сведения о скорости и направлении движения элементов крови (клетки крови служат подвижными отражателями ультразвука).

**Одномерная эхоэнцефалография**. Для обнаружения объемных патологических процессов в головном мозге используется эхоэнцефалография. Метод основан на том, что направленный ультра­звуковой луч, проходя через ткани черепа и мозга, частично отражается от границ сред, обладающих различными акустическими плотностями. Отраженные волны улавливаются и регистрируются. Измерив время от подачи сигнала на объект до его приема, можно определить расстояние до структур, от которых получаются отраженные волны. Срединные структуры мозга обладают большой отражательной способностью, поэтому по степени смещения срединных структур можно судить о наличии объемных процессов в головном мозге.

1. **Электрофизиологические методы исследования (ЭЭГ. РЭГ, ЭНМГ)**

**Электронейромиография —** комплексный метод исследования,включающий

1. регистрацию и анализ параметров вызванных потенциалов (ВП) мышцы и нерва (латентный период, форма, амплитуда и длительность ВП);
2. определение числа функционирующих двигательных единиц (ДЕ);
3. определение скоростей приведения импульса (СПИ) по двигательным и чувствительным волокнам периферических нервов;
4. подсчет мотосенсорного и краниокаудального коэффициентов, коэффициентов асимметрии и отклонения от нормы.

В основе электронейромиографического метода лежит применение электрической стимуляции нерва с последующим анализом параметров вызванных потенциалов, регистрируемых с иннервируемой мышцы или с самого нервного ствола. Стимуляция нерва в двух точках, находящих­ся на определенном расстоянии друг от друга, позволяет вычислить время, в течение которого волна возбуждения проходит между точками стимуляции. Таким образом, оказывается возможным опреде­лить скорость проведения импульса по волокнам нерва.

(чаще исследуют срединный, локтевой, больше берцовый, малоберцовый),

М-о т в е т — вызванный потенциал мышцы, являющийся сум­марным синхронным разрядом двигательных единиц мышцы в ответ на электрическое раздражение нерва. Обычно М-ответ регистрируется с помощью накожных отводящих электродов,.

Н -рефлекс является моносинаптическим рефлекторным ответом мышцы при электрическом раздражении нерва и отражает синхронный разряд значительного числа двигательных единиц. Название «Н-реф-лекс» соответствует первой букве фамилии Hoffmann, впервые описавшего этот ВП в 1918 г. Н-рефлекс является эквивалентом ахиллова рефлекса, в норме определяется только в мышцах голени. Однако у детей раннего возраста при незаконченной миелинизации пирамидной системы моносинаптический рефлекс вызывается также в мелких мыш­цах кисти и стоп. В отличие от М-ответа, обусловленного раздражением двигательных волокон нерва, Н-рефлекс вызывается раздражением чувст­вительных волокон.

Потенциал действия (ПД) нерва обусловлен электрической активностью волокон периферических нервов в ответ на электрическое раздражение нервного ствола.

Двигательная единица (ДЕ) является элементарной час­тицей нервно-мышечного аппарата. Термин «двигательная единица» введен Шеррингтоном для обозначения комплекса, состоящего из двигательной нервной клетки, ее аксона и группы мышечных волокон, иннервируемых этим аксоном.

.

Методика определен и я СПИ по периферическим нервам основана на сопоставлении латентных периодов ВП при электрическом раздражении двух точек нерва, находящихся на некотором расстоянии друг от друга.

**Электроэнцефалография —** регистрация биотоков мозга. Функциони­рование центральной нервной системы сопровождается биоэлектричес­кими процессами. При возбуждении в нервных клетках ионы перерас­пределяются, возникает разность потенциалов между заряжающимися электроотрицательно участками ткани. Разность потенциалов, возника­ющих в тканях мозга, очень мала (миллионные доли вольта), поэтому их регистрация и измерение возможны только при помощи высоко­чувствительных аппаратов — электроэнцефалографов, усиливающих и записывающих биопотенциалы мозга. В настоящее время применяются многоканальные электроэнцефалографы с перьевой записью. Существует монополярный способ записи ЭЭГ (активный электрод помещают в любой точке головы, а другой, пассив­ный, устанавливают на мочке уха) и биполярный (применение двух электродов, установленных в различных отделах головы — лобно-затылочные, лобно-височные, височно-затылочные и другие отведения).

Основными ритмами ЭЭГ здорового взрослого человека в состоянии покоя и бодрствования являются альфа- и бета- ритмы. У альфа-волн частота 8—12 колебаний в секунду с амплитудой 40—70 мкВ. Альфа-ритм регистрируется преимущественно над затылочными долями..

Бета-волны имеют частоту 16—30 колебаний в секунду, ампли­туду 10—30 мкВ. Выражены преимущественно в передних отделах полу­шарий.

На ЭЭГ могут регистрироваться и другие типы волн: т е т а-в о л н ы с частотой колебаний 4—7 периодов в секунду и большой амплитудой (100—250 мкВ), дельта-волны — низкочастотные (1—3 периода в секунду) и высокоамплитудные колебания (50—150 мкВ), а также ком­плексы, состоящие из медленной волны и высокоамплитудного острого «пика». В норме у здорового взрослого человека тета- и дельта-волны, комплексы «пик-волна» отсутствуют.

при глубоком сне, характеризующемся высокоамплитудными дельта-волнами. Сон — неоднородный процесс, имеющий сложную цикличность. Основные фазы сна (быстрый и медленный сон) имеют четкую электро­энцефалографическую характеристику.

Локальные дельта- и тета-волны указывают на очаговый патоло­гический процесс в головном мозге.   
**Реоэнцефалография**

Принцип реоэнцефалографии заключается в регистрации изме­нений электрического сопротивления живых тканей при пропускании через них переменного тока высокой частоты. Электропроводимость тканей находится в зависимости от их кровенаполнения. Кровь, насы­щенная ионами, является хорошим электропроводником, поэтому при пульсации мозговых сосудов электрическое сопротивление мозга падает, если сосуды расширены и полнокровны, и снижается, если они сужены. Регистрация этих периодических колебаний электрического сопротивления мозга под влиянием расширения или сужения мозговых сосудов — реоэнцефалография — позволяет косвенно судить о состоянии тонуса, об эластичности сосудов мозга, их способности к сужению и расслаблению, о величине кровенаполнения сосудов мозга, о состоянии сосудистой стенки, а также дает возможность выявлять асимметрию кровенаполнения в сосудистых бассейнах.

Географическое исследование проводят с помощью реографа, кото­рый подключается к записывающему устройству — электроэнцефало­графу или электрокардиографу.

Нормальная реоэнцефалограмма (РЭГ) представляет собой пра­вильные, регулярные волны, внешне напоминающие пульсовые.

Для точной оценки реографических волн вводят следующие харак­теристики: альфа-время восходящей части волны, характеризующее степень растяжимости сосудистой стенки (в норме 0,06—0,11 с); бета время нисходящей части волны, характеризующее эластичность сосу­дистой стенки (в норме 0,5—0,8 с). Амплитуда Для количественной характеристики амплитуды введен показатель — отношение величины амплитуды реографических волн к высоте калибровочного импульса в 0,1 Ом.

Альфа-время тем короче, чем выше эластичность сосудистой стенки.

1. **Методика исследования больных в коматозном состоянии.**
2. **Пирамидный путь:**

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

*При поражении передних корешков* развиваются перифе­рический паралич мышц, иннервируемых данным корешком, фасцику-лярные подергивания.

*Поражение передних рогов* спинного мозга вызывает перифе­рический паралич в зоне иннервации данного сегмента. Особенностями его являются раннее возникновение атрофии, реакции перерождения, наличие фибриллярных подергиваний. В передних рогах спинного мозга содержатся различные группы клеток, иннервирующие соответствую­щие мышцы. Поражение отдельной группы клеток приводит к атрофии, атонии определенных мышц (мозаичность поражения). В результате поражения передних рогов спинного мозга с обеих сторон в сегментах C5-Th, (шейное утолщение) наступает периферический паралич рук (верхняя параплегия или верхний парапарез). Поражение передних рогов спинного мозга с обеих сторон.на уровне поясничного утолщения вызывает периферический паралич нижних конечностей (нижняя пара­плегия или парапарез).

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

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

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

При поражении спинного мозга на уровне Li-2 (пояс­ничное утолщение) развиваются вялый паралич и анестезия нижних конечностей, центральное расстройство мочеиспускания.

Результатом поражения грудного отдела (Th2-Th12) являются спастический паралич нижних конечностей, центральное расстройство мочеиспускания, нарушение всех видов чувствительности по провод­никовому типу.

Поражение спинного мозга на уровне С5—Th, (шейное утолщение) вызывает периферический паралич нижних конечностей, нарушение чувствительности по проводниковому типу, центральное расстройство мочеиспускания.

При поражении спинного мозга на уровне С,—С4 разви­ваются тетраплегия и утрата всех видов чувствительности ниже уровня поражения, парез или паралич диафрагмы, центральное расстройство мочеиспускания (задержка, периодическое недержание мочи).

Поражение пирамидного пути в области пирамид­ного перекреста приводит к параличу руки на стороне очага, ноги —на противоположной стороне

Поражение пирамидного пути в мозговом стволе вызывает центральную гемиплегию на противоположной стороне. Обычно при этом вовлекаются в процесс ядра черепных нервов

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

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

1. **Симптомы периферического и центрального паралича.**

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

возникновение которых связано с поражением сегментарного рефлек­торного аппарата.

Кроме этого, при периферическом параличе наблюдается нарушение электровозбудимости— *реакция перерождения* В норме при раздражении гальваническим током катодозамыкательное сокра­щение (КЗС) больше анодозамыкательного сокращения (АЗС). При реак­ции перерождения КЗС = АЗС или АЗС > КЗС.

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

Для поражения переднего рога характерны раннее возникно­вение атрофии и реакции перерождения, преимущественное поражение проксимальных отделов конечностей, асимметрия атрофии, фибрилляр­ные подергивания.

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

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

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

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

центральному параличу, что связано с еще непрочными и «незрелыми» корково-ядерными и , корково-спинномозговыми связями. Эта «незре­лость» двигательных функций новорожденного имеет большое значение, являясь необходимой на этом этапе развития. Так, например, «пато­логические» симптомы орального автоматизма помогают ребенку найти, искать и захватить сосок матери, благодаря им ребенок «умеет» сосать.

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

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

1. **Строение ствола головного мозга (продолговатого мозга, моста и среднего мозга).**

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

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

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

В области ромбовидной ямки лежат ядра V—XII нервов, проекция которых на дно IV желудочка имеет большое значение в топической диагностике поражения ствола мозга. Рассмотрим их расположение кнаружи от срединной борозды. Биссектриса нижнего угла определяет локализацию медиально расположенного ядра XII нерва и латерально расположенного дорсального ядра блуждающего нерва. В области верх­него угла располагаются ядра III и IV нервов. В наружном углу локали­зуются вестибулярные и слуховые ядра. Кнутри от них лежит парал­лельно срединной борозде чувствительное ядро тройничного нерва, еще более кнутри — ядро одиночного пути (вкусовое ядро), относящееся к системе IX и X нервов. Парамедианно кпереди от ядра XII нерва и дорсального ядра X нерва находятся двигательное ядро IX и X нервов и слюноотделительные ядра. В верхней части срединного возвышения располагается бугорок лицевого нерва, образованный волокнами внутрен­него колена липеипгп неппя огибяюпшми arrno отиолатттего непня макропсия, микропсия, общие судорожные припадки со зрительной аурой, зрительные галлюцинации; контралатеральная атаксия, нарушение сочетанного движения глаз, изменение ширины зрачков и расстройства аккомодации.

1. **Синдромы поражения ствола мозга на разных уровнях. Альтернирующие синдромы.**

Для альтернирующего синдрома характерно поражение че­репных нервов на стороне очага по периферическому типу в результате вовлечения в процесс их ядер и корешков, а также гемиплегия, нередко в сочетании с гемианестезией противополож­ных очагу конечностей

альтернирующие синдромы подразделяются на:

а) педункулярные (при поражении ножки мозга); б) понтинные, или мостовые (при поражении моста мозга); в) бульбарные (при поражении продолговатого мозга).

**Педункулярные альтернирующие синдромы**

*Синдром Вебера* характеризуется поражением глазодвигательногонерва на стороне очага и гемиплегией с центральным парезом мышц лица и языка (поражение корково-ядерного пути) на про­тивоположной стороне.

*Синдром Бенедикта* возникает при лока­лизации в медиально-дорсальном отделе среднего мозга, прояв­ляется поражением глазодвигательного нерва на стороне очага, хореоатетозом и интенционным дрожанием противоположных конечностей.

*Синдром Клода* характеризуется поражением гла­зодвигательного нерва на стороне очага и мозжечковыми симп­томами (атаксия, адиадохокинез, дисметрия) на противополож­ной стороне. Иногда при этом отмечаются дизартрия и расстрой­ство глотания.

*Синдром Фуа* развивается при изолированном поражении переднего отдела красного ядра без вовлечения в процесс глазодвигательного нерва (верхний синдром красного ядра); складывается из мозжечковых симптомов, интенционного гемитремора, хореоатетоза, расстройств чувствительности, изме­нений полей зрения.

**Понтинные (мостовые) альтернирующие синдромы** *Синдром Мийяра — Гюблера* возникает при поражении нижнего от­дела моста, характеризуется периферическим поражением лице-' вого нерва на стороне очага, центральным параличом противо­положных конечностей.

*Синдром Бриссо — Сикара* выявляется при раздражении клеток ядра лицевого нерва в виде сокращения мимических мышц на стороне очага и спастического гемипареза или гемиплегии противоположных конечностей.

*Синдром Фовиля* характеризуется поражением лицевого и отводящего нервов (в со­четании с параличом взора) на стороне очага и гемиплегией, а иногда и гемианестезией (вследствие поражения медиальной петли) противоположных конечностей. *Синдром Раймона — Сестана* ха­рактеризуется сочетанием пареза взора в сторону патологического очага, атаксии и хореоатетоза на той же стороне с гемипарезом и гемианестезией на противоположной стороне.

**Бульбарные альтернирующие синдромы**

*Синдром Джексона* характеризуется периферическим поражением подъязычного нерва на стороне очага и гемиплегией или гемипарезом конечностей противоположной стороны.

*Синдром Авеллиса* включа­ет поражение языкоглоточного и блуждающего нервов (паралич мягкого неба и голосовой связки на стороне очага с поперхиванием при еде, попаданием жидкой пищи в нос, дизартрией и дисфонией) и гемиплегию на противоположной стороне.

*Синдром Бабинского — Нажотта* проявляется мозжечковыми симптомами в виде геми-атаксии, гемиасинергии, латеропульсии (в результате поражения нижней мозжечковой ножки, оливоцеребеллярных волокон), мио-зом или синдромом Бернара — Горнера на стороне очага и геми­плегией и гемианестезией на противоположной стороне. *Синдром Шмидта* включает паралич голосовых связок, мягкого неба, трапе­циевидной и грудиноключично-сосцевидной мышц на стороне пора­жения (IX, Х и XI нервы), гемипарез противоположных конечнос­тей. *Синдром Валленберга — Захарченко* характеризуется симп­томами на стороне очага: паралич мягкого неба и голосовой связки, анестезия зева и гортани, расстройство чувствительности на лице, синдром Бернара — Горнера, гемиатаксия при поражении мозжеч-ковых путей и расстройство дыхания (при обширном очаге в продол­говатом мозге) и на противоположной стороне: гемиплегия, аналгезия и термоанестезия.

1. **Продолговатый мозг. Симптомы поражения.**

Продолговатый мозг.. Условно нижним краем продолговатого мозга считают перекрест пирамид или верхний край I шейного сегмента спинного мозга.

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

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

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

**Синдром поражения продолговатого мозга** включает симптомы пора­жения ядер IX, X, XI и XII нервов, нижней оливы, спиноталами-ческого пути, ядер Голля, Бурдаха, пирамидного и нисходящих экстрапирамидных путей, нисходящих симпатических волокон к цилио-спинальному центру, путей Флексига и Говерса.

Могут наблюдаться гемипарезы, тетрапарезы или параличи конеч­ностей, при локализации очага в области пирамидного перекреста-альтернирующая гемиплегия (паралич руки на стороне поражения, i ноги — на противоположной стороне); расстройство чувствительности гемианестезия, альтернирующая гемианестезия); при локализации (поражения в латеральных отделах спинного мозга — диссоциированные |выпадения поверхностной чувствительности на противоположной половине тела, при локализации поражения в медиальных отделах про­долговатого мозга—диссоциированные расстройства глубокой чувстви­тельности с одной или обеих сторон. Выявляются также нарушения координации движений на стороне очага, синдром Бернара—Горнера. Поражение каудального нарушением дыхания (паралич дыхания, нарушение ритма и частоты дыхания), сердечно-сосудистой деятельности

1. **Мост мозга (варолиев). Симптомы поражения.**

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

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

**Синдромы поражения моста мозга** включают симптомы, связанные с поражением ядер V, VI, VII и VIII нервов, медиальной петли, пирамидного пути, заднего продольного пучка, наблюдаются параличи мышц, иннервируемых лицевым и отводящим нервами, парезы или

параличи взора (мостовой центр взора, задний продольный пучок), нарушения чувствительности на лице, выпадения слуха, вестибулярные расстройства, вегетативно-трофические нарушения — гипертермия, рас­стройство сфинктеров, нарушение потоотделения, судороги, горметония.

При локализации поражения в области мостомоз-жечкового угла наблюдаются симптомы со стороны VII, VIII, реже VI и V нервов, мозжечковые расстройства; на противоположной стороне — спастическая гемиплегия.

1. **Средний мозг. Симптомы поражения.**

Средний мозг. В центре среднего мозга проходит водопровод, соединяющий III и IV желудочки. Крышу среднего мозга составляетчетверохолмие, основание — ножки мозга; в сред­ней части расположены ядра среднего мозга

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

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

В окружности водопровода среднего мозга находится мощный слой ретикулярной формации. Над водопроводом среднего мозга располагается пластинка крыши среднего мозга (четверох'олмие), представленная во­локнами и ядрами, относящимися к анализаторам зрения и слуха. Верхние холмики соединены тяжами белого вещества с наружными-коленчатыми телами, вместе с которыми они являются первичными зрительными центрами. Такая же связь имеется между нижними холми­ками и внутренними коленчатыми телами (первичные слуховые центры).

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

**Симптомы поражения среднего мозга.** Симптомы, связанные с поражением глазодвигательного нерва (наружняя, внутренняя, тотальная офтальмоплегия), блокового нерва (сходящееся косоглазие, двоение в глазах при взгляде вниз). Четверохолмный синдром: повы­шение установочных рефлексов, парез взора вверх или вниз, вертикаль­ный нистагм, дискоординация движений глазных яблок, офтальмопле­гия, горизонтальный нистагм, синдром Нотнагеля (нарушение равно­весия, слуха, паралич глазодвигательных мышц, хореические гиперки-незы), парезы и параличи конечностей, мозжечковые расстройства, децеребрационная ригидность, связанная с поражением мезэнцефальных центров регуляции мышечного тонуса ниже красного ядра.

Синдром красного ядра: интенционный гемитремор, гемигиперкинез, синдром Клода (нижний синдром красного ядра) — поражение глазодвигательного нерва на стороне очага, на противо­положной стороне интенционный гемитремор, гемиатаксия. Синдром Фуа (верхний синдром красного ядра) — интенционный гемитремор, гемигиперкинез.

Синдром черного вещества характеризуется пластической мышечной гипертонией, развитием акинетико-ригидного синдрома.

Тегментальный синдром: гомолатерально—атаксия, синд­ром Горнера, тремор, миоклонии, контралатерально—гемигипестезия, нарушение четверхолмных рефлексов - быстрых ориентировочных дви­жений в ответ на неожиданные зрительные и слуховые раздражения (старт-рефлексы).

1. **Строение и основные связи экстрапирамидной нервной системы Нейротрансмиттеры**

Экстрапирамид­ная система включает структуры коры больших полушарий, подкорко­вых ганглиев, мозжечка, ретикулярной формации, нисходящие и вос­ходящие пути.

Стриопаллидарная система разделяется по функциональному значе­нию и морфологическим особенностям на стриатум и паллидум. . Хвостатое ядро и скорлупа объединяются в стриарную .систему Бледныи шар черное вещество, красное ядро, субталамическое ядро составляют паллидарную систему.

В стриарной системе имеется соматотопическое распределение: в оральных отделах — голова, в средних —руки и туловище, в каудальных отделах — ноги. Между стриарной и паллидарной системами существует тесная связь.

Миелинизация стриарных путей закан­чивается лишь к 5-му месяцу жизни, поэтому в первые месяцы паллидум является высшим моторным органом. Имеется несколько путей доставки импульсов стриопал­лидарной системы к сегментарному двигательному аппарату: 1) мона-ковский красноядерно- спинномозговой путь от красных ядер; 2) вести-було-спинномозговой путь от вестибулярного ядра; 3) ретикулоспинно-мозговые пути от ретикулярной формации; 4) тектоспинномозговой (покрышечно-спинномозговой) путь от четверохолмия; 5) пути к двига-При поражении ядер экстрапирамидной системы и их связей возни­кают различные симптомы. Основными являются,типотрнически-гиг1ер-.хинетический и акинетико-ригидный синдромы./Нарушения экстрапира­мидной системы проявляются\_в\_виде ^менения двигательной функции, \_мы,ше\_чн,оюхону£а, „вегетативных функцй5и7эмоцйональных

1. **Синдромы поражения подкорковых ганглиев. Паллидарный (акинетико-ригидный) синдром.Стриарный (гипотонически-гиперкинетический) синдром.**

**Симптомы поражения паллидума. Паллидарньш синдром.**

Симптомо-комплекс поражения бледного шара и черного вещества носит название паркинсонизма, акинетико-ригидиюго синдрома,

Связан с функциональным дефицитом \_паллидума/ с изменением влияния паллидонигральной системы на ретикулярную формацию и нарушением импульсации в корково-подкорково-стволовых нейронных кругах. Ретикулярная формация — стволовой «контролер-регулировщик» потока восходящих и нисходящих импульсов — при\_нарушении связей ее с черным-веществом не препятствует прохождению к мышце избыточных сигналов, вследствие чего развивается мышечная ригидность поддерживаемая непрерывным,.истоком афферентных им­пульсов к стриопаллидарной системе (порочный круг; )

симптомами поражения\_бледного шара являются бед-

ность и маловыразительность движений *(олигокинезия),* j« замедлен -*ность (брадикинезия).* Больные~малоподвижны, инертны, скованны, при переходе из положения покоя в состояние движения часто застывают в неудобной позе *(поза восковой куклы, манекена — феномен каталепсии).,* туловище слегка согнуто, голова наклонена вперед, руки согнуты и приведены к туловищу, взгляд устремлен вперед, неподвижен

Затруднено начало двигательного акта Отсутствуют физиологические синкинезии, бежит в направлении толчка: вперед — *пропульсия,* в сторону — *латеропулъсия,* назад— *ретропульсия.* Речь монотонна, тиха *(брадилалия).* Почерк мелкий, нечеткий *(микрография).* Больнйе вязки в обращении, прилипчивы *(акайрия),* мышление замедленно *(брадипсихия).* В ряде случаев наблюдаются *«парадоксальные кинезии».*

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

**Стриарный синдром.** При поражении стриарной системы возникает гипотонически-гиперкинетический синдром, что обусловлено дефицитом тормо­зящего влияния стриатума на нижележащие двигательные центры,

вследствие чего развиваются мышечная гипотония и избыточные непроизвольные движения (гиперкинезы). Гиперкинезы — автоматичес­кие, чрезмерные движения, в которых участвуют отдельные части тела, конечности. Они возникают непроизвольно, исчезают во сне и усиливаются при произвольных движениях и волнении.

\_ *Атетоз —* медленные, червеобразные, вычурные движения в дисталь-ных отделах конечностей (в кистях и стопах). Может наблюдаться в мускулатуре, лица —выпячивание губ, перекашивание рта, гримас­ничанье, прищелкивание языком. Обычно атетоз связывают с поражением крупных клеток стриарной системы. Характерным его признаком является образование преходящих контрактур (spasmus mobilis

*Гемибаллизм —* крупные размашистые «бросковые» движения конеч­ностей. Чаще всего встречается в руках в виде взмаха «крыла птицы». Возникновение гемибаллизма связывают с поражением люисова тела, расположенного под зрительным бугром.

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

*Миоклонии —* короткие молниеносные клонические подергивания мышцы или группы мышечных волокон, чаще ритмического характера. Миоклонии могут быть как генерализованными, так и локальными. воспалительные, токсические, наслед­ственно-дегенеративные поражения экстрапирамидной системы с преимущественным поражением зубчатых ядер, нижних олив, красных ядер, черного вещества, стриатума.

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

*Дрожание —* стереотипный клонический ритмичный гиперкинез, преимущественно наблюдающийся в кистях рук, стопах; может также отмечаться дрожание туловища, головы. Дрожание — внешнее прояв­ление нередко невидимого сокращения мышц. По-видимому, в конечном итоге дрожание реализуется сегментарным двигательным аппаратом, но причиной его может быть поражение и сегментарных, и надсег-ментарных двигательных структур и прежде всего стриопаллидарной системы и мозжечка. Различают крупноразмашистый, «рубральный» тремор, возникающий при поражении красного ядра и захватывающий проти­воположную половину тела.. Характерен статический тремор при паркин­сонизме, проявляющийся дрожанием головы «да-да» и ротаторным тремором кисти типа «катания пилюль» и «счета монет».

*Торсионная дистопия —судорожные* переразгибания позвоночника в поясничном и шейном отделах. Движения туловища носят враща­тельный, штопороподобный характер, сопровождаются гиперлордозом, сколиозом, вычурными позами. Для гиперкинеза характерно появление его при произвольных движениях.

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

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

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

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

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

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

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

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

1. **Мозжечок: анатомия и физиология, афферентные и эфферентные связи, роль в организации движений. Симптомы поражения.**

мозжечок имеет три пары ножек, которые образованы афферентными и эфферентными мозжечковыми путями.

Nucleus fastigii червя мозжечка является «коллектором» импульсов, поступающих в мозжечок по различным афферентным каналам. nucleus fastigii посылает ее к клеткам Пуркинье для переработки, распределяя согласно соматотопической проекции, имеющейся в коре мозжечка: руки представлены в передних отделах полушарий, ноги —в задних; в коре червя представлены: голова, шея —в передних отделах, туло­вище—в задних отделах.

затем зубчатым ядрам

ядро шатра, получив афферентную информацию, частично самостоятельно посылает ее к вестибулярной системе и ретикулярной формации: ядро Бехтерева -\* ядро шатра -\* ядро Дейтерса; ядра ретикулярной формации -\* ядро шатра -\* ядра ретикулярной формации.

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

Собственно мозжечковая проприоцепция проводится по путям Флексига и Говерса (задний и передний спинно-мозжечковый пути).

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

Особыми афферентными путями являются пути, нисходящие к мозжечку из коры больших полушарий и прерывающиеся в собст­венных ядрах моста: от лобной доли — лобно -мостомозжечко-выи, от затылочной и височной — затылочно-височно-мостомозжечковый. заканчиваются в коре мозжечка, минуя кол­лектор мозжечковой афферентации — ядро шатра.

Корково-мозжечковые пути двухнейронны. Первый нейрон — корково-мостовой путь — берет начало или из верхних отделов лобной доли (лобно-мостовой путь), или из нижних отделов височной и затылочной долей (затылсчно-височно-мостовой путь).

Второй нейрон начинается от собственных ядер моста —мосто-мозжечковый путь. Аксоны клеток ядер мозга, предварительно перек­рещиваясь в его основании, идут через средние ножки к коре моз­жечка. Таким образом, полушария большого мозга связаны с про­тивоположными полушариями мозжечка.

Эфферентные импульсы от мозжечка преимущественно идут через верхние ножки по зубчато-красноядерно-спинномозговому (дентору-броспинальному) пути к альфа-малым нейронам передних рогов спинного мозга. Как денторубральный, так и руброспинномозговой пути совершают перекресты (Вернекинка и Фореля), поэтому при поражении полушарий мозжечка расстройства координации возникают на стороне очага. Красные ядра отдают волокна не только в составе красноядерно-спинномозгового пути, но и к зрительному бугру, откуда импульсы поступают в стриопаллидум и кору больших полушарий.

. Пути к ядру Дейтерса (латеральное вести­булярное ядро) и ядрам ретикулярной формации идут от ядра шатра червя мозжечка по нижним ножкам. Здесь же проходит нисходящий путь от мозжечка к нижней оливе.

**Синдром поражения мозжечка.** Полушарие мозжечка: дина­мическая атаксия, интенционное дрожание, нистагм, адиадохокинез, асинергия, дисметрия, мимопопадание, гипотония на стороне очага поражения, «скандированная речь», атактическая походка, отклонение при ходьбе в сторону пораженного полушария.

Червь мозжечка: статическая атаксия на фоне диффузной гипотонии мышц. Больной ходит, широко расставляя ноги, не может сидеть, при стоянии падает вперед или назад, плохо удерживает голову. Контроль зрения не уменьшает атаксии. Поражение передней части червя мозжечка: больной при стоянии падает вперед, при поражении задней части червя падает назад, плохо удерживает голову.

Для исследования равновесия в покое применяют пробу Ромб е р г а. Больного просят стоять так, чтобы носки и пятки обеих ног были сближены, а руки вытянуты вперед. Больной стоит в такой позе с открытыми, а затем с закрытыми глазами. Симптом Ромберга считается положительным, если больной пошатывается или теряет равновесие.

«сен­сибилизированную» пробу Ромберга — ступни ног ставятся одна перед другой.

Нарушения статики возникают при поражении задних канатиков спинного мозга и других отделов, где проходят пути глубокой чувствительности *(спинальная, сенситивная атаксия),* а также при поражении вестибулярного аппарата и червя мозжечка

При спинальной атаксии большую компенсирующую роль играет контроль зрения за положением тела: как только больной закрывает глаза, он начинает пошатываться и может упасть.

При *вестибулярной атаксии* нарушение равновесия совпровождается головокружением, тошнотой, рвотой.

При поражении мозжечка (особенно червя) возникают грубые нарушения статики. В наиболее тяжелых случаях больной не может сидеть или стоять

. *При поражении полушарий* мозжечка он отклоняется больше в сторону очага поражения. В отличие от спинальной атаксии при *мозжечковой атаксии* контроль зрения не помогает.

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

При поражении червя мозжечка утрачиваются синергии, стабилизирующие центр тяжести. Вследствие этого теряется рав­новесие, наступает туловищная атаксия наблюдается отклонение в сторону пораженной части мозжечка.

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

Пальценосовая проба. Больному предлагаю указательным пальцем дотронуться до кончика своего носа.

Пяточно-коленная проба. В положении лежа на спине больной поднимает ногу, затем должен опустить ее, попав пяткой в колено другой ноги, и провести по передней поверхности голени.

Указательная проба. Больной указательным пальцем «дого­няет» молоточек,

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

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

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

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

пробы на асинергию: 1) лежащему на спине больному предлагают сесть без помощи рук, скрестив их на груди. Больной с асинергией не может сесть. Вместо туловища у него поднимаются ноги;

1. больному, стоящему со сдвинутыми ногами, предлагают пере­  
   гнуться назад.. При асинергии больной падает назад, не сумев среагировать на перемещение центра тяжести;
2. при ходьбе туловище «отстает» от ног, центр тяжести смещается  
   назад, и больной падает.

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

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

*Нистагм*' чаще бывает горизонтальным.

Характерно также *расстройство почерка. (мегалография).*

1. **Атаксии: мозжечковая, сенситивная, вестибулярная, лобная (клинические особенности).**

Существует несколько видов атаксий. Первый из них связан с поражением мышечно-корковых путей (спинно-таламо-корковый путь), т. е. с расстройством функции двигательного (кинестетическо­го) анализатора. В клинике описываемые расстройства называют сенситивной атаксией (при них одновременно страдает и координация движений, и мы-шечно-суставное чувство).

В покое в пальцах кисти иногда можно видеть непроизвольные движения, напоминающие атетоз *(псевдоатетоз).* Нарушена координация движений также и в нижних конечностях. При попытке коснуться пяткой одной нижней конечно­сти коленного сустава другой голень описывает зигзаги, пятка попадает то вы­ше сустава, то ниже. Пятка одной нижней конечности проводится по пере­дней поверхности голени другой не плав­но, а толчкообразно, с отклонением в стороны. Мышечный тонус в пора­женных конечностях оказывается пони­женным и в мышцах-сгибателях, и в раз­гибателях. В положении стоя отмечается пошатывание, особенно при смыкании стоп и одновременном закрывании глаз*(симптом Ромберга).* Передвижение ста­новится неуверенным, стопы порывисто поднимаются и со стуком опускаются на землю

Другой характерной чертой этого вида атаксии является усиление ее при закры­вании глаз (при выключении контроля зрительного анализатора)..

Сенситивная атаксия при поражении задних канатиков нижней половины спин­ного мозга (например, при сифилитиче­ском поражении нервной системы или при недостаточности витамина В]2 — фуникулярном миелозе) может сопрово­ждаться исчезновением глубоких рефлек­сов на нижних конечностях. Это объяс­няется дегенерацией не только волокон тонкого пучка (аксоны клеток межпозво­ночных ганглиев), но и их коллатералей, являющихся афферентной частью дуги глубоких рефлексов.

**Мозжеч­ковой** **атаксии** пораже­ниями мозжечковых систем..

Учитывая, что червь мозжечка при­нимает участие в регуляции сокращения мышц туловища, а кора полушарий — дистальных отделов конечностей, разли­чают две формы мозжечковой атаксии.

*Статика-локомоторная атаксия —* при поражении червя мозжечка расстраи­ваются в основном стояние и ходьба. Больной стоит с широко расставленными ногами, покачивается. При ходьбе туловище отклоняется в стороны, Отклонение при ходьбе наблюдается в сторону мозжечко­вого поражения.

Устойчивость проверяется в позе Ром­Берга.При пора­жении мозжечковых систем больной в этой позе либо покачивается в соответ­ствующую сторону (в обе — при двусто­роннем поражении), либо вообще не смо­жет стоять со сдвинутыми стопами — по­ложительный симптом Ромберга. Это будет как при открытых, так и при за­крытых глазах. При стоянии в позе Ром­берга может наблюдаться пошатывание в переднезаднем направлении (при пора­жении передних отделов червя мозжечка).

При исследовании ходьбы чтобы носок одной стопы прикасался к пятке другой.

Проверяется также *фланговая поход­ка —* шаговые движения в сторону. При этом обращают внимание на четкость шага и на возможность быстрой останов­ки при внезапной команде.

При наруш ф-ции вестибулярного анализатора, в частности его проприоцепторов в лабиринте — л**абиринтная, или ве­стибулярная, атаксия**. При ней расстраивается равновесие тела, во время ходьбы больной отклоняется в сторону пораженного лабиринта. Характерны си­стемное головокружение, тошнота, а так­же горизонтально-ротаторный нистагм. На стороне пораженного лабиринта мо­жет нарушаться слух.

**Лобная атаксия-** при пораж лобно-мостомозжечкового пути происх нар, проявл туловщной атаксией, невозм-тью стоять и ходить (астазия-абазия) с отклонением тела в противоположную очагу.

1. **Чувствительность. Афферентные системы и их строение: гипо и гиперестезии, боль и парестезии, дизестезии, гиперпа-  
   тия. каузалгия. Типы расстройств чувствительности.**

Чувствительность- способность орг-ма воспринимать раздраж из окруж среды и собств тела.

Рецепторы- экстеро-, проприо-,интероцепторы.

Поверхностная и глубокая

Типы расстройств:

1. Переферический (нар чув-ти в зоне иннервации переферич нерва и сплетения)
2. Сегментарный (зад.корешок, спинальный ганглий, задний рог)
3. Проводниковый (зад и боков канатики, ствол, таламус, зад вн.капсулы)
4. Корковый

Выпадение болевой чувствительности носит название *анальгезии,* температурной — *термоанестезии,* тактильной — *анестезии* (в собствен­ном смысле слова)..

Повышение чувствительности — гиперестезия — чаще проявляется в виде чрезмерной болевой чувствительности (гиперальгезия). Малейшие прикосновения вызывают ощущения боли.

Качественные нарушения чувствительности связаны с извращением содержания принимаемой информации. Среди качественных нарушений чувствитель­ности различают *раздвоение* болевого ощущения: при уколе иглой обследуемый вначале чувствует прикосновение и лишь через некоторое время боль. При *полиестезии* одиночное раздражение воспринимается как множественное. *Аллохейрия —* нарушение, при котором больной локализует раздражение не в том месте, где оно наносится, а на противоположной половине тела, обычно в симметричном участке. Дистезия—извращенное восприятие «рецепторной принадлеж­ности» раздражителя: тепло воспринимается как холод, укол —как прикосновение горячего и т.п. *Парестезии —* ощущения жжения, пока­лывания, стягивания, ползания мурашек и т. д., возникающие спонтанно, без видимых внешних воздействий.

К качественным расстройствам чувствительности относят также *гиперпатию,* которая характеризуется появлением резкого чувства «неприятного» при нанесении раздражения.

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

*Местные боли* возникают в области нанесения болевого раздражения.

*Проекционные боли* наблюдаются при раздражении нервного ствола и как бы проецируются в кожную зону, иннервируемую данным нервом.

*Иррадиирующие боли* возникают в зоне иннервации одной из ветвей нерва (например, тройничного) при нанесении раздражения в зоне иннервации другой ветви того же нерва.

В клинической практике имеют значение также *отраженные боли,* возникающие при заболеваниях внутренних органов. Они локализуются в определенных участках кожи, называемых зонами Захарьина — Г е д а

«Болевые» ощущения во внутреннем органе воспринимаются благодаря коллатеральному отражению патологической интероцептивной импульсации в соответ­ствующие кожно-мышечные зоны Захарьина —Геда,

*Каузалгиия —* приступообразные боли жгучего характера, усилива­ющиеся при прикосновении, дуновении ветра, волнении и локализу­ющиеся в области пораженного нерва. симптом «мокрой тряпки» —

*Фантомные боли* наблюдаются у больных после ампутации конеч­ностей. обусловлены рубцовым процессом, вовлекающим культю нерва и поддерживающим раздраже­ние

1. **Ретикулярная формация ствола мозга. Симптомы поражения.**

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

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

Поражение ретикулярной формации ствола мозга -характеризуется нарушением сна и бодрствования, *синдромом нарколеп­сии* (приступы сонливости), изменением мышечного тонуса, катаплек-сией (приступообразная гипотония),

*синдромом Клейне—Левина* («периоди­ческая спячка», сочетающаяся с булимией), вегетативно-висцеральными расстройствами. Нарушением функций ретикулярной формации и связей ее с другими отделами экстрапирамидной системы объясняется измене­ние мышечного тонуса при акинетико-ригидном синдроме, децеребра-ционной ригидности, горметонии.

1. **Внутренняя капсула. Симптомы поражения.**

Синдромы поражени внутренней капсул ы. Задняя треть задней ножки — гемианестезия, сенситивная гемиатаксия и геми-анопсия на противоположной стороне; при поражении всего заднего бедра — гемиплегия, гемианестезия, гемианопсия (на парализованной стороне сенситивная гемиатаксия не определяется), при поражении передней ножки — гемиатаксия на противоположной стороне (перерыв корково-мостового пути, связывающего кору больших полушарий с мозжечком)

1. **Зрительный бугор. Симптомы поражения.**

Масса серого в-ва относящяяся к промеж мозгу по сторонам 3 жел. 150 ядер- передние, вентролатеральные, медиальные, задние и внутрипоастинчатые. Состоит из переднего бугорка и подушки.

С и м т о м ы пораж синдром Дежерина—Русси: гемианестезия всех видов чувствительности, таламические боли, атетоидные дви-жения пальцев, гемиатаксия, гемианопсия, сензитивная астереогнозия, эндокринные и вегетативно-трофические расстройства, насильственный смех и плач, эйфория или депрессия. Наблюдается таламическая рука (кисть разогнута, основные фаланги пальцев согнуты)

1. **Вегетативная нервная система. Симпатическая и парасимпатическая нервная система**

Центральный отдел: 1) парасимп ядра 3,7,9,10 ЧМН

2) симпатич ядро (бок столб с С7-Л2)

3) крестцовые парасимп ядра

Переферич отдел:

1)нервы и нервные волокна

2) сплетения

3) узлы вегетат сплетений

4) симпатич ствол

5) концевые узлы парасимп

Медиатор симп сис-мы- адреналин, тормоз- эрготамин(0.4-0.5м/с)

Медиатор парасимп.- ацетихолин, тормоз- атропин. (10-20м/с)

Функции- трофотропная и эрготропная

Рефлекторная Дея-ть: аксон-рефлексы, висцеро-висцеральные, кожно-висцеральные

Связь с гипоталамусом- перед с парасимп, зад с симпат.

1. **Гипоталамус. Симптомы поражения.**

Состоит из 32 пар ядер, деоятся на передние, средние и задние

Передние- паравентрикулярные, супрахиазмальные, латеральные и мед часть супраоптических.

Средние- зад супраоптических, маммило- и паппилоинфундибулярные, интерфорникальные.

Задний- субталамическое, маммилоинфундиб, маммилярное тело. Внизу серый бугор и гипофиз.

Г и п о т а л а м и ч е с к и й синдром: вегетативно-висцеральные нарушения^изменение углеводного, жирового, белкового обмена; дезинтеграция деятельности внутренних органов, сердечно-сосудистые, желудочно-кишечные, дыхательные расстройства, нейроэндокринные нарушения (синдром Иценко—Кушинга, адипозогенитальная дистрофия, ожирение, кахексия, дисфункция половых желез, расстройства менст­руального цикла, импотенция, плюригландулярные нарушения); расст­ройства сна и бодрствования, нарушение терморегуляции, вегетативно-сосудистые пароксизмы; нервно-трофические изменения

1. **Лимбичсская система. Симптомы поражения.**

Состоит из: обонятельной луковицы, тракта, обонятельного треугольника, переднего продырявленного в-ва, поясная и парагиппакампальная извилины, зубчатая и гиппокамп.

Симптомы поражения. – лабильность эмоций, нар поведения, притупы злобы и страха, истерии, психоподобные состояния. Булимия, гиперсексуальность, глюки, иллюзии, нар запоминание-фиксационная амнезия, нар бодрствования.

1. **Лобная доля. Симптомы поражения.**

Движение-перед центр и парацентральная извилина

Центр поворота глаз и головы –в сред изв сзади

Лобно-мостомозж начало- зад верхней изв

Моторный центр речи (Брока)- нижняя извил зад

Письмо-сред извилина сзади

***Симптомы пораж::*** общие судорожные припадки или припадки джексоновской эпилепсии, начинающиеся с подергивания глаз и головы в противоположную пора-женному полушарию сторону, парез или паралич взо-ра, парез п. VII по центральному типу, хватательные рефлексы, симптомы орального автоматизма, моторная афазия, лобная апраксия (44, 45 поля), лобная атаксия, астазия-абазия, "лобная психика" (неряшливость, неоп-рятность, склонность к плоским шуткам и остротам, эй-фория, отсутствие критики к своему состоянию).

При поражении задних отделов (роландова об-ласть) - моноплегии или гемиплегии с преобладанием поражения руки, ноги или лица, парез пп. VII и XII- по центральному типу, джексоновская эпилепсия (двигательный вариант

1. **Теменная доля. Симптомы поражения.**

Чув-ть- задняя центр извилина и верх тем долька

Схема тела- кзади от верх отделов постцентр

Стереогноз- кзади от сред отделов постцентр

Центр праксиса- ниж тем долька

***Т е м е н на я доля****:* нарушения чувствительности- утрата суставно-мышечного чувства, болевого, тактиль-ного, температурного, локализации и др. по типу моноанестезий, "гинерлатии", сензитивная астереогно-зия, парестезии на противоположной стороне тела, асте-реогнозия (при поражении задней центральной извили-ны), апраксия (при поражении в области краевой изви-лины-gyrus supramarginalis), аграфия, алексия (при поражении угловой извилины-gyrus angularis), акалькулия, пальцевая агнозия, расстройство схемы тела (анозогнозия, аутотопагнозия

1. **Затылочная доля. Симптомы поражения.**

Зрит анализатор- шпорная извилина

Анализатор письм речи- на границе вис.,зат.,тем.

***Затылочная доля***: зрительные галлюцинации, поворот глаз, головы в противоположную сторону, затем генерализованный судорожный припадок, гемианопсия, метаморфопсия, контрлатеральная атаксия.

1. **Височная доля. Симптомы поражения.**

Центр слуха- сред часть верхней изв (Гешля)

Акустико-гности центр речи(Вернике)- верх височ изв сзади

Центр вкуса и обоняния- крючок и аммонов рог

Вестибулярный центр- в ниж отделах нар пов-ти

***Височная доля***: слуховые, обонятельные галлюцинации, кратковременные потери или затемнения сознания (приступы малой эпилепсии-petit mal), сноподобные своеобразные состояния с "ощущением уже виденного". Слуховая агнозия, сенсорная афазия

1. **Высшие корковые функции. Апраксия, агнозия, афазия.**

**Гнозис** (узнавание)- процесс непрерывного уточнения, конкретизации образа.

Тотальная агнозия- полная дизориентировка.

Зрительная агнозия- при пораж зат отд коры,не узнают форму, цвет, исслед с помощью картинок и предметов

Слуховые агнозии- пораж извилина Гешля, м.б.амузия,не узнает звуки

Сенситивные агнозии- при пораж темен обл.

Вкусовые и обонятельные.

**Праксис** (целенаправленное действие)- при пораж тем-вис-зат обл домин полушария., нет параличей и снижения тонуса.

*Моторная апраксия.* Больной не может выполнять действий по заданию и даже по подражанию

*Идеаторная апраксия.* Больной не может выполнять действия по заданию с реальными и воображаемыми предметами (например, пока­зать, как причесываются,

*Конструктивная апраксия.* Больной может выполнять различные действия по подражанию и устному приказу, но оказывается не в состоянии создать качественно новый двигательный акт, сложить целое из частей, например составить из спичек определенную фигуру

**Речь**- функция в осуществл кот. Приним участие корковые речевые зоны (Брока,Вернике), двигательные,, слуховые и зрительные обл +афф и эфф пути, органы чувств.

Дизартрия-нар артикуляции

Дислалия- неправ фонетич произнош

Алалия- задержка речевого развития (моторная и сенсорная)

Виды: моторная и сенсорная речь.

Афазия- речевая агнозия и апраксия

С е н с о р н а я афазия (Вернике)- пораж лев височ обл.

1. акустико-гностическая (нет глухоты, больной не дифференц фонемы,набл логорея,парафазии)
2. акустико-мнестическая (нар.связь между сенсорным центром и моторным,забыв назв предметов, вербальные парафазии)
3. Семантическая (непонимание пространственных соотношений)

М о т о р н а я афазия (Брока)- при пораж центра Брока,больной понимает,но говорить не может хотя нет паралича, набл аграмматизм, речевые остатки

Т о т а л ь н а я афазия

1. **Спинной мозг Синдромы поражения на разных уровнях**

**Синдромы поражения спинного мозга.**

*Задние канатики*: утрата суставно-мышечного чувства, частично тактильной и вибрационной чувствительности, сенситивная атаксия на стороне очага книзу от уровня поражения.

*Боковые канатики*: спастический паралич на одноименной очагу стороне, утрата болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне на 2—3 сегмента ниже очага поражения. При двустороннем повреждении боковых канатиков отмечаются спас­тическая параплегия или тетраплегия, двустороннее расстройство проводниковой чувствительности, нарушение функции тазовых органов. ,

*Синдром переднего рога*: периферический паралич прокси­мальных мышц по сегментарному типу, фибриллярные подергивания, асимметрия поражения.

*Синдром бокового рога*: вазомоторные, трофические расстройства, синдром Бернара — Горнера (при поражении на уровне C8-Th1).

*Синдром заднего рога*: диссоциированное расстройство чувствительности (снижение или утрата болевой и температурной чув­ствительности при сохранности суставно-мышечной и вибрационной чувствительности) на стороне поражения, в зоне поражения сегмента.

*Синдром передней серой спайки*; двустороннее рас­стройство болевой и температурной чувствительности при сохранности суставно-мышечной и вибрационной чувствительности в зоне поражен­ного сегмента.

*Верхний шейный* отдел (С,—С4): паралич диафрагмы, спас­тическая тетраплегия, утрата всех видов чувствительности книзу от уровня поражения, центральное нарушение мочеиспускания (задержка, периодическое недержание), корешковые боли в шее и затылке.

*Шейное утолщение* (С5—Th,): периферический паралич рук, спастический паралич ног, утрата всех видов чувствительности ниже уровня поражения, расстройство мочеиспускания центрального типа, синдром Бернара — Горнера, корешковые боли, иррадиирующие в руки.

*Грудной отдел* (Tn,-Th,2): нижняя спастическая параплегия, утрата всех видов чувствительности ниже уровня поражения, централь­ное расстройство мочеиспускания, корешковые боли опоясывающего характера.

*Поясничное утолщение* (L2-S2): вялая нижняя параплегия, анестезия в нижних конечностях, промежности, центральное расстрой­ство мочеиспускания.

Синдром эпиконуса (L4-S2): жестокие корешковые боли, симметричный периферический паралич дистальных отделов нижних конечностей, расстройства всех видов чувствительности в ногах и про­межности, задержка или недержание мочи.

Конус (conus medullaris) (S3-Co,): анестезия в области промеж­ности и нижнезадних отделов ягодиц, расстройство функции тазовых органов по периферическому типу, утрата анального рефлекса, трофи­ческие расстройства в области крестца.

1. **Синдром Броун-Секара. Экстра- и интрамедуллярные синдромы.**

Половинное поражение поперечника спинного мозга — *синдром Броун-Секара:* центральный паралич, расстройство суставно-мышечного и вибрационного чувства на стороне очага ниже уровня поражения, болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне на 2—3 сегмента ниже очага поражения. На уровне пораженных сегментов на стороне очага могут наблюдаться расстройства всех видов чувствительности по сегментарному типу, вегетативно-трофические расстройства, периферический парез мышц в зоне иннервируемого сегмента.

Полное поражение поперечника спинного мозга: нижняя параплегия или тетраплегия (при высоких локализациях), дву­сторонняя полная анестезия ниже очага поражения, нарушение функции тазовых органов. На уровне очага—сегментарные расстройства чувст­вительности, вегетативно-трофические нарушения, периферические па­резы мышц в зоне пораженного сегмента, ниже очага поражения — проводниковые расстройства глубокой чувствительности с уровня очага, проводниковые расстройства поверхностной чувствительности на 2—3 сегмента ниже очага поражения, центральное расстройство моче­испускания, дефекации.

Синдром экстрамедуллярного поражения; корешко­вые симптомы, боли с последующим развитием проводниковых нару­шений. Первоначально происходит сдавление прилегающей половины спинного мозга, затем поражение всего поперечника. Расстройство поверхностной чувствительности возникает на противоположной поло­вине тела и распространяется снизу вверх (до уровня очага поражения).

Синдром интрамедуллярного поражения. Сегментар­ные расстройства: диссоциированные анестезии, периферические пара­личи преимущественно в проксимальных отделах. Проводниковые рас­стройства: температурная и болевая анестезия распространяется по про­тивоположной половине тела от уровня поражения сверху вниз (симп­том «масляного пятна»); поражение пирамидного пути менее выражено,

чем при экстрамедуллярном процессе. Отсутствует стадия корешковых явлений и синдром Броун-Секара.

1. **Симптомы поражения шейного сплетения.**

Пораж длинных мышц шеи и головы, лестничных мышц и мышцы подним лопатку, мышцы располоаг ниже подъязычной кости. Частично трапеция и груд-ключ-сосц.

Нарушение чув-ти: кожа ушной раковины, нар слухового прохода, за ухом, нижнее боковую пов-ть затыл обл.,кожу передней и латеральной пов-ти шеи, надключичную и подключичную обл.

Пораж диафрагмального нерва.

1. **Симптомы поражения плечевого сплетения.**

Плечевое сплетение (C5-Th,): упорные боли, иррадиирующие по всей руке, усиливающиеся при движениях, атрофический паралич мышц всей руки, выпадение сухожильных и надкостничных рефлексов. Нарушение всех видов чувствительности в зоне иннервации сплетения.

Верхнее плечевое сплетение (Cs—Се) — *параличДюшенна* — *Эрба:* преимущественное поражение мышц проксимального отдела у руки, расстройство чувствительности по наружному краю всей руки, выпадение рефлекса m. biceps.

Нижнее плечевое сплетение (C7-Th,) — *паралич Дежерин-Клюмпке:* расстройство движений в предплечье, кисти и пальцах при сохранности функции мышц плечевого пояса, нарушение чувствитель­  
ности на внутренней поверхности кисти, предплечья и плеча, вазомо­торные и трофические расстройства в дистальных отделах кисти, выпа­дение карпорадиального рефлекса, синдром Бернара — Горнера.

1. **Симптомы поражения пояснично-крестцового сплетения.**

См. №60 Поясничное сплетение (Th,2-L4): клиническая картина обусловлена высоким поражением трех нервов, возникающих из поясничного сплетения: бедренного, запирательного и наружного кожного нерва бедра.

1. **Симптомы поражения лучевого, локтевого, срединного нервов.**

*Лучевой нерв*: паралич или парез разгибателей предплечья, кисти и пальцев, а при высоком поражении — и длинной отводящей мышцы большого пальца, поза «свисающей кисти», выпадение чувст­  
вительности на дорсальной поверхности плеча, предплечья, частично кисти и пальцев (тыльная поверхность I, П и половины III); выпадение рефлекса с сухожилия трехглавой мышцы, угнетение карпорадиальногорефлекса. .

*Локтевой нерв*: невозможность сжатия кисти в кулак, ограничение ладонного сгибания кисти, приведения и разведения пальцев, разгибательная контрактура в основных фалангах и сгибательная в кон­  
цевых фалангах, особенно IV и V пальцев (поза «когтистой лапы»).Атрофия межкостных мыщц кисти, червеобразных мышц, идущих к IV и V пальцам, мышц гипотенара, частичная атрофия мышц пред­  
плечья. Выпадение чувствительности в зоне иннервации, на ладонной поверхности V пальца, тыльной поверхности V и IV пальцев, ульнарной части кисти и III пальца. Иногда наблюдаются вазомоторно-трофи-  
ческие расстройства, боли, иррадиирующие в мизинец. .

*Срединный нерв*; нарушение ладонного сгибания кисти, I,II,III пальцев, затруднение оппозиции большого пальца, разгибания сред­них и концевых фаланг П и III пальцев, пронации, атрофия мышц предплечья и тенара («обезьянья рука» —кисть уплощена, все пальцы разогнуты, большой палец вплотную приведен к указательному). Нару­шение чувствительности на кисти, ладонной поверхности I, II, Ш паль­цев, лучевой поверхности IV пальца. Вегетативно-трофические расстрой­ства в зоне иннервации. При травмах срединного нерва — синдром каузалгии.

1. **Симптомы поражения бедренного, седалищного, большеберцового, малоберцового нервов,**

*Бедренный нерв*: при высоком поражении в полости таза — нарушение сгибания бедра и разгибания голени, атрофия мышц перед-ней поверхности бедра, невозможность ходьбы по лестнице, бега, пры-гания. Расстройство чувствительности на нижних *%* передней поверх­ности бедра и передневнутренней поверхности голени. Выпадение ко­ленного рефлекса, положительные симптомы Вассермана, Мацкевича. При низком уровне поражения бедренного нерва — изолированное пора­жение четырехглавой мышцы.

*Запирательный нерв*; нарушение приведения бедра, скрещи­вания ног, поворота бедра кнаружи, атрофия аддукторов бедра. Рас-стройство чувствительности на внутренней поверхности бедра.

*Наружный кожный нерв* бедра: расстройство чувствитель­ности на наружной поверхности бедра, парестезии, иногда сильные невралгические приступообразные боли (болезнь Рота).

**Крестцовое сплетение** (L4-S4): клиническая картина пора­жения обусловлена выпадением функций периферических нервов, выходящих из сплетения: седалищного нерва с его основными ветвя­ми — большеберцовым и малоберцовым нервами, верхнего и нижнего ягодичных нервов и заднего кожного нерва бедра.

*Седалищный нерв*: при высоком полном поражении — выпаде­ние функции основных его ветвей, всей группы мышц сгибателей голени, невозможность сгибания голени, паралич стопы и пальцев, отвисание стопы, затруднение при ходьбе, атрофия мышц задней поверхности бедра, всех мышц голени и стопы. Расстройство чувстви­тельности на передней, наружной и задней поверхностях голени, тыль­ной и подошвенной поверхностях стопы, пальцев, снижение или выпа­дение ахиллова рефлекса, сильные боли по ходу седалищного нерва, болезненность точек Балле, положительные симптомы натяжения, анталгический сколиоз, вазомоторно-трофические расстройства, при травме седалищного нерва — синдром каузалгии.

*Большеберцовый нерв*: нарушение подошвенного сгибания стопы и пальцев, ротация стопы кнаружи, невозможность стоять на носках, атрофия икроножных мышц, атрофия мышц стопы, западение межкостных промежутков, своеобразный вид стопы — «пяточная стопа» (pes calcarinus), расстройство чувствительности на задней поверхности голени, на подошве, подошвенной поверхности пальцев, снижение или выпадение ахиллова рефлекса, вегетативно-трофические расстройства в зоне иннервации, каузалгия.

*Малоберцовый нерв:* ограничение тыльного сгибания стопы и пальцев, невозможность стоять на пятках, свисание стопы книзу и ротация внутрь («конская стопа»), своеобразная «петушиная походка» (при ходьбе больной высоко поднимает ногу, чтобы не задеть стопой за пол),- атрофия мышц передненаружной поверхности голени, расстрой­ство чувствительности по наружной поверхности голени и тыльной поверхности стопы; боли выражены нерезко.

1. **Кровоснабжение головного мозга Внллизиев круг, круг Захарченко. Возрастные особенно­сти.**
2. **Кровоснабжение спинного мозга**

**Кровоснабжение спинного мозга** осуществляется передней и двумя задними спинномозговыми артериями, которые анастомозируют между собой, создавая посегментарные артериальные кольца. Спинномозговые артерии получают кровь из парных корешковых артерий, которые распадаются на две веточки — к передней и к задним спинальным артериям

Все корешковые артерии от позвоноч­ных, межреберных, поясничных, позвоночно-поясничных и крестцовых артерий. Верхняя система отдает корешковые ветви ко всем шейным и 2—3 грудным сегментам спинного мозга. Она представлена аа. vertebrales, которые, таким образом, обеспечивают кровоснабжение передней и задней спинномозговых артерий, а также анастомозирующих с ними корешковых ветвей (отходят от восходящего ствола позвоночных артерий). Средняя система васкуляризует с четвертого по восьмой грудные сегменты, а нижняя (артерия Адамкевича) — нижние грудные, все поясничные и крестцовые сегменты.

Серое вещество васкуляризуется передней спинномозговой артерией, Белое из задних. Венозная кровь собирается в две крупные внутрен­ние вены (vv. centrales), а также в наружные вены.

Корешковые вены относят кровь из спинного мозга в переднее и заднее позвоночные венозные сплетения, которые располагаются в эпидуральной клетчатке между двумя листками твердой мозговой оболочки. Из венозных сплетений кровь вливается в области шеи в позвоночные, межреберные и поясничные вены.

Нарушение кровообращения передней спинно­мозговой артерии выше шейного утолщения наблюдаются спастическая тетраплегия с нарушением поверхностной чувствительности по проводнико­вому типу, центральные расстройства тазовых функций. Патология передней спинномозговой артерии в грудном отделе сопровождается развитием спастической параплегии ног. Вялая нижняя параплегия может возникать при локализации поражения в поясничном отделе. При этом наблюдаются расстройства тазовых функций по перифериче­скому типу. Уровень поражения определяется характером и локализацией параличей, уровнем нарушения поверхностной чувствительности, типом тазовых расстройств.

При нарушении кровообращения задней спинно­мозговой артерии преимущественно страдает глубокая чувстви­тельность по проводниковому типу; одновременно наблюдаются спастические, реже вялые параличи, тазовые расстройства.

При закупорке артерии Адамкевича наблюдаются симптомы поражения нижнегрудных и поясничных сегментов: вялые или спасти­ческие парезы ног, расстройства чувствительности с уровня Th,0 — Th,2, недержание или задержка мочи и стула.

При закупорке нижней дополнительной передней радикуломедул-лярной артерии (артерияДепрожа — Готтерон а) могут развиться вялый паралич нижних конечностей преимущественно в дистальных отделах, снижение чувствительности в промежности и на нижних конечностях, тазовые расстройства по периферическому типу

1. **Симптомы нарушения васкуляризации головного мозга в бассейне обшей сонной артерии.**
2. **Симптомы нарушения васкуляризации в бассейне передней мозговой артерии**

Передняя мозговая артерия васкуляризует кору и субкорти­кальное белое вещество медиальной поверхности лобной и теменной долей, базальной орбитальной поверхности лобной доли, а также узкий-участок передней и верхней частей наружной поверхности лобной и теменной долей, в частности верхние отделы передней и задней центральных извилин ,снабжает кровью обонятельный тракт, передние 4/5 мозолистого тела, головку и наружную часть хвостатого ядра, передние отделы чечевице-образного (лентикулярного) ядра, переднее бедро внутренней капсулы.

средняя часть передней и задней центральных извилин (проекция рук) васкуляризируется сразу из двух бассейнов.

При н а р у ш е н и и кровотока в передней мозговой артерии наблюдается следующее:

1. неравномерный гемипарез и гемигипестезия с преимущественным  
   поражением ноги (верхний отдел центральной дольки) на противополож­  
   ной очагу стороне; поражение руки быстро проходит;
2. контралатеральные очагу хватательный и аксиальные рефлексы  
   (растормаживаются подкорковые автоматизмы);
3. гемиатаксия на противоположной очагу стороне (нарушение  
   корковой коррекции движений по лобно-мостомозжечковому пути);
4. апраксия (корковые зоны праксиса и мозолистое тело) на гомо-  
   латеральной стороне (чаще слева), так как на контралатеральной раз­  
   вивается гемипарез (при монопарезе ноги может выявляться апраксия  
   руки на той же стороне);
5. изменение психики, так называемая лобная психика (дезориен­  
   тация, расстройство памяти, спутанность, болтливость, склонность  
   jc плоским шуткам);
6. гиперкинезы лица и руки (поражение переднего отдела хвоста­  
   того и чечевицеобразного ядер);
7. нарушение обоняния (обонятельный тракт);
8. расстройство мочеиспускания по центральному типу при дву­  
   стороннем поражении.
9. **Симптомы нарушения васкуляризашш в бассейне задней мрзговой артерии**

Задняя мозговая артерия васкуляризует кору и субкорти­кальное белое вещество затылочной доли, заднего отдела теменной доли, нижней и задней частей височной доли. В месте своего отхождения от основной артерии a. cerebri posterior отдает несколько глубоких вето­чек, обеспечивающих питание задних отделов зрительного бугра, гипоталамуса, мозолистого тела, хвостатого ядра, части пучка Гра­циоле, льюисово тело. Задняя мозговая артерия участвует также в кровоснабжении четверохолмия и ножек мозга.

Нарушение кровообращения в бассейне задней мозговой артерии сопровождается:

1. контралатеральной центральной гомонимной гемианопсией, поло­  
   винной или квадрантной (поражение внутренней поверхности затылоч­  
   ной доли, шпорной борозды, cuneus, gyms lingualis);
2. зрительной агнозией (наружная поверхность левой затылочной  
   доли);
3. таламическим синдромом: контралатеральными очагу гемиа-  
   нестезией, гемиатаксией, гемианопсией, таламическими болями, трофи­  
   ческими нарушениями;
4. амнестической афазией, алексией (поражение смежных областей  
   теменной, височной и затылочной долей слева);
5. атетоидными, хореиформными гиперкинезами;
6. альтернирующими синдромами поражения среднего мозга  
   (синдромы Вебера и Бенедикта);
7. периферической гемианопсией, обусловленной поражением  
   задних отделов зрительных трактов (полная половинная гомонимная  
   гемианопсия на противоположной стороне с выпадением реакции  
   зрачков со «слепых» половин сетчаток).
8. **Симптомы нарушения васкуляризации в бассейне средней мозговой артерии**

Средняя мозговая артерия обеспечивает кровоснабжение коры и подкоркового белого вещества большей части наружной по­верхности больших полушарий. На основании мозга средняя мозговая артерия отдает несколько глубинных веточек, сразу внедряющихся в вещество мозга и васкуляризующих колено и передние *%* задней ножки внутренней капсулы, часть хвостатого и чечевицеобразного ядер, зрительного бугра. , двигательной зоны внутренней капсулы, пучка Грациоле, центра Вернике височной доли. В сильвиевой борозде от a. cerebri media отходит несколько артерий. Полярная, передняя, средняя и задняя височные артерии васкуляризуют височную долю, восходящая и горизонтальная теменные артерии обеспечивают питание теменной доли, к лобной доле направляется широкий общий ствол, распадающийся на лобно-орбитальную ветвь (васкуляризует среднюю и нижнюю лобные извилины), предцентральную (задне-нижний отдел лобной доли) и центральную (кровоснабжает централь­ную дольку). В васкуляризует не только кору, но и значительную часть белого вещества, Поэтому закупорка глубокой централь­ной веточки средней мозговой артерии вызывает равномерную геми-плегию с поражением и лица, и руки, и ноги, а поражение поверхностной предцентральной ветви—неравномерный гемипарез с преимуществен­ным поражением мышц лица и руки.

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

— контралатеральная очагу гемиплегия (равномерная при пора­  
жении глубоких ветвей a. cerebri media и с преимущественным парезом  
мышц лица и руки при закупорке корковых ветвей);

— контралатеральная очагу гемианестезия;

1. поворот головы и взора в сторону очага (поражение адверсивного  
   поля);
2. моторная афазия (центр Брока лобной доли), сенсорная афазия  
   (центр Вернике височной доли) или тотальное нарушение речи;
3. двусторонняя апраксия (при поражении нижнего полюса левой  
   теменной доли);
4. нарушение стереогноза, анозогнозия, нарушение схемы тела  
   (верхние отделы теменной доли);
5. контралатеральная квадрантная гемианопсия (пучок Грациоле в  
   толще височной доли).

При закупорке передней ворсинчатой артерии развивается клини­ческий синдром в виде гемиплегии, гемианестезии, гемианопсии, таламических болей, грубых вазомоторных нарушений с отеком пора­женных конечностей.

1. **Симптомы нарушения васкуляризашш в бассейне аертебро-базилдярной артерии.**

Кровоснабжение ствола головного мозга и мозжечка обеспечивается вертебральными артериями, базилярной и задними мозговыми артериями.

Основная артерия принимает участие в васкуляризации моста мозга и мозжечка. Кровоснабжение мозжечка осуществляется тремя парами мозжечковых артерий, две из которых отходят от основной артерии (верхняя и передняя нижняя), а одна от позвоночной артерии.

Закупорка основной артерии вызывает параличи конечностей (геми-, тетраплегии), расстройства чувствительности с одной или обеих сторон, поражение черепных нервов (лицевого, тройничного, глазодвигательных, зрительного), чаще в виде альтернирующих стволовых синдромов, изменение мышечного тонуса (гипотония, гипертония, децеребрационная ригидность, горметония). В связи с двусторонними двигательными рас­стройствами обычно не выявляются нарушения координации движений. Постепенная закупорка основной артерии (тромбоз) характеризуется медленным развертыванием клинической картины, появлением вначале преходящих симптомов: головокружения, пошатывания при ходьбе, нистагма, парезов и гипестезий конечностей, асимметрий лица, глазо­двигательных расстройств, нарушений зрения.

Позвоночные артерии образуют основную артерию, отдают две веточки, сливающиеся в переднюю спинномозговую артерию, две задние спинномозговые артерии, не сливающиеся и идущие раздельно по бокам задних канатиков спинного мозга, а также две задние нижние мозжечковые артерии. Позвоночные артерии васкуляризуют продолго­ватый мозг, задненижние отделы мозжечка, верхние сегменты спинного мозга. При нарушении кровообращения в бассейне позвоночной артерии возникают контралатеральная гемиплегия и гемианестезия туловища и конечностей, гомолатеральное нарушение поверхностной чувстви­тельности на лице, симптомы поражения бульбарных черепных нервов. Может наблюдаться альтернирующий синдром Валленберга — Захарченко, характерный для закупорки задней нижней артерии мозжечка.

Задняя нижняя мозжечковая артерия васкуляризует верхнебоковые отделы продолговатого мозга (веревчатые тела, вести­булярные ядра, ядро поверхностной чувствительности тройничного нерва, nucl. ambiguus, ствол спиноталамического пути), задненижний отдел мозжечка. При поражении этой артерии наблюдаются гомолате­ральное нарушение поверхностной чувствительности на лице (пора­жение nucl. spinalis V нерва), парез мягкого неба и голосовой связки (nucl. ambiguus), нарушение симпатической иннервации глаза — синдром Бернара — Горнера (поражение нисходящих волокон к цилиоспинальному центру) и мозжечковые расстройства, а контралатерально — легкий гемипарез (поражение пирамидного пути), болевая и температурная гемианестезия на туловище и конечностях (спиноталамический путь).

1. **Гнойные менингиты у детей. Этнология, патогенез, классификация, клиника, диагностика, лечение.**

Гнойные менингиты возб: менин­гококками, пневмококками, стрептококками, стафилококками, гемо-фильной палочкой Афанасьева — Пфейффера, кишечной палочкой, синегнойной палочкой, грибами, сальмонеллами и др.

**менингокковый менингит** — первичное гнойное воспаление мягких мозговых оболочек (гнойный лептоменингит), вызываемое менингококками Вексельбаума

Заражение происходит воздушно-капельным путем, реже контактным. В НС-лимфогематогенным путем. может пред­шествовать фаза менингококцемии..

*Патоморфология.* Морфологически менингококковый менингит относится к лептоменингитам, т. е. преимущественно поражаются паутинная и мягкая мозговые оболочки. обнаруживается серозный или гнойный экссудат. Состав экссудата нейтрофильный. Воспалительный процесс затрагивает оболочечные влагалища корешков черепных и спинномозговых нервов, В веществе мозга стаз инфильтрация и некрозы сосудистых стенок, обра­зование тромбов, периваскулярные диапедезные геморрагии, отек.

*Клиническая картина.* Продолжительность инкубационного периода 1—4 дня. Заболевание начинается остро, с подъема температуры, озноба; нередко наблюдаются катаральные явления в зеве.

вялость, безучастность больного, иногда сочетающиеся с капризностью, раздражительностью. Кожа лица бледная с сероватым оттенком. может быть нарушено созна­ние, головную боль, боль в животе, возникает повторная рвота.

При осмотре определяются ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского и другие проявления менингеального синдрома

на коже появляется сыпь геморрагического характера, имеющая специфический для менингококковой инфекции «звездчатый» вид. Она локализуется преимущественно на ягодицах и бедрах. Нередко наблюдаются лишь отдельные элементы сыпи, причем в атипичных местах (на груди, шее, плечах и др.).

Течение менингококкового менингита при своевременном лечении благоприятное, болезнь заканчивается выздоровлением на 10—14-й день. В части случаев заболевание развивается злокачественно с самого начала, протекает сверхостро, молниеносно, приводит к ле­тальному

*Дифференциальная диагностика* менингококкового менингита и гнойных менингитов, вызванных другими возбудителями, основывается преимущественно на лабораторных бактериологических исследованиях, так как четких клинических различий они не имеют. Диагностику менингококковой инфекции облегчает наличие характерной сыпи, однако следует помнить, что подобная сыпь иногда встречается при пневмококковом менингите.

*Диагноз* гнойного менингита ставят на основании острого инфекционного начала, менингеального синдрома, изменений в цереброспи­нальной жидкости и периферической крови. Давление цереброспи­нальной жидкости обычно повышено, жидкость мутная, иногда зеле­новато-желтого цвета, содержание белка увеличено до 0,66—1 г/л; отмечается нейтрофильный цитоз, достигающий 2000—3000 в 1 мкл, иногда нейтрофилы покрывают все поле зрения, не поддаваясь подсчету. Содержание сахара в цереброспинальной жидкости обычно уменьшено до 0,4—0,2 г/л. В периферической крови определяется нейтрофильный лейкоцитоз, сдвиг влево, повышенная СОЭ.

Гнойный менингит следует дифференцировать от острого аппен­дицита,

геморрагических диатезах, осложненных субарахноидальным кровоизлиянием.

В случае тяжелого гнойного менингита с острым отеком и на­буханием мозга менингеальный синдром «стушевывается» обилием общемозговой и вторичной стволовой симптоматики (сдавление ство­ла мозга).

Осложнения. Повы­шение внутричерепного давления возникает и вследствие гиперпро­дукции жидкости сосудистыми сплетениями, и за счет спаечного процесса, нарушающего ее циркуляцию. Иногда спаечный процесс приводит к образованию замкнутых кист, заполненных цереброспи­нальной жидкостью, которые, сдавливая те или иные отделы мозга, могут быть причиной развития эпилептиформного синдрома. В ряде случаев прогрессирующая гидроцефалия обусловливает возникновение стойкой внутричерепной гипертензии.

*Лечение гнойных менингитов.*

Средне тяж.форма- 300 000 ЕД /кг/сут в 6 приемов в/м

Тяжелая форма- 500 000 ЕД пенициллина кг/сут так же

Еслт не действ., то другой а/б (гентамицин, цефалоспорины, фортум 200мг/кг)

При тяж форме и ДВС- нтиагреганты (реополишлюкин, децинон)

Дегидратационная терапия- диакарб, сульфат магния 25% на новокаине 2мл, лазикс 0.5 для новор и 1мл так + аспаркам по ½ 2 р/д

Антигеморраг препараты- вит К

Иммуноглобулины.

1. **Менннгококковый менингит. Этиология, клиника, диагностика, лечение.**

Развив на фоне общей инфекции или изолировано,

Клиника. Начало острое- озноб, повыш температ., голов. Боль, сетобоязнь, гиперакузия, гиперстезия,, угнетение сухож., рефлексов, возбуждение. Диплопия, птоз,анизокория, прихлдящие параличи, менингококковая сыпь.

Формы: сред.тяжести, тяжелая, молниеносная.

Длительность около 1 мес., сонация ликвора, улучшение крови.

Осложнения. Гидроцефалия, задержка развития. Судорожный синдром, эпилепсия, абсцессы, арахноидиты. У детей старшего возр.- утомляемость, ГБ, сниж. Памяти, повыш ВЧД.

1. **Серозные менингиты у детей (паротитный, энтеровирусиый). Этиология, патогенез,клиника, диагностика, лечение.**

Этиология. Энтеровирусы, вир герпеса. Арбовирусы, эхококсаки

Чаще у детей школьного возр.,

Клиника. Начало остро, Т=38-39, недомогание, вялость,возб-ть, появл менинг симптомов, м.б. нар сознания, вовлечение ГМ

Ликвор цитоз 1000 и более, лимфоциты, белок-норма, в крови-лекопения.

Длительность месяц.

Осложнения. Гидроцефалия, гипертензионный син-м, церебростения (быстрое истощ НС), вегетатив нар-потливость рук, тахи.

Лечение. Дегидратация - диакарб сутки через 3-ое + аспаркам, вит В, пантогам при ослабл.

**Менингит, вызванный вирусом эпидемического паротита.**

может возникать первично и вторично. Чаще симптомы менингита появляются у ребенка уже с признаками паротита

*Клиническая картина.* Начало серозного менингита острое, с подъ­ема температуры; головная боль, тошнота и рвота. При осмотре выявляются ригидность затылочных мышц, симп­томы Кернига, Брудзинского. не обнаруживается призна­ков тяжелой интоксикации, сочетание менингеального синдрома с симптомами очагового поражения головного и спин­ного мозга, черепных нервов. Определяются пирамидная симптома­тика, атаксия, асимметрия лица, девиация языка. Могут поражаться все черепные нервы, но чаще других страдает VIII пара.

В цереброспинальной жидкости при серозном менингите, вызван­ном вирусом эпидемического паротита, определяются незначительное повышение содержания белка (0,49—0,6 г/л), лимфоцитарный цитоз, достигающий 500—1000 клеток в 1 мкл. Содержание сахара обычно

нормальное. Давление цереброспинальной жидкости повышено,

*Лечение* серозного менингита при эпидемическом паротите вклю­чает применение дегидратирующих и десенсибилизирующих средств, витаминов, сосудорасширяющих препаратов. После выздоровления, даже при легком течении менингита, показано периодическое назна­чение курсов дегидратирующей и антигистаминной терапии

**Энтеровирусные серозные менингиты.**

Заболевание нервной системы, вызываемое энтеровирусами, наи­более часто встречающейся формой поражения нервной системы вирусами Коксаки и ECHO.

Вирус Коксаки подразделяется на группы А и В, включающие около 30 серотипов. Наиболее патогенны для нервной системы вирусы Коксаки группы В (6 типов).

путь распространения — воздушно-капельный, но возможен и орально-фе­кальный путь, что подтверждается характерной сезонностью вспышек.

*Клиническая картина.* Инкубационный период длится от 2 до 8 дней. Заболевание начинается остро, с подъема температуры до 38— 39°С, озноба, недомогания, мышечных болей, потери аппетита; иногда присоединяются желудочно-кишечные расстройства. Могут наблюдаться кожные высыпания в виде петехиальной, реже пятнис­то-папулезной сыпи, что заставляет в ряде случаев дифференциро­вать заболевание от кори, коревой краснухи. Заболевание, вызванное вирусом Коксаки, иногда сопровождается герпетическими высыпани­ями в зеве (герпангина).

На 2—3-й день возникают менингеальные явления: головная боль, тошнота, сменяющаяся многократной повторной рвотой. Отмечаются общая гиперестезия, светобоязнь, дети капризны, раздражительны. Исследование выявляет ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского. Течение энтеровирусного менингита обычно доброкачественное. На 2-й неделе

Ликвор- лимфоцитарно-нейтрофильный плеоцитоз (до 200—300 в 1 мкл) и умеренное повышение содержания белка (до 0,6—1,5 г/л). Содер­жание сахара в цереброспинальной жидкости может быть нормаль­ным, но часто оно повышено до 0,8—1 г/л. Санация жидкости обычно наступает к концу 2-й недели заболевания..

Специфического *лечения* энтеровирусных менингитов нет. Реко­мендуется проведение симптоматической терапии: назначение дегид­ратирующих, жаропонижающих, десенсибилизирующих средств, ви­таминов, сердечных.

Важно помнить, что энтеровирусные менингиты могут иметь ре­цидивирующее течение,

1. **Туберкулезный менингит. Этиология, клиника, диагностика, лечение.**

Этиология. Микобактерии туберкулеза. Болезнь, как правило, носит вторичный характер: туберкулезные бактерии проникают в субарахноидальное пространство из очага в легких или в других органах (почки, железы, кости и др.).  Внедрению палочек Коха в субарахноидальное пространство предшествует их гематогенная диссеминация.       Наиболее выраженные патоморфологические изменение находят на основании мозга (хиазма, гипофиз, ножки мозга) в эпендиме III и IV желудочков, хориоидальных сплетениях Поражаются и другие отделы нервной системы — лобные доли, сильвиева борозда, ствол мозга, спинной мозг.

**Клиника туберкулезного менингита**.          Туберкулезный менингит развивается **постепенно:**  появляются головная боль, головокружение, тошнота, иногда рвота, лихорадка (субфебрильная, реже — высокая температура). Однако известны случаи развития болезни и при нормальной температуре.

          Часто в качестве первого симптома - подавленность, адинамия, раздражительность, плаксивость. Через несколько дней обнаруживаются менингеальные Характерно поражение черепно-мозговых нервов — глазодвигательного (птоз), отводящего (сходящееся косоглазие), реже — зрительного, слухового, подъязычного, лицевого. В отдельных случаях развиваются и другие очаговые симптомы — паралич или парез, афазия, агнозия и т. п вегетативные расстройства: анорексия, диспепсия, покраснение кожи, повышение артериального давления, брадикардия, а позже тахикардия и др. Могут быть боли и корешковые расстройства чувствительности в грудном, шейном или поясничном отделах. Стойкий корешковый синдром говорит об осложнении — ограниченном или диффузном спинальном арахноидите, менингомиелите.

**Спинномозговая жидкость** прозрачная или слегка опалесцирующая, реже ксантохромная или (мутноватая, вытекает под повышением давления (250—300 мм вод. ст. и выше). Для туберкулезного менингита типичен умеренный лимфоцитарный плеоцитоз (200—400 клеток в 1 мм3). При пункции в первые дни в клеточном составе преобладают нейтрофилы (до 70—80%). Содержание белка повышено в пределах 0,99—2,0 %0. Уровень сахара понижен до 10—20—40 мг % (в норме 45—65 мг %), а хлоридов до 500—600 мг % (в норме 700—750 мг %). При стоянии ликвора в течение 12 часов выпадает характерная пленка, в которой можно выявить МБТ  Лейкоцитоз (11000—14000).

**Лечение.**Лечат больных изониазидом (фтивазидом) и рифампицином, которые хорошо проникают в спинномозговую жидкость. Назначают также стрептомицин внутримышечно. кортикостероидная терапия. мочегонные средства (лазикс, гипотиазид), разгрузочные люмбальные пункции с выведением 15—20 мл

1. **Грибковый менингит. Этиология, клиника, диагностика, лечение**
2. **Герпетический энцефалит. Этиология, клиника, диагностика, лечение.**

Яркое течение , до 6 мес считается врожденным.

Этиология. Вирус простого герпеса 1 и 2

Патогенез. Проник в орг-м = первич вирусемия течет подостро или остро, вирус накаплив в вегетативных ганглиях. Невральным и гематогенным путем попадает в ЦНС

Формы: некротическая, молниеносная, тумарозная.

Клиника. Начало остро, судороги не купируются., нар сознания, через 2-3 дня ГБ, боль в мышцах, повыш Т, рвота + очаговая сим-ка ,( парезы, повр ЧМН-7, по центр и перефер типу, бульбар расс-ва)

При пункции первые 3-5 дней м.б. – норма, далее лимфоцитарный миелоцитоз, При потере сознания м.б. нар дыхания

Лечение. Госпитализация, кортикостероиды, ацикловир, виразон, пентаглобин., нейротрофная терапия.

1. **Эпидемический энцефалит Экономо. Клиника, диагностика, лечение.**

*Эпидемический энцефалит*

Эпидемический энцефалит (летаргический, зимний, энцефалит А)

Эпидемическим энцефалитом чаще заболевают лица в возрасте 20—30 лет,

*Этиология и патогенез.* Имеются многочисленные косвенные дока­зательства вирусной природы эпидемического энцефалита. Возбудителем заболевания является фильтрующийся вирус, однако выделить его до настоящего времени не удается. Предположения о тождестве возбудителя эпидемического энцефалита вирусу гриппа и герпеса нельзя считать подтвержденным, т?к как прошедшие пандемии гриппа мало влияли на частоту летаргического энцефалита.

Пути проникновения вируса в нервную систему изучены недоста­точно. Предполагают, что первоначально возникает виремия, а затем вирус по периневралъным пространствам проникает в мозг. В клини­ческом течении эпидемического энцефалита различают острую и хроническую фазы. В формировании хронической фазы большая роль принадлежит аутоиммунным процессам, обусловливающим дегенерацию клеток черного вещества и бледного шара, гипоталамуса.

*Патоморфология.* Эпидемический энцефалит относится к полиоэнце-фалитам, характеризующимся поражением серого вещества головного мозга. Морфологическим субстратом острой фазы заболевания является поражение серого вещества в окружности водопровода и III желудочка. Наиболее выраженные изменения определяются в ядрах глазодвигатель­ных нервов, ретикулярной формации, сером веществе подбугорной области и стриарного тела. В ряде случаев страдают также ядра VI, VII и VIII пар черепных нервов. Черное вещество в острой фазе энцефалита может оставаться интактным. В очагах поражения обнару­живаются выраженные воспалительные изменения экссудативно-проли-феративного характера в виде периваскулярных плазмоцитарных инфиль­тратов, глиальной реакции с образованием околоклеточных узелков; иногда выявляется нейронофагия. Изменения нервных клеток в остром периоде обычно носят обратимый характер. Эпидемический энцефалит сопровождается также поражением внутренних органов. В печени, легких нередко обнаруживаются периваскулярные инфильтраты.

Хроническая стадия эпидемического энцефалита характеризуется тяжелыми деструктивными, большей частью необратимыми, измене­ниями нейронов черного вещества, бледного шара и гипоталамуса. Нервные клетки лишаются тигроидного вещества, сморщиваются; на месте погибших нейронов формируются глиальные рубцы. Значитель­ные изменения (явления глиолиза, обызвествления) находят в мозговых сосудах.

*Клиническая картина.* Инкубационный период обычно продолжается от 1 до 14' дней, однако, по данным некоторых авторов, может достигать нескольких месяцев и даже лет. Заболевание начинается остро, температура тела повышается до 39—40° С, возникает головная боль, нередко рвота, общее недомогание. Могут наблюдаться катаральные явления в зеве. В ряде случаев это приводит к ошибочному диагнозу острого респираторного заболе­вания. Важно, что при эпидемическом энцефалите уже в первые часы заболевания ребенок становится вялым, сонливым; реже отмечается психомоторное возбуждение. Сонливость больных эпидемическим энце­фалитом определяет его название «летаргический». Она связана с поражением гипоталамо-мезэнцефальных «центров бодрствования» мозга в частности структур ретикулярной формации орального отдела ствола (рис. 107).

В отличие от взрослых у детей дебют эпидемического энцефалита протекает с преобладанием общемозговой симптоматики, обусловленной гемо- и ликвородинамическими расстройствами, нарастающими явлениями отека мозга. Уже через несколько часов после начала заболевания может наступить потеря сознания,часто наблюдаются генерализованные судороги. Поражение ядер гипоталамической области способствует нарушению моз­говой гемодинамики, что еще более усугубляет гипоталамические расстрой­ства. Развиваются явления отека — набухания мозга, нередко приводящего к летальному исходу на 1—2-е сутки, еще до появления у ребенка очаговых симптомов, характерных для эпидемического энцефалита. Тяжелое течение болезни у детей раннего и младшего возраста объясняется характерной для них склонностью к генерализованным обшемозговым реакциям.

У детей более старшего возраста через несколько часов после общеин­фекционного дебюта заболевания обнаруживаются расстройства сна и бодрствования — диссомния, а также глазодвигательные расстройства. Диссомния может проявляться в виде летаргии или, напротив, бессонницы. Иногда в дневные часы преобладает сонливость, ночью — бессонница и психомоторное возбуждение. Глазодвигательные расстройства обычно свя­заны с поражением крупноклеточных и парасимпатических ядер глазодви­гательного нерва. У больных наблюдаются одно- или двусторонний птоз,дшишиия, расходящееся косоглазие, нарушение конвергенции. Зрачки рас­ширены. Реакция на свет может сохраняться при выпадении реакции зрач­ков на конвергенцию и аккомодацию («обратный» симптом Аргайла Роберт-сона). Как правило, рано появляются симптомы поражения подбугррной области: приступообразные тахипноэ, тахикардия,~сниженйе, повышение или асимметрия артериального давления. Часто возникает зевота. С вовле­чением в патологический процесс *яд^-йШй1злзм\[са\_связана* и регистри­руемая в ряде случаев стойкая гипертермия, не сопровождающаяся вос­палительными сдвигами в периферической крови. Специфические измене­ния в крови при эпидемическом энцефалите отсутствуют. Непостоянно выявляются небольшой нейтрофильный лейкоцитоз, повышенная СОЭ, некоторое уменьшение содержания гемоглобина и эритроцитов. В цереб­роспинальной жидкости может определяться повышение содержания белка до 0,66—1,65 г/л, сахара до 0,75-0,95 г/ л, иногда незначительный лим-фоцитарный цитоз (до 100 клеток в 1 мкл).

Описанный симптомокомплекс составляет основу наиболее частой окулолетаргической (окулоцефалической) формы. В за­висимости от преобладания того или иного синдрома различают также гиперкинетическую, атактическую, вестибулярную, эндокринную, психосенсорную формы эпидемичес­кого энцефалита.

Уже в первые дни заболевания у ряда больных (чаще у детей старшего возраста) выявляются симптомы поражения подкорковых ядер в виде хореических, атетоидных, тикозных, реже миоклонических гиперкинезов, диффузной или односторонней мышечной гипотонии. В некоторых случаях ведущее место в клинической картине занимают нарушения коорди­нации движений и вестибулярные расстройства: головокружение, шаткая походка, нистагм, грубый интенционный тремор. Больные неподвижно лежат, фиксируя голову в определенном положении; повороты головы, отклонения взора провоцируют усиление головокружения, головную боль, рвоту.

В остром периоде заболевания могут развиться эндокринные нарушения, связанные с поражением гипоталамической области. Они характеризуются патологическим снижением или повышением аппетита, жаждой, симптома­ми несахарного мочеизнурения, нарушением менструального цикла, исто­щением или ожирением больного; в ряде случаев наблюдается адипозоге-нитальная дистрофия. Определяются изменения экскреции гормонов и их содержания в крови, извращение сахарной кривой, гипер- или гипоглике­мия. При эндокринной форме эпидемического энцефалита, как правило, изобилуют симптомы дисфункции вегетативной нервной системы, созда­ющие характерный неопрятный облик больного (сальность лица, жирная себорея, повышенная потливость, слюнотечение и др.).

В остром периоде эпидемического энцефалита иногда обнаруживаются психические расстройства: спутанность сознания, делирий, психосенсорные нарушения, в ряде случаев — кататонические состояния. Частыми симпто­мами являются макро- и микропсия, нарушение схемы тела, ощущение в теле посторонних предметов, фотопсии с извращенным восприятием цвета, формы; могут возникнуть галлюцинации. Психические расстройства при энцефалите обычно обратимы, преходящи, грубых изменений личности

не наблюдается. У детей старшего возраста и у взрослых психические нарушения могут проявляться в виде мусситирующего делирия- психомо­торное возбуждение отсутствует, больные почти неподвижны, замкнуты, отрешены, безразличны к окружающему. Характерно ожирение, нередко наблюдаются гиперсексуальность, назойливость.

Однако при всем многообразии клинических форм эпидемического энцефалита наиболее постоянными симптомами являются нарушения сна и глазодвигательные расстройства, которые могут быть выражены в разной степени" но, как правило^ обнаруживаются уже в первые дни заболевания. Продолжительность острого периода весьма вариабельна — от 10—15 дней до нескольких недель и даже месяцев.

Наиболее часто встречающейся формой хронического периода эпиде­мического энцефалита является паркинсонический, акинетико-ригидный синдром, возникновение которого связано с дегенератив­ным процессом в области черного вещества и бледного шара. В хрони­ческой фазе заболевания, как правило, бывают выражены вегетативно-эндокринные расстройства, обусловленные прогрессирующим поражением ядер гипоталамуса.

Появление первых симптомов паркинсонизма может быть отдалено от острого периода на несколько недель, месяцев или лет. В некоторых случаях акинетико-ригидный синдром развивается у больных в острой фазе, которая непосредственно переходит в хроническую.

В связи с тем что острый период характеризуется значительным клини­ческим полиморфизмом, а нередко протекает абортивно, атипично, диагноз эпидемического энцефалита иногда устанавливают лишь в хронической фазе после формирования у больного признаков ^дашетик^^гиднщщщнд; рома. Дети становятся медлительными., движения их —^инертными, невыра­зительными, появляется «степенность», не свойственная возрасту. Лицо амимично, уменьшается амплитуда двигательных .актов, больные ходят мелкими шажками, пишут мелкими буквами. Постепенно складьшается ха­рактерная поза больного: сутулая спина, полусогнутые ноги, наклоненная вперед голова. Наблюдается тремор головы, пальцев кисти («катание пилюль», «счет монет»). Больные инертны и в покое, и в движении; им трудно начать какое-либо действие, в равной степени трудно остановиться (пропульсия, латеропульсия, ретропульсия). Одновременно могут возникать парадоксальные кинезии: обездвиженность, невозможность быстрых произ­вольных движений, общая скованность неожиданно сменяются (чаще при эмоциональных стрессах или при внезапном пробуждении ночью) двига­тельной расторможенностью. При этом больные могут бежать, танцевать, но через небольшой промежуток времени вновь застывают. Природа пара­доксальных движений еще не вполне ясна. Можно полагать, что они связаны с временным высвобождением подкорковых двигательных авто­матизмов от контролирующего влияния праксических центров коры больших полушарий.

Течение дажШСЖШЗШ.~ПРОГредиентное, неуклонно прогрессиру­ющее У больных постепенно развиваются брадипсихия, эхолалия, обеднение речи. Нередко больные становятся ворчливыми, иногда агрессивными; навязчивость сочетается со злобностью, болезненной "гТедантичностью. Эти симптомы рельефно выражены у детей.

Наряду с симптомами паркинсонизма отмечены вегетативно-эндокринные расстройства: гиперсаливация, сальность кожи, гипергид­роз, нарушения углеводного и жирового обмена, адипозогенитальная дистрофия, повышенные жажда и аппетит, патология половых функций, инфантилизм, нарушения менструального цикла, импотенция и т. п.

*Диагностика* эпидемического энцефалита в остром периоде осно­вывается на характерных симптомах. Важно правильно оценить сос­тояние сознания, своевременно выявить первые симптомы очагового поражения мозга, в частности дасстройство сна, глазодвигательные, вестибулярные, вегетативно-эндокринные нарушения. При этом нельзя забывать, что в настоящее время часто встречаются стертые и абор­тивные формы болезни. Невозможность вирусологической идентифи­кации, отсутствие специфических изменений в крови и цереброспи­нальной жидкости затрудняют диагностику. Необходимо дифферен­цировать воспалительное поражение мозга от острых респираторных заболеваний, имеющих сходное с энцефалитом общеинфекционное начало.

Диагноз хронической фазы у детей не представляет трудностей, поскольку эпидемический энцефалит является наиболее частой причи­ной развития акинетико-ригидного синдрома в детском возрасте. Необходима дифференциация заболевания от наследственно-дегенера­тивных форм поражения подкорковых узлов и черного вещества. Для диагностики требуется сбор точных анамнестических данных о перенесенных ранее острых инфекционных заболеваниях с общемоз­говыми симптомами, нарушениями сознания, сна, диплопией. Важно помнить, что острую и хроническую фазы нередко разделяет несколько лет, иногда 2—3 десятилетия.

*Лечение.* Методов специфического лечения эпидемического энцефа­лита в настоящее время не существует. Теоретически обосновано введение препаратов эндогенного интерферона, однако практического опыта в этом отношении еще нет. Целесообразны проведения рекомен­дуемой при вирусных инфекциях витаминотерапии (аскорбиновая кислота до 1—1,5 г в сутки, витамины группы В), назначение десен­сибилизирующих препаратов (антигистаминные — димедрол, супрастин, пипольфен, диазолин, тавегил; 5—10% растворы хлорида кальция, глюконата кальция внутрь или внутривенно; преднизолон по 1 мг/кг или гидрокортизон 5 мг/кг внутрь или капельно в вену), противо­воспалительных средств (внутривенно 40% раствор уротропина с глю­козой) (рис. 108).

Для борьбы с явлениями отека мозга показана интенсивная дегид­ратирующая терапия (но на фоне постепенной регидратации во избежа­ние резкого обезвоживания мозга): мочегонные средства — лазикс внутримышечно или внутривенно, фонурит, новурит в сочетании с внутримышечным введением 25% сульфата магния; в капельнице — 10—20% маннитол, 30% глицерин (можно внутрь с молоком, со­ком), гипертонические растворы фруктозы, хлорида натрия, хлорида кальция. Не следует назначать при энцефалитах мочевину, так как она способствует развитию внутричерепных геморрагии и вторичного отека мозга. По этим же причинам нужно воздерживаться от введения

с целью дегидратации концентрированного раствора плазмы и глюкозы. При судорогах назначают клизмы с 2% хлоралгидратом, внутримышечно или внутривенно литические коктейли (анальгин, амидопирин, ами­назин, димедрол, новокаин).

Для лечения акинетико-ригидного синдрома применяют атропино-вые препараты — циклодол (ромпаркин), паркинсан, динезин, беллазон и др., в дозировках, соответствующих возрасту ребенка. Одновременно вводят внутримышечно витамин В,2. В последние годы для лечения паркинсонизма стали успешно применять препарат L-ДОФА, который является биохимическим предшественником дофамина и катехоламинов (адреналина, норадреналина). Обнаружено, что в здоровом мозге на­ивысшая концентрация дофамина определяется в подкорковых ядрах и прежде всего в полосатом теле. При паркинсонизме параллельно с дегенерацией клеток черного вещества наступает резкое снижение содержания дофамина в стриарной системе. Правильность предполо­жения, что с этим связано развитие акинетико-ригидного синдрома, отчасти подтверждается терапевтическим эффектом введения в орга­низм L-ДОФА, повышающего концентрацию дофамина и нормализу­ющего функциональные взаимоотношения структур экстрапирамидной системы.

В ряде случаев выраженный эффект достанется с помощью хирургического лдчедия, направленного на уменьшение нисходящего потока" тонической импульсации и разгрузку~периферического мото­нейрона. Стереотаксическими расчетами обеспечивается точное попа­дание иглы с жидким ..азотом^ д, луждьщ. участок мозга (зрительный бугор, медиальная петля или бледный шар). Применяются также электролиз через введенные в мозг микроэлектроды, коагуляция спиртом и т. д.

При клиническом завершении острой фазы эпидемического энце­фалита, после выписки ребенка из стационара для профилактики наступления хронического периода периодически проводят десенси­билизирующую и противовоспалительную терапию.

1. **Клещевой энцефалнт. Клиника, диагностика, лечение.**

Этиология. фильтрующийся вирус-возбудитель энцефалита и показали путь передачи: от грызунов, являющихся резервуаром вируса, через иксодовых клещей, основных переносчиков весенне-летнего энцефалита. Помимо укуса клеща, зара­жение возможно и при употреблении молока

При укусе клеща вирус попадает непосредственно в кровь больного и затем распространяется гематогенно, достигая максимальной кон­центрации в мозге на 3—4-е сутки после укуса. При алиментарном способе заражения вирус проникает в мозг также гематогенным путем.

*Патоморфология.* Клещевой энцефалит относится к панэнцефалитам (менингоэнцефаломиелитам) и вызывает поражение как серого, так и белого вещества мозга. Оболочки мозга отечны, гиперемированы, В мозговом веществе определяются экссудативно-пролиферативные,изменения, в ядрах и белом веществе моста, продолговатого и среднего мозга, в передних рогах верхних шейных сегментов спинного мозга.

*Клиническая картина.* Инкубационный период клещевого энцефалита длится 1—3 нед. В ряде случаев первые клинические симптомы появляются через 3—5 дней после укуса клеща. Заболевание начинается остро, с подъема температуры до 39—40°С, повторной рвоты, сильной головной боли. наблюдаются общее недомогание, болезненность в мыш­цах шеи и плечевого пояса. Иногда бывают выражены гиперемия зева, инъекция склер, покраснение кожных покровов лица, шеи, над-плечий, груди, реже отмечаются желудочно-кишечные расстройства (жидкий стул или запор).

Температурная кривая нередко имеет двухволновую форму.

Формы: менингеальную, полиомиелитическую (полиоэнцефаломиелитическую), энцефалитическую ( в том числе стволовую, гемипаретическую, гиперкине­тическую и др.).

Менингеальная форма клещевого энцефалита обусловлена серозным воспалением оболочек мозга, развивающимся в «доэнцефа-литическую» фазу заболевания. В клиническом течении отмечают острое начало, гипертермию, общеинфекционные проявления, головную боль, рвоту

лимфоцитарный лейкоцитоз, иногда сдвиг влево с увеличением количества палочкоядерных лейкоцитов, повышенная СОЭ. Давление повышено (250—300 мм вод, ст.); определяется клеточно-белковая диссоциация или же одновре­менно с плеоцитозом (обычно смешанным лимфоцитарно-нейтрофиль-ным до 100—300 клеток в 1 мкл) регистрируется увеличение содержания белка до 1,65—2 г/л. Содержание сахара цереброспинальной жидкости остается нормальным, иногда повышается до 0,85—0,9 г/л.

Полиомиелитическая формаТипичные для этой формы парезы и атрофии мышц шеи и плечевого пояса составляют характерный для клинической картины клещевого энцефалита симптомокомплекс: «свисающая голова», прок­симальные парезы или параличи рук с гипотонией и арефлексией,

Энцефалитическая форма характеризуется преобладанием симптомов поражения головного мозга.

При стволовой форме появляются бульбарный, бульбопонтинный синдромы, реже — симптомы поражения среднего мозга. Отмечаются нарушения глотания, поперхивание, гнусавый оттенок голоса или афония, паралич и атрофия мышц языка,.

Церебральная форма характеризуется острым, иногда инсуль-топодобным развитием на 2—3-й день заболевания моно- или геми-парезов, обусловленных поражением двигательных зон .-коры, а также демиелинизацией пирамидных волокон во внутренней капсуле,

1. **Энцефалиты при экзантемных инфекциях: коревой, ветряночный, краснушный. Клиника,диагностика, лечение.**

Коревой энцефалит — одно из наиболее тяжелых осложнений кори. По своей природе он относится к инфекционно-аллергическим энцефалитам. Поражение мозговых сосудов распространенное по типу аллергического васкулита. Морфологически коревой энцефалит харак­теризуется фиброзным набуханием сосудистых стенок, образованием перивенозных очагов Демиелинизации. мелкие, иногда сливные очаги кровоизлияний. Течение коревого энцефалита может осложниться присоединением флеботромбозов мозговых вен и синусов.

*Клиническая картина* коревого энцефалита развивается остро, чаще на 3—5-й день после появления сыпи. Температура к началу энце­фалита может уже нормализоваться, и нередко отмечается новый резкий подъем ее до высокого уровня. Сознание спутанное. В тя­желых случаях наблюдаются выраженные расстройства сознания,'психомоторное возбуждение, галлюцинаторные явления, коматозное состояние. Иногда возникают генерализованные судороги.

При обследовании выявляются менингеальные симптомы, парезы, параличи, координаторные нарушения, гиперкинезы, симптомы пора­жения II, III, VII черепных нервов, проводниковые расстройства чувствительности, нарушение функций тазовых органов. В церебро­спинальной жидкости нередко увеличено содержание белка и по­вышен цитоз; давление жидкости, как правило, повышено.

Течение коревого энцефалита тяжелое, летальность может до­стигать *25%'.* Тяжесть энцефалита не зависит от течения кори.

*Лечение* должно быть направлено на дезинтоксикацию, десенси­билизацию, борьбу с отеком мозга. В качестве профилактики пока­зано введение гамма-глобулина детям, имевшим контакт с больными, особенно детям со склонностью к аллергическим реакциям.

**Энцефалит при ветряной оспе** —тяжелое инфекционно-аллергическое заболевание.

перивенозной воспалительной инфильтрации вещества мозга, очагов периваскулярной демиелинизации. Могут поражаться оболочки мозга. В тяжелых случаях поражение сосудов мозга приводит к возникновению мно­жественных паренхиматозно-оболочечных кровоизлияний. Ветряночный энцефалит, так же как поствакцинальный и коревой, относится к демиелинизирующим лейкоэнцефалитам. В тяжелых случаях заболе­вание может протекать как гнойно-геморрагический менингоэнцефа-ломиелит.

*Клиническая картина* энцефалита при ветряной оспе развивается быстро —на 3—7-й день после появления высыпаний. Описаны случаи возникновения энцефалита в более поздние сроки или в доэкзан-темный период. Отмечаются гипертермия, коматозные состояния, судороги, менингеальные симптомы, пирамидные и экстрапирамидные нарушения. Рано появляются признаки отека мозга.

В цереброспинальной жидкости определяется повышение содер­жания белка и цитоза; число клеток обычно не превышает 100—200 в 1 мкл (преимущественно лимфоциты), но в редких случаях на­блюдается высокий нейтрофильный цитоз. Давление цереброспиналь­ной жидкости, как правило, повышено.

Течение энцефалита при ветряной оспе обычно благоприятное, После выздоровления могут длительно сохраняться парезы, гипер­кинезы, судорожные приступы.

*Лечение.* Показаны дезинтоксикация, десенсибилизация, борьба с отеком мозга, ротивовоспалительная терапия, антибиотики.

1. **Поствакциналъныеэнцефалиты. Клиника, диагностика, лечение.**

Вакцинальные энцефалиты могут развиваться после противооспенной вакцинации, введения вакцин КДС и АКДС, при антирабических прививках. В основе вакцинальных энцефалитов лежит аллер­гическая реакция мозга, морфологически выражающаяся в воспали­тельном поражении мозговых сосудов с формированием множествен­ных периваскулярных и перивенозных инфильтратов, диапедезных кровоизлияний, развитием отека мозга.

*Клиническая картина.* Первые симптомы заболевания обычно по­являются на 7—9—12-й день после вакцинации. Поствакцинальный энцефалит чаще возникает у первично вакцинированных детей (особенно при поздней вакцинации). Заболевание развивается остро, с резкого подъема температуры до 39^40°С. Наблюдаются головная боль, рвота, нередко потеря сознания, генерализованные судороги. Иногда выявляются менингеальные симптомы. Демиелинизация пирамидных путей в го­ловном и спинном мозге приводит к развитию параличей (моно-, теми- или параплегии); периферические параличи и парезы наблю­даются реже.

Поражение экстрапирамидной системы сопровождается появлением гиперкинезов, нарушений координации движений.

Ликвор – повыш давления, небольшой лимфоцитарный цитоз , белка и сахара имеются незначительные отклонения от нормы (в сторону повышения). В крови специфических изменений нет.

Течение вакцинальных энцефалитов обычно благоприятное

*Лечение.* При вакцинальных энцефалитах назначают десенсибили­зирующие средства (димедрол, пипольфен, супрастин, хлорид кальция, гормоны), а также дегидратирующие, противосудорожные, жаропо­нижающие препараты

1. **Ревматическое поражение мозга. Малая хорея у детей. Этиология, клиника, диагностика,лечение.**

Поражение нервной системы может быть обусловлено непосред­ственно ревматическим поражением соединительнотканных структур, а также вторично вследствие патологии сердца

Преимущественно страдают подкорковые образования (полосатое тело, зрительный бугор), гипота-ламическая область, кора больших полушарий, красные ядра, моз­жечок. пораже­нием мозговых сосудов в виде набухания, гиалиноза сосудистых стенок, сужения просвета артерий, неспецифическими дегенеративными изменениями нервных клеток, пролиферацией глиальных элементов.

2 группы: гиперкинетические синдромы (в том числе малая хорея) и диэндефальные синдромы.

**Малая хорея** — наиболее частая форма вовлечения нервной системы в ревматичеткий процесс. Заболевание наблюдается преимущественно в детском (школьном) возрасте

. Дебюту предшествует «ревматический» анамнез

*Клиническая картина.* Начало заболевания постепенное. У детей обнаруживаются эмоциональная лабильность, раздражительность, кап­ризность; рассеянность сменяется излишней активностью, суетли­востью. На этом фоне хореиформные гиперкинезы Изменяется почерк, появляется неряшливость, обусловленная непроизвольными движени­ями во время еды. Ребенок небрежно одевается, не застегивает пуговиц; обращает на себя внимание двигательное беспокойство на уроке, в строю и т. п.

Хореические гиперкинезы характеризуются быстрыми короткими толчкообразными движениями мимической мускулатуры, мышц ко­нечностей и туловища. Гиперкинезы обычно неритмичные, в связи с чем при поверхностном осмотре могут напоминать двигательную расторможенность. усиливается при волнении, исчезает во сне.

Мышечный тонус, снижен. Сухожильные рефлексы м.б.повышенными.

*Диагностика* основывается на положительных иммунологических пробах на ревматизм, данных ЭКГ, обнаружении ревматического поражения сердца (миокардит, приобретенный порок и др.), изме­нений в периферической крови.

*Лечение* малой хореи состоит в назначении активной противо­ревматической терапии в сочетании с седативными средствами (антигистаминные преператы, бром, транквилизаторы, фенобар­битал).

Поражение диэнцефальной области при ревматизме может быть обусловлено прежде всего патологией мозговых сосудов. вегетососудистой дисфункции. диэнцефальные \_симптомы\_ в виде обменных нарушений, ожирения, пароксизмов болей в области сердца, желудочно-кишечных и дыхательных рас­стройств..

У некоторых детей, по­вторные приступы обморочных состояний с внезапным потемнением в глазах, резкой бледностью лица, выраженным гипер­гидрозом, общей слабостью. причиной пароксизмов является не ревматизм, а неспецифические (органические) изменения, наступающие в нерв­ных клетках разных отделов головного мозга.

1. **Полиомиелит. Этиология; клиника, диагностика, печение, прогноз.**

Возбудителем полиомиелита является фильтрующийся вирус, от­носящийся к группе энтеровирусов, три серотипа вируса полиомиелита; I —Брунгильд, II —Лансинг, III —Леон. обладают нейтропностью. Основным путем передачи орально-фекальный, воздушно-капельной передачи.

*Патоморфология.* страдает не только серое вещество спинного мозга, но и ядра ствола, кора больших полушарий, подкор­ковые образования, мозжечок, мягкие мозговые оболочки. Характер воспалительного процесса — экссудативно-пролиферативный. Изменения нейронов могут быть обратимыми. Развитие параличей связывают с поражением по крайней мере *Уз* мотонейронов. 1 место-передние рога поясничного утолщения, затем шейного утолщения, грудного отдела спинного мозга, двигательные ядра моста и продолговатого мозга. Страдают также внутренние органы:

*Клиническая картина.* Длительность инкубационного периода колеб­лется от 3 дней до 3^4 нед. В клинической картине выделяют продромальный, препаралитический, паралитический и восстановитель­ный периоды. В соответствии с тем, в какой стадии наступает выздоровление, различают абортивную, менингеальную- (непаралити­ческую) и паралитическую формы полиомиелита.

Абортивная форма характеризуется острым началом с гипертермией, катаральными явлениями

в зеве, насморком, кашлем, иногда ангиной. Расс-ва ЖКТ,выздоровлением (на 5—6-й день).

Менингеальная форма развивается остро. После короткого продромального периода появляются менингеальные симптомы Кернига, Брудзинского, ригидность затылочных мышц, повторная рвота, головная боль, общая гиперестезия. Менингорадикулярная форма характеризуется присоединением радикулярных симптомов Ласега, Вассермана, Мацкевича, Нери и др

Ликвор- клеточно-белковая диссоциация со смешанным цитозом или же одновременное повышение цитоза (до 100—300 клеток в 1 мкл) и содержания белка (0,66—0,99— 1,65 г/л). сахара до 0,85—0,9 г/л. В

Паралитическая форма полиомиелита наиболее тяжелая. Развитию параличей предшествуют продромальный и препаралитичес-кий (менингеальный) периоды.. В зависимости от преимущественной локализации поражения (в передних рогах спинного мозга, в двигательных ядрах ствола, коре больших полушарий, подкорковых узлах или мозжечке) различают спинальную, понтинную, бульбарную и энцефалитическую формы.

Спинальная форма встречается наиболее часто. и характе­ризуется развитием вялых атрофических параличей

Понтинная форма сопровождается пери­ферическим параличом мимической мускулатуры, чаще с одной стороны.

Бульбарная форма

Нарушение глотания дыхательные расстройства. поражением ядер IX—XII сосудодвигательного центров неблагоприятный.

В развитии **паралитических форм полиомиелитонодобных заболеваний** доказана роль вирусов Коксаки А7, ECHO 2, ECHO 6, ECHO 11, вирусов паротита, простого герпеса, аденовирусов, вируса энцефалита Сент-Луис и др.

Различают менингеальную, спинальную, стволовую (чаще понтин-ную) и полирадикулоневритическую формы.

двигатель­ные расстройства, более выраженные в проксимальных отделах конеч­ностей. Параличи т редко, парезы дряблость, гипотрофия и гипотония пораженных мышц, снижение или выпадение сухожильных рефлексов. Основным проявлением стволовой формы полиомиелитоподобных заболеваний является периферический парез мимической мускулатуры;

Ликвор -невысокий смешанный нейтрофильно-лимфоцитарный цитоз (50—200 клеток в 1 мкл) и умеренное увеличение содержания белка (0,49—0,66 г/л). Содержание сахара обычно повышено до 0,8—0,9 г/л. В диагностике большое значение имеют результаты вирусологических? лабораторных исследований и эпидемические данные.

*Лечение* назначение гамма-глобулина, высоких доз витамина С, десенсибилизирующей терапии (димедрол, пипольфен, супрастин, препараты кальция), дегид­ратирующих средств, антипиретиков, транквилизаторов. аппараты искусственного дыхания, отсасывание секрета,

1. **Полиневриты, полирадикулоневриты. Этиология, диагностика, клиника, лечение**

Множественные поражения нервных стволов и корешков спинного мозга инфекционно-аллергическим поражением нервной системы, токси­ческие полиневриты — алкогольные, свинцовые и др., при нейроинфекциях.

*Клиническая картина* полирадикулоневритов складывается из дви­гательных нарушений, а также из субъективных и объективных расстройств чувствительности и вегетативных нарушений. Преимущест­венно поражаются дистальные отделы конечностей по типу параличей[

Расстройства чувствительности разнообразны: боли в дистальных отделах конечностей, по ходу нервных стволов, по ходу позвоночника, парестезии, гипестезии, гиперестезии, положительные симптомы натя­жения. снижение по типу «носков» или\_«перчаток»,

При восходящем параличе Ландри очень быстро нарастает мышечная слабость,

Ликвор - белково-клеточная диссоциация,

К первичным инфекционным полирадикулоневритам относится форма Гийена — Барре, на фоне незначительного повышения температуры. Пора­жаются нижние конечности, причем мышечные атро­фии довольно симметричны.

Инфекционный полирадикулоневрит следует дифференцировать от полиомиелита, невральной амиотрофии Шарко — Мари, экстрамедулляр­ной опухоли спинного мозга. От полиомиелита полирадикулоневрит отличается выраженным болевым синдромом,

Для *лечения* инфекционных полирадикулоневритов применяют про­тивовоспалительные, антигистаминные средства, стероидные гормоны, витамины группы В. В восстановительном периоде показаны массаж, лечебная физкультура, физиотерапия, назначение прозерина, дибазола, аминокислот. Детям с двигательными нарушениями рекомендуется лечение в специализированных

1. **Невропатия лицевого нерва. Этиология, клиника, диагностика, лечение**

Поражение лицевого нерва инфекционны­ми факторами (грипп, ост­рые респираторные забо­левания, отиты, паротит.Y»-YIII, иногда VI черепные нервы. К невриту также приводят черепные травмы, переломом височной кости (на­ложение щипцов в родах),

*Клиническая картина* нарушение (функции мимической мускулатуры) На стороне.пора­жения сглажена носогубная. складка, угол рта опущен, .щека несколько асиммет­рия при смехе, плаче, при попытке оскалить зубы, надуть щеки, посвистеть.: смыкание глазной щели неполное ,отклонение глазного яблока кверху и кнаружи (симптом Белла), невоз­можно наморщивание лба, нахмуривание бровей на пораженной стороне. я снижение конъюнктивального и корнеального рефлексов.

При высоких внутричерепных локализациях, в частности при мосто-мозжечкового угла, наблюдаются сухость глаза, снижение вкусовой чувствихедьноехи, а также симптомы поражений VI, VIII, а иногда V черепных нервов. При ядерной локализации имеются только двигатель­ные расстройства (альтернирующие синдромы Мийяра,—Гюблера, Фовилля) При локализации процесса в области gangl. geniculi возникает синдром Ханта: поражение мимической мускулатуры, сильные боли и-herpes zoster в области ушной раковины,

*Лечение* инфекционного неврита лицевого нерва включает два основных курса -противовоспалительную терапию острой стадии и восстановительную терапию, госпитали­зация больного,.

Для ликвидации воспалительных явлений применяют(пенициллин, стрептомицин, тетрациклин, мономицин), сульфаниламидные препараты, ацетилсалициловую кислоту, хлорид кальция или глюконат Са, Дегидратирующие, антигистаминные,, витамины С

В восстановительном периоде, витамин В12)

1. **Нейросифилис. Врожденный нейросифилис. НейроСПИД. Клиника, диагностика, лечение**

— симптомокомплексы, возникающие при сифилитическом поражении нервной системы. .

Этиология и патогенез. Бледная трепонема, проникшая через гематоэнцефалический барьер, вызывает воспалительные изменения в оболочках и сосудах головного и спинного мозга;

Симптомы, течение. Поражение нервной системы наблюдается преимущественно во вторичном и третичном периодах сифилиса. Острый сифилитический менингит, возникающий при вторичном сифилисе (3—18 мес после заражения), наряду с воспалением оболочек может сопровождаться поражением мозга и черепных нервов; в цереброспинальной жидкости — лимфоцитарный плеоцитоз (100— 1000 клеток в 1 мкл), умеренное повышение белка и в половине случаев снижение уровня глюкозы. У 25% больных с вторичным сифилисом выявляется плеоцитоз и повышение белка в цереброспинальной жидкости при отсутствии неврологической симптоматики (асимптомный нейросифилис). При третичном сифилисе (через 5—10 лет после заражения) может развиться менинговаскулярный сифилис, для которого характерны разнообразные формы хронического поражения оболочек, вещества и сосудов головного и спинного мозга (цереброспинальный сифилис, эндартериит с тромбозом мозговых сосудов); в цереброспинальной жидкости лимфоцитарный плеоцитоз до 100 клеток в 1 мкл, умеренное повышение белка, увеличение гамма-глобулина, левый (люэтический) тип кривой реакции Ланге. Спинная сухотка, в настоящее время встречается крайне редко. Стреляющие боли, отсутствие сухожильных рефлексов на ногах, выпадение глубокой чувствительности в ногах и связанные с этим атактическая походка и положительный симптом Ром-берга, тазовые нарушения и зрачковые аномалии (синдром Аргайла Робертсона) .

В диагностике серологические тесты. реакции Вассермана, но и при РИБТ и РИФ. Частота положительных (серологических) результатов в крови и цереброспинальной жидкости при нейросифилисе широко варьирует; лишь при прогрессивном параличе положительная реакция Вассермана в ликворе достигает почти 100%.

Лечение проводится по специальным схемам в виде повторных циклов. Основное значение придается пенициллину.

Различают ранний (в первые 5 лет после заражения) и поздний (более 5 лет после заражения.  
Ранний нейросифилис. Сифилитический менингит (см. Менингит) часто сопровождают  
поражения слухового нерва (глухота и головокружения), зрительного нерва  
(снижениезрения) и глазодвигательныхнервов (косоглазие, двоение в глазах).  
 возможны параличи и парезы (снижение и отсутствие силы и объема  
движений в конечностях).  
Поздний нейнросифилис в настоящее время практически не встречается. Развивается  
спинная сухотка, прогрессивный паралич или гумма мозга. Спинная сухотка  
проявляется стреляющими болями в груди, животе, конечностях,   
Типично, что у таких больных нет реакции (сужения) зрачков на свет.  
 Лечение -- в психиатрической клинике или же кожно-венерологическом диспансере  
по месту жительства. Прогноз у раннего сифилиса благоприятный

**ВИЧ**. Непосредственное воздействие вируса на нервную ткань является следствием биохимических изменений в пораженных клетках и развитием аутоиммунных реакций на антигены клеток мозга. цитопатический эффект, нарушение взаимодействия между клетками нервной системы

Морфологически прямое поражение ВИЧ мозга приводит к развитию подросткового гигантоклеточного энцефалита с участками демиелинизации. В ткани мозга могут быть выявлены моноцыты с большим количеством вируса, проникшие из периферической крови.

У многих больных с отчетливыми клиническими проявлениями ВИЧ-ассоциированной деменции патоморфологически может выявляться только «побледнение» миелина и слабо выраженный центральный астроглиоз.

Симптомы прямого поражения:

а) ВИЧ-ассоциированная деменция. страдают от нарушения познавательной способности, снижения памяти, б) ВИЧ-ассоциированная миелопатия. Преобладают двигательные расстройства, преимущественно в нижних конечностях,

в) ВИЧ-ассоциированные минимальные познавательно-двигательные расстройства. Это забывчивость, уменьшение мыслительных процессов,

прогрессирующая ВИЧ-ассоциированная энцефалопатия детей. задержка речи, мышечная гипертония, микроцефалия и кальцификация базальных ганглиев.

**Диагностика**. увеличение утомляемости мышц и увеличением уровня креатинкиназы в сыворотке.

Лечение сводится к борьбе с самой ВИЧ-инфекцией, симптоматическому лечению при поражении нервной системы, лечение оппортунистических инфекций и заболеваний

1. **Рассеянный склероз. Этиология, клиника, диагностика, лечение, прогноз.**

Рассеянный склероз - хроническое прогрессирующее заболевание нервной системы. Оно возникает в молодом и среднем возрасте (15 - 40 лет). ремиттирующее течение. Это означает чередование периодов ухудшения (обострения) и улучшения (ремиссии). Морфологической основой болезни является образование очагов разрушения миелина (димиелинизация) белого вещества головного и спинного мозга.

Этиология. может возникнуть в результате случайного сочетания неблагоприятных внешних и внутренних факторов. К неблагоприятным внешним факторам относятся частые вирусные и бактериальные инфекции; влияние токсических веществ и радиация; особенности питания; геоэкологическое место проживания, травмы; частые стрессовые ситуации. Генетическая предрасположенность К эндогенным факторам прежде всего следует отнести комплекс локусов генов HLA II класса и, возможно, генов, кодирующих ФНО-***a***, обусловливающих генетическую несостоятельность иммунорегуляции.

Патогенез.воспаление в ткани мозга и демиелинизация являются следствием иммунологической реакции на антигены мозга, можно говорить о первичном аутоиммунном заболевании, аналогичном ревматизму, ревматоидному артриту и др.

сенсибилизация иммунокомпетентных клеток к антигенам мозга происходит в результате воспаления и разрушения миелина, говорят о вторичности аутоиммунного

Среди внешних факторов могут иметь значение: зона проживания в детском возрасте,

Существует мнение, что на ранних стадиях болезни, когда у больного уже имеются бляшки рассеянного склероза в мозге, объективные и субъективные неврологические симптомы могут не выявляться. Это связано с тем, что при поражении небольшого количества нервных волокон функция полностью компенсируется здоровыми (интактными) нервными волокнами, и лишь когда процент пораженных волокон приближается к 40 - 50%, появляются очаговые неврологические симптомы. Об этом нужно помнить в тех случаях, когда больной обращается к невропатологу по поводу случайно выявленного при МРТ-исследовании очагового поражения мозга, но у самого больного ни одного проявления заболевания не было. В этих случаях требуется особенно тщательное наблюдение невропатолога.

Клинические проявления Симптомы поражения пирамидного пути ,Симптомы поражения мозжечка параличи черепно-мозговых нервов, наиболее часто - глазодвигательных нервов, тройничного, лицевого, подъязычного нервов.Симптомы нарушения глубокой и поверхностной чувствительности ,нарушения функций газовых органов: симптомы нарушения зрительных функций: снижение остроты Нейропсихологические изменения

Лечение При лечении обострений и прогрессирующем течении рассеянного склероза применяют кортикостероидные (КС) препараты, АКТГ и его аналоги. Это преднизолон, метилпреднизолон, метипредмедрол, метилпреднизолона сукцинат Na, дексаметазон, кортизол. препараты, уменьшающие мышечную гипертонию: баклофен, лиоресал,толперизон, тизанидин. Лечение -пирамидальных нарушений введением препарата карнитин внутривенно капельно

1. **Гипоксическис и ишемнческие поражения мозга у новорожденных. Клиника, диагностика, лечение.**

*Этиология.* токсикозы беременности, изоиммунизация при резус- и АВО-несовместимости крови матери и плода, различного рода интоксикации. акушерская патология, приводящая в конечном итоге к нарушению маточно-плацентарного кровообращения.

*Патогенез*. Происходит накопление кислых продуктов обмена, нарушается электро­литный баланс, развивается гипогликемия, снижается активность ферментов аэробного и анаэробного дыхания. Под влиянием ацидоза увеличивается проницаемость сосудистых стенок, нарушается мозговое кровообращение, развиваются ишемия, отек и набухание мозговой ткани.

*Патоморфология.* Кислородное голодание приводит к парезу моз­говых сосудов, переполнению их кровью, отеку вещества мозга, микрогеморрагиям. Эти нарушения в дальнейшем могут быть причиной тяжелых дегенеративных изменений мозговой ткани.

*Клинические проявления* Дыхание учащено, кожные покровы цнанотичны, мышечный тонус нормальный

5—6 баллов. Кожные покровы цианотичны. Дыхание новорожденного нерегулярное, поверхностное, тоны сердца приглушены, отмечается брадикардия. Реакция на внешние раздражи­тели значительно снижена, крик тихий, болезненный, мышечный тонус может быть изменен (гипо- или гипертония), безусловные рефлексы угнетены, быстро истощаются, иногда отсутствуют. Дети вяло сосут

1—4 балла. Выражены респираторные и циркуляторные расстройства. Кожные покровы бледные с землистым оттенком, слизистые оболочки цианотичны, тоны сердца глухие, пульс аритмичный. Дыхание при рождении отсутствует или поверхностное, учащенное. Мышечный тонус снижен, безусловные рефлексы не опре­деляются,

Лечение гипоксии у новорожденных сводится к быстрому устра­нению кислородного голодания мозга, для чего применяются различные методы реанимации (метод Персианинова, аппаратное искусственное дыхание). Медикаментозная терапия (дегидратационные, сердечные, седативные средства, гормональные, витаминные препараты) проводится в зависимости от степени выраженности тех или иных синдромов

1. **Внутричерепная родовая травма. Родовые травматические поражения плечевого сплете­ния у детей.. Клиника, диагностика, лечение.**

Внутричерепная родовая травма — собирательное понятие, включа­ющее неоднородные по этиологии и патогенезу и многообразные по клиническим проявлениям изменения центральной нервной системы, возникшие в период родов. К внутричерепной родовой травме относят кровоизлияния в вещество мозга и его оболочки, а также другие расстройства мозгового кровообращения, вызывающие структурные изменения нервной системы.

*Патогенез.*, затяжные или стремительные роды, несоответствие размеров плода размерам таза матери), а также неправильная техника проведения акушерских родо-разрешающих операций. Длительное стояние головки в родовых путях приводит к перераспределению крови, затруднению оттока и развитию застоя

*Патоморфологтеские изменения* в остром периоде внутричерепной травмы выражаются в полнокровии мозга, венозном застое, капиллярных стазах в веществе мозга и мягкой мозговой оболочке, мелкоточечных и (или) обширных кровоизлияниях, дегенеративных изменениях в клет­ках коры и подкорковых образованиях, среднем мозге, мозжечке, про­долговатом мозге, периваскулярном и перицеллюлярном отеке.

*Клиническая картина* нарушением ликворо- и гемодинамики (вялость, адинамия, повышенная возбудимость, цианоз, рвота, симптом Грефе, тремор, общая гиперестезия, легкое угнетение безусловных рефлексов, быстрая истощаемость), до выраженных очаговых симпто­мов (косоглазие, нистагм, птоз, анизокория, поражение лицевого нерва, псевдобульбарный синдром, судороги, мышечная гипертония и гипо­тония, резкое угнетение или отсутствие безусловных рефлексов

**Внутричерепные кровоизлияния** во время родов возникают в связи с механической травмой головки плода, в результате чего поврежда­ются сосуды. Особенно часто страдают сосуды основания мозга, вены и венозные синусы

Субдуральные

Субарахноидальные кровоизлияния —причиной этих кровоизлияний могут быть асфиксия, повышающая сосудистую проницаемость, нало­жение щипцов, вакуум-экстрактора. Происходит разрыв капилляров и мелких сосудов.. Отмеча­ются судорожные подергивания, «плавающий взор», спонтанный нистагм. Крик слабый, нарушено глотание, определяется мышечная дистония, безусловные рефлексы угнетены..

Внутрижелудочковые кровоизлияния типичны для недоношенных, но встречаются и у доношенных новорожденных. глубоким коматозным состоянием с расстройством дыхания, тоническими судорогами, опистотонусом. Дети не сосут, не глотают. Безусловные рефлексы угнетены. Зрачки могут быть сужены Характерны гипертермия, центральные нарушения веге­тативно-трофических функций

Субэпендимарные кровоизлияния чаще являются ре­зультатом разрыва мелких вен между хвостатым ядром и зрительным бугром.

Мелкие множественные кровоизлияния чаще встреча­ются

*Лечение* к голове подвешивают пузырь со льдом или проводят сеансы краниоцеребральной гипотермии с помощью специальных ап­паратов. Холод применяют в течение 1—2 сут с перерывами оксигенотерапию.

**ПОВРЕЖДЕНИЯ ПЛЕЧЕВОГО СПЛЕТЕНИЯ**

Они чаще встречаются у крупных плодов, при ягодичном или ножном предлежании,

*Клинические проявления* зависят от уровня повреждения.

Верхний паралич Эрба — Дюшенна возникает при повреж­дении нервных волокон, идущих от С5 - С6 шейных сегментов. При этом нарушается функция мышц, отводящих плечо, ротирующих его кнаружи и поднимающих плечо выше горизонтального уровня, сгиба­телей и супинаторов предплечья. Пораженная конечность в типичных случаях разогнута во всех суставах, приведена к туловищу, ротирована внутрь в плече и пронирована в предплечье. Кисть находится в ладонном сгибании. Сухожильные рефлексы не вызываются на стороне поражения. Отсутствуют движения в плечевом и локтевом суставах, а в пальцах и кисти сохранены. В результате приведения и внутренней ротации плеча образуется выраженная удлиненная борозда между плечом и грудной клеткой (симптом «кукольной руки»).

При вовлечении в процесс С3 - С4 шейных сегментов наблюдается поражение диафрагмального нерва.

Нижний паралич (Дежерин-Клюмпке) является резуль­татом травматического повреждения корешков С7 - С8 и Th, - Th2 сег­ментов. В процесс вовлекаются нервы плечевого сплетения, иннерви-рующие мышцы предплечья и кисти. Рука приведена к туловищу, пронирована, внутренняя ротация выражена не так резко, как при верхнем параличе. Отсутствуют движения в предплечье и кисти. Кисть свисает или находится в положении «когтистой» лапы. Движения в плечевом суставе сохранены.

Тотальный паралич наступает при повреждении всехшейных

корешков и I грудного корешка.

*Лечение.* С целью профилактики мышечных контрактур паретичную конечность с первых дней жизни укладывают в специаль­ную шинку, мягкая отво­дящая шинка, содержащая стержень, с помощью которого можно постепенно изменять положение руки. гимнастика, массаж, физиотерапев­тические процедуры (озокерит, парафин, горячие укутывания, электро­форез). Назначают витамины В,, В2, В,2, АТФ, лидазу, пирогенал,.

**86. Пороки развития нервной системы. Черепно-мозговые и спинномозговые грыжи**

Черепно-мозговая грыжа представляет собой сочетанный порок раз­вития мозга и черепа в результате дефекта закрытия переднего конца нервной трубки.. В 84% случаев черепно-мозговые грыжи локализуются в назофронтальной области и обусловлены дефектом решетчатой кости.

Различают менингоцеле, энцефаломенингоцеле, энцефалоцистоцеле.

Менингоцеле — выбухание в костный дефект оболочек мозга. Грыжевое выпячивание флюктуирует, просвечивает, при пункции спа­дается. Кожа над ним истончена, синюшна

Энцефаломенингоцеле — выпячивание вещества мозга и оболочек в дефект черепа. Отмечается отчетливая пульсация грыжевого выпячивания. в области затылочной кости (задняя черепно-мозговая грыжа) определяются нарушения статики, походки, координации, мышечного тонуса,

Энцефалоцистоцеле — грубый порок развития мозговой ткани, когда в грыжевой мешок, помимо мозгового вещества, вовлекаются желудочки мозга. Отмечаются эктопия нервных клеток, дегенератив­ные изменения нервной ткани, аномалии сосудистой и ликворной систе­мы мозга.

*Диагноз* черепно-мозговой грыжи устанавливают на основании кли­нического осмотра. Подтверждается он рентгенологическим исследо­ванием. Характер содержимого грыжевого выпячивания уточняют с помощью пункции, трансиллюминации.

*Лечение* черепно-мозговых грыж хирургическое. При менингоцеле прогноз благоприятный.

Спинномозговая грыжа — сочетанный порок развития спинного мозга вследствие дефекта закрытия нервной трубки. Порок проявляется выпячиванием мозговых оболочек, корешков и вещества спинного мозга через отверстие, Spina bifida — частый синоним термина «спинномозговая грыжа

частая их локализация — пояснично-крестцовый отдел позвоночного канала (60% случаев). Самая редкая локализация — в шейном отделе (7,5%).

подразделяются в зависимости от содержи­мого грыжевого выпячивания.

Менингоцеле — выбухание в дефект позвоночника только обо­лочек спинного мозга. Грыжевое выпячивание просвечивает в прохо­дящем свете, покрыто истонченной кожей с элементами атрофии, пигментными пятнами, оволосением.

Менингорадикулоцеле — выбухание в грыжевое выпячива­ние оболочек и корешков спинного мозга. Корешки истончены, демиелинизированы, неправильно сформированы, при расположении грыжи в пояснично-крестцовом отделе характеризуется периферическими параличами и парезами, трофически­ми расстройствами на нижних конечностях.

Миеломенингоцеле — в выпячивание вовлекаются оболочки и спинной мозг. Спинной мозг недоразвит, с участками глиоза, расширен­ным центральным каналом характеризуется параличами или парезами ног, парезами сфинктеров мочевого пузыря и прямой кишки. Клиническая картина сопровождается грубыми трофическими расстройствами: отеком стоп, язвами и пролежнями на нижних конечностях и туловище.

Миелоцистоцеле — выпячивание в дефект позвоночника обо­лочек и спинного мозга с резко расширенным центральным каналом,

*Лечение* хирургическое. улучшение трофики паретичных конечностей, профилактику контрактур, предотвращение восходя­щей гнойной инфекции.

**87. Пороки развития головного мозга. Микро и макроцефалия. Микрокрания. Краниостеноз.Клиника, диагностика.**

**МИКРОЦЕФАЛИЯ**

Микроцефалия— уменьшение размеров черепа вследствие недоразвития мозга, клинически сопровождающегося умственной отсталостью и неврологическими нарушениями.

разделяют на наследственную, эмбриопатическую и синдромологическую

Этиология: инфекции (грипп, токсоплазмоз, краснуха), интокси­кации (алкоголизм, профессиональные вредности), нарушение витамин­ного баланса. Причиной микроцефалии может быть также гипоксия плода и новорожденного

*Патогенез* микроцефалии в настоящее время недостаточно изучен, однако большое значение придается внутриутробной гипоксии,

Головной мозг при микроцефалии уменьшен в размерах. В норме отношение массы мозга к массе тела 1:33, а при микроцефалии — 1 :100. кора больших полушарий, недостаточно развита. Другие отделы мозга также имеют неправильное строение. Особенно большие изменения отмечаются в лобных долях Нарушается пропорция коры и стволовых, отделов.В норме масса мозжечка относится к массе мозга как 1 :8, при микро­цефалии это соотношение значительно увеличено.

*Клиническая картина*

Ведущим симптомом является диспропорция между мозговой и лицевой частями черепа, между головой и туловищем. Очень характе­рен вид больного: голова сужена кверху, лоб низкий, покатый, высту­пают надбровные дуги, ресницы очень длинные, густые, уши большие, оттопыренные, несимметричные, низко расположенные, зубы большие, редкие, часто кариозные, небо высокое, узкое. Рост черепа больше идет в длину, и высота его мало меняется в течение жизни.

симптомы интел­лектуального дефекта, Психическое недоразви­тие

Помимо психических нарушений, имеются изменения со стороны нервной системы: нарушения функции глазодвигательных нервов, изме­нение мышечного тонуса, нередко спастические парезы, судороги

*Диагноз.* Микроцефалия может быть одним из симптомов хромосомнйх аберраций — синдромов Эдвардса (трисомия Е), Патау (трисо-мия D), болезни Дауна, синдрома «кошачьего крика».

*Лечение.* При микроцефалии применяют медикаментозную терапию — стимулирующую, седативную, противосудорожную, дегидратационную, длительно применяют глутаминовую кислоту, церебролизин, аминалон. массаж, лечебная физкультура,

Краниостеноз — преждевременное закрытие черепных швов, ведущее к ограничению объема черепа, его деформации и повышению внутри­черепного давления

В *патогенезе* краниостеноза имеют значение обменные нарушения, вызывающие ускоренный остеосинтез в костях черепа, нарушение васкуляризации костей и оболочек

*Клиническая картина.* По степени клинического проявления выделяют краниостеноз компенсированный и декомпенсированный. Компенсированная форма краниостеноза характеризуется изменением формы черепа и умеренно выраженными симптомами повышения внутричерепного давления.

В стадии декомпенсации внутричерепное давление значительно повышено. имеет место концентрическое сужение полей зрения на все цвета.

*Диагноз* ставят на основании характерных изменений черепа; его подтверждают результаты рентгенологического исследования и осмотра глазного дна. Краниостеноз дифференцируют от микроцефалии, при которой черепные швы сохранены, объем мозга соответствует объему черепа, нет признаков значительного повышения внутричерепного давления. В стадии декомпенсации следу

1. **Гидроцефалия. Классификация. Этиология. Клиника. Лечение.**

Гидроцефалия – расширение желудочковых сис-м мозга и субарохноидальных пространств за счет избыточного кол-ва цереброспинальной жидкости

Формы: открытая (сообщающаяся) и закрытая (окклюзионная)

Наружная и внутренняя

Острая и хроническая

Компенсированная и декомпенсированная

Этиология. Гиперсекреция и арезорбция

объемный процесс, например, опухоль или гематома, рубцы или спайки. Причиной возникновения последних могут быть травмы головы, перенесенные нейрохирургические операции, инсульты или воспалительные процессы.

Клиника. Увелич головы, расх швов, ГБ,Наличие застойных дисков зрительных нервов на глазном дне

психические нарушения (расстройства памяти, ориентации, речи и т.п.),

нарушение контроля функции тазовых органов (самопроизвольное мочеиспускание)

нарушения статики (не правильная ориентировка тела и конечностей в

пространстве) и походки.

Лечение При опухолевой гидроцефалии лечение хирургическое и направлено в первую

очередь на удаление опухоли. Диакарб, а/б

**Аномалии развития мозжечка. Синдром Денди-Уокера. Диагностика.**

Аномалии развития мозжечка могут выражаться в равномерном недоразвитии всех его отделов, отсутствии червя или его гемисфер, микрогирии коры.

Синдром Денди – Уокера является вариантом гидроцефалии, обусловленной атрезией отверстий Люшки и Мажанди при кистозном изменении структур задней черепной ямки с расширением 3, 4 и боковых желудочков мозга и развитием гипертензионного синдрома, а также наличием гипоплазии или аплазии червя мозжечка. симптомы окклюзионной гидроцефалии: увеличение объема головы, головная боль, рвота, атаксия, нистагм, диффузная гипотония, судороги. Иногда наблюдаются гипоталамические симптомы: полидипсия, полиурия, ожирение, приступы летаргии, поражение черепных нервов.

У больных синдромом Денди – Уокера нередко диагностируются также врожденные пороки развития внутренних органов (агенезия легкого, поликистоз почек, пороки сердца) и скелета, например полидактилия. Синдром наследуется по аутосомно – рецессивному типу. Основными методами диагностики синдрома являются рентгенография черепа, пневмовентрикуло - и пневмоэнцефалография, а также церебральная ангиография и КТ. Рентген ценен в раннем детском возрасте – при этом определяются увеличение объема головы, истончение костей черепа и выбухание в области задней черепной ямки, расхождение швов. В дальнейшем наиболее информативны пневмовентрикуло - и пневмоэнцефалография, позволяющие установить наличие кисты и сообщение ее с полостью 3 желудочка или субарахноидальным пространством мозга, обнаружить смещение вперед заднего и нижнего рогов боковых желудочков и выявить нарушения ликвородинамики.

1. **Пороки развития спинного мозга. Синром Арнольда-Киари. Сирингомиелия. Клиника,диагностика.**

К порокам развития спинного мозга относятся спинномозговые грыжи, незаращение дужек позвонков, диастематомиелия, синдром Арнольда – Киари, синдром Клиппеля – Фейля, сирингомиелия.

Синдром Арнольда – Киари обусловлен пороком развития ствола головного мозга, при котором имеется каудальное смещение моста мозга, продолговатого мозга, червя мозжечка и удлинение полости 4 желудочка. Червь мозжечка, продолговатый мозг и 4 желудочек располагаются в верхнешейной части спинномозгового канала. Продолговатый мозг S- образно искривляется. Аномалия часто сочетается со стенозом водопровода мозга, микрогирией, недоразвитием четверохолмия и др.

К л и н и к а: прогрессирующее увеличение окружности головы, у более старших детей – жалобы на головные боли. Также отмечаются слабость и атрофия мышц языка, грудинно - ключично-сосцевидных, трапециевидных мышц, дисфагия, нарушение координации, расстройство походки, особенно в период ее формирования. При миелографии обнаруживают дефект верхней шейной области спинного мозга и ствола мозга, при этом червь мозжечка расположен ниже большого затылочного отверстия. Показаны хирургическое лечение гидроцефалии, декомпрессия ствола мозга с помощью ламинэктомии.

Сирингомиелия – заболевание, обусловленное дефектом развития спинного мозга и нарушением образования срединного шва в ранний эмбриональный период. Частота – 6-9:100000

.Клиника - проявляется «дизрафическим статусом»: необычная форма черепа, раздвоенные подбородок и кончик языка, готическое небо, диспластическое строение лица, неправильный рост зубов, искривление позвоночника, добавочные ребра (чаще шейные), добавочные пальцы. Дефекты вначале протекают асимптомно и четко выявляются на 2-3 – м десятилетии жизни, а иногда и позже. Неправильное замыкание медуллярной трубки на ранних стадиях проявляется разрастанием недифференцированной глиозной ткани вокруг центрального канала. Под влиянием провоцирующих факторов недиф. глиозная ткань дает патологич разрастание с последующим распадом и образованием полостей. Полости заполнены церебро – спинальной жидкостью. Характерно поражение проводников болевой и температурной чувствительности в месте их перекреста кпереди от центрального канала или в месте их входа в задние рога. Частое проявление этих нарушений – ожоги в области нарушенной чувствительности, на которые больные часто не обращают внимания. В клинике – симптом «куртки» или «полукуртки» (сегментарное выпадение болевой и температурной чувствительности), а также акроцианоз. Сухость кожи, дистрофия ногтей, артропатии. Церебро – спинальная жидкость не изменена. На рентгене – незаращение дужек позвонков. Диф. диагностику следует проводить с интрамедуллярными опухолями, переднероговую форму с боковым амиотрофическим склерозом.

Лечение: операция – основная цель которой – устранить компрессию продолговатого и верхних отделов спинного мозга на уровне краниовертебрального перехода. В результате нормализуется ликвороциркуляция и устраняется причина болезни – «нагнетение» спинномозговой жидкости в центральный канал спинного мозга. Также применяется дренирование кист в субарахноидальное пространство спинного мозга и даже в брюшную полость.

1. **Пороки развития черепных нервов. Синром Мебиуса. Нейросенсорная глухота. Клиника. Диагностика.**

Врожденные пороки развития обонятельного нерва изолированно встречаются редко; отсутствие обонятельных трактов обычно сочетается с лизэнцефалией.

Пороки развития зрительного нерва могут проявляться атрофией его волокон с разрастанием глии, аплазией или гипоплазией диска, его избыточной миелинизацией и колобомами.

Пороки развития глазодвигательных нервов чаще бывают односторонними и связаны с аплазией ядер или нарушением строения глазницы. При недоразвитии заднего продольного пучка может быть парез взора в сторону или врожденный крупноразма­шистый нистагм, сочетающийся с ритмичными движениями головы в сторону.

Аплазия ядер тройничного нерва наблюдается крайне редко. Сохранение эмбриональной связи между двигательными ядрами тройничного нерва и ядрами глазодвигательного нерва обусловливает сочетанные движения глаз и нижней челюсти,

Врожденные поражения лицевого нерва могут быть связаны с аплазией ядер, атрезией костного канала или шилососцевид-ного отверстия.

Синдром Мебиуса — врожденная аплазия ядер отводящего и лицевого нервов аут-дом.

Лицо ребенка маскообразное, без морщин, с открытым ртом и незакрывающимися глазами. Углы рта опущены. Глазные яблоки не отводятся в стороны. Иногда наблюдается полная наружная офталь­моплегия вследствие аплазии ядер глазодвигательных нервов или полного отсутствия наружных мышц глаза.

Менее постоянно при синдроме Мебиуса отмечается недоразвитие ядер V, VIII, IX, X, XII черепных нервов. Поражение каудальной группы ядер проявляется клиникой бульварного паралича и быстро приводит к летальному исходу.

Кроме аплазии ядер, могут наблюдаться другие аномалии развития: микрофтальм, деформации ушей, аномалии прикуса, лишние пальцы и отсутствие пальцев, синдактилия, брахидактилия, косолапость, недораз­витие грудных мышц. Интеллект снижен примерно у 40% больных. Синдром Мебиуса следует дифференцировать от травматических пора­жений лицевого нерва в родах.

Лечение симптоматическое

1. **Эпилепсия. Этилогия. Международная классификация.**

Эпилепсия- хронич. Заб-ие ГМ, проявл., повторными, непровоцирующими приступами с нар. Двиг., чувств., вегетатив.,психич ф-ций обусловленных черезмерными нейрональными разрядами в сером в-ве коры ГМ.

Этиология. Спонтанная генерализованная или очаговая гиперсинхронная зарядка-разрядка нейронов коры ГМ из-за возникновения на Кл.мембране пароксизмального деполяризационного сдвига. При этом возник пролонгация деполяризации.

Причина ПДС- нар баланса возб и торм медиаторов

Патогенез. Нар в рец К-Na каналов или избыточный выброс глутамата и аспартата-предшеств тормоз мед-ра ГАМК.

Классификация:

Локализация- локально обусловленные (фокальные, локальные, парциальные)

Формы- генерализованные и имеющие черты парциальных и генерал

Этиология- симптоматические, криптогенные, идиопатические

Возраст дебюта- новор, млад., детские, юношеские, взрослые

Виды приступов- абсансы, миоклонич абсансы

Течение- доброкачественные/злокачественные

1. **Международная классификация эпилептических припадков.**

Припадок- первичное пароксизмальное расс-во функций ГМ

Генерализованные приступы ( обе гемисферы синхр вовлечены)

- тоникоклонические

- клонические

- тонические

- типичные абссансы- кортико-таламич, замирание с выкл созн

- атипичные абсансы

- миоклонич абсансы

- эпилептич спазмы- с доп сенсорно-мот зоны, билатеральные сокр., созн вариабельно

- генерализ эпилептич миоклонус

- миоклонус век

- миатоническиекотико-талам-ретик, каскад приседаний и падений, созн сохр

Фокальные приступы (1 гемисфера или асинхр 2)

- сенсорные (с прост. И слож. Симптомами)

- моторные (клонич- лоб.доля, контрлат- клонич судороги, сознание сохр./., тонич.- медиал часть поля 6, 2-х стор судороги в конеч, созн сохр, с тиич. Автоматизмами, негатив миоклонус, ингибиторные- негатив зона в нижЛизв, нев-ть выпол движ в отд конеч)

- геластические (смеха)- ниж Л.И. расп на гипот, приступы смеха, созн сохр.

- гемиклонические- первич мотор зона ЛД, клонич судор лица, руки и ноги на 1 стор, созн сохр

- вторич генерализованные- первич мотор зона ЛД, фокальный приступ, созн утрачено

- рефлекторные фокальные

Так же атонич., атипич абсансы, эписпазмы

1. **Доброкачественные неонатальныс судороги. Инфантильные спазмы (синдром Веста Критерии диагностики. Лечение.**

Приступы серийный флексор и экстерзор, симметрии и ассиметр, м.б. с утратой сознания, возник при перинат пораж НС, резистентны к противосудорож терапии,

Дебют в 1-ый год

Высокая частота притупов до 100/сут

Задержка психомоторного развития

Структурные нар в коре ГМ с пороками развития

На ЭЭГ- гипсаритмия

Лечение. Депакин.Вальпроат 30-70 мг/кг/сут

1. **Синдром Леннокса-Гасто. Критерии диагностики. Лечение.**

Дебют 2-12 лет с 2-мя пиками в 3 и 9 лет

Прявл простыми (моторными и сенсорными), сложными парциальными и вторично-генерализ судорож приступами, сниж интеллекта

Типичны, простые парциальные сенсорные пароксизмы с расс-вами зрения, фотопсиями, иллюзиями, преходящая слепота, гемианопсия

На ЭЭГ- диффузная медленная актив-ть билатеральная пик-волновая с частотой 2-2.5Гц

Леченик Карбамазепин 15-20 мг/кг/сут, фенетоин, вальпроат

1. **Роландичсская эпилепсия. Диагностика. Принципы терапии.**

Дебют в подростковом возр

Хар-ны утренние приступы в виде клокочущего дыхания, сглатывания, могут присоед. Генерализов притсупы

На ЭЭГ- в центр отделах отмеч комплекс похож на ЭКГ

Лечение. Финлепсин

1. **Неэпнлептичсские пароксизмальныс расстройства в детском возрасте: аффектньно-рсспираторныс приступы. Обмороки: патогенез, диагностика, лечение, профилактика.**

Аффективно-респираторные приступы (приступы задержки дыхания) представляют собой наиболее раннее проявление обмороков или истерических приступов. обычно появляются в конце первого года жизни и могут продолжаться до 2-3 летнего возраста.

Иногда аффективно-респираторные приступы можно разделить на 2 типа - "синий" и "бледный".

"Бледные" аффективно-респираторные приступы чаще всего являются реакцией на боль при падении, уколе. "Бледные" аффективно-респираторные приступы по механизму развития приближаются к обморокам. В дальнейшем у части детей с такими приступами (пароксизмами) развиваются обморочные состояния.

Однако, чаще всего аффективно-респираторные приступы развиваются по типу "синих". Они являются выражением недовольства, неисполненного желания, гнева. сходны с ларингоспазмом - спазмом мышц гортани. Иногда приступ несколько затягивается, при этом либо развивается резкое снижение мышечного тонуса - ребенок весь "обмякает" на руках у матери, либо возникает тоническое напряжение мышц и ребенок выгибается дугой.

Аффективно-респираторные приступы наблюдаются у детей возбудимых, раздражительных, капризных. Они являются разновидностью истерических приступов. После 3-4 лет у ребенка с приступами задержки дыхания или истерическими реакциями могут продолжать отмечаться истерические приступы или быть другие проблемы с характером. Однако существуют способы, которые могут помочь вам предупредить превращение "ужасных двухлеток" в "ужасных двенадцатилеток".

**Судороги при респираторно-аффективных приступах**

Когда у ребенка при наиболее тяжелых и длительных аффективно-респираторных приступах нарушается сознание, то приступ может сопровождаться судорогами. Судороги бывают тоническими - отмечается напряжение мышц - тело. Реже отмечаются клонические судороги - в виде подергиваний. Клонические судороги бывают реже и тогда обычно отмечаются на фоне тонических (тонико-клонические судороги). Судороги могут сопровождаться непроизвольным мочеиспусканием. После судорог дыхание возобновляется.

у детей с аффективно-респираторными судорогами могут развиваться в дальнейшем и эпилептические пароксизмы (приступы).

Лечение.

При лечении аффективно-респираторных и (или) истерических приступов необходимо проводить лечение невропатии с применением ряда средств, укрепляющих нервную систему, седативных (успокаивающих) препаратов, а иногда и противоэпилептических средств.

**ОБМОРОК**

Обморок — внезапно возникающая кратковременная утрата сознания с ослаблением деятельности сердечной и дыхательной систем. Обморок является легкой формой острой сосудистой мозговой недостаточности и обусловлен анемией мозга; чаще возникает у женщин. Обморок может возникнуть в результате психической травмы, при виде крови, болевом раздражении, при длительном пребывании в душном помещении, при интоксикациях и инфекционных заболеваниях.

Этиология. Степень выраженности обморочного состояния может быть различной. Обычно обморок характеризуется внезапным возникновением легкого затуманивания сознания в сочетании с головокружением несистемного типа, звоном в ушах, тошнотой, зевотой, усилением перистальтики кишечника. Объективно отмечаются резкая бледность кожных покровов, похолодание рук и ног, капли пота на лице, расширение зрачков. Пульс слабого наполнения, артериальное давление снижено. Приступ длится несколько секунд.

потеря сознания с выключением мышечного тонуса, больной медленно оседает. На высоте обморока отсутствуют глубокие рефлексы, пульс едва прощупывается, артериальное давление низкое, дыхание поверхностное. Приступ длится несколько десятков секунд, а затем следует быстрое и полное восстановление сознания без явлений амнезии.

Судорожный обморок характеризуется присоединением к картине обморока судорог.

Больного следует уложить на спину с несколько опущенной головой, расстегнуть воротник, обеспечить доступ свежего воздуха, К носу поднести ватку, смоченную нашатырным спиртом, обрызгать лицо холодной водой. При более стойком обморочном состоянии следует подкожно ввести 1 мл 10 % раствора кофеина или 2 мл кордиамина, можно применять эфедрин — 1 мл 5 % раствора, мезатон — 1 мл 1 % раствора, норадреналин — 1 мл 0,2 *%* раствора.

1. **ЧМТ. Сотрясение головного мозга. Клиника, диагностика.**

ЧМТ- Черепно-мозговые повреждения делятся на закрытые, при которых сохраняется целость костей и твердой мозговой оболочки, и открытые, которые могут быть непроникающими при сохранности мозговой оболочки и проникающими при ее повреждении.

Клиника ЧМИ : расс-во сознания, общемозговые, менингиальные, пораж ЧМН

Расс-ва памяти

Особенн-ть у детей- преобл общемозговых,, ред-ть внутричерепных гематом,

У всех – ГБ, рвота

Невролог статус- изм тонуса мышц, повр костных стр-р

Сотрясение- закрытая без морфолог повр стр-р костных

Симптомы- беспокойство, плач, срыгивание, рвота,

У старших тошнота, нистагм, сниж реак-ии зрачка на свет, анизорефлексия

Лечение. Постель, дегидратация, антигистаминные

1. **ЧМТ. Ушиб головного мозга. Субарахнондальное кровоизлияние. Клиника, диагностика.**

Ушиб- повр в-ва при легкой – имеется очаг

При средней- очаг крупнее или их несколько

Мягкая обол не разрушена

При тяж форме в ликворе разм тканей

Патогенез. Происх ликвородинамич нар., сниж кровотока, гипоксия, ишемия, нар ф-ий.

Клиника. Потеря сознания, ГБ, рвота, со стороны ЧМТ

При субарахноидальном кровоизлиянии менинг симптомы

Набл диффузно-аксональные нар- микроскоп повр стр-ры мозга, мелкоклеточные кровоизлияния

**100. ЧМТ. Сдавление головного мозга. Эпидуральная, субдуральнах, внутримозговая, внутрижелудочковая гематома. Клиника, диагностика, лечение.**

Гематомы эпидуральные- источник кровотеч артерии

Субдуральные- вены

синдром компрессии (сдавления) мозга, который может быть обусловлен острым отеком и набуханием мозга, а также внутричерепным кровотечением с образованием растущей гематомыВ клинике внутричерепной гематомы различают три периода: острый, обусловленный непосредственно травматическим воздействием (обычно протекает с симптоматикой сотрясения или ушиба мозга); латентный период — светлый промежуток времени между затихшими уже явлениями сотрясения мозга и еще не сформированным синдромом компрессии; собственно фазу компрессии мозга являются резкое ухудшение состояния больного после «светлого промежутка», внезапное появление резкой распирающей головной боли,

нарушение сознания вплоть до коматозного состоянияКак правило, выявляются стволовые симптомы — анизокория, нарастающий мидриаз, горизонтальное или вертикальное косоглазие, «плавающие» движения глазных яблок, нистагм, снижение корнеальных и глоточных рефлексов, брадикардия, аритмии пульса и дыхания, контралатеральная гиперреф­лексия

1. **Травма спинного мозга. Этиология. Классификация. Гематомислия. Гематоррахис. Клиника. Диагностика.**

У млад чаще в обл С1-2 и верх грудных.

Сотрясение носит временный хар-р из-за раздраж не проводит импульсы

Клиника. Парестезии, нар тазовых ф-ций

Ушиб. Ограниченный или полный попереч., при полном разрыве гематома выше и ниже

Клиника. Ощущения отрыва тела, параличи , анестезии

Лечение. Корсет, шейный воротник, профилактика пролежней, создание окольных путей кровообр. Спин мозга.

Оболочечные кровоизлияния (гематорахис) могут быть эпидуральными и субдуральными и характеризуются радикуляр-ными и менингеальными сиптомами, к которым могут присоединяться парезы конечностей, проводниковые нарушения чувствительности и тазовые расстройства.

Гематомиелия- кровоизлияние в в-во спин мозга

Симптомы- при травме боль, двиг нар сразу, потеря чув-ти

Лечение. Корсет, постель, гемостаз.

дегидратирую­щих, кровоостанавливающих, десенсибилизирующих, противовоспали­тельных средств.

1. **Опухоли головного мозга: классификация. Субтенториальные опухоли у детей Медуллобластома. Клиника, диагностика, лечение, прогноз.**
2. Опухоли нейроэпителиальной ткани
3. Опухоли черепных и спинальных ганглиев
4. Опухоли оболочек мозга
5. Опухоли сосудистых происх
6. Лимфомы и кроветворной ткани
7. Из зародышевых клеток
8. Опухоли турецкого седла
9. Опухоли прилежащих тканей прораст в ЦНС
10. Метастатические
11. Неклассифицируемые

Доброкачественные и злокачесивенные

Интрацеребральные и экстра

Супра и субтенториальные

Субтенториальные- синдром ВЧГ появл рано, общемозговые симптомы преобл над очаговыми, сим-мы выпадения,эпиприпадки редко, нар корковых функций редко, координаторные наруш ведущие

М е д у л л о б л а с т о м а- примитивная нейроэктодермальная опухоль со способностью дифференцировки в нейрональную и глиальную ткань

Дебют 2-10 лет

Локализация- червь мозжечка или 4 желудочка, полушарий.

Клиника. Потеря веса,, аппетита, вялость, лейкоцитоз, отек глазного дна, мозж атаксия

Диагностика. КТ, МРТ

Лечение. Удаоение ткани, лучевая и ХТ.

1. **Астроцитомамозжечка. Клиника, диагоностика, лечение, прогноз.**

Астроцитома- доброкачественная с медленным ростом с преим пораж полушарий мозжечка. Субтенториальная. Самая распрост у детей.

Клиника. Головная боль, атаксия, рвота, пораж ЧМН,(часто 6 ) скованность мышц шеи, рвота, перкуссия болезненна, ВЧД.

Диагностика. КТ и МРТ

Лечение. Шунтирование при угрозе гидроцефалии, ХТ, хирургия.

1. **Опухоли ствола головного мозга. Клиника, диагностика.**

Глиомы. Развив альтернир синдромы, 2-стороннее поражение- бульбарный или псевдобульбарный синдром, парезы и параличи конечностей.рвота

В обл сред мозга- птоз, диплопия, глазодвигт пораж., нар конвергенции, аккомадации, нистагм, атаксия, Альтер Вебера, Бенедикта

В обл моста- атаксия, гемиплегия, нар вегетативных функций, син-м Мияйра-Гюблера.

В обл. продолг- нар дыхания, ССС, бульбарный и псевдобульбарный паралич. Альтер Джексона, Шмидта.

Диагностика. МРТ

Лечение- не хирургическое

1. **Супратенториальные опухоли. Опухоли гипоталамо-гипофизарной области. Клиника, диагностика, лечение, прогноз.**

Опухоли мозговых полушарий бол-во из эктодермы.

Лобной доли. Эйфория,неряшливость, лобная атаксия, эпипритупы,моторная афазия, центральный парез мимич мускулатуры, нар обоняния и зрения, джексоновские припадки без потери созанания, моно и геми парезы.

Височная доля. – гол боль, эпилептиформные припадки, гемианопсия,сенсорная афазия.

Теменная доля. Геми и моноанестезии, парестезии, анозогнозия, псевдополимелией. Сенсорные Джексоновские припадки, амнестическая афазия, алексия, апраксия.

Затылочная доля. Агнозии, гемианопсия, глюки.

Гипофиза и гипоталамуса- наруш сна, обмена в-в, несахарный диабет,, ожирение, кахексия, акромегалия, Иценко-Кушинга.

1. **Краниофарингиома. Клиника, диагностика, лечение, прогноз.**

Краниофарингома-из эпителия гипофизарного кармана Ратке

Локализация- в обл турецкого седла (супра-,интра-,центра и субселлярные)

Клиника: триада синдромов- нейроэндокринный, хиазмальный, гидроцефальный.

Может прорастать в таламус, мост, гипофиз,хиазму.

Нар роста и обменных процессов,ВЧД., ГБ, битемпоральная гемианопсия.

Диагностика: КТ,МРТ.

Лечение-лучевая, субтотальная резекция

1. **Опухоли спинного мозга. Классификация, клиника, диагностика, лечение, прогноз.**
2. **Детский церебральный паралич. Этиология/классификация, клиника, лечение, прогноз.**

Детские церебральные параличи — группа синдромов, которые явля­ются следствием повреждений мозга, возникших во внутриутробном, интранатальном и раннем постнатальном периодах. Характерная особен­ность детских церебральных параличей — нарушение моторного развития ребенка, обусловленное прежде всего аномальным распределением мышечного тонуса и нарушением координации движений.

Двигательные нарушения часто сочетаются с чувствительными

расстройствами, задержкой развития речи и психического развития, судорогами.

*Этиология* детских церебральных параличей разнообразна: инфек­ционные, соматические и эндокринные заболевания матери, токсикозы беременности, патология пуповины и плаценты, аномалии родовой деятельности, акушерские операции, иммунологическая несовмести­мость крови матери и плода и др

*Патоморфологические изменения* в нервной системе многообразны. У 30% детей имеются аномалии развития мозга — микрогирия, пахигирия, гетеротопии, недоразвитие полушарий и др. Дистрофические изменения мозговой ткани,

*Клиническая картина*

Двигательные расстройства при детском церебральном параличе охватывают различные стороны моторики — пирамидную иннервацию,экстрапирамидную регуляцию позотонических автоматизмов, корковые механизмы формирования целенаправленных двигательных актов.

Тонический лабиринтный рефлекс у детей с церебральным пара­личом проявляется максимальным повышением тонуса в экстензорных группах мышц в положении на спине и флексорных в положении на животе. Высокий мышечный тонус способствует возникновению контрактур. варианты детского церебрального паралича..

Спастическая диплегия (синдром Литтла) — наиболее часто встречающаяся форма церебрального паралича. Для нее характерны двигательные нарушения в верхних и нижних конечностях, причем больше поражаются ноги..

Спастическая гемиплегия характеризуется двигательными нарушениями преимущественно на одной стороне

Двойная гемиплегия характеризуется двигательными нару­шениями во всех конечностях,

Атонически-астатический синдром («вялая» форма детского церебрального паралича. В клинической картине на первый план выступает выраженная мышечная гипотония.

Гиперкинетическая форма характеризуется преимущест­венным поражением структур стриопаллидарной системы). Мышечный тонус изменчив, часто колеблется между гипотонией и нормотонией, наблюдаются перемежающиеся спазмы,.

Мозжечковая форма характеризуется нарушениями коорди­нации

*Лечение* раннее обучение сенсомоторным навыкам с условнорефлекторным их закреплением способствует

1. **Классификация сосудистых заболеваний головного мозга. Этиология. Ипкмический ин­сульт, этиология, патогенез, клиника, диагностика, лечение. Причины инсульта у детей.**
2. **Геморрагический инсульт, этиология, патогенез, клиника, диагностика, терапия, показания  
   к хирургическому лечению.**

**111 Преходящее нарушение мозгового кровообращения Клиника, диагностика, лечение**

**112 Факоматозы Туберозный склероз . Нейрофиброматоз**

Факоматозы-наследств. Заб-ия с пораж кожных покровов (ангиомы,пигм пятна),НС(опухоли) и вн.орг-ов.

Н е й р о ф и б р о м а т о з Реклингаузена- аут-дом,1/5000

Клиника- опухоли (фибромы, нейрофибромы, невриномы) из ЧМН, корешков спинного мозга и переф нервов. Невриномы слух и зрит нервов. Саркомы и феохромоцитомы. Кожные пигмент и депигмент, невусы, паппиломы по ходу нерв стволов.

2 типа: 1) центральный (церебральная- хиазма,мозжечок,м.б.судороги и спинальная форма-нар чув-ти,из-за компрессии,чаще шейный,пояснич конский хвост).

Пораж вегетатив сис-ма,акромегалия,геникомастия, остеолизис.

Диагностика- КТ,МРТ

Лечение-хирург.

Т у б е р о з н ы й с к л е р о з Бурневилля- аут-дом.

В ГМ, коре,стволе, мозжечке выявл серо-желт узелки из глиальной ткани+ атипичные гигантские Кл склонные к Са-фикации.

Клиника. Триада симптомов: кожн изм, эпилептиформные припадки, слабоумие. Аденомы на щеках, участки шероховатой кожи, пороки разв орг-ов, пигм и депигментации. Пятна более 5 – заб-ие

Судороги-генерализованные и очаговые. Патология ЧМН-2,6,7, дизартрии, парезы, параличи.

Диагностика- КТ, МРТ,УЗИ порчек, сердца, окулист.

Лечение- противосудорож, лучи, хирург.

**113. Факоматозы Энцефалотригемннальный ангиоматоз Штурге-Вебера Атаксня-телеангиэктазия. Цереброретинальный ангиоматоз Гиппеля-Линдау**

Э н ц е ф а л о т р и г е м и н а л ь н ы й ангиоматоз- аут-дом.

Клинка- триада: ангиома кожных покровов, эпилептиформнные припадки, глаукома. Ангиома в зоне лок-ии 1 или 2 –ой ветви тройничного нерва. Эпи из-за ангиоматоза мозговых оболочек. Чаще моторные по типу Джексоновских. Слабоумие,

Диагнотика. На краниограмме извитые 2-х контурные тени.в затыл обл.

Лечение- рентген в обл ангиоматоза, противосудорож.

А т а к с и я – т е л е а н г и о э к т а з и я (Луи-Бар)- аут-рец.

Дебют- 1-3 года, телеангиоэктазии кожи, конъюктивы глаз, нар Нс и иммунной. Атрофия мозжечка и исчезновение Кл.Пуркинье

Клиника. Телеангиоэктазии и изм на склерах, пигм и депигментеции, инъецированность склер, атаксия, нистагм, нар речи,гиперкинезы,экстрапирамидный тремор,скованность потом гипотония,чаще пораж 3,6,7 ЧМН, часто болеют из-за сниж глобулина

Диагностика- кровь,КТ,МРТ

Лечение- ноотропы,вит,сосудистые, пересадка вилочковой железы.

Ц е р е б р о р е т и н а л ь н ы й ангиоматоз Гиппеля-Линдау

Аут-дом, пораж ГМ, спин мозг и сетчатку, кистозное пораж вн.орг-ов

Клиника. Нар зрения, на глаз дне ангиоматоз сосудов сетчатки(утолщ и извит артерии, вены образ клубочки), чаще 2-сторонне. М.б. ВГД и катаракта+отслойка сетч.

Мозжечковые нар, пирамид и экстрапирамид, поликистоз орг-ов, опухоли надпоч и поджелуд железы.

1. **Дегенеративные заболевания базальных ганглиев Хорея Гентингтона**

Характеризуется хореическими гиперкинезами, деменцией, прогресс. Мишенью явл полосатое тело, кот отвеч за двиг ф-цию и следоват происх нар экстарпир сис-мы. Сниж Ур-нь ацетилхолина,ГАМК, серотонина в базальных ядрах

Возник из-за токсич. Воздействия глутамата на нейроны=> накопл Са => активизир свободнорадикальные перекисные процессы.

Клиника. 1)Гиперкинетич форма в 4-7 лет

Начало постеп, неусидчивость, жестикуляции, появл хореические гиперкинезы вначале с малой А, затем с большой и => двиг буря. Нар походка. Речь медленная, дизартрии, почерк неловкий.

Нар психики , при стрессе гиперкинезы усилив., сниж мышления, глюки.

2) Акинетико-ригидный в 1-2 года. Быстро ригидность, контрактуры,нар умств разв, миоклонии, эпиприступы, дистонии, пирамид и двиг расс-ва.

Диагностика. КТ,МРТ

Лечение- симптоматич, ноотропы, психотропы.

1. **Болезнь Вильсона- Коновалова (гепатолентикулярная дегенерация)**

Аут-рец. Дегенеративное заб-ие НС, при кот происх отложение Сu в подкорковых узлах и печени в основном,, с пораж серого в-ва.

Дебют в подростковом возр.

Дефицит церулоплазмина., в пораж орг-ах очаги размягчения и склерозирования.

На радужной оболочке отложение зол-зел кольца Кайзера-Флейшера.

Формы: 1) печеночная

2) неврологическая ( дрожательная, ригидная, аритмич тремор)

Клиника. Тремор, гиперкинезы, повыш тонуса по центр типу, нар интеллекта.

Диагностика. Повыш меди в моче, сниж церулоплазмина в крови.

Лечение. Комплексоны связ медь (унитиол, пеницилламин), пониж мыш тонуса (циклодол), антигистамин, вит.

1. **Торсионная дистония Клиника, диагностика, лечение, прогноз**

*Дистония – тип непроизвольного насильственного движения, обусловленного медленным сокращением мышц конечностей, туловища, шеи, лица.* Может быть дистальной, проксимальной, генерализованной, односторонней и фокальной. Поражение скорлупы, центромедианного ядра зрительного бугра, вызывает торсионную дистонию, спастическую кривошею, спазмы мускулатуры лица. При поражении стриатум наблюдаются атетоз и тонические формы дистоний. Нарушение взаимодействия хвостатого ядра, скорлупы и моторной коры вызывает хорею и тики; поражение субталамического ядра и его связей с внутренним членником бледного шара – баллизм; нарушение взаимодействия в стволово-мозжечковом "треугольнике" (зубчатые ядра мозжечка – красные ядра – оливы продолговатого мозга)–миоклонии.  
**Торсионная дистония (идиопатическая генерализованная дистония, деформирующая мышечная дистония)**  
Передается по аутосомно-доминантному и аутосомно-рецессивному типу. Чаще начинается в период полового созревания, но возможно и более позднее начало. На первых этапах может проявляться локальной формой – блефароспазмом, или сегментарной формой – спастической кривошеей. В течении болезни могут быть спонтанные ремиссии. Выделяют два клинических варианта: при **гиперкинетически-дистонической форме** повышение пластического тонуса непостоянно, усиливается при произвольных движениях, в положении стоя и при ходьбе (особенно дистония мышц туловища – торсио); дистония уменьшается в положении лежа.

При **ригидно-гипокинетической** **форме** повышение пластического тонуса, различное в отдельных мышечных группах, приводит к патологическим установкам позы (деформирующая дистония). Ко второй форме примыкает врожденная медленно прогрессирующая дистония, сочетающаяся с признаками паркинсонизма и выраженной флюктуацией симптомов в течение дня (синдром Segawa, юношеский дистонический паркинсонизм).  
При ригидно-гипокинетической форме применяют ДОФА-содержащие препараты, которые особенно эффективны при юношеском дистоническом паркинсонизме. При гиперкинетически-дистонической форме можно рекомендовать такую последовательность назначения препаратов: 1) холинолитики (тригексифенидил); 2) баклофен; 3) карбамазепин; 4) клоназепам; 5) резерпин, истощающий запасы дофамина в пресинаптических депо; 6) нейролептики – блокаторы дофаминовых рецепторов (галоперидол); 7) комбинация из более эффективных перечисленных средств.  
Симптоматическая (приобретенная) торсионная дистония обычно бывает проявлением детского церебрального паралича. Фармакотерапевтические подходы те же, что и при торсионной дистонии.

**Спастическая кривошея**

Представляет собой сегментарную (фокальную) форму дистонии. Выделяют тоническую, клоническую и клонико-тоническую формы, а в зависимости от направления поворота головы – переднюю, заднюю и боковую формы (антеро-, ретро- и латероколлис). Кривошея может быть результатом ирритации шейных корешков двигательных спинномозговых нервов патологически извитыми сосудами, арахноидальными спайками и т. п. (периферическая форма). Выявить эти патологические процессы можно с помощью компьютерной томографии, магнито-резонансной томографии, ангиографии и миелографии. При выборе индивидуально эффективной фармакотерапии последовательно назначают следующие препараты: 1) холинолитики; 2) баклофен; 3) карбамазепин; 4) клоназепам; 5) резерпин; 6) нейролептики – блокаторы дофаминовых рецепторов

**Атетоз**

Представляет собой медленный дистонический гиперкинез, "ползущее" распространение которого в дистальных отделах конечностей придает непроизвольным движениям червеобразный, а в проксимальных – змееобразный характер. При вовлечении мышц конечностей, туловища и лица напоминает корчи.

**Локальные (фокальные) дистонии**

В большинстве случаев локальные дистонии обусловлены врожденной недостаточностью базальных узлов, которая проявляется лишь под влиянием других заболеваний или экзогенных факторов в зрелые годы. Симптоматические локальные дистонии могут быть вызваны местными ирритативными факторами и иметь в основе рефлекторный механизм.  
**Блефароспазм** проявляется тоническим (зажмуривание) или клонико-тоническим гиперкинезом круговой мышцы глаз..  
**Писчий спазм** представляет собой локальную форму безболевого кинезигенного гиперкинеза (дистония действия) при поражении экстрапирамидальной системы. Не исключается возможность его появления при хроническом переутомлении кисти и психоэмоциональном стрессе. Лечение такое же, как и у других форм центральных дистоний.

1. **Синдром Жиль-де-ля Туретта**

Относится к двигательным расстройствам. Характеризуется множественными сложными тиками (в том числе голосовыми).

**Этиология.** Заболевание вероятно обусловлено нарушением функции дофаминергических медиаторных систем.

**Клиника.** Заболевание проявляется множественными локальными тиками, сохраняющимся не менее 6 месяцев.Начинается обычно в школьном возрасте. Сначала внезапно возникают подергивания в мышцах лица, затем- в мышцах гортани и дыхательных мышцах.Больные внезапно издают необычные звуки, слова ( иногда непристойного содержания), кашляют, у них затруднен вдох. Позднее, когда в патологический процесс вовлекаются мышцы туловища и конечностей, можно наблюдать импульсивный подъем плеч, приседания, стереотипные прыжки. Синдром Туретта часто сопровождается нарушениями внимания, трудностями в обучении, поведенческими и эмоциональными расстройствами, наблюдается слабоволие, отсутствие самостоятельности, негативное отношение к своему состоянию.Иногда его провоцируют психостимуляторы.

**Лечение.**1. Отмена психостимуляторов.

2.Если тики нарушают физическую активность, вызывают эмоциональный стресс, препятствуют общению и обучению, назначают пимозид или галоперидол.

3. Иногда показаны консультация психолога и коррекция учебной прграммы.

1. **Спинноцеребеллярные дегенерации болезнь Фридрейха, оливопонто-церебеллярные атрофии**

С е м е й н а я атаксия Ф р и д р е й х а- аут-рец.

Этиология. Нар обмена АК

Патоморфология. Дегенератив изм в зад и боковых канатиках спинного мозга (особенно путь Голля), спинно-мозжечковый и пирамидные пути. Атрофия мозжечка

Клиника. Дебют 6-10 лет, сенситивная и мозжечковая атаксия, гипорефлексия, скандированная речь, стопа полая, кифосколиоз.

Диф.диагноз с Шарко-Мари (не страдает выражено глуб чув-ть, нет пирам нар.)

Лечение. Массаж, физкульт.

О л и в о п о н т о ц е р е б е л л я р н ы е атрофии – характериз дегенерацией нейронов коры мозжечка, ядер моста и нижних олив.

Клиника. Мозжечковые расс-ва прогресс, сниж памяти, интеллекта, изм психики.

Типы:

1. атрофия Менцеля-аут-дом, дебют 14-60 лет, мозж расс-ва, парезы, параличи, нар. Чув-ти, гиперкинезы
2. атрофия Фиклера-Винклера- аут-рец. Дебют-20-80 лет, парезы, атаксия мозж, гипорефлексия.
3. Атрофия с атофией сетчатки- аут-дом. Дебют в детстве, парезы, нар чув-ти, зрения
4. Атрофия Шута-Хаймакера- аут-дом, дебют 17-30 лет, нар чув-ти глуб, спастич параплегия, бульбарные расс-ва.
5. Дегенерация с деменцией и офтальмоплегией и эксрапир нар. Аут-дом. 7-45 лет.офтальмопелгия, паркинсоноподобный син-м

Диагностика- пневмоэнцефалография.

1. **Классификация нервно-мышечных заболеваний**
2. **Прогрессирующие мышечные дистрофии (Дюшена, Бекера)**

Мышечная дистрофия Д ю ш е н н а- рец- Х-сцепленный, дебют первые 5лет,

Клиника. Утиная походка,гиперлордоз,слабость в мышцах, невозм-ть бегать, псевдогипертрофии мышц, позднее начало ходьбы, частые падения. М.б.контрактуры, пораж сердцаэквиноварусные стопы.

Диагностика. Повыш КФК, первич-мыш изм ЭМГ

Течение.потеря способности ходить к 10 годам, живут до 20 лет.

Мышечная дистрофия Б е к к е р а – рец Х-сцепленный,аллельная форма Дюшенна, дебют после 5 лет.

Клиника. Трудности при беге, слабость, двиг нер., ходят до 16 лет, пораж сердца умеренные

Диагностика. КФК повыш. на ЭМГ-первично-мыш изм.

1. **Спинальные амиотрофии (Верднига-Гоффмана, Кугельберга-Веландер)**

В е р д н и г а-Гоффмана-аут.-рец, дегенерация в мотонейронах спин мозга,

Дебют- внутриутробно или в 1-ые мес жизни, у новор поза лягушки, гипотония, атрофия, лицо гипомимично, мелкий тремор, гипорефлексия.,экскурсия гр.клетки ограничены и пневмонии., контрактуры при переходе на продолг мозг- дых нед-ть и смерть до 3 лет Интллект –норма,

Диагностика. КФК- норма, ЭМГ- признаки денервации, биоэлектрическое молчание.

К у г е л ь б е р г а -Веландер- аут-рец,дебют от 2-го года до взрослого, слабость, изм походки- утиная, плоскостопие, вспомагание при вставании с пола, тремор рук, фасцикуляции языка., отставание в псих и физ развитии., гипермобильность в суставах,

Диагностика. КФК, СПИ-норма,ЭМГ- признаки денервации.

1. **Наследственные невропатии. Невральная амиотрофия Шарко-Мари.**

Невральная амиотрофия Шарко- Мари: аут-дом, аут-рец и сцеплено с Х-хром.

Дебют в школьном и позднее возр.

Дегенерация в передних и задних корешках, переф нервах, мотонейронах, зад канатиках.

Клиника. Атрофии мышц дист конеч, чаще ног,ротация стоп кнаружи, угасание сухож рефлексов (ахиллова), сниж мыш силы, чув-ти, деформация стоп, нистагм, анизокория.

Диагностика. На ЭМГ дегенератьив пораж мышцы, дист локализация по типу носков, перчаток.

Лечение. Глутаминовая к-та,АТФ, глюкозу,вит Е. Церебролизин,улучш кровотока (компламин, никотиновая к-та), лечебная физ-ра

1. **Миотонии. Врожденная миотония Томсена. Миотоничсская дистрофия Куршмана-Баттена-Штейнсрта.**

Миотония- заб-ия при кот мышца после сокращения неспособна к быстрому расслаблению.

Вследствие нар функции пресинаптич и постсинаптич мембраны.

М и о т о н и я Т о м с е н а- аут- дом, проявлна 1-ом году, напряж глоточных мышц-нар глотания., атлетич телосложение,мыш спазмы при движении, оцепенение, гипертрофия, прогресс медленно.

Лечение. Диета Гед мало К, много Са, гормоны,АКТГ, хинин, массаж.

Миотонич д и с т р о ф и я К у р ш м а н н а- аут-дом, миотонич реакции вначале затем+атрофии, сначала не лице, потом на туловище и конечностях, сниж зрения из=за катаракты,расс-ва вегетати и эндокрин сис-мы (инфантилизм, себорея, ранняя менопауза), гипофункция всех желез, кроме гипофиза.

Прогноз неблагоприятный.

1. **Миастения. Миастенический криз.**

Миастения (б-нь Эрба-Гольдлама)- нервно-мыш заб-ие, проявл проходящей слабостью и патологич утомляемостью мышц.

Этиология. 60% изм вилочковой железы(опухоли или гиперплазии), аут-дом и аут-рец, чаще у жен.

Патогенез. Нар прповедения нервного импульса в синапсе в результате нед-ти ацетилхолина, из-за: 1)увелич актив-ти холинэстеразы, 2)выработка АТ против рибонуклеопротеина,кот явл. Акцептором ацетилхолина.3)нед-ть концевых пластинок

Клиника. Быстрая утомляемость мышц, рефлексы при повторе истощ.

Миастенич кризы- приступы слабости отдельных групп- диплопия, птоз, офтальмоплегия, нар глотания, потеря речи, , нар дыхания

Диагностика . ан ЭМГ при повтрн раздраж сниж осцилляций

Лечение. 0.05% р-р прозерина., оксазил., рентген вилочковой жел.

1. **Митохондриальные болезни. Принципы диагностики и лечения**

Наследственные нейродегенеративные заб-ия. В митохондриях нар работы цикла Кребса => накопл молоч к-ты = > метаболич ацидоз => неврологич сим-мы.

Melac- (митохондриальная энцефалопатия лактат ацидоз) – дебют в люб возр.,чаще в подростковом,

Клиника. Плохо переносят нагрузки

Инсультоподобные эпизоды

Судороги

Рваные красные волокна при биопсии

Лактатацидоз, до бол-ни 90% норм развив.

Сим-мы начала- судороги, ГБ, рвота, отказ от еды. Ацетонемическая рвота, низкий рост, сниж слуха. Инсультоподобные эпизоды (парезы и параличи конеч, головокружения, ГБ, коматозные состояния)

Провокация- стресс, инфекция

Диагностика. Повщ лактата в крови, КТ, МРТ,- очаги транзиторной ишемии., биопсия мышц, кровь и ликвор на лактат.

MERF (митохондр энцефалопатия рваные красные волокна)- в люб возр. Утомляемость после нагрузок, боли в икрах, сниж памяти,

Миоклонус эпилепсия, атаксия , деменция. Беспорядочные сокр волокон обусловл вовлеч в пат процесс ЦНС., тремор

На глазном дне м.б. атрофия зрит нерва.

Диагностика. В крови, ликвоер лактат, пируват,метаболич ацидоз,На ЭЭГ- пик волна,биопсия мышц

Лечение. Метаболич терапия,вит, неротрофики-карнитин,рибофлавин, Q 10, церебролизин, актовигин,

NARP (невропатия, атаксия, пигментный ритинит)

Б-нь Кенни-Сейрра

1. **Пероксисомные болезни. Адренолейкодистрофия. Синдром Целльвегера. Болезнь Рефсума.** Пероксисомы- овал органеллы , кот располаг во всех Кл кроме эритроцитов, они содержат группу ферментов, кот использ О2 для окисл в Н2О2, бол-во ферментов оксидазы, предохрт Кл от агрессси О2.

Пероксисомные бол-ни- возник при дефекте сборки внутрикл органелл.

**Цереброгепаторенальный синдром Целльвегера** Заболевание раннего детского возраста, наследующееся по аутосомно-рецессивному типу и проявляющееся мышечной гипотонией, нарушением моторики, арефлексией, кардиомиопатией, задержкой психического развития, судорогами, фиброзом печени и кистозом почек.   
Характерны черепно-лицевые дизморфии(высокий лоб, низкаяч глазница), атрофии зрительных нервов, помутнение хрусталика и роговицы, глаукома, аплазия тимуса   
С первых месяцев жизни выявляется выраженная задержка психомоторного развития.   
В клетках отмечается повышение количества жирных кислот с длинной углеводной цепью.

Продолж-ть жизни неск мес. **Адренолдейкодистрофия**

При заболевании страдает белое вещество мозга + надпочечники

Патогенез. Происх накопл очень длинноцепочечных жирных к-т в мозге и надпоч.

Формы: детская, ювенильная, взрослая

Дебют детской в 7-9 лет, ювенильной в 13 лет, нар поведения, интеллекта, нар. Походки, судороги

**Х-сцепленная адренолейкодистрофия (классическая)**   
Болеют обычно мальчики   
Первые симптомы обнаруживаются в возрасте 5-12 лет жизни (нарушение поведения, недостаток внимания, снижение памяти)   
По мере прогрессирования присоединяются деменция, потеря зрения из-за атрофии зрительных нервов, пирамидные нарушения. Отмечаются бульбарные и псевдобульбарные расстройства, сенсорная глухота.   
Появляются признаки адреналовой недостаточности (общая слабость, рвота, гиперпигментация кожи.   
В ликворе повышено содержание иммуноглобулинов G.

**Инфантильная адренолейкодистрофия**   
Проявляется в периоде новорожденности или в первые два года жизни и характеризуется выраженными мышечной гипотонией, судорогами, задержкой психомоторного развития и увеличением размеров печени. По мере прогрессирования заболевания присоединяется глухота и снижение зрения (пигментный ретинит)   
Отмечается атрофия надпочечников и поликистоз почек.

Диагностика. На МРТ очаги демиелинизации в виде бабочки в тем-зат обл., Ур-нь ОДЦЖК повыш, тетраказаноиковой и гексазаноиковой и их отношение., повыш белка в ликворе, базальный АКТГ повыш., электролиты и кортизол-норма

Лечение. Глицеротриолитное масло, масло Ларенца, ТКМ.

**Болезнь Рефсума**

**Взрослый тип (наследственная полиневротическая атаксия)**   
Заболевание развивается в подростковом в результате накопления в организме фитановой кислоты. Из-за нед-ти фетонил-КоА-гидроксилазы   
Поражение периферической нервной системы (полиневропатии)   
Мозжечковая атаксия   
Нарушение зрения (пигментная дистрофия сетчатки)   
Костные деформации, изменения кожи по типу ихтиоза и поражения сердца с развитием кардиомиопатий **Инфантильный тип**   
Заболевание проявляется до 10 лет жизни.   
Выраженные черепно-лицевые аномалии   
Мышечная гипотония   
Пигментный ретинит   
Нейросенсорная глухота   
Грубая задержка психомоторного развития   
Судороги   
Гепатомегалия с нарушением функции печени

Лечение. диета

1. **Головная боль у детей. Этиология. Классификация**
2. **Фебрильные судороги, аффективно-респираторные приступы. Лечение.**
3. **Основные принципы лечения эпилепсии.**
4. **Эпилептический статус. Клиника, лечение.**
5. **Хирургические методы лечения эпилепсии. Показания к оперативному лечению.**
6. **Основные принципы лечения эпилепсии.**
7. **Лечение ишемического инсульта.**
8. **Лечение геморрагическоого инсульта.**
9. **Консервативные и нейрохирургические методы лечения гидроцефалии.**
10. **Дифференцированная антибактериальная терапия гнойных менингитов у детей.**
11. **Головные боли. Классификация. Дифференциальная диагноститка. Лечение.**

**Группы ГБ**:

Первичные ГБ – цефалгия единственный, ведущий симптом болезни

Вторичные ГБ – цефалгия на фоне неврологических или соматических заболеваний

**Классификация ГБ**:

1. Сосудистая головная боль мигренозного типа

- классическая мигрень

- простая мигрень

- сluster (накопление) головная боль

- гемиплегическая и офтальмологическая мигрень

- головная боль «нижней половины»

1. Головная боль, вследствие напряжения мышц:
2. Комбинированная головная боль: сосудистая и возникающая в результате напряжения мышц
3. Головная боль, вследствие вазомоторных реакций слизистой оболочки носа
4. Головная боль, вследствие депрессии, конверсии или ипохондрии
5. Сосудистая (немигренозная) головная боль
6. Головная боль, вследствие натяжения (тракции)
7. Головная боль, вследствие воспаления структур головы
8. Головная боль при патологии структур глаза
9. Головная боль при патологии структур уха
10. Головная боль при патологии носа и параназальных синусов
11. Головная боль при патологии зубов
12. Головная боль при патологии других структур головы и шеи
13. Краниальные нейропатии
14. Краниальные невралгии

**Семиологическое деление ГБ:**

* Пульсирующая боль
* Невралгическая боль
* Постоянная боль
* Психогенная боль

**Эпидемиология**

ГБ встречается у 85% общей популяции

Чаще ГБ страдают в возрасте 18-35лет, женщины, незамужние (неженатые).

На возникновение ГБ влияет и профессиональный фактор.

**Болевые структуры головы**:

* Кожа
* Подкожные ткани
* Мышцы, сухожилия, апоневрозы
* Артерии
* Нервы и ганглии
* Глаза
* Мышцы носа и среднего уха
* Периост, перикраниум
* Зубы, поверхность полостей рта и носа
* Твердая мозговая оболочка, её синусы, дупликатуры

**Раздражители болевых окончаний**:

1. механические

- напряжение

- смещение

- сдавлениерасширение

- растяжение

1. термические
2. электрический ток
3. химичесие

**Общая и дефференциальная диагностика ГБ:**

* + периодичность
  + интенсивность
  + локализация
  + характер
  + длительность
  + динамика
  + связь ГБ с патологическими и патофизиологическими изменениями
  + сопровождающие симптомы
  + факторы провокации ГБ

**Лабораторные методы исследования**:

Рентгенологическое исследование

Электроэнцефалография

Реоэнцефалография

КТ

Сцинтиграфия головы

Люмбальная пункция

Психологическое тестирование

**ЛЕЧЕНИЕ**:

В зависимости от причины боли (успокаивающие, антагонисты 5НТ1-рецепторов серотонина, антагонисты Ca, гормоны и т.д.)

**Пучковая головная боль** – заболевание не ясного генеза, острые приступы головной боли без продромальных явлений

Провоцирующие факторы: алкоголь

Приступ начинается ночью или под утро

Клиника: заложенность носа, гиперемия лица, слезотечение, тошнотой не сопровождается.

Боль: жгучая, пронизывающая, сверлящая, асимметрична

Локализация: глазница

Синдром Горнера на стороне боли

Головная боль удерживается от 3недель до 3месяцев, а затем не беспокоит от месяца до нескольких лет

Лечение: ингаляции 100% кислорода через маску 10-15мин, эрготамин (под язык) – успокаивающее действие, специфический селективный антагонист 5НТ1-рецепторов серотонина: суматриптан, НПВП: индометацин, антагонисты Ca: верапамил, стероиды: преднизолон

**138. Мигрень. Классификация, клиника, лечение.**

*Кома* (от греч. - сон) - не слишком четко толкуемое понятие. Существует множество определений комы, общим является одно - отсутствие сознания.

В отечественной медицинской практике используется классификация стадий комы по Н. К. Боголепову (несколько модифицированная):

1 стадия - легкая кома. Сознание отсутствует. Защитные рефлексы сохранены. Сухожильные рефлексы резко угнетены или отсутствуют. Витальные нарушения нерезко выражены и выявляются только при специальных аппаратных исследованиях.

2 стадия - умеренная кома. Присоединяются расстройства функций ствола головного мозга - структуры, отвечающей за регуляцию основных жизнеобеспечивающих функций - дыхания, кровообращения и т. д.

3 стадия - глубокая кома. У пациентов исчезают все рефлексы (т. е. способность реагировать на внешние и внутренние раздражители). Жизненные функции грубо расстроены - человек не может существовать без специальной медицинской помощи - «протезирования витальных функций», когда деятельность нефункционирующих органов (или систем органов) замещается аппаратами (аппаратом искусственного дыхания, искусственного кровообращения, искусственной почкой, обменным переливанием крови -в том числе, искусственной и т.д. В настоящее время реаниматология располагает возможностью замещения всех функций человеческого организма кроме одной - функции головного мозга).

Н. К. Боголепов выделял еще одну - четвертую - стадию комы, названную им «запредельная». Фактически эта стадия соответствует современной трактовке смерти мозга и в качестве стадии угнетенного сознания не рассматривается (по современным представлениям эта стадия соответствует качественно другому состоянию - смерти человека, и реаниматологов уже не интересует синдром верхней глазничной щели: веко опущено, глазное яблоко неподвижно, зрачок расширен, не реагирует на свет, кожная чувствительность в области распространения первой ветви тройничного нерва отсутствует, острота зрения резко снижена, имеется отечный диск зрительного нерва.).

**Синдром NAPR (невропатия, атаксия, пигментный ретинит)**

1. Материнский тип наследования
2. Сочетание невропатии, атаксии и пигментного ретинита
3. Задержка психомоторного развития
4. Деменция
5. Наличие "рваных" красных волокон в биоптатах мышечной ткани

**Синдром MERRF (миоклонус-эпилепсия, "рваные" красные волокна)**

1. Материнский тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте 3-65 лет
3. Миоклоническая эпилепсия, атаксия, деменция в сочетании с нейросенсорной глухотой, атрофией зрительных нервов и нарушениями глубокой чувствительности
4. Лактат-ацидоз
5. При проведении ЭЭГ обследования выявляются генерализованные эпилептические комплексы "полиспайк-медленная волна"
6. "Рваные" красные волокна в биоптатах скелетных мышц
7. Прогрессирующее течение

**Синдром MELAS (митохондриальная энцефаломиопатия, лактат-ацидоз, инсультоподобные эпизоды)**

1. Материнский тип наследования
2. Дебют заболевания в возрасте до 40 лет
3. Непереносимость физических нагрузок
4. Мигренеподобные головные боли с тошнотой и рвотой
5. Инсультоподобные эпизоды
6. Судороги
7. Лактат-ацидоз
8. "Рваные" красные волокна в биоптатах мышц

Прогрессирующее течение