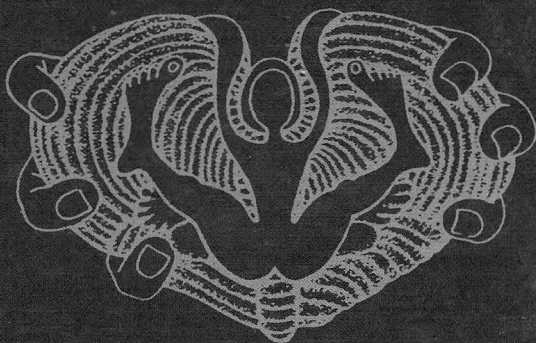


РУКОВОДСТВО ПО ДЕТСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

3-е издание

Под редакцией
В.И. ГУЗЕВОЙ



МЕДИЦИНСКОЕ
ИНФОРМАЦИОННОЕ
АГЕНТСТВО

УДК 616.8-08(07)

ББК 56.1

P85

Авторский коллектив:

В. И. Гузева, профессор, д-р мед. наук; *М. Л. Чухловина*, профессор, д-р мед. наук; *Е. А. Савельева-Васильева*, профессор, д-р мед. наук; *А. М. Корovin*, профессор, д-р мед. наук; *Б. М. Никифоров*, профессор, д-р мед. наук; *М. В. Ковеленова*, доцент, канд. мед. наук; *М. Я. Шарф*, доцент, канд. мед. наук; *А. И. Лепукальн*, канд. мед. наук; *М. А. Разумовский*, доцент, канд. мед. наук; *М.Ю. Фомина*, доцент, канд. мед. наук; *А.Н. Трубачева*, канд. мед. наук; *В. В. Гузева*, невролог; *О. В. Гузева*, невролог.

Рецензенты:

А. С. Петрухин, д-р мед. наук, зав. кафедрой нервных болезней педиатрического факультета Российского государственного медицинского университета, действительный член Всемирной ассоциации детских неврологов; *С. А. Громов*, д-р мед. наук, профессор; *Н. В. Скрипченко*, д-р мед. наук, профессор, заместитель директора ДГУ «НИИ детских инфекций Росздрава РФ» по научной работе.

Руководство по детской неврологии / Под ред. В. И. Гузевой. — 3-е P85 изд. — М.: Издательство «Медицинское информационное агентство», 2009. — 640 с.: ил.

ISBN 978-5-9986-0003-6

В руководстве излагаются основные этапы онтогенеза, анатомия и физиология нервной системы, описываются основные неврологические симптомы, синдромы и их топическая диагностика. С учетом современных данных по этиологии, патогенезу, клинике, диагностике и лечению приведены сведения о болезнях нервной системы у детей разного возраста. В приложение включена схема истории болезни ребенка в неврологической клинике.

Для неврологов, нейрохирургов, педиатров и врачей других специальностей, а также студентов медицинских вузов.

УДК 616.8-08(07)

ББК 56.1

ISBN 978-5-9986-0003-6

© Коллектив авторов, 2009

© Оформление. ООО «Медицинское информационное агентство», 2009

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие.....	6
Список сокращений.....	8
Введение.....	Ю
Часть I	
Анатомо-физиологические особенности и семиотика	
поражения нервной системы.....	17
Глава 1	
Основные этапы онтогенеза нервной системы человека.....	19
Глава 2	
Понятие о рефлексах. Пирамидная система.	
Центральный и периферический паралич.....	23
Глава 3	
Чувствительность и ее расстройства.....	41
Глава 4	
Экстрапирамидная система (стриопаллидарная система	
и мозжечок). Строение и симптомы поражения.....	60
Глава 5	
Черепные нервы и симптомы их поражения.....	73
Глава 6	
Ствол головного мозга и симптомы его поражения.....	97

Глава 7	
Анатомия и физиология коры полушарий большого мозга и расстройства высших корковых функций.....	107
Глава 8	
Вегетативная нервная система.....	122
Глава 9	
Кровоснабжение головного и спинного мозга. Синдромы поражения отдельных сосудистых бассейнов.....	149
Глава 10	
Схема исследования неврологического статуса ребенка....	160
Часть II	
Болезни нервной системы у детей.....	183
Глава 11	
Перинатальное поражение центральной нервной системы.....	185
Глава 12	
Синдром дефицита внимания и гиперреактивности.....	219
Глава 13	
Внутриутробные инфекции.....	234
Глава 14	
Поражение нервной системы при ВИЧ-инфекции.....	258
Глава 15	
Менингиты.....	273
Глава 16	
Энцефалиты.....	301
Глава 17	
Полиомиелит.....	316
Глава 18	
Миастения.....	328

Оглавление

Глава 20	
Сосудистые заболевания головного и спинного мозга.....	359
Глава 21	
Эпилепсия.....	395
Глава 22	
Неэпилептические пароксизмальные расстройства сознания.....	459
Глава 23	
Мигрень.....	475
Глава 24	
Неврозы и неврозоподобные состояния.....	485
Глава 25	
Болезни периферической нервной системы.....	507
Глава 26	
Черепно-мозговая травма.....	530
Глава 27	
Опухоли головного и спинного мозга.....	552
Глава 28	
Синдром вегетативной дистонии.....	571
Глава 29	
Наследственные заболевания нервной системы.....	584
Приложение. План составления истории болезни.....	624
Литература.....	633

ПРЕДИСЛОВИЕ

Жизнь подтверждает, что каждый возрастной период человека имеет свои особенности, требует изучения и специальных знаний. Важным моментом является не только сохранение общих принципов классической неврологии, но и топической и синдромной диагностики в детской неврологии, особенно в тех ее разделах, которые относятся к периодам новорожденности и раннего детского возраста. В детском возрасте различные нарушения нервной системы встречаются значительно чаще, чем у взрослых. Многие заболевания нервной системы взрослых формируются в процессе развития плода и в детском возрасте. Поэтому правильная оценка врачом состояния нервной системы ребенка является чрезвычайно важной и должна производиться при наличии достаточного практического педиатрического и неврологического опыта, а также специальной подготовки, связанной с изучением современных методов диагностики и лечения неврологических заболеваний у детей.

Детская неврология тесно связана с анатомией и физиологией ребенка. Разнообразие клинических проявлений болезней нервной системы у детей обусловлено не только этиологией, характером и локализацией патологического процесса, но и возрастом, особенностями реагирования, иммунного статуса и другими факторами.

Цель настоящего руководства — не только в достаточно сжатой и ясной форме изложить основные положения детской неврологии, необходимые для педиатров и детских неврологов,

Предисловие

но и дать представление о тех научных достижениях, которые получены за последние годы в диагностике, лечении и реабилитации детей с патологией нервной системы. В этом коллективу авторов — сотрудникам кафедры нервных болезней Санкт-Петербургской педиатрической медицинской академии — способствовал многолетний научный и практический опыт по рассматриваемой проблеме.

В работе представлены основные данные по анатомии и физиологии нервной системы в различные возрастные периоды, о семиотике поражения и методах исследования нервной системы у детей. При рассмотрении основных заболеваний нервной системы у детей более подробно представлены те из них, которые соответствовали тематике научных исследований авторов, они содержат новые, актуальные для детской неврологии положения. Наиболее полно излагаются современные методы лечения неврологических заболеваний у детей, поскольку, как правило, данный раздел во многих публикациях представлен схематично.

Руководство предназначено для неврологов, педиатров, неонатологов и врачей других специальностей.

Авторы благодарны за сделанные замечания и рекомендации по совершенствованию руководства в процессе подготовки его третьего издания.

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

- АВМ — артериовенозная мальформация
АД — артериальное давление
АКДС — вакцина против коклюша, дифтерии и столбняка
АКТГ — адренокортикотропный гормон
АПФ — ангиотензинпревращающий фермент
АТФ — аденозинтрифосфат
АХР — ацетилхолиновые рецепторы
АХЭП — антихолинэстеразные препараты
АЭП — антиэпилептические препараты
ВИК — вегетативный индекс Кердо
ВИЧ — вирус иммунодефицита человека
ВНС — вегетативная нервная система
ВЭ — височная эпилепсия
ГАМК — γ-аминомасляная кислота
ГЛД — гепатолентикулярная дегенерация
ГОМК — γ-оксимасляной кислоты натриевая соль
ГСП — генерализованный судорожный приступ
ДАЭ — детская абсансная эпилепсия
ДВС-синдром — синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания
ДМЭМ — доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества
ДЦП — детский церебральный паралич
ИВЛ — искусственная вентиляция легких

Список сокращений

ИЗЭ	— идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами
ИЛ	— интерлейкин
ККС	— каротидно-кавернозное соустье
КТ	— компьютерная томография
ЛРК	— лимбико-ретикулярный комплекс
МДД	— мышечная дистрофия Дюшенна
ММД	— минимальная мозговая дисфункция
МРТ	— магниторезонансная томография
ННС	— неонатальные несемейные судороги
НСС	— неонатальные семейные судороги
ПНМК	— преходящее нарушение мозгового кровообращения
ППМС	— постполиомиелитический синдром
ПЦР	— полимеразная цепная реакция
РЭ	— роландическая эпилепсия
СВД	— синдром вегетативной дистонии
СГ	— субдуральная гематома
СДВГ	— синдром дефицита внимания и гиперактивности
СК	— субарахноидальное кровоизлияние
СКФ	— скорость клубочковой фильтрации
СОЭ	— скорость оседания эритроцитов
СПП	— сложный парциальный (психомоторный) приступ
ХСГ	— хроническая субдуральная гематома
ЦМВ	— цитомегаловирус
ЦМВИ	— цитомегаловирусная инфекция
ЦНС	— центральная нервная система
ЧМТ	— черепно-мозговая травма
ЧСС	— частота сердечных сокращений
ЭГ	— эпидуральная гематома
ЭКГ	— электрокардиограмма
ЭЭГ	— электроэнцефалограмма
ЮАЭ	— юношеская абсансная эпилепсия
ЮМЭ	— юношеская миоклоническая эпилепсия

ВВЕДЕНИЕ

Неврология — наука о нервной системе человека в норме и патологии. Она включает в себя несколько дисциплин, которые изучают строение, функции нервной системы (нейроанатомия, нейрогистология, нейрофизиология и др.), а также болезни нервной системы (клиническая неврология).

Неврология делится условно на общую и частную. В общей части рассматриваются закономерности строения и функций нервной системы, основы синдромологии и топической диагностики, в частной неврологии — отдельные формы заболеваний нервной системы. Нейрохирургия изучает вопросы оперативного лечения болезней нервной системы.

Врача, занимающегося лечением болезней нервной системы, правильнее называть неврологом, а не невропатологом. Условно выделяют функциональные и органические заболевания нервной системы.

Функциональные расстройства являются результатом нарушения силы, уравновешенности и подвижности нервных процессов. Они в свою очередь могут быть разделены на невроты (психогенно обусловленные расстройства) и невротоподобные (астенические) состояния, развивающиеся на фоне или вследствие других церебральных или соматических заболеваний (инфекции, травма и др.).

Органические заболевания нервной системы могут возникать на фоне общих заболеваний (тяжело протекающие инфек-

ции, травмы и др.) и болезней, поражающих непосредственно нервную систему (опухоли, энцефалит, менингит и др.).

Среди заболеваний нервной системы выделяют болезни периферической нервной системы: радикулиты, невриты отдельных нервов, полиневриты (множественное поражение нервов). Своеобразной группой заболеваний являются наследственные болезни нервной системы, проявляющиеся патологией центральной нервной системы, нервно-мышечными заболеваниями и другими формами патологии.

В качестве самостоятельной дисциплины неврология сформировалась в середине XIX в. Однако врачей издавна интересовали проблемы нервной регуляции функций человека и различные болезни нервной системы. Еще великий древнегреческий ученый и врач Гиппократ (465-377 гг. до н. э.) подчеркивал, что повреждения головного мозга вызывают паралич в противоположных конечностях или судорожные подергивания в них. Он изучал инсульт, энцефалит, полиомиелит, эпилепсию. Предложенное им разделение людей (в зависимости от особенностей нервной системы) на четыре типа (холерик, флегматик, меланхолик, сангвиник) не потеряло своего значения и в наше время.

Знаменитый римский врач Клавдий Гален (131-211 гг. н. э.) в экспериментах на животных впервые показал, что разрушение спинного мозга приводит к развитию параличей. Им описано четверохолмие и семь пар черепных нервов, в том числе блуждающий нерв. Гален предложил делить все параличи на церебральные и спинальные. Им высказана мысль о локализации в головном мозге «душевных способностей человека».

В IX в. достижения древней и арабской медицины обобщены Абу Али Ибн Синой — Авиценной (980-1037 гг.) в труде «Канон врачебных наук», в котором представлены данные по анатомии нервной системы и о некоторых заболеваниях (эпилепсия, менингит, невралгия седалищного нерва, нарушение мозгового кровообращения).

С эпохи Возрождения начинается новый этап в развитии медицины. Трудami ученых (А. Везалия, К. Варолия и др.) по существу заново создается анатомия нервной системы. Продолжается изучение клинических форм — травм головного мозга,

сифилиса, токсических полиневритов (после отравления мышьяком, свинцом, ртутью). Т. Сиденгам описывает малую хорею.

В рукописной работе допетровского времени «Вертограде» содержатся советы по лечению некоторых заболеваний нервной системы: эпилепсии, «мозговой горячки» и др. Изучаются также невралгия тройничного нерва, миелит, туберкулезный менингит, сифилитическое поражение мозга и др.

В начале XIX в. известный врач Ф. Галль выступил с концепцией, согласно которой различные «душевные качества» локализуются в определенных отделах мозга. Изучая строение мозга, по его мнению, можно получить данные о способностях и склонностях человека. Несмотря на неверный характер этих представлений, они имели известное прогрессивное значение в науке, так как впервые была сделана попытка связать нервно-психические процессы с определенными участками головного мозга (в частности, речь Ф. Галль локализовал в лобной доле). В 1861 г. А. Брока на основании клинико-анатомического анализа двух случаев моторной афазии установил локализацию моторного центра речи в нижней лобной извилине (слева у правшей). Г. Фрич и Е. Гитциг обнаружили в коре головного мозга область — переднюю центральную извилину, при раздражении которой током возникают судороги и парез.

Значительный вклад в медицину внесла деятельность выдающегося французского врача Ж. Шарко (1825-1893 гг.), выделившего неврологию из внутренних болезней в качестве самостоятельной дисциплины, начиная с 1860 г. Он в течение 30 лет руководил кафедрой неврологии медицинского факультета Парижского университета и одновременно заведовал неврологическим отделением в больнице Сальпетриер. Ж. Шарко подробно описал целый ряд заболеваний нервной системы (рассеянный склероз, гипертрофический шейный пахименингит, боковой амиотрофический склероз, истерию и др.), установил ее трофические функции, создал всемирно известную неврологическую школу.

Почти в это же время (1869 г.) в Московской Ново-Екатерининской больнице открывается первая в России клиника нервных болезней. Ее организатором и руководителем был выдающийся русский врач А. Я. Кожевников (1836-1902 гг.). Уделяя большое внимание морфологии болезней нервной системы,

А. Я. Кожевников установил топографию сосудодвигательных центров и ход пирамидных путей в стволе мозга, отдельную локализацию ядер III, IV, VII пары черепных нервов, сформулировал представление о синдроме постоянных клонических судорог в конечностях, который в дальнейшем получил название «кожевниковской эпилепсии». На медицинских факультетах неврологию начинают преподавать студентам как самостоятельный предмет. В больницах создаются неврологические отделения. В этот период описано большинство известных нам болезней нервной системы.

В 1891 г. Г. Квинке произвел первую спинномозговую пункцию с извлечением ликвора с целью снижения внутричерепного давления. В первой половине XX в. крупный вклад в неврологию и нейрохиргию внесли В. К. Рот, Л. С. Минор, В. М. Бехтерев, М. И. Аствацатуров, Л. В. Блуменау, В. Эрб, Г. Оппенгейм, С. Вильсон, Г. И. Россолимо, Л. О. Даршкевич, М. Б. Кроль, М. С. Маргулис, Е. К. Сепп, М. А. Захарченко, А. М. Гринштейн, И. Н. Филимонов, С. Н. Давиденков, Б. Н. Маньковский, Н. И. Гращенков, Н. В. Коновалов, Н. К. Боголепов, Е. В. Шмидт и многие другие. Именами этих ученых названы клиники (например, клиника нервных болезней ВМА носит имя М. И. Аствацатурова), болезни и симптомы (болезни Бехтерева, Вильсона-Коновалова, патологические рефлексы Россолимо, Оппенгейма и др.).

Общая неврология тесно связана с физиологией. Работы выдающихся русских физиологов И. М. Сеченова, И. П. Павлова, Н. И. Введенского, А. А. Ухтомского, в которых раскрыты основные закономерности деятельности организма человека, имели большое значение в развитии неврологии.

Под влиянием трудов С. П. Боткина, И. П. Павлова, В. М. Бехтерева, А. Д. Сперанского, К. М. Быкова, Клода Бернара, Г. Селье и других ученых окончательно сформировались представления о нервной системе, ее вегетативно-эндокринном отделе, как важнейших системах связи нервной системы и внутренних органов в норме и патологии.

Нейрохирургия в качестве самостоятельной дисциплины сформировалась в 20-30-е гг. XX столетия. Первую удачную операцию удаления опухоли мозга (менингиома) произвели но-

возеландский хирург В. Макьюнен (1879 г.) и русский хирург К. М. Санежко (1892 г.). Среди выдающихся нейрохирургов были Н. Н. Бурденко, А. Л. Поленов, В. Горели, Г. Кушинг, В. Денди и др.

В становлении и дальнейшем развитии неврологии и нейрохирургии важное значение имели и имеют сейчас научные общества, конференции, съезды, издание журналов.

Постепенно из неврологии в крупных медицинских центрах стала выделяться детская неврология, в развитие которой существенный вклад внесли отечественные ученые (Е. Ф. Давиденкова, Л. О. Бадалян, А. Ю. Ратнер, К. А. Семенова и др.). История организации неврологической помощи детям на базе Ленинградского педиатрического медицинского института связана с профессором О. А. Менделевой, по инициативе которой 1 ноября 1929 г. организуется специальное отделение, а с 1 января 1932 г. открывается кафедра нервных болезней. С этого времени в течение 4 лет кафедру возглавляет профессор М. И. Иогихес. И хотя отделение было небольшим (всего около 20 коек), в этот период применяются новые методы обследования (субокципитальная и вентрикулярная пункция, пневмо- и вентрикулография и др.) и лечения (субарахноидальное введение воздуха больным эпилепсией, трансорбитальный кальциевый электрофорез и др.). Накапливается большой научный материал по нейроинфекциям, токсическому поражению нервной системы. С 1936 г. заведующим кафедрой детской неврологии избирается профессор Г. Д. Аронович, который проработал в институте до 1953 г. Под его руководством расширилась научная тематика кафедры, преимущественно по клинике и лечению острых инфекционных заболеваний нервной системы и опухолей мозга у детей.

С 1953 г. кафедру нервных болезней возглавляет А. Г. Панов, а с 1955 по 1971 гг. — проф. Е. Ф. Давиденкова. К научным исследованиям в это время добавились темы по изучению эпилепсии, нервно-мышечных заболеваний, иммунитета при полиомиелите. Открывается нейрохирургическое отделение в больнице им. Куйбышева, которое также становится базовым для кафедры, защищаются две докторские диссертации (Б. М. Никифоровым по оперативному лечению сосудистых заболеваний головного мозга и Е. А. Савельевой по диагностике спинальной амиотрофии Верднига—Гофмана) и несколько кандидатских диссертаций.

С 1972 по 1993 гг. кафедрой возглавлял профессор А. М. Корвин. В этот период приоритетным направлением научных исследований явилось изучение пароксизмальных расстройств сознания у детей и сосудистых заболеваний мозга. С 1993 г. кафедрой заведует профессор В. И. Гузева.

В настоящее время клиническая неврология интенсивно развивается в рамках международных научных программ. В рамках этих международных программ на кафедре последние годы ведутся исследования по изучению нейроиммунных механизмов эпилепсии, в том числе злокачественных форм у детей и подростков, сосудистых заболеваний головного мозга у детей и взрослых, особенностей поражения нервной системы при ВИЧ-инфекции и дифтерии, фармакотерапии и нежелательных лекарственных эффектов и осложнений.

В последние годы установлены заболевания, приводящие к инвалидизации. К ним относят инсульт, эпилепсию, паркинсонизм, нейротравму, наследственные, инфекционные, токсические поражения нервной системы, демиелинизирующие и аутоиммунные заболевания, поражение мозга при алкоголизме, наркомании, злоупотреблении лекарствами, психические заболевания.

В неврологии созданы принципиально новые диагностические и лечебные методы. Благодаря рентгеновской магнитно-резонансной томографии, эмиссионной компьютерной томографии, ангиографии, дуплексному сканированию, позитронной томографии появилась возможность прижизненного наблюдения за состоянием структур мозга, сосудов и потока крови в них, метаболизма.

Интенсивно развиваются молекулярно-генетические, нейроиммунологические, нейроклинические и другие методы. Все это создает реальные предпосылки для определения природы ряда болезней нервной системы в ближайшем будущем. Свидетельством интенсивности научных исследований в неврологии является присуждение только за последние четверть века 15 нобелевских премий ученым в области неврологии.

Успехи достигнуты не только в диагностике, но и в лечении неврологических заболеваний. Происходит пересмотр тактики ведения больных в сторону активации методов предупреждения и лечения неврологических заболеваний. Развитие нейро-

реанимации способствовало снижению летальности больных с тяжелыми формами нейропатии с 93 до 6%, предотвращению неблагоприятных исходов при миастении, ботулизме и др.

Программный плазмаферез оказался эффективным при полинейропатии Гийена—Барре, плазмаферез с ксеногепатоцитами — при болезни Вильсона—Коновалова. Осуществлена пересадка эмбриональной ткани при болезни Паркинсона и хорее Гентингтона.

Изменения произошли в нейрогенетике: идентифицированы гены при миодистрофии Дюшена, хорее Гентингтона, картированы гены при болезни Фридрейха, гепатоцеребральной дистрофии, торсионной дистонии и других заболеваниях.

Показано, что наибольшим профилактическим эффектом (более 70%) в развитии инфарктов мозга обладает каротидная эндартэктомия. Почти у трети больных с кровоизлиянием в большие полушария мозга развивается острая гидроцефалия, приводящая к компрессионной ишемии мозга. Доказано, что единственным способом эффективного лечения в этих случаях является оперативное удаление гематомы или дренирование желудочков мозга. Эту операцию, как и удаление больших гематом и инфарктов в полушариях мозжечка, относят к жизнеберегающим.

Существенно изменилась и фармакотерапия неврологических заболеваний. В настоящее время признаются данные только рандомизированных исследований, проводимых по международным правилам. Приоритетным является разработка направленного транспорта лекарств с помощью специфических антител, особенно в нейроонкологии. Используются нейротропекторы и нейротрофические факторы при лечении болезни Паркинсона, антагонисты возбуждающих аминокислот (в том числе рецепторов глутамата) при ишемии мозга и эпилепсии, b-интерферона и цилиарного нейротрофического фактора при лечении рассеянного склероза.

Таким образом, в современной неврологии имеется высокий уровень научных исследований, что позволяет надеяться на создание новых методов диагностики, средств и способов лечения и предупреждения неврологических заболеваний.

ЧАСТЬ I

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ И СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Глава 1

ОСНОВНЫЕ ЭТАПЫ ОНТОГЕНЕЗА НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ЧЕЛОВЕКА

Развитие нервной системы человека происходит из медуллярной трубки. В начале 4-й недели внутриутробного периода на дорсальной поверхности зародыша образуется бороздка, эктодермальные клетки которой растут, превращая ее в нервную трубку. Из орального отдела нервной трубки формируются три пузыря: передний, средний и задний. Из каудального отдела нервной трубки развивается спинной мозг. При этом полость нервной трубки превращается в центральный канал спинного мозга и желудочки головного мозга. В дальнейшем поперечная борозда разделяет передний и задний мозговые пузыри на два вторичных. Передний мозговой пузырь делится на вторичный передний, или конечный, и промежуточный. Из заднего мозгового пузыря формируются задний и продолговатый мозг. Из конечного мозга развиваются правое и левое полушария большого мозга, из полости его возникают боковые желудочки. Постепенно на поверхности полушарий образуются извилины мозга, отделенные друг от друга бороздами и щелями.

Промежуточный мозг функционально и морфологически связан с органом зрения: из боковых стенок его формируются глазные пузыри и зрительные бугры; гипоталамическая область и часть подкорковых узлов также развиваются из промежуточного мозга. Средний мозговой пузырь сначала несколько отстает в росте, потом из дорсальной его стенки возникает четверохолмие, из вентральной — ножки мозга, полость превращается в узкий

канал — водопровод, соединяющий III и IV желудочки. Из заднего мозга формируются варолиев мост и мозжечок, в котором раньше выделяется средняя часть — червь, а затем — полушария. Следует подчеркнуть, что мозговые пузыри развиваются неравномерно. Сначала наиболее интенсивно растет передний мозговой пузырь, который делится на правый и левый. На 3-м месяце внутриутробного развития его задние отделы покрывают промежуточный мозг. В этот период формируется и мозолистое тело, соединяющее между собой левое и правое полушария. На 4-м месяце внутриутробного развития образуются борозды на поверхности полушарий, первой возникает силвиева борозда, к 6-му месяцу — полушария покрывают средний мозг. Затем появляется центральная (роландова), теменно-затылочная и шпорная борозды. Каждое полушарие делится на четыре доли, а полость бокового желудочка — на четыре части: центральный отдел и три рога желудочка. Одновременно с развитием мозга совершенствуется его желудочковая система: на 5-6-м месяце внутриутробного развития в области IV желудочка возникают срединное отверстие Мажанди и два боковых отверстия Люшка. Таким образом, происходит соединение системы полостей желудочков мозга с субарахноидальным пространством. Наряду с развитием нервной ткани происходит развитие сосудов головного мозга из мезенхимы зародыша, окружающей нервную трубку. Сначала строение сосудистого русла мозга имеет преимущественно рассыпной вид, только к концу 2-го месяца внутриутробного развития появляются признаки магистрализации основных сосудов головного мозга. На 3-м месяце кровоснабжение головного мозга происходит в основном за счет ветвей сонных артерий, виллизиев многоугольник образуется только на 4-м месяце. В последующие 2 месяца сосудистая сеть головного мозга становится богаче ветвлениями, артериальные сосуды сначала имеют радиальное, а затем косое и сагиттальное направление. Развитие артерий и вен проходит взаимосвязанно, при этом венозная сеть располагается более поверхностно. Одной из важных структурных особенностей развивающегося мозга являются выраженные анастомозы между поверхностными корковыми ветвями, что способствует выравниванию давления в сосудах мозга перед поступлением в нервную ткань. Кроме того, усиленно васкуляризируются под-

корковые структуры, что связывают с высокой функциональной активностью этого отдела головного мозга уже во внутриутробном периоде развития.

Известно, что из мезенхимы, окружающей мозг зародыша, развиваются оболочки мозга, в том числе и ближайшая к ткани мозга мягкая мозговая оболочка. Серое вещество головного мозга (нервные клетки) не только выстилает внутренние полости, но и образует кору полушарий. Большинство нейронов, составляющих кору полушарий, происходит из пролиферирующего эпителия вентрикулярной зоны. Предшественники глиальных клеток в основном также возникают из этой зоны. В настоящее время механизм пролиферации нейронов изучен недостаточно. Установлено, что в зародышевых слоях вентрикулярной зоны развиваются специфические региональные фенотипические признаки. Однако в период ранней пластичности факторы микроокружения могут влиять и на этот процесс. После периода клеточной пролиферации происходит миграция нейронов, на которую большое влияние оказывает нейроглиальное взаимодействие. Эти процессы определяют структуру и плотность коры головного мозга.

На 6-м месяце внутриутробной жизни кора головного мозга состоит в основном из 6 слоев. В дальнейшем происходит процесс дифференцировки, который продолжается в постнатальном периоде. Совершенствование структур центральной и периферической нервной системы происходит до 20-25 лет. Важнейшую роль в функционировании нервной системы играет миелинизация, которая начинается с 4-го месяца внутриутробного периода. Сначала миелинизируются восходящие чувствительные пути боковых канатиков, позже пути глубокой чувствительности в задних канатиках. Пирамидный путь миелинизируется с 9-го месяца внутриутробного периода. Этот процесс в основном заканчивается только к 4-5 годам.

Спонтанные движения плода с помощью ультразвукового исследования выявляются уже в 10 недель внутриутробного периода. У новорожденного ребенка движения беспорядочные, неkoordinированные, что связано с несогласованностью деятельности подкорки, спинного мозга, коры головного мозга, с неравномерностью созревания этих отделов нервной системы. Известно,

что паллидарный отдел экстрапирамидной системы миелинизируется раньше, чем стриарный и корковые пути. В то же время у новорожденного имеются развитые связи между паллидарным отделом, зрительным бугром и подбугорной областью. Поэтому из трех основных периодов психомоторной деятельности ребенка в младенческом возрасте первым является *таламопаллидарный* (от рождения до 4-6 мес.), вторым — *стриопаллидарный* с включением антигравитационных механизмов (способность сидеть, стоять, снижение мышечного тонуса), развитием целенаправленных движений на базе врожденных рефлексов (от 4 до 11 мес.); третьим — *период созревания корковых функций* с развитием условных рефлексов, активной психической деятельности.

Глава 2

ПОНЯТИЕ О РЕФЛЕКСАХ. ПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА. ЦЕНТРАЛЬНЫЙ И ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ ПАРАЛИЧ

Основным механизмом нервной системы, с помощью которого организм приспосабливается к внешней среде и воздействует на нее, происходит координированная работа различных систем организма, являются рефлексy.

Рефлексы разделяются на две основные группы: безусловные и условные; последние тесно связаны с первыми, так как образуются на их основе.

И. П. Павлов впервые не только открыл существование условных рефлексов, но и показал, что «большим полушариям принадлежит особая функция — формирование условных рефлексов, т.е. связывание с известной физиологической деятельностью таких агентов, которые раньше с этой деятельностью не были связаны. Все эти новые связи образуются при помощи врожденных связей», т.е. безусловных рефлексов.

Человек обладает громадным количеством постоянных врожденных реакций, простых и сложных (цепных) безусловных рефлексов, связанных с низшими отделами центральной нервной системы (спинной мозг, мозговой ствол и подкорковые ганглии). Безусловные рефлексы находятся под непосредственным и косвенным контролем коры головного мозга.

Схему безусловного рефлекса рассмотрим на примере коленного рефлекса.

При раздражении нервных чувствительных окончаний сухожилия четырехглавой мышцы бедра возникает возбуждение, ко-

торое проводится чувствительными волокнами бедренного нерва в клетки межпозвонкового узла и затем по их аксонам в составе заднего чувствительного корешка направляется в задний рог спинного мозга, где контактирует с чувствительными нейронами. Возбуждение переходит на двигательные клетки передних рогов, а затем по двигательным волокнам, проходящим через передний корешок и бедренный нерв, распространяется к мышце, вызывая ее сокращение. Эта дуга для данного рефлекса является основной. Поражением кортикальных ветвей дуги коленного рефлекса объясняется его повышение.

В клинике по месту приложения раздражителя рефлексы разделяются на четыре группы: поверхностные (кожные, со слизистых оболочек), глубокие (сухожильные, периостальные), дистантные (рефлексы на слуховые, обонятельные, световые раздражения) и интероцептивные (из внутренних органов).

Поверхностные, или экстероцептивные, рефлексы вызываются раздражением рецепторов поверхностных тканей организма — прикосновением к коже и слизистой оболочке ваткой, нанесением штрихового раздражения или уколом. Глубокие, или проприоцептивные, рефлексы вызываются раздражением рецепторов глубоких тканей, например, при ударе молоточком.

ПОВЕРХНОСТНЫЕ, ИЛИ ЭКСТЕРОЦЕПТИВНЫЕ, РЕФЛЕКСЫ

Рефлексы со слизистых оболочек

Корнеальный (роговичный) рефлекс исследуется осторожным прикосновением ваткой или мягкой бумажкой к роговице, что обуславливает смыкание век. Для этого больному предлагают смотреть в сторону, а врач с противоположной стороны осторожно прикасается к роговице. Основная дуга рефлекса: чувствительные волокна тройничного нерва, гассеров узел, ядра тройничного и лицевого нервов в варолиевом мосту, двигательные волокна лицевого нерва. Двустороннее понижение или отсутствие этого рефлекса дает представление о глубине комы и наркоза. У детей корнеальный рефлекс обнаруживается на 2-3-й день жизни.

Конъюнктивальный рефлекс вызывается прикосновением бумажкой или тоненьким ватным жгутиком к конъюнктиве. Дуга

рефлекса и ответная реакция те же, что и при предыдущем рефлексе.

Глоточный рефлекс вызывается прикосновением шпателя к задней стенке глотки, что приводит к рвотному или кашлевому движению. Основная дуга рефлекса: чувствительные волокна и чувствительное ядро языкоглоточного и блуждающего нервов, далее двигательное ядро и двигательные волокна этих же нервов (продолговатый мозг).

Рефлекс мягкого неба (небный) вызывается прикосновением шпателя к мягкому небу, что обуславливает поднятие последнего. Основная дуга рефлекса та же, что и глоточного рефлекса. Глоточный и небный рефлексы иногда отсутствуют и у здоровых лиц.

Анальный рефлекс вызывается штриховым раздражением или уколом кожи около заднего прохода, что обуславливает сокращение круговой мышцы заднего прохода. Основная дуга рефлекса: чувствительные и двигательные волокна nn. *Anococcygei*; замыкание дуги происходит в сегментах $S_{4,5}$ спинного мозга.

Кожные рефлексы

Верхний брюшной рефлекс вызывается штриховым раздражением кожи живота рукояткой молоточка, проводимым параллельно реберной дуге.

Средний брюшной рефлекс вызывается таким же раздражением, проводимым в горизонтальном направлении на уровне пупка.

Нижний брюшной рефлекс вызывается штриховым раздражением, проводимым параллельно паховой складке.

При вызывании брюшных рефлексов ответная реакция состоит в сокращении брюшных мышц на соответствующей стороне. Исследуемый должен лежать на спине, ноги должны быть согнуты в коленных суставах. Дуга верхнего брюшного рефлекса замыкается в $Th_{7,8}$ сегментах спинного мозга, дуга среднего — в $Th_{9,10}$ сегментах, нижнего — в $Th_{11,12}$ сегментах. Дуги этих рефлексов проходят через кору головного мозга.

У новорожденных детей брюшные рефлексы можно вызвать на 4-5-й день жизни, однако они непостоянны и диагностическое значение приобретают в возрасте 5-6 мес.

Кремастерный рефлекс вызывается штриховым раздражением кожи внутренней поверхности бедра; при этом сокращается кремастерная мышца, подтягивая яичко кверху. Основная дуга кремастерного рефлекса: чувствительные волокна бедренно-полового нерва (n. *genitofemoralis*), направляются в L_{1,2} сегменты спинного мозга, далее двигательные волокна идут в составе того же нерва. Кремастерные рефлексы возникают у новорожденных на 4-й день жизни, диагностическое значение у детей они приобретают после 4 мес. жизни.

Подошвенный рефлекс исследуется штриховым раздражением подошвы. Наблюдается сгибание пальцев стопы. Исследование лучше всего проводить у больного, лежащего на спине. Основная дуга подошвенного рефлекса: чувствительные и двигательные волокна седалищного нерва, замыкающиеся в S_{1,2} сегментах спинного мозга. Подошвенный рефлекс образуется на 2-е сутки жизни, но становится постоянным у детей после 3 лет.

ГЛУБОКИЕ, ИЛИ ПРОПРИОЦЕПТИВНЫЕ, РЕФЛЕКСЫ

Сухожильные рефлексы

Нижнечелюстной, или мандибулярный, рефлекс исследуется ударом молоточка по подбородку или по шпателью, наложенному на нижние резцы, при слегка открытом рте, что вызывает сокращение жевательных мышц и поднятие нижней челюсти кверху, обуславливающее смыкание челюстей.

Основная дуга нижнечелюстного рефлекса: чувствительные волокна тройничного нерва (третья ветвь), гассеров узел, чувствительное и двигательное ядра тройничного нерва в варолиевом мосту, двигательные волокна той же третьей ветви тройничного нерва. Рефлекс не отличается большим постоянством в норме. У детей он может наблюдаться и в первые недели жизни.

Рефлекс с двуглавой мышцы плеча, или бицепс-рефлекс, получают ударом молоточка по сухожилию двуглавой мышцы в локтевом сгибе. Исследуемый должен как можно больше расслабить мышцы руки. Предплечье исследуемого, согнутое под тупым углом, располагается на предплечье исследующего. Удар молоточком наносят быстро, отрывисто, точно по сухожилию двугла-

вой мышцы. Сила удара должна быть равномерной и одинаковой при исследовании рефлекса с правой и левой руки. Иногда целесообразно большим пальцем левой руки прижать сухожилие и наносить удар молоточком по ногтю этого пальца. В результате такого раздражения проприорецепторов сухожилия возникает сокращение двуглавой мышцы, что приводит к сгибанию руки в локтевом суставе. Основная дуга этого рефлекса: волокна глубокой чувствительности, которые проходят в п. *musculocutaneus* и направляются через задние корешки в С_{5,6} сегменты спинного мозга. Двигательные волокна проходят также в мышечно-кожном нерве. Необходимо отметить, что бицепс-рефлекс вызывается с первых дней жизни.

Рефлекс с трехглавой мышцы плеча, или трицепс-рефлекс, вызывается ударом молоточка по сухожилию этой мышцы, при этом наблюдается сокращение мышцы и разгибание предплечья.

Способы исследования:

- 1) исследующий поддерживает руку исследуемого в локтевом суставе между своими указательным и большим пальцами, что позволяет предплечью свободно свисать вниз;
- 2) исследующий захватывает левой рукой кисть исследуемого, рука последнего не напряжена и согнута в локтевом суставе под прямым, а иногда (лучше) под слегка тупым углом.

Основная дуга рефлекса: чувствительные волокна лучевого нерва, С_{7,8} сегменты спинного мозга, двигательные волокна этого же нерва. У детей этот рефлекс вызывается с первых дней жизни.

Коленный, или пателлярный, рефлекс вызывается ударом молоточка по сухожилию четырехглавой мышцы бедра ниже коленной чашечки, что приводит к сокращению этой мышцы и разгибанию голени. Иногда присоединяется разгибание в тазобедренном суставе. Существует несколько способов исследования коленного рефлекса. Больной находится в положении лежа. Исследующий подводит свою руку под коленные суставы исследуемого, при этом голени его согнуты под тупым углом, пятки лежат на кушетке, мускулатура ног должна быть расслаблена. Удары молоточком наносят по очереди по правому и левому су-

хожилию. Больной находится в положении сидя, положив ногу на колено другой ноги, или сидит на столе так, что его голени свободно свисают вниз под прямым углом к бедрам. Можно также посадить исследуемого на стул так, чтобы он опирался носками о пол, а ноги должны быть согнуты в коленях под тупым углом. У некоторых людей коленные рефлексы вызываются с трудом. В таких случаях вызвать их помогает прием Ендрассика: исследуемому предлагают сцепить пальцы обеих рук и с силой тянуть кисти в сторону. Такие же результаты достигаются, если предложить исследуемому считать, задавать ему вопросы, заставлять делать глубокий вдох и выдох. Основная дуга коленного рефлекса: чувствительные волокна бедренного нерва, сегменты L_{2,4}, двигательные волокна этого же нерва.

Ахиллов рефлекс исследуется ударом молоточка по пяточному ахиллову, сухожилию; происходит сокращение подошвенных сгибателей стопы, главным образом *m. triceps surae*. Исследуемого ставят коленями на стул так, чтобы стопы его свободно свисали; руками следует держаться за спинку стула. Иногда исследование производят в положении лежа на животе; обе стопы захватывают за пальцы, удерживают в среднем положении между сгибанием и разгибанием и наносят удары молоточком по левому и правому ахилловым сухожилиям. Можно исследовать ахилловы рефлексы и в положении исследуемого на спине. Для этого нога должна быть согнута в коленном суставе с ротацией наружу, а латеральный край стопы должен лежать на постели. Стопа находится в положении, среднем между сгибанием и разгибанием. В этом положении ноги наносят удар по сухожилию. Основная дуга ахиллова рефлекса: чувствительные волокна большеберцового нерва, сегменты S_{1,2} двигательные волокна этого же нерва.

Сухожильные рефлексы у маленьких детей исследуются в положении лежа. Так, например, при исследовании коленного рефлекса исследующий подкладывает свою руку под колено ребенка, а правой наносит удар молоточком. Как известно, у новорожденных отмечается постоянная физиологическая мышечная ригидность. Поэтому, вызывая сухожильные рефлексы, исследующий должен уловить момент, когда мышца становится менее ригидной. Коленный рефлекс вызывается у новорожденных с первых

часов жизни, у маленьких детей коленные рефлексy живее, чем у взрослых, и часто неравномерны (до 2 лет). Ахиллов рефлекс у детей также вызывается в положении лежа. Для этого исследующий сгибает ногу ребенка в тазобедренном и коленном суставе, берет стопу за носок и наносит удар по ахиллову сухожилию. Эти рефлексy у детей в первые часы жизни не вызываются.

Коленные рефлексy можно вызвать на 3-й день жизни ребенка, ахилловы — на 7-й, день, при этом они могут быть неравномерными.

Надкостничные периостальные рефлексy

Надбровный, или супраорбитальный, рефлекс вызывается ударом молоточка по внутреннему краю надбровной дуги. Ответной реакцией является смыкание век. Основная дуга надбровного рефлекса: чувствительные волокна первой ветви тройничного нерва, гассеров узел, чувствительное ядро тройничного нерва, двигательное ядро лицевого нерва в варолиевом мосту, лицевой нерв.

Запястно-лучевой, или стилорадиальный, рефлекс исследуется ударом молоточка по шиловидному отростку лучевой кости; возникает сгибание в локтевом суставе и пронация предплечья. При исследовании рефлекса рука больного должна быть согнута под слегка тупым углом в локтевом суставе, кисть удерживается рукой исследующего на весу в положении, среднем между пронацией и супинацией. Дуга запястно-лучевого рефлекса замыкается в C_{5-8} сегментах спинного мозга.

Лопаточно-плечевой рефлекс (Бехтерева) вызывается ударом молоточка по внутреннему краю ости лопатки, что влечет за собой приведение и ротацию кнаружи плеча. Дуга лопаточно-плечевого рефлекса замыкается в сегментах $C_{5,6}$ спинного мозга.

Верхний костоабдоминальный рефлекс (Бехтерева) исследуется постукиванием молоточком по краю реберной дуги, несколько кнутри от сосковой линии, что приводит к сокращению мышц живота. Дуга замыкается на уровне $Th_{6,7}$

Лобковый рефлекс (рефлекс Триумфова) исследуется ударом молоточка по лобку справа и слева от срединной линии, что сопровождается сокращением мышц живота на соответствующей

стороне. Дуга замыкается на уровне Th₁₂. У детей первых 3 лет эти рефлексы не постоянны.

ПРОИЗВОЛЬНЫЕ ДВИЖЕНИЯ И ИХ РАССТРОЙСТВА

Двигательная система человека регулируется многими уровнями нервной системы: корой головного мозга, подкорковыми образованиями, стволом, мозжечком, спинным мозгом.

Все движения принято делить на произвольные (целенаправленные) и непроизвольные (автоматизированные). **Произвольные** движения регулируются пирамидной системой, **непроизвольные** — стриопаллидарной и мозжечком. С помощью пирамидной системы вырабатываются индивидуальные социально-бытовые и профессиональные двигательные навыки. Именно поэтому в процессе филогенеза она получила обширное представительство в коре головного мозга.

Стриопаллидарная система регулирует главным образом непроизвольные движения, а мозжечок — равновесие тела, координацию движений и мышечный тонус. Согласованная деятельность этих систем делает каждое положение человека соразмерным, плавным и точным.

Анатомической основой нервных механизмов произвольных движений является кортико-мускулярный путь. В упрощенном варианте двигательный путь — это чисто эффекторный путь, состоящий из двух нейронов: центрального и периферического. Тела центральных нейронов располагаются в передней центральной извилине, а периферических — в передних рогах спинного мозга и двигательных ядрах черепных нервов. Путь от двигательных клеток коры к клеткам передних рогов спинного мозга называется пирамидным или кортикоспинальным.

В настоящее время установлено, что для регуляции произвольных движений существуют две системы: специфическая (пирамидная) и неспецифическая.

Пирамидная система — это система эфферентных волокон двигательного анализатора. Часть пирамидного пути, идущая к двигательным ядрам черепных нервов, образует кортико-нуклеарный путь. Волокна последнего частично перекрещиваются непосредственно перед ядрами, в которых заканчиваются. Другая

часть, идущая к клеткам передних рогов спинного мозга, составляет кортикоспинальный путь (рис. 1).

Неспецифическая (парапирамидная) система регулируется ретикулярной формацией мозга и обеспечивает влияние тормозного или облегчающего характера, участвует в подготовке произвольных движений и регуляций, контролирует состояние специфической системы на всех ее уровнях. Значительную роль в осуществлении произвольных движений играет афферентная (чувствительная) иннервация: заднеканатиковая — таламокортикальная и спиноцеребеллярно-таламокортикальная. Обе они проводят импульсы обратной связи и контроля движений.

Кроме того, контроль двигательных актов осуществляется за счет поступления сигналов в двигательную кору от кожно-мышечного, зрительного, слухового и вестибулярного анализаторов, что совершенно необходимо для создания пространственной матрицы движения. Значение обратной связи для организации движения подчеркивали в своих работах И. М. Сеченов, И. П. Павлов, Н. А. Бернштейн, а известный ученый А. Бродал метко определил, что «моторная система без сенсорного контроля — фикция».

Как уже отмечалось, пирамидная система состоит из двух-нейронного корково-мышечного пути — центрального и периферического двигательных нейронов.

В III и V слоях прецентральной извилины, а в меньшем количестве также в задних отделах верхней и средней лобных извилин, теменной доле и парацентральной дольке лежат пирамидные клетки (в V слое они достигают гигантских размеров, их принято называть «клетками Беца» — по имени русского анатома В. А. Беца, описавшего их в 1874 г.).

Аксоны этих клеток образуют пирамидный путь (эфферентную часть центрального двигательного нейрона), по которому все импульсы от коры большого мозга спускаются к периферическому двигательному нейрону, т.е. к нейронам передних рогов спинного мозга и двигательным ядрам черепных нервов в стволе мозга. Хотя спинальные и стволотельные мотонейроны связаны со многими уровнями нервной системы (в частности, с подкорковыми узлами и мозжечком), при выполнении движений влияние пирамидных импульсов следует признать преобладающим.

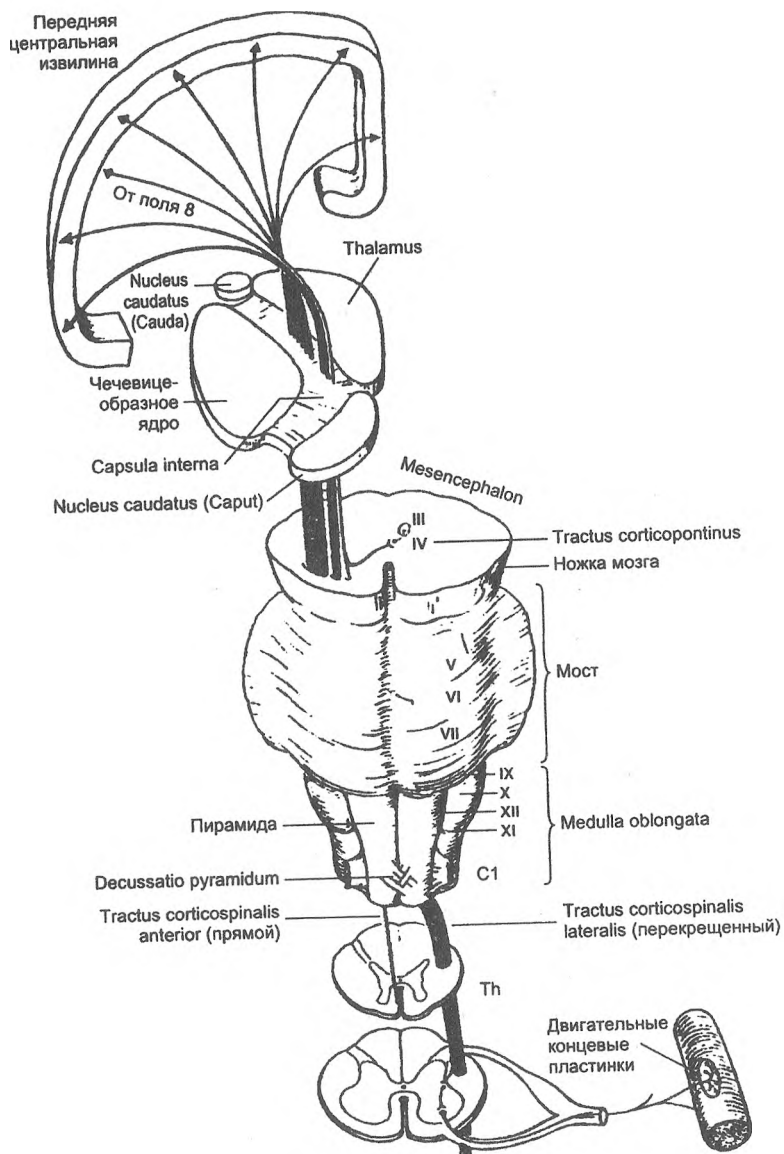


Рис. 1. Ход пирамидных путей

Центральный и периферический двигательные нейроны

Начавшись в двигательной коре, пирамидный путь идет в глубь полушария, постепенно собирается в компактный пучок, кортико-спинномозговая часть проходит через передние $2/3$ задней ножки, а корково-ядерная — через колено внутренней капсулы, спускаясь в ствол мозга (корково-ядерный путь) и спинной мозг (корково-спинальный путь). В нижнем отделе продолговатого мозга большая часть пирамидных волокон корково-спинального пути совершает перекрест — переходит в боковой канатик спинного мозга противоположной стороны, меньшая часть (около 10%) остается в переднем канатике (пучок Тюрка) своей стороны (см. рис. 1).

В мозговом стволе и передних рогах спинного мозга пирамидный путь заканчивается на дендритах соответствующих мотонейронов. Аксоны последних, в виде двигательных корешков, выходят из мозгового ствола и спинного мозга, образуя двигательную (эфферентную) часть черепных и спинномозговых нервов, и иннервируют всю мускулатуру головы, туловища и конечностей. При этом мотонейроны передних рогов спинного мозга имеют преимущественно перекрестные, а мотонейроны двигательных ядер ствола мозга — двусторонние связи с двигательной областью коры.

В прецентральной извилине имеется вполне определенная проекция противоположной половины человеческого тела. В самых верхних отделах представлена нога, в средних — туловище и рука, в нижних — мимическая мускулатура лица, мышцы языка, глотки (рис. 2).

В каждом полушарии имеется около 25-40 тыс. клеток Беца, в составе пирамидного пути на уровне моста мозга насчитывается более 1 млн аксонов.

В передних рогах спинного мозга мотонейроны расположены группами (в верхнешейном и грудном отделах их 3, в шейном и поясничном утолщении — 5), причем каждая из них иннервирует определенные мышцы туловища, плечевого и тазового поясов, конечностей и др.

В каждой группе мотонейронов передних рогов спинного мозга и в двигательных ядрах черепных нервов есть три различающихся по функции типа нейронов: а-нейроны большие,

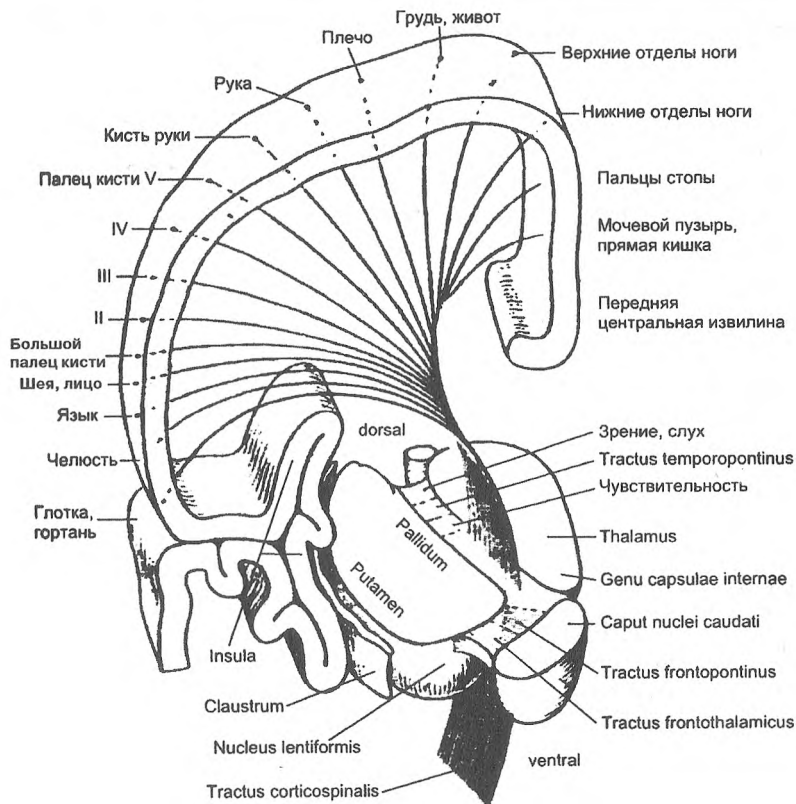


Рис. 2. Проекционные двигательные зоны в передней центральной извилине. Внутренняя капсула

а-нейроны малые и у-нейроны. Альфа-нейроны большие связаны с белыми волокнами мышц, получают импульсы от пирамидной системы и обеспечивают выполнение произвольных движений в виде быстрых сокращений, а-нейроны малые связаны с красными волокнами мышц и участвуют в длительном сокращении, поддержании мышечного тонуса, у-нейроны через ретикулярную формацию влияют на возбудимость нервно-мышечного веретена и поддержание мышечного тонуса.

Особенно много мотонейронов находится в шейном и поясничном утолщениях спинного мозга, так как на этих уровнях обеспечивается иннервация мышц рук и ног.

Показатели состояния двигательной сферы: объем активных движений, объем пассивных движений, сила мышц (исследуется по 5-балльной системе, а при необходимости уточняется динамометром), тонус мышц (исследуется повторными пассивными движениями), объем мышц (измеряется в симметричных участках сантиметровой лентой), состояние рефлексов, патологические рефлексы, клонус, патологические синкинезии.

Существуют и некоторые специальные пробы и приемы для определения слабости мышц. Проба Барре состоит в укладывании больного лицом вниз с согнутыми в коленях ногами, другой вариант этой пробы (проба Мингаццини) заключается в укладывании больного лицом вверх с согнутыми и поднятыми кверху ногами под углом в коленных и тазобедренных суставах. Верхняя проба Барре (Мингаццини) заключается в вытягивании рук вперед и удержании их в данном положении. При всех этих пробах на больной стороне конечность утомляется быстрее и опускается.

Изменения рефлексов могут быть количественные (арефлексия, гипорефлексия, гиперрефлексия) и качественные (парадоксальные, маятникообразные, патологические). Последние возникают при органическом поражении и подразделяются на оральные (хоботковый, назолабиальный, ладонно-подбородочный Маринеску—Радовича, дистантно-оральный) и стопные, которые в свою очередь делят на сгибательные (Россолимо, Бехтерева, Жуковского) и разгибательные (Бабинского, Оппенгейма, Гордона).

У ребенка первых месяцев жизни произвольные движения отсутствуют, все движения у него связаны с низким уровнем регуляции. После рождения у детей сначала превалирует паллидарная, затем стриарная и, наконец, пирамидная система. В связи с этим у детей первых 3 мес. жизни отмечается неравномерная мышечная гипертония. Тонус повышен в мышцах-сгибателях, что проявляется в характерной позе. Ребенок лежит на спине с согнутыми конечностями.

Первые произвольные движения, например активное схватывание, появляются в 3-4 мес. Вначале они неточные, основой их являются двигательные автоматизмы, т.е. на первых этапах жизни вырабатываются двигательные стереотипные движения. Опреде-

ленные навыки (вторичные автоматизмы — суть основных движений и действий человека) появляются позже, постепенно.

Основные безусловные рефлексы у детей первых месяцев жизни делят на сегментарные, рефлекторные, дуги которых замыкаются на уровне ствола и спинного мозга, и надсегментарные. К сегментарным безусловным рефлексам относят рефлексы Бабкина (ладонно-рото-головной), Галанта, Моро, ползание по Бауэру и оральные (стволовые) — хоботковый, сосательный. К надсегментарным рефлексам относятся асимметричный и симметричный шейные тонические рефлексы.

По строению и функции нейроны ядер двигательных черепных нервов являются аналогами клеток передних рогов спинного мозга. Двигательные функции выполняют девять пар черепных нервов (IV, VI, XI, XII являются двигательными и III, V, VII, IX, X — смешанными). Ядра черепных нервов расположены в стволе головного мозга. Аксоны клеток этих ядер образуют двигательные корешки, а затем нервы выходят из ствола мозга и иннервируют мышцы лица, глотки, гортани, языка и частично шеи.

Центральный и периферический паралич

При грубом поражении первого и второго двигательных нейронов развиваются соответственно центральный и периферический паралич, при поражении (только уменьшение объема и силы движений) — центральный или периферический парез. Симптоматика центрального и периферического пареза заключается в невозможности произвести произвольное движение или затруднение в выполнении движения из-за слабости в конечностях. По целому ряду симптомов центральный и периферический паралич отличаются друг от друга, что имеет большое диагностическое значение, так как помогает устанавливать место поражения нервной системы.

Симптомы центрального (или спастического) паралича при поражении центрального двигательного нейрона на любом уровне (предцентральная извилина, внутренняя капсула, мозговой ствол, спинной мозг).

1. Повышение мышечного тонуса — мышечная гипертония.

2. Повышение сухожильных и периостальных рефлексов — гиперрефлексия; снижение поверхностных рефлексов.
3. Ритмическое, долго не затухающее сокращение какой-либо группы мышц при определенных приемах вызывания — клонус.
4. Разгибательные и сгибательные стопные патологические рефлексy.

Разгибательные рефлексy проявляются разгибанием большого пальца ноги при нанесении штрихового раздражения вдоль наружного края подошвы (рефлекс Бабинского) или по гребню большеберцовой кости вниз к голеностопному суставу (рефлекс Оппенгейма), при сжатии икроножной мышцы (рефлекс Гордона), проведении рукояткой молоточка около наружного мыщелка (рефлекс Чаддока).

Сгибательные патологические рефлексy проявляются рефлексорным сгибанием пальцев руки и ноги в ответ на короткий удар по их кончикам (рефлекс Россолимо) или при ударе по тылу кисти или стопы (рефлекс Бехтерева), по середине подошвы или ладони (рефлекс Жуковского), по области шиловидного отростка (рефлекс Якобсона—Ласка).

5. Защитные рефлексy, т.е. произвольное сгибание или разгибание парализованной конечности при ее раздражении (укол, охлаждение).
6. Синкинезии — разного рода произвольные содружественные движения в парализованных конечностях в ответ на какое-нибудь целенаправленное или произвольное движение.
7. Аддукторные симптомы — приведение парализованной ноги при перкуссии по гребешку подвздошной кости (симптом Раздольского).

Симптомы центрального паралича указывают на поражение двигательного нейрона — пирамидных клеток в коре или любого участка корково-ядерных или корково-спинномозговых (пирамидных) путей от коры до мотонейронов мозгового ствола или спинного мозга. Патологическая основа симптомов центрального паралича — выпадение тормозящих влияний коры больших полушарий на интраспинальные автоматизмы.

Симптомы периферического (или вялого) паралича при поражении двигательного нейрона на любом его уровне (мотонейроны ствола или спинного мозга, передние корешки, сплетения, нервы).

1. Потеря или понижение мышечного тонуса — атония или гипотония мышц.
2. Отсутствие или понижение сухожильных рефлексов — арефлексия или гипорефлексия; выпадение поверхностных рефлексов.
3. Нарушение трофики мышц — мышечная атрофия.
4. Изменения электромиограммы, характерные для поражения периферического нейрона.

Для поражения переднего рога более характерны фибриллярные подергивания, ранняя атрофия мышц, а для поражения передних корешков — фасцикулярные подергивания, арефлексия и атония мышц в зоне иннервации и др.

Топическая диагностика

При очагах в передней центральной извилине развивается паралич (полное отсутствие движений) или парез (снижение силы и объема движений) на противоположной половине тела. Вследствие большой протяженности предцентральной извилины чаще наблюдается моноплегия (руки — при очагах в среднем отделе предцентральной извилины или ноги — при очагах в верхнем отделе этой извилины). Иногда отмечается гемиплегия с преимущественным поражением мышц лица (при очагах в нижнем отделе предцентральной извилины). При раздражении двигательных клеток предцентральной извилины (что наблюдается обычно в начальной фазе болезни) возникают клонические судороги, т.е. припадки корковой (джексоновской) эпилепсии (рис. 3).

При очагах в премоторной зоне расстраиваются сложные двигательные акты, в частности профессиональные навыки, например игра на пианино, печатание на машинке. Изолированные движения руки, кисти и отдельных пальцев при этом сохранены.

Симптомы поражения предцентральной извилины, премоторной зоны и теменной доли отмечаются при опухолях мозга,

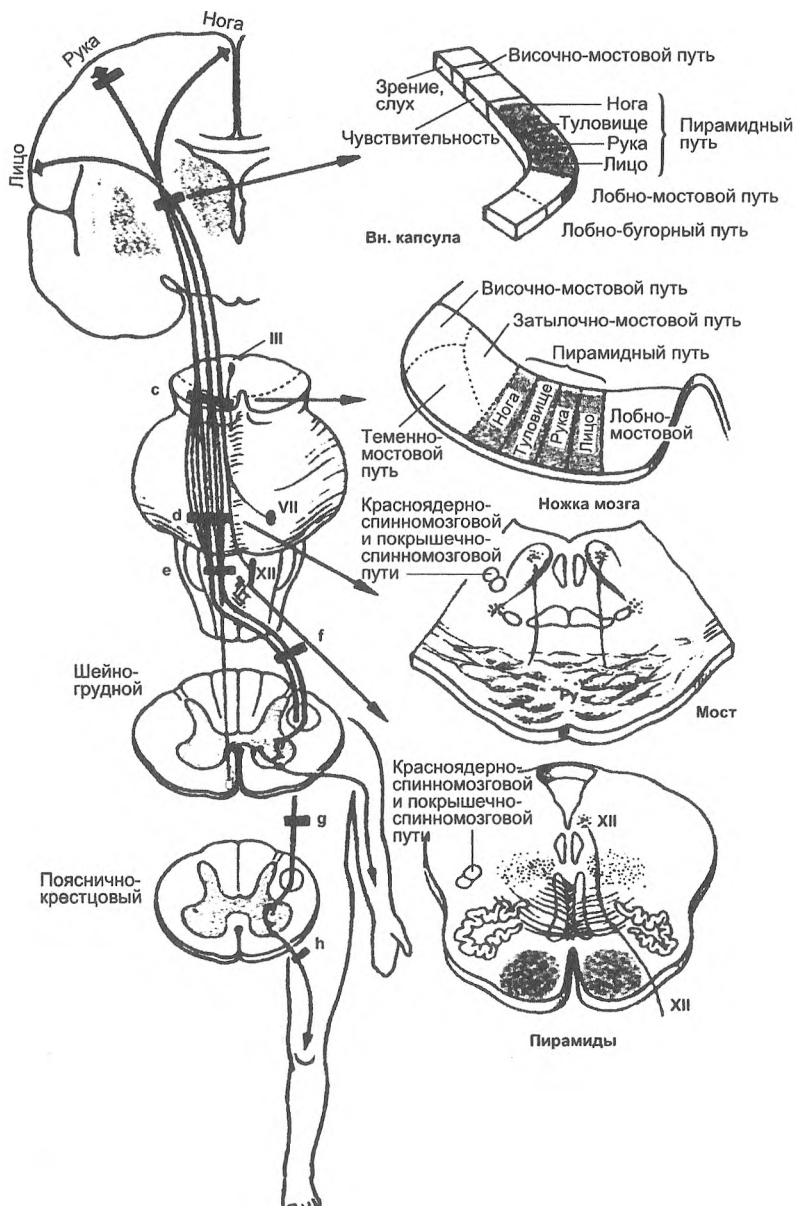


Рис. 3. Клинические синдромы перерыва двигательных путей (описание в тексте)

паразитарных заболеваниях, арахноидите, дисциркуляторной энцефалопатии и других заболеваниях.

При очаге в коллене и задней ножке внутренней капсулы, где проходит пирамидный путь, развивается гемиплегия или гемипарез с поражением VII, XII нервов по центральному типу.

При поражении вентральных отделов мозгового ствола (прохождение пирамидного пути) возникает центральная гемиплегия (гемипарез) на противоположной стороне. При этом могут вовлекаться и расположенные более дорсально ядра черепных нервов с периферическим параличом соответствующих мышц глазного яблока, лица, языка на стороне очага, т.е. возникает альтернирующий синдром,

В случае двустороннего вовлечения корково-ядерного пути к IX—X—XII паре черепных нервов развивается псевдобульбарный паралич, а при поражении ядер этих нервов (их корешков или нервных стволов) — бульбарный паралич.

Поражение области пирамидного перекрестка ведет к параличу руки на стороне очага и ноги на противоположной стороне.

Поражение бокового канатика спинного мозга приводит к центральному параличу мускулатуры ниже локализации очага, а обоих боковых канатиков спинного мозга на верхнешейном уровне вызывает центральную тетраплегию. Если очаг находится на грудном уровне, то появляется нижняя центральная параплегия. При вовлечении боковых канатиков и передних рогов на уровне шейного утолщения развивается периферический паралич рук и центральный паралич ног.

Поражение области передних рогов, передних корешков и периферических нервов вызывает периферический паралич в соответствующей иннервационной зоне (сегментарной, корешковой, периферического нерва).

Синдром поражения половины поперечника спинного мозга (Броун-Секара) выражается двигательными нарушениями (центральный паралич в зависимости от уровня поражения) с проводниковым расстройством глубокой чувствительности на той же стороне, а болевой и температурной — на противоположной. При поперечном поражении спинного мозга развиваются спастический и вялый паралич или парез, расстройства чувствительности и нарушения функции тазовых органов.

Глава 3

ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТЬ И ЕЕ РАССТРОЙСТВА

В неврологической практике расстройства чувствительности определяют клинику многих заболеваний. Точная диагностика характера и локализации патологического процесса часто зависит от достоверности определения нарушений чувствительности. В связи с этим тщательное исследование чувствительной сферы представляет собой необходимую и важную часть диагностического процесса.

Принято различать общую чувствительность и органы чувств. Классификация видов чувствительности основывается на определении роли рецепторов, особенности строения которых в большой мере определяют функцию всей анализаторной системы. Анализаторная система включает, кроме рецепторов, проводящие пути, корковые отделы, имеющие решающее значение для «узнавания» («гнозиса») источника, из которого исходит воздействие на рецепторы.

Выделяют следующие рецепторы так называемой общей чувствительности:

- экстероцепторы, расположенные в коже и слизистых оболочках;
- проприоцепторы, располагающиеся в мышцах, сухожилиях, суставах, полукружных каналах и лабиринте;
- висцероцепторы (интероцепторы), располагающиеся во внутренних органах, сосудах.

В соответствии с этим различают поверхностную (экстероцептивную, контактную), глубокую (проприоцептивную) и инteroцептивную чувствительность. Болевую и температурную чувствительность относят к витальной, или протопатической, чувствительности, а тактильную, двухмерно-пространственную, дискриминационную, стереогностическую и давления — к гностической, или эпикритической, чувствительности. Выделяют простые и сложные виды поверхностной и глубокой чувствительности.

К *простым видам поверхностной чувствительности* относят тактильную, болевую и температурную (холодовую и тепловую). К *сложным видам поверхностной чувствительности* причисляют чувство локализации, которое заключается не только в констатации самого факта прикосновения, но и в указании места приложения раздражителя. Сложным видом поверхностной чувствительности является дискриминационное чувство, определяемое с помощью специального циркуля с двумя острыми ножками. Оно заключается в способности различать две точки при одновременном нанесении раздражений. В норме данное чувство варьирует в различных участках тела — от 1-2 мм в области кончиков пальцев, губ; до 10 см и более на коже спины, проксимальных отделов конечностей.

Двухмерно-пространственное чувство является также сложным видом поверхностной чувствительности. Оно заключается в способности узнавать геометрические фигуры, цифры и буквы при их штриховом обозначении на коже.

К *простым видам глубокой чувствительности* относят мышечно-суставное чувство, вибрации, давления, веса.

К *сложным видам глубокой чувствительности* относится стереогнозия (узнавание предметов на ощупь).

К interoцептивной относится чувствительность к изменениям химизма внутренней среды организма, изменениям осмотического давления, сдвигам кислотно-основного состояния, восприятия механического растяжения, чувство давления на внутренние органы и т.д.

Проводники болевой и температурной чувствительности. Первый нейрон проводников болевого и температурного чувства, как и других трактов общей чувствительности, представлен нерв-

ной клеткой спинномозгового ганглия с ее Т-образно делящимся дендраксоном (отростком, в котором начало дендрита и аксона тесно соприкасаются, и возникает впечатление их слияния). Периферический отросток этой клетки в составе спинномозгового нерва, сплетения, периферического нервного ствола идет к соответствующему дерматому (зоне иннервации кожи от одного спинномозгового ганглия и соответствующего сегмента спинного мозга). Дендриты, воспринимающие холодовые раздражения, содержат рецепторы в виде инкапсулированных чувствительных окончаний (луковицы Краузе), а тепловые волокна — в виде неинкапсулированных нервных окончаний (окончания Руффини). Аксоны клеток спинномозгового ганглия образуют спинномозговой нерв и задний корешок, войдя в вещество спинного мозга, это волокно проходит краевую зону (зону Лиссауэра), затем — студенистое вещество и образует в основании заднего рога синапс со вторым нейроном чувствительного пути (рис. 4). Клетки второго нейрона составляют так называемые собственные ядра — колонку нервных клеток, проходящую вдоль спинного мозга. Еще до образования синапса аксон нейрона спинномозгового ганглия отдает коллатеральную ветвь для дуги соответствующего сегментарного рефлекса. Затем аксон второго нейрона переходит через переднюю серую спайку на противоположную сторону в боковой канатик, однако волокно проходит не строго горизонтально, а косо и вверх. Переход осуществляется на 1-2 сегмента выше. Эта анатомическая особенность имеет значение при определении уровня поражения спинного мозга.

Войдя в боковой канатик на противоположной стороне, аксон второго нейрона направляется вверх вместе с аналогичными волокнами, вступающими в боковой канатик ниже. Образуется пучок, проходящий через весь спинной мозг и мозговой ствол и заканчивающийся в вентролатеральном ядре таламуса.

По месту начала (спинной мозг) и окончания (вентролатеральные ядра таламуса) этот пучок получил название спиноталамического. Волокна в этом пучке распределены очень своеобразно. От дерматомов, расположенных ниже, волокна ложатся в пучки снаружи, а от расположенных выше — внутри. В результате, на высоте верхнешейных сегментов в спиноталамическом пучке наиболее латерально располагаются волокна от нижней

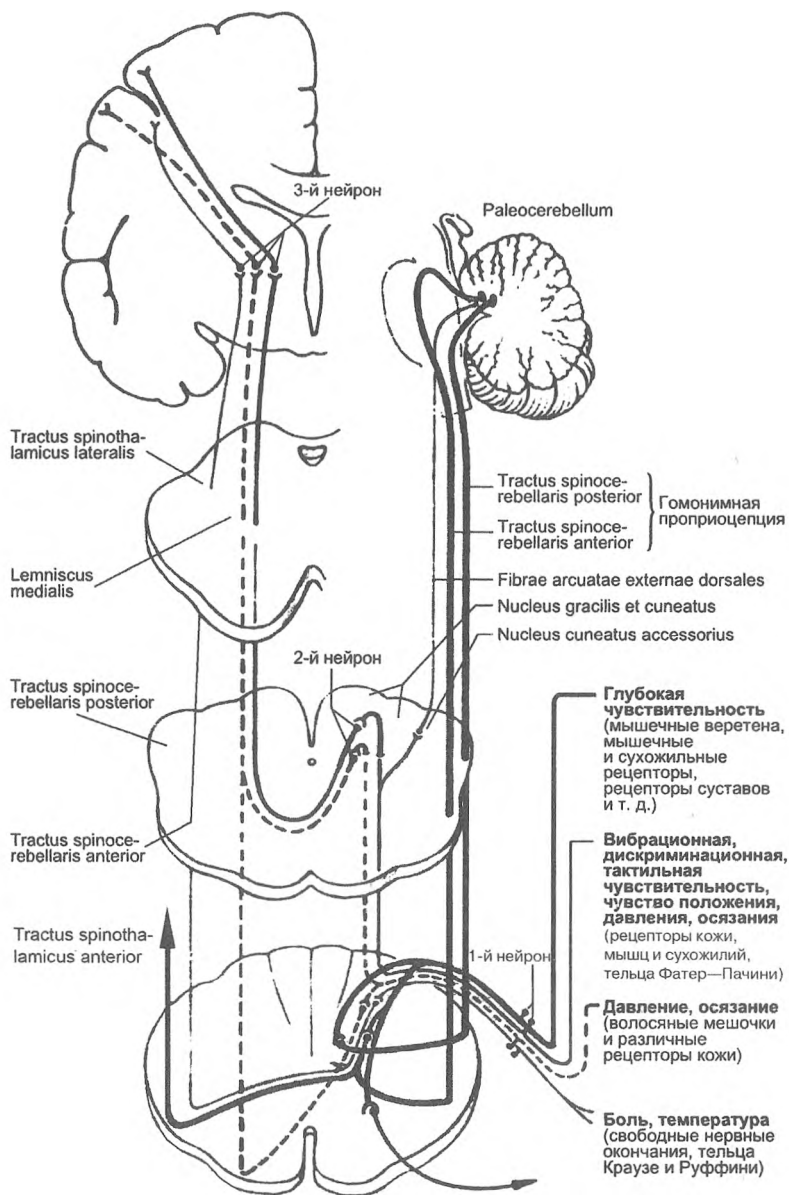


Рис. 4. Ход чувствительных путей

конечности, медиальнее — от туловища, еще более кнутри — от верхней конечности. Такая закономерность расположения длинных проводников, или закон эксцентрического расположения длинных проводников, имеет значение для топической диагностики; особенно это относится к диагностике спинальных опухолей. При экстрамедуллярной опухоли зона расстройства поверхностной чувствительности начинается с дистальных отделов нижней конечности, а при дальнейшем росте опухоли она распространяется вверх (восходящий тип нарушения чувствительности). При интрамедуллярной опухоли зона расстройства чувствительности, наоборот, распространяется сверху вниз (нисходящий тип расстройства чувствительности). Часть аксонов второго нейрона оканчивается в *formatio reticularis* и в неспецифических ядрах таламуса. Аксоны третьего нейрона начинаются в клетках вентрального ядра таламуса. Они направляются к задней ножке внутренней капсулы, где занимают положение позади пирамидного пучка, образуя таламоторковый пучок. Затем волокна этого пучка веерообразно расходятся (*corona radiata*) и достигают коры (задняя центральная извилина, прилежащие участки теменной доли — цитоархитектонические поля 3, 1, 2, 5, 7). Здесь (особенно в поле 3) имеется соматотопическая проекция этих проводников по отношению к определенным частям тела. В верхней части этой области коры, включая парацентрально-заднюю дольку, представлена чувствительность нижней конечности, ниже — туловища, верхней конечности, лица.

Итак, особенности проводников болевой и температурной чувствительности — трехнейронное строение, перекрест их волокон (раздражение от правой стороны тела воспринимается левым полушарием, и наоборот), перекрест аксонов второго нейрона на протяжении 1-2 вышележащих сегментов спинного мозга.

Глубокая и тактильная чувствительность. Первый нейрон проводников этого пути, как и других видов общей чувствительности, представлен клеткой спинномозгового ганглия с ее Т-образным делящимся отростком. Его ветвь, играющая роль дендрита, идет на периферию. Если имеется в виду глубокая чувствительность, то эта ветвь начинается в спиралевидном рецепторе сухожилия. Если ветвь воспринимает тактильные раздражения, то она начинается в рецепторах в виде телец Меркеля

или осязательных телец (телец Мейсснера) в коже и глубоких тканях. Аксон клетки спинномозгового ганглия вступает в задний канатик своей стороны, отдает ветвь для образования дуги сегментарного рефлекса, затем поднимается вверх до продолговатого мозга. Совокупность этих восходящих волокон образует тонкий и клиновидный пучки (пучки Голля и Бурдаха).

В ходе задних канатиков имеется следующая особенность. Вновь входящие волокна, если смотреть снизу вверх, оттесняются к срединной линии вошедшие волокна из нижележащих спинных ганглиев. Поэтому в медиально расположенном тонком пучке проходят волокна для нижних конечностей, а в клиновидном пучке — для туловища и верхних конечностей. Аксоны первых нейронов заканчиваются в ядре тонкого пучка — ядре Голля (*nucleus gracilis*) и ядре Бурдаха — ядре клиновидного пучка (*nucleus cuneatus*). В продолговатом мозге находятся тела вторых нейронов.

Аксоны вторых нейронов образуют новый пучок, который переходит на противоположную сторону около нижних олив продолговатого мозга. После перекреста этот комплекс волокон принимает восходящее направление, в мосту мозга к нему присоединяются волокна болевой и температурной чувствительности.

В ножках мозга общий чувствительный путь располагается в области покрывки, над черной субстанцией, латеральнее красного ядра и заканчивается в вентролатеральном ядре таламуса. Пучок этот имеет два названия; одно по месту его начала и конца — *fasciculus bulbothalamicus*, другое старое, описательно-анатомическое — медиальная петля (*lemniscus medialis*). Очертания пучка на поперечном срезе напоминают петлю. Из третьего нейрона этого пути, тело которого находится в таламусе, направляется аксон к коре мозга. Этот тракт волокон носит название таламокоркового (*thalamocorticalis*).

В составе таламокоркового пучка аксоны третьих нейронов проходят через заднюю треть задней ножки внутренней капсулы, через лучистый венец и оканчиваются в постцентральной и в предцентральной извилинах (поля 2, 1, 4, 6). Как для всех видов кожной чувствительности, проекция частей тела в постцентральной извилине представлена так: чувствительность лица — внизу,

туловища и верхних конечностей — в середине, нижних конечностей — вверху (на медиальной поверхности извилины).

Таким образом, пути глубокой и тактильной чувствительности также состоят из 3 нейронов. Перекрест совершают аксоны вторых нейронов на уровне олив продолговатого мозга. Аксоны третьих нейронов доходят до клеток коры головного мозга.

Общность в строении проводников поверхностной и глубокой чувствительности проявляется в их трехнейронном составе, расположении первого нейрона в спинномозговом ганглии, а третьего — в вентролатеральном ядре таламуса. Второй нейрон для болевой и термической чувствительности располагается вдоль всего спинного мозга в так называемых собственных ядрах спинного мозга. Поэтому переход аксонов этого нейрона на другую сторону растянут по всей длине спинного мозга. В проводниках глубокой и тактильной чувствительности перекрест совершают также вторые нейроны, но перекрещивающиеся волокна расположены более компактно и находятся в пределах нижней части продолговатого мозга (на уровне нижнего края олив).

Местом окончания афферентных путей в коре головного мозга является постцентральная извилина с прилегающими участками теменной доли и предцентральной извилины (для глубокой чувствительности). Эта область называется соматической чувствительной зоной I. По некоторым данным, волокна таламокоркового пучка оканчиваются и в области задней части верхней губы латеральной (сильвиевой) борозды (соматическая чувствительная зона II).

Исследование болевой и температурной чувствительности начинают с изучения жалоб. К числу самых частых относят жалобу на боль. В ходе расспроса необходимо выяснить характер боли (острая, тупая, стреляющая, ноющая, колющая, жгучая, пульсирующая и др.), ее локализацию и распространенность, является ли она постоянной или возникает периодически (приступами).

Далее исследуется чувствительность при нанесении определенных раздражений; выясняется, как больной их воспринимает. При проверке кожной чувствительности необходимо создать надлежащую обстановку, позволяющую больному сосредоточиться (покой, тишина, достаточно комфортная температура воздуха в помещении); при утомлении больного следует сделать пере-

рыв. Задания предлагаются больному в четкой форме; предварительно показывается, какое исследование будет проводиться, а затем больной с закрытыми глазами должен определить характер наносимых раздражений. Следует избегать внушающих формулировок, больной должен сам описывать свои ощущения. Раздражения производятся с различными интервалами, ощущения сравниваются на больной и здоровой стороне. Обязательно определяются границы зоны измененной чувствительности.

Исследование начинают обычно с определения болевой чувствительности. Уколы не должны быть слишком сильными и частыми. Сначала нужно выяснить, различает ли больной на исследуемом участке укол или прикосновение. Для этого попеременно, но без правильной последовательности прикасаются к коже тупым или острым предметом, а больному предлагают определить «тупо» или «остро». Уколы должны быть короткими и не вызывать резкой боли. Для уточнения границы зоны измененной чувствительности исследование проводят как от здорового участка, так и в обратном направлении.

Для исследования термической чувствительности в качестве раздражителей пользуются пробирками с горячей (40-50 °С) и холодной (не выше 25 °С) водой. Температура воды должна быть достаточной, чтобы вызвать отчетливое ощущение тепла, и не слишком высокой, чтобы не вызвать ожога. Для ориентировочного суждения иногда можно воспользоваться металлическим предметом с высокой теплопроводностью, а также резиновым предметом, пальцем, которые обладают малой теплопроводностью.

Сначала выясняют, отличает ли больной теплое от холодного (здоровые замечают разницу в пределах до 2 °С). Затем сравнивают интенсивность восприятия температурных раздражений на разных участках кожной поверхности, находят границу пониженной или утраченной температурной чувствительности. Исследование проводится раздельно для тепловой и Холодовой чувствительности.

Исследование тактильной чувствительности. Тактильную чувствительность проверяют легким прикосновением к коже ваткой, мягкой кисточкой или тонкой бумагой. Площадь прикосновения не должна превышать 1 см²; не следует производить скользящие, мажущие движения. Больного просят закрыть глаза

и при ощущении прикосновения говорить «да». Так же как и при исследовании болевой и температурной чувствительности сравнивают ощущения на симметричных участках тела. При отсутствии или понижении чувствительности границы ее изменений наносят на специальный бланк.

Исследование глубокой чувствительности. Ощущения, возникающие в результате возбуждения проприоцепторов опорно-двигательного аппарата (мышц, сухожилий, суставов, надкостницы), называют суставно-мышечным чувством. Оно относится к глубокой чувствительности и составляет основу чувства положения и движения (чувство кинестезии).

При исследовании глубокой чувствительности отдельно проверяют пассивные движения, чувство положения, кинестезию кожи, чувство давления и массы, вибрационную чувствительность.

При исследовании пассивных движений в суставах больному объясняют, какие движения будут производить (вверх — вниз, кнаружи — кнутри), затем просят больного закрыть глаза и определить направление производимого движения. Здоровый человек способен различать перемещение в суставе под углом 1-2°. Исследование начинают с дистального отдела конечностей (концевые фаланги), затем переходят к более проксимально расположенным суставам. Пассивные движения в суставах надо производить не слишком плавно, но и не рывком. Если больной не различает легкие движения, их амплитуду увеличивают. Прикасаться к конечностям надо легко, избегать излишних воздействий на кожные экстероцепторы.

Чувство положения исследуется следующим образом: конечности придают определенное положение и больного (при закрытых глазах) просят описать, в каком положении находится конечность. Можно предложить придать такое же положение здоровой конечности или открыть глаза, посмотреть и спросить, так ли он представлял себе положение конечности.

Кинестезию кожи проверяют, смещая складку кожи, а больного просят определить направление перемещения.

В формировании **чувства давления и массы** также участвует глубокая чувствительность. Эти виды чувствительности в клинике проверяются редко. Обследуемый должен отличить

давление от прикосновения и отметить разницу степени оказываемого давления. Ориентировочно это проверяют, сдавливая с разной силой мышцу или надавливая на кожу. Более детальное исследование чувства давления и массы проводится с помощью гирек разной массы, помещаемых на определенные участки конечностей или туловища.

Чувство массы определяют набором гирек, помещаемых на ладонь вытянутой руки обследуемого. В норме улавливается разница массы груза в 10%. Площадь прикосновения должна быть одинаковая.

Восприятие ощущения вибрации (паллестезия) возникает при возбуждении глубоких рецепторов колебаниями определенной частоты и амплитуды. В клинической практике пользуются камертонами низкой частоты (64-128 Гц). Ножку вибрирующего камертона надо поставить на костный выступ. Определяют, есть ли ощущение вибрации, ее продолжительность (в секундах) и интенсивность. Интенсивность выясняется путем сравнения с ощущением на симметричном участке. Когда больной перестал ощущать колебания камертона, последний тотчас переносят на заведомо здоровый участок, где вибрация будет еще ощущаться (в норме вибрация ощущается в течение 9-11 с).

Все описанные методики относятся к исследованию так называемых простых видов чувствительности. К **сложным видам чувствительности** относятся двухмерно-пространственное чувство, чувство локализации, чувство дискриминации, стереогноз.

Исследование двухмерно-пространственного чувства проводится следующим образом: исследующий рисует тупым предметом на коже большого пальца, буквы или простые фигуры (треугольник, кружок, крест); больной должен распознать их с закрытыми глазами. Писать надо без большого нажима, размер изображаемых цифр и фигур не должен быть очень крупным.

Чувство локализации проверяется нанесением на разные участки тела тактильного раздражения; больной должен определить место прикосновения. В норме обследуемый указывает это с точностью до 1 см.

Дискриминационное чувство — способность различать два одновременно наносимых раздражения на близко располо-

женных точках поверхности тела. Исследование проводится при помощи циркуля Вебера или эстезиометра Зивекинга. Можно пользоваться циркулем для черчения, измеряя расстояние между его ножками миллиметровой линейкой. Сближая и раздвигая ножки циркуля и одновременно касаясь ими кожи или слизистой оболочки, выясняют у обследуемого, различает ли он оба прикосновения или воспринимает их как одно. Минимальное расстояние, при котором раздражение воспринимается двойным, неодинаково на разных участках тела (в пределах от 1 мм на кончике языка и губ до 60-70 мм в лопаточной области).

Стереогностическое чувство — это способность узнавать при ощупывании знакомые предметы с закрытыми глазами (монету, ключ, булавку, коробку от спичек и др.). Здоровый человек обычно правильно узнает предмет и верно характеризует его качества (плотность, мягкость и другие свойства).

При первичном астереогнозе поверхностная и глубокая чувствительность сохраняется; неузнавание предмета зависит от нарушения аналитико-синтетической деятельности коркового отдела анализатора. Следует, однако, заметить, что некоторые авторы не признают существование «чистого» астереогноза и полагают, что при астереогнозе всегда в той или иной степени страдает элементарная чувствительность.

Изменения чувствительности могут быть количественными: **анестезия** (утрата чувствительности), **гипестезия** (понижение чувствительности), **гиперестезия** (повышение чувствительности).

Возможны качественные нарушения чувствительности.

Дизестезия — извращение чувствительности. Примером дизестезии может быть восприятие прикосновения — как болевого, теплого — как холодного и т.д.

Аллохейрия — патологическое восприятие раздражения не в месте его нанесения, а в симметричной половине тела.

Полиестезия — извращение болевой чувствительности, при котором единичное раздражение воспринимается как множественное.

Гиперпатия — своеобразный вид чувствительных нарушений, при котором самое небольшое раздражение может сопровождаться крайне неприятными ощущениями и длительным последствием.

Сенестопатии — разнообразные тягостные, длительно беспокоящие больных ощущения жжения, давления и др., не имеющие явной органической причины, могут быть при некоторых психических заболеваниях.

Одним из характерных видов расстройства чувствительности является **диссоциация** — утрата одного вида чувствительности при сохранении другого. Наиболее типичным является выпадение болевой и температурной чувствительности при сохранении тактильной чувствительности и мышечно-суставного чувства при поражении задних рогов, спайки, боковых канатиков спинного мозга.

Синестезия — восприятие не только в зоне раздражения, но и в симметричной области.

Некоторые нарушения тонких и сложных видов чувствительности имеют свои особенности. Частным вариантом подобных расстройств является повышение порога восприятия различных раздражителей, изменение времени и характера адаптации к раздражителям, ухудшение или утрата чувства локализации, понижение дискриминационных способностей при одновременном различении двух точек, нарушение или утрата двумерно-пространственного чувства, **агнозия** (неузнавание) положения частей тела в пространстве, **астереогнозия** — нарушение способности узнавать предмет на ощупь.

Необходимо отметить, что истинное нарушение сложных видов чувствительности можно с уверенностью констатировать лишь при сохранности элементарных видов чувствительности.

Диагностически важным видом расстройства чувствительности, свидетельствующим о раздражении сенсорных областей коры больших полушарий, являются **парестезии** — чувство онемения, ползания мурашек, которые могут заканчиваться большим судорожным припадком.

Следует подчеркнуть, что определение чувствительных расстройств у детей дошкольного возраста — задача крайне трудная.

У взрослых больных ряд чувствительных расстройств имеет субъективный характер. Существуют, однако, сугубо объективные показатели нарушения чувствительности. К ним относятся утрата корнеального рефлекса, угасание сухожильных и перио-

стальных рефлексов без атрофии и снижения мышечной силы (вследствие утраты афферентной части рефлекторной дуги), рубцы на коже после ожогов, безболезненные раны или панагриций (при утрате болевой или температурной чувствительности), расширение зрачков при болевом раздражении, изменение частоты пульса. Имеются и другие объективные признаки. Так, при анестезии быстро развиваются пролежни. Наблюдаются безболезненная артропатия, перелом костей и позвоночника.

По расположению патологического процесса целесообразно различать три типа расстройств чувствительности: периферический, спинальный, церебральный.

При **периферическом типе нарушений** — нарушения чувствительности могут быть в зоне рецепторов (местное), например, при рубцах, ожогах, при поражении одного нерва или сплетения (невритический), при множественном поражении периферических нервов (полиневритический), корешков спинного мозга (корешковый).

При **поражении спинного мозга** — наблюдаются сегментарные расстройства чувствительности (поражение заднего рога, спайки) и проводниковые (при поражении боковых и задних канатиков).

При **поражении головного мозга** — проводниковые и корковые нарушения чувствительности.

Поражение нерва приводит к нарушению всех видов чувствительности в зоне его иннервации (рис. 5), особенно оно постоянно в «автономной» (неперекрываемой другими нервами) зоне.

Например, автономные зоны нервов составляют соответственно: локтевого — ульнарный край кисти и V пальца, срединного — концевые фаланги II и III пальцев кисти, малоберцового — латеральная поверхность голени и тыла стопы, большеберцового — подошвенная поверхность стопы.

Множественное поражение нервов сопровождается симметричным расстройством всех видов чувствительности по типу «чулок», «носок», «перчаток». Такое расстройство чувствительности наблюдается при полиневропатии различного генеза.

При **раздражении нервов** возникает боль по ходу нервных стволов. Боль может возникать при их растяжении, сдавлении

или спонтанно. Помимо расстройств чувствительности, поражение нервов сопровождается вялым парезом соответствующих мышц, вегетативными нарушениями (трофические расстройства в зоне их иннервации), снижением или отсутствием рефлексов, что наблюдается при невропатии или травме нервов.

54

При *патологии межпозвоночного ганглия*, кроме сильных болей в области соответствующих сегментов, наблюдаются герпетические высыпания - опоясывающий лишай (herpes zoster).

При *поражении задних корешков* возникает расстройство всех видов чувствительности в виде полос на стороне поражения, на конечностях полосы продольные («лампасы»), на туловище — поперечные, на ягодицах — круговые (см. рис. 5). Корешковый синдром сопровождается болью, усиливающейся при движении, кашле, чихании, могут наблюдаться анталгические напряжения мышц, изменение конфигурации позвоночника (кифоз, сколиоз, уплощение лордоза), вынужденная поза, болезненность паравертебральных точек на уровне пораженных корешков. Наблюдаются симптомы натяжения поясничных корешков и нервов, Ласега и Сикара — седалищных нервов, Мацкевича и Вассермана — бедренных нервов. Вследствие воспаления корешков или их сдавления наблюдается синдром «радикулита», причинами которого могут быть патологические процессы в позвоночнике (остеохондроз, артроз), а также очаговая деструкция позвонков (опухоль, туберкулез, травма и др.).

При *очаге поражения в задних рогах или передней спайке спинного мозга* возникает сегментарное расстройство чувствительности диссоциированным нарушением в зоне пораженных сегментов: при очагах в задних рогах — с болевой стороны (рис. 6), а при локализации в спайке — симметрично с обеих сторон. Диссоциация заключается в утрате поверхностной чувствительности (болевой и температурной), при сохранении глубокой и тактильной. Выше и ниже пораженных сегментов расстройства не наблюдается. На уровне поражения вследствие перерыва рефлекторной дуги утрачиваются рефлексы. В этих же зонах на коже нередко видны рубцы после ожогов, деформация пальцев после безболезненных панарициев. Синдром наблюдается при сирингомиелии, гематомиелии и интрамедуллярных опухолях.

На лице чувствительность обеспечивается тройничным нервом. Сегментарное расстройство чувствительности на лице возникает при поражении чувствительных ядер тройничного нерва и бывает в форме полуколец, которые обозначаются (от орального к каудальному направлению) как зоны Зельдера 1-2-3 (рис. В1, см. вклейку).

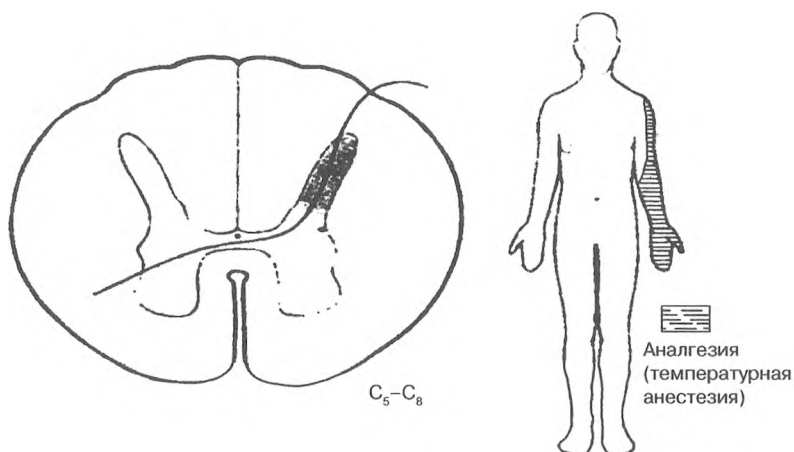


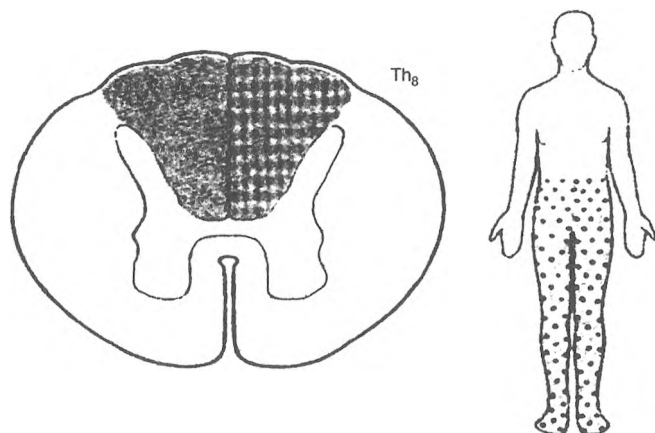
Рис. 6. Расстройство чувствительности при очаге поражения в заднем роге

Ориентирами проекции сегментов спинного мозга на туловище может служить несколько точек. К ним относятся: —затылок, C_4 — надплечье, Th_5 — сосок, Th_7 — реберная дуга, Th_{10} — пупок, Th_{12} — паховая складка, $L_1 - S_2$ — нижняя конечность, в том числе L_5 — латеральная поверхность голени и большой палец стопы, S_{3-5} — промежность (см. рис. 5).

Поражение задних канатиков сопровождается расстройством мышечно-суставного чувства ниже уровня поражения с сенситивной атаксией (рис. 7).

Поражение бокового канатика спинного мозга приводит к расстройству болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне, а на стороне поражения — к нарушению функции пирамидного пучка и центральному парезу, параличу.

При половинном поражении спинного мозга (синдром Броун-Секара) отмечается расстройство болевой и температурной чувствительности на стороне, противоположной очагу, а на стороне очага появляются центральный паралич, парез (поражение пирамидного тракта), периферический парез мышц соответствующего миотома (поражение переднего рога), расстройство мышечно-суставного чувства ниже уровня поражения. На стороне очага развивается сегментарное расстройство чувствительности (рис. 8).



Гипестезия

Рис. 7. Расстройство чувствительности при поражении задних канатиков

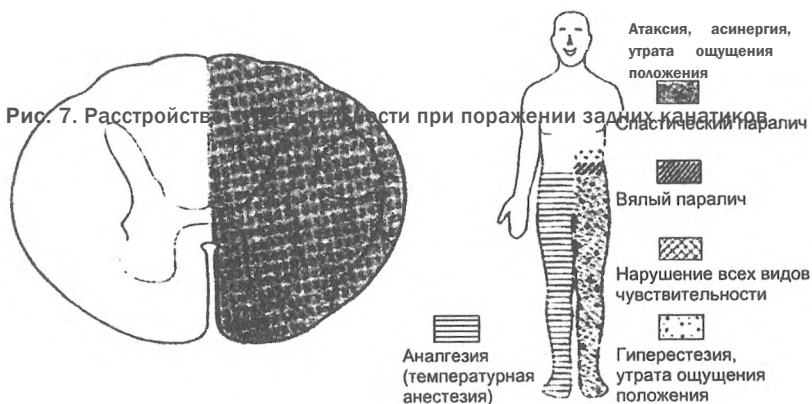


Рис. 8. Половинное поражение спинного мозга (синдром Броун-Секара)

Проводниковый спинальный тип нарушения чувствительности *при перерыве поперечника спинного мозга* выражается утратой всех видов поверхностной и глубокой чувствительности от уровня поражения и ниже. В подобных случаях чувствительные расстройства сочетаются с пара- или тетраплегией, нарушением функции тазовых органов и пролежнями. Подобные синдромы могут возникать при нарушении целостности спинного мозга вследствие травмы, опухоли, расстройства кровообращения,

воспаления и других процессов. Поражение задних канатиков приводит к двухстороннему нарушению глубокой чувствительности и сенситивной атаксии, которые могут быть при спинной сухотке, фуникулярном миелозе и других заболеваниях.

Поражение половины ствола головного мозга сопровождается альтернирующими (перекрестными) синдромами.

Корковый отдел чувствительного анализатора расположен в центральной извилине и верхней теменной доле. В верхнем отделе постцентральной извилины — проекция ноги, в средней — руки, в нижней — головы. Представительство различных частей тела в коре пропорционально не формам, а соответствующим функциям. Поэтому человек, спроецированный в сенсорную область коры, представляется как своеобразный урод — «сенсорный гомункулус», у которого особенно сильно развиты лицо и кисть (аналогичные отношения имеют место в передней центральной извилине для двигательной функции).

Полушарные расстройства чувствительности заключаются в контрлатеральной гемианестезии (гемигипестезии), которая имеет некоторые особенности в зависимости от локализации очага. **При очаге во внутренней капсуле** гемианестезия сочетается с гемиплегией и гемианопсией (половинное выпадение полей зрения) на противоположной стороне (синдром «трех геми»). **При надкапсулярном очаге** наблюдается гемигипестезия, более выраженная на руке, ноге или лице, сочетающаяся со спастическим гемипарезом. **При очаге в зрительном бугре** на противоположной стороне развиваются гемианестезия, гемианопсия, сенситивная гемиатаксия и своеобразная таламическая боль (ощущение жжения). **При очаге в сенсорной области коры больших полушарий** наблюдаются моногипанестезия, нарушение тонких и сложных видов чувствительности (при сохранении грубых и элементарных), а при явлениях раздражения — «сенсорная джексоновская эпилепсия». Полушарные расстройства чувствительности могут возникать при различных патологических процессах: инсульт, травма, опухоль, энцефалит.

Возможно расстройство чувствительности **по истерическому типу**, которое возникает обычно после конфликтной ситуации, не укладывается в рассмотренные органические синдромы, не соответствует анатомическим зонам иннервации. Для истерического расстройства чувствительности характерны четкие

границы, например, строго по срединной линии, по суставам, имеются другие признаки истерии. Как правило, после психотерапии все нарушения проходят.

Наиболее частым и диагностически важным нарушением чувствительности является **боль**. Различают боль местную, проекционную, иррадирующую и отраженную. *Местная боль* возникает при раздражении рецепторов кожи, слизистых оболочек (ожог, заболевание костей, суставов, связочного аппарата, придаточных полостей носа и др.). *Проекционная боль* возникает в области иннервации данного нерва или нервов. Сюда же относится и *фантомная боль* у лиц, перенесших ампутацию конечности, иллюзия боли в отсутствующих конечностях. *Иррадирующая* — раздражение распространяется с одной ветви нерва на другую. *Отраженная* — также результат иррадиации раздражения при заболеваниях внутренних органов (боль в руке и в подложечной области при стенокардии). Для разных внутренних органов характерны определенные зоны отраженных полей (зоны Захарьина—Геда).

Боль возможна при исследовании определенных точек: тригеминальные (надглазничная, подглазничная, подбородочная), характерные для тройничного нерва; паравертебральные — свойственные поражению спинальных корешков; верхняя и нижняя точки Эрба (в над- и подключичной области) при поражении плечевого сплетения. Особую группу составляют точки Балле, типичные для поражения пояснично-крестцовых корешков и седалищного нерва. Болезненность определяется также по ходу сосудисто-нервных пучков и нервных стволов конечностей и туловища. Ряд симптомов основаны на вызывании боли путем натяжения корешков или нервных стволов. *Симптом Нери*, вызываемый пассивным сгибанием головы — возникновение корешковой боли в поясничной области. Симптомы натяжения седалищного нерва: *Ласега* — вызывается пассивным подниманием ноги за пятку (первый прием, при этом возникает боль по ходу седалищного нерва) и последующим сгибанием ноги в коленном суставе (второй прием, при этом болезненность уменьшается); *симптом Сикара* при форсированном сгибании стопы. Симптомы натяжения бедренного нерва: *Вассермана* — при поднимании выпрямленной в коленном суставе ноги, когда больной лежит на животе лицом вниз и *Мицкевича* — сгибание голени, также в положении больного на животе.

Глава 4

ЭКСТРАПИРАМИДНАЯ СИСТЕМА (СТРИОПАЛЛИДАРНАЯ СИСТЕМА И МОЗЖЕЧОК). СТРОЕНИЕ И СИМПТОМЫ ПОРАЖЕНИЯ

Моторика человека характеризуется не только удивительным многообразием, но и поразительной точностью движений, чрезвычайной согласованностью действий мышц-антагонистов, синергистов и агонистов. Эта согласованность, эстетическая красота и индивидуальность движений в значительной степени зависят от функции экстрапирамидной системы.

На определенных этапах эволюции стриопаллидарная система была высшим центром моторной регуляции и обеспечивала разной сложности автоматизированные движения и миостатику. С развитием коры головного мозга она перешла в подчиненное состояние, но не утратила своего значения.

Стриопаллидарная система рассматривается как сложная саморегулирующаяся система с многочисленными кольцевыми связями и разным уровнем переключения. Обилие кольцевых связей и тесный контакт с периферией позволяют этой системе обеспечивать сложные автоматизированные движения (в том числе передвижение, плавание и др.), поддержание мышечного тонуса, перераспределение мышечного тонуса при движениях, поддержание сегментарного аппарата в готовности к действию, участие в старт-рефлексах и мимических выразительных движениях.

В настоящее время стриопаллидарную систему и мозжечок объединяют в единое целое — экстрапирамидную систему. Деятельность экстрапирамидной системы регулируется корой головного мозга.

К основным образованиям стриопаллидарной системы относятся хвостатое ядро (*nucl. caudatus*), чечевицеобразное ядро, состоящее из скорлупы (*putameri*) и бледного шара (*globus pallidus*), субталамическое тело Льюиса, красное ядро, черная субстанция Зоммеринга. Некоторые авторы причисляют к стриопаллидарным образованиям и ядра Даркшевича, миндалевидное тело, оливы и другие структуры (рис. 9).

В коре экстрапирамидная система представлена преимущественно в лобной доле. На уровне сегментарного аппарата спинного мозга экстрапирамидные влияния реализуются малыми а-мотонейронами и у-мотонейронами.

Аналогично строению, онто- и филогенезу стриопаллидарный отдел разделяют на более молодую часть — стриатум, в которую входят хвостатое ядро и скорлупа, и более древнюю — паллидум, которая включает в себя бледный шар, черную субстанцию, красное и субталамическое ядра. Стриатум состоит из большого количества мелких и крупных клеток и небольшого количества волокон. Паллидум содержит немного крупных клеток, но большое количество нервных волокон. От коры к стриопаллидарной системе идут мощные корково-паллидарные и корково-нигральные пути. С их помощью происходит подключение экстрапирамидной системы к каждому произвольному движению. Двусторонние связи между корой, стриопаллидарной системой и таламусом (зрительный бугор) — так называемые кольцевые нейронные круги — позволяют объединить функции этих образований для выполнения разнообразных движений.

Все импульсы, поступающие в стриопаллидум, концентрируются преимущественно в бледном шаре и черной субстанции, откуда начинается пучок эфферентных волокон, направляющихся к красному ядру, ретикулярной формации ствола, зрительному бугру, четверохолмию, вестибулярным ядрам. В эти ядра ствола поступают и мозжечковые сигналы. Поэтому и пути, которыми стриопаллидарный и мозжечковый импульсы достигают клеток передних рогов, являются общими.

К ним относятся следующие пути:

1. Краснаядерно-спинномозговой (*tractus rubrospinalis*), или монаковский. Он берет начало от красного ядра и проходит в боковых канатиках спинного мозга.

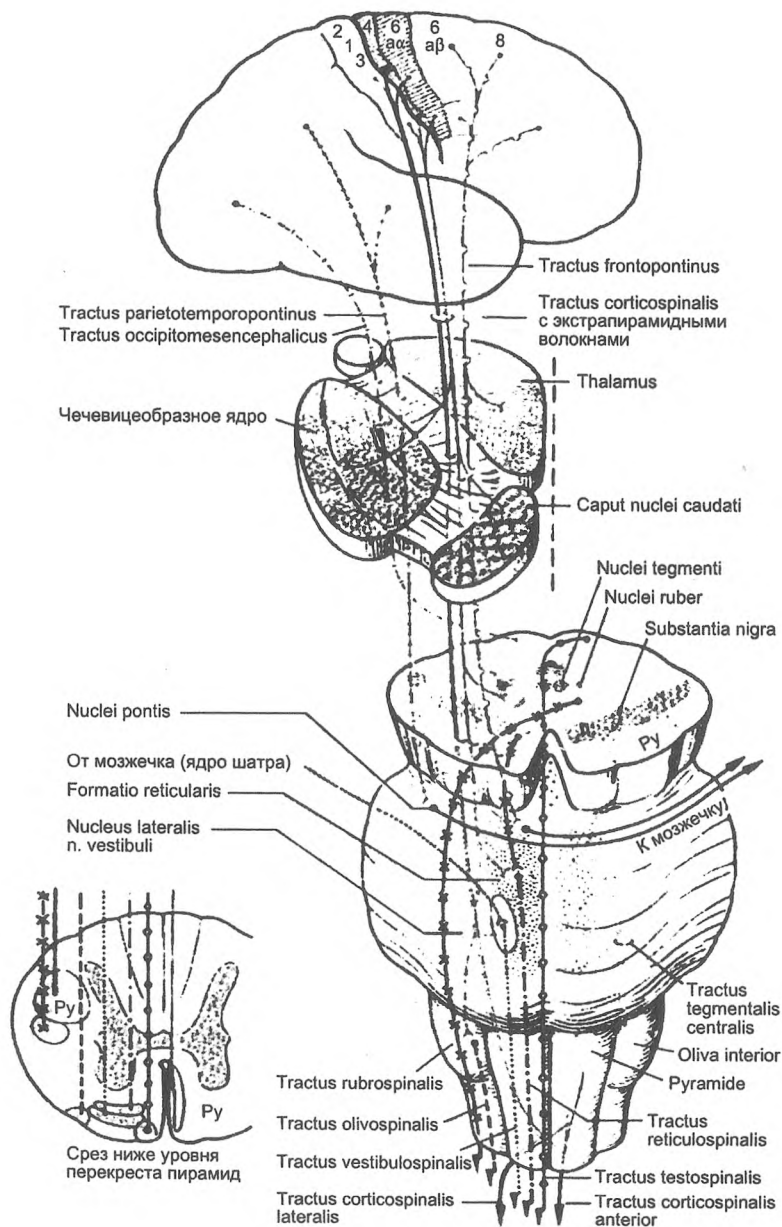


Рис. 9. Основные образования и пути экстрапирамидной системы

2. Ретикуло-спинномозговой (*tractus reticulospinalis ventralis*). Этот путь начинается от ядер ретикулярной формации ствола и проходит в передних канатиках спинного мозга.
3. Преддверно-спинномозговой (*tractus vestibulo-spinalis*) — начинается от вестибулярных ядер ствола и расположен в спинном мозге на границе переднего и бокового канатиков.
4. Покрышечно-спинномозговой путь (*tractus tectospinalis*), начинающийся от ядер четверохолмия и спускающийся в составе боковых канатиков спинного мозга (см. рис. 9).

Вовлечение стриопаллидарной системы проявляется изменением мышечного тонуса (повышением или понижением) и двигательной активности (гипо- или гиперкинезией). Эти нарушения могут сопровождаться слабостью в конечностях (экстрапирамидный парез). Выделяют два основных синдрома поражения: **гипертонически-гипокинетический синдром** (акинетико-ригидный, синдром паркинсонизма) при поражении паллидо-нигральной системы, и **гипотонически-гиперкинетический синдром** при поражении стриатума (хвостатого ядра и скорлупы).

В последнее десятилетие в значительной мере удалось расшифровать биохимическую основу взаимодействия паллидума и стриатума. В нормальных условиях существует равновесие между ацетилхолином и гистамином, с одной стороны, и допамином и серотонином, с другой. Нарушение сбалансированности между этими элементами приводит к клиническому проявлению экстрапирамидной патологии.

При синдроме паркинсонизма установлено снижение медиаторов возбуждения, а при гипотонически-гиперкинетическом синдроме — снижение тормозных и избыток возбуждающих медиаторов.

Акинетико-ригидный синдром описан в 1817 г. английским врачом Джеймсом Паркинсоном. **Паркинсонизм** — это клинический синдром полиэтиологической природы. Его возникновение связано не со спецификой повреждающего агента, а со спецификой локализации мозгового повреждения.

Выделяют наследственную (идиопатическую) форму болезни Паркинсона, инфекционную (хронический вариант энцефалита Экономо, реже — корь, малярия, грипп, сифилис и др.), со-

судистую (цереброваскулярный атеросклероз и артериальная гипертония), реже травматический и опухолевой вариант паркинсонизма.

Токсический паркинсонизм может возникать как следствие воздействия окиси углерода, таллия, серы, окислов марганца, лекарств (нейролептиков) и других факторов.

Клиническая картина паркинсонизма настолько своеобразна и оригинальна, что нередко достаточно одного взгляда для синдромного диагноза. В типичных случаях этот синдром имеет следующие признаки:

- Олигокинезия (бедность движений) и брадикинезия (медленные движения).
- Олиго- и брадипсихия (бедность и замедленность психических функций).
- «Поза сгибания» и замедленная, «старческая» шаркающая походка.
- Редкое мигание, гипомимия и тоническая фиксация мимических реакций.
- Медленная, тихая, монотонная и мало модулированная речь (брадилалия).
- Повышение мышечного тонуса по типу зубчатого колеса (симптом Негро).
- Тремор покоя (головы, нижней челюсти, кистей рук — типа счета монет или катания пилюль).
- Утеря физиологических синкинезий.

У некоторых больных обнаруживаются про-, ретро-, латеропульсия. Иногда наблюдаются парадоксальные феномены. В положении лежа может быть «симптом подушки». Почерк мелкий (микрография), нечеткий. Могут наблюдаться вегетативные расстройства, сальная кожа — «напомаженное» лицо, жирные волосы, гиперсаливация, гипергидроз. Многим больным свойственны своеобразные нарушения психики в виде патологической навязчивости (акайрия).

Гипотонически-гиперкинетический синдром проявляется сочетанием мышечной гипотонии с разнообразными гиперкинезами (непроизвольные движения конечностей и туловища). Гиперкинез может быть симптомом инфекционного, сосудистого или иного поражения нервной системы.

Атетоз (греч. *athetos* — неустойчивый), или болезнь Гаммонда, возникает при поражении хвостатого ядра и скорлупы. Клинически атетоз проявляется медленными стереотипными, червеобразными движениями в дистальных отделах конечностей, в лицевых мышцах. В руках наблюдается периодическая смена гиперэкстензионного и флексорного спазма.

Атетоз наблюдается при детском церебральном параличе (гиперкинетическая форма), гепатocereбральной дегенерации (болезнь Вильсона—Коновалова) и при некоторых других заболеваниях. К наследственным вариантам относится двойной атетоз.

Хорея (греч. *choreia* — пляска, хоровод) — гиперкинез с быстрыми беспорядочными, разбросанными, аритмичными сокращениями различных мышц лица, туловища, конечностей. Иногда хореический гиперкинез напоминает жестикуляцию и похож на фиглярство, гримасничанье. Движения при этом толчкообразные, сочетаются с выраженной мышечной гипотонией.

Хореический гиперкинез наблюдается при малой хоре, хоре Гентингтона, при сенильном поражении подкорковых структур.

Малая хорея (ревматическая хорея, пляска Святого Вита, болезнь Сиденгама) встречается главным образом в детском и юношеском возрасте и характеризуется триадой клинических проявлений: хореическим гиперкинезом, мышечной гипотонией, нарушением в эмоционально-волевой сфере (плаксивость, раздражительность, нарушение сна и др.). Наблюдаются и другие признаки, определяемые с помощью специальных проб. Убедительно подтверждают ревматическую хорею ее экстрацеребральные проявления: кардит, кольцевая эритема, полиартрит и др., а также лабораторные признаки ревматического процесса.

Торсионная дистония (лат. *torsio, torsionis* — вращение, скручивание; греч. *dys-* + *tomos* — напряжение). При торсионной дистонии поражаются бледный шар, ядра таламуса, субталамические ядра. Торсионная дистония проявляется медленными тоническими, преимущественно вращающими движениями, закручиванием туловища, шеи, конечностей. Иногда торсионная дистония дебютирует спастической кривошеей. Во время гиперкинеза возникают вычурные позы, дистония мышц может постепенно распространяться, что напоминает движения туловища удава, а

походку при этом сравнивают с походкой верблюда. В положении лежа насильственные движения уменьшаются.

Торсионную дистонию выделяют как самостоятельное заболевание — болезнь Циена—Оппенгейма (наследственный вариант) и как симптом при инфекционном, сосудистом, травматическом поражении нервной системы.

Гемибаллизм (греч. *ballo* — бросаю) возникает при поражении льюисова тела на стороне, противоположной гиперкинезу. Движения резкие, грубые, размашистые, бросковые. Гиперкинез выражен в руке, наибольшая амплитуда движений наблюдается в проксимальных отделах конечностей, движения напоминают взмах крыла птицы или похожи на движения при броске камня. Гемибаллизм чаще возникает у лиц пожилого возраста при сосудистой патологии мозга, а также — при травме головного мозга, его опухолях.

Тремор (лат. *tremor* — дрожание) встречается довольно часто в клинике. Это ритмичный гиперкинез в дистальных отделах конечностей, реже в нижней челюсти, языке. Амплитуда и ритм его широко варьируют. Круг заболеваний, при которых наблюдается тремор, весьма широк: паркинсонический тремор (тремор покоя), эссенциальный (идиопатический, наследственный), интенционный — возникает на финише двигательного акта, усиливается к концу движения. Тремор может наблюдаться при тиреотоксикозе, у больных с неврозом (функциональный тремор) и при других заболеваниях.

Миоклония (греч. *mys* — мышца + *klonos* — суматоха, беспорядочное движение) представляет собой быстрые беспорядочные короткие сокращения без заметного двигательного эффекта (в отличие от хореического гиперкинеза). Миоклония может быть локальной и генерализованной, может быть следствием эпидемического энцефалита (острого или хронического), нарушения мозгового кровообращения, ревматизма, опухоли и других заболеваний.

Тики — клоническое подергивание мышц лица, шеи, быстрое по темпу, неритмичное и стереотипное. В их основе редко бывает органический процесс. Обычно они — функционального генеза. Развиваясь на невротическом фоне, тики зависят от эмоциональных моментов, могут на длительное время исчезать.

Своеобразным является **генерализованный тик (болезнь Жилль де ла Туретта)**. Заболевание возникает в возрасте 2-

14 лет, чаще у мальчиков, характеризуется прогрессирующим и волнообразным течением. Оригинальность этого заболевания определяется сочетанием двигательных расстройств и вокальных (артикуляционных) нарушений. Первыми обычно появляются гиперкинезы лица и шеи: моргание, покашливание, частое непроизвольное оплевывание, прищелкивание языком, пожимание плечами и пр. Позже гиперкинезы становятся генерализованными: могут наблюдаться выбрасывание рук при ходьбе, топтание на месте, приседания, повторение чужих движений, в том числе и вульгарных. Во сне гиперкинез исчезает. Вокальные проявления могут быть самые фантастические (шипение, свист, кукареканье, кваканье и т.п., а также выкрикивание бранных слов). Этиология и патогенез заболевания пока неизвестны.

Спастическая кривошея (тортиколлис) — локализованный гиперкинез тонического или тонико-клонического характера, сокращение мышц шеи с ротацией или отклонением головы в сторону.

Писчий спазм — судорожные сокращения пальцев кисти во время письма.

Лицевой геми- или параспазм возникает в одной половине лица или симметрично и синхронно с обеих сторон в покое или во время речи, еды, улыбки. Спазм может наблюдаться при травмах, сосудистых заболеваниях мозга, инфекциях, опухолях.

К группе полиморфных гиперкинезов с эпилептическими припадками относят миоклонус-эпилепсию (болезнь Унферрих-та—Лундборга: миоклонические гиперкинезы, эпилептические припадки, слабоумие, экстрапирамидные нарушения), мозжечковую диссинергию Ханта (церебеллярные нарушения, эпилептические припадки), болезнь Бехтерева (хронические гиперкинезы и эпилептические припадки), кожевниковскую эпилепсию (одна из форм хронического клещевого энцефалита: гиперкинез клонического типа, эпилептические припадки).

МОЗЖЕЧОК

Мозжечок (*cerebellum*) — образование, которое располагается в задней черепной ямке между полушариями и стволом головного мозга (рис. 10). Его масса в среднем составляет около 150 г. Ана-

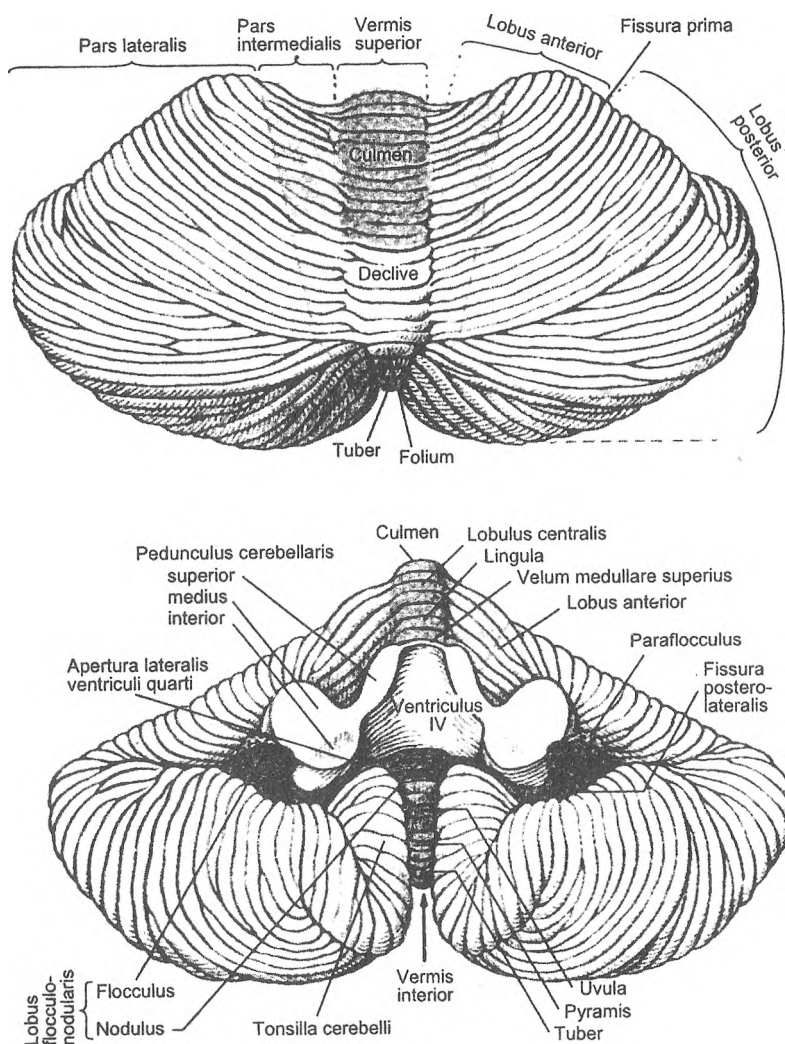


Рис.10. Мозжечок

томически мозжечок состоит из двух полушарий и червя. Червь имеет преимущественное значение для статической координации, а полушария — для динамической. В мозжечке имеется кора (серое вещество), белое вещество и группа ядер, наибольшее значение

из которых имеет зубчатое ядро (*nucleus dentatus*) и ядро шатра (*nucleus fastigii*). Клеточные скопления в коре мозжечка образуют молекулярный и зернистый слои, между которыми располагается слой грушевидных нейронов (клетки Пуркинье — крупные нейроны, интегрирующие все поступающие в кору мозжечка импульсы и далее передающие их зубчатым ядрам). Мозжечок имеет три пары ножек, образованных волокнами многочисленных афферентных и эфферентных путей, которыми мозжечок связан с другими образованиями нервной системы.

В мозжечке имеется определенная соматотопическая функциональная локализация. Рука представлена в передних отделах полушарий, нога — в задних; в медиальной части полушарий расположены центры для проксимальных отделов конечностей, а в латеральной — для дистальных (рис. 11).

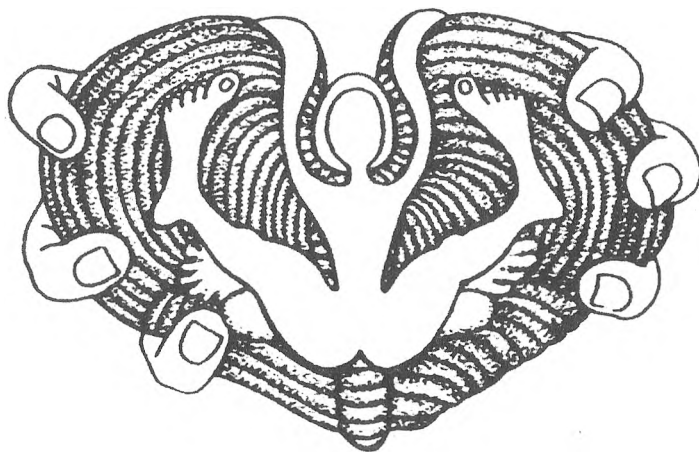


Рис. 11. Соматотопическая проекция в черве и полушариях мозжечка

В верхней части червя представлены голова и шея, в нижней части и миндалина — туловище и некоторые проксимальные сегменты конечностей. Через нижнюю мозжечковую ножку (*pedunculum cerebellaris caudalis*) проходят следующие афферентные пути (рис. В2, см. вклейку):

- задний спиномозжечковый путь (пучок Флексига), по которому импульсы глубокой чувствительности от рецепторов мышц, связок, сухожилий поступают в червь мозжечка;

- преддверно-мозжечковый путь, соединяющий вестибулярный аппарат с червем мозжечка;
- оливомозжечковый путь, с помощью которого нижняя олива связана с корой мозжечка;
- пучок от ядер задних канатиков — тонкого (Голля) и клиновидного (Бурдаха), по которому в червь поступают сигналы глубокой чувствительности.

В составе нижней ножки проходит эфферентный путь от ядра шатра к ретикулярной формации и вестибулярным ядрам.

Через средние мозжечковые ножки (*pedunculum cerebellaris medialis*) проходят два мощных афферентных пути: лобно-мостомозжечковый (*tractus fronto-ponto-cerebellaris*) и затылочно-височно-мозжечковый (*tractus occipito-temporo-cerebellaris*). По этим путям осуществляются связи между корой полушарий большого мозга, мозжечком и спинным мозгом.

Пути, по которым импульсы выходят из мозжечка, расположены в основном в верхней ножке мозжечка (*pedunculum cerebellaris cranialis*). Здесь проходит главный эфферентный путь — зубчато-красноядерно-спинномозговой (*tractus dentorubrospinalis*). Он начинается от зубчатого ядра мозжечка, идет к противоположному красному ядру (перекрест Вернекинга), после которого его волокна совершают второй перекрест в среднем мозге (перекрест Фореля), и, спускаясь в боковые канатики спинного мозга, оканчивается у клеток передних рогов.

Через верхнюю ножку проходит только один афферентный (восходящий) путь, по которому импульсы глубокой чувствительности идут в мозжечок — передний спинномозжечковый путь, или пучок Говерса. Анатомическая особенность пучка Говерса состоит в том, что он совершает два перекреста: в спинном мозге и в области верхней ножки.

По этим вышеперечисленным путям все мозжечковые импульсы достигают красного ядра, ядер ретикулярной формации, четверохолмия и вестибулярных ядер, т.е. концентрируются в тех же образованиях ствола, что и экстрапирамидная система.

Основными функциями мозжечка являются регуляция мышечного тонуса, координация и равновесие. Мозжечок способствует также плавности движений, быстрому включению антагонистов и синергистов.

Одним из основных симптомов поражения мозжечка является **атаксия**, которая может возникать и при поражении коры (лобной доли), задних столбов спинного мозга и вестибулярного аппарата. В этих случаях появляются симптомы, позволяющие уточнить локализацию процесса: расстройство психики («уплощение», снижение критики) — при поражении лобной доли; нарушение мышечно-суставной чувствительности и уменьшение атаксии при контроле зрением — при заднестолбовой атаксии; головокружение системного характера, тошнота и рвота — в случае поражения вестибулярного аппарата.

Атаксия при поражении мозжечка бывает статической (при поражении червя) и динамической (при поражении полушарий).

Статическая (туловищная) атаксия проявляется в том, что больной покачивается при ходьбе и стоя (в особенности в позе Ромберга: стоя с приведенными друг к другу стопами и вытянутыми вперед руками).

Больной компенсирует покачивание тем, что широко расставляет ноги. При поражении передней части червя — больной падает вперед; задней — назад.

Динамическая атаксия возникает при поражении полушарий мозжечка. В этом случае расстройства возникают на своей стороне (так как путь Флексига не перекрещивается, а Говерса — перекрещивается дважды).

При поражении красного ядра и полушарий коры головного мозга «мозжечковые» расстройства наблюдаются на противоположной стороне.

К основным симптомам поражения полушарий мозжечка относят расстройства походки в форме атаксии, или пьяной походки: больной покачивается при ходьбе, преимущественно в сторону пораженного полушария мозжечка. Он пытается компенсировать это, широко расставляя при ходьбе ноги. Кроме того, имеются симптомы, которые являются результатом нарушения содружественности движений. Появляются интенционное дрожание, которое усиливается к концу движения и обнаруживается с помощью пальценосовой и пяточно-коленной проб, крупноразмашистый горизонтальный нистагм.

Важнейшим последствием нарушений координации движений являются такие симптомы, как дисметрия и адиадохокinez.

Дисметрия заключается в том, что больной или не доводит конечность до цели, или чрезмерно сдвигает конечность за цель.

Адиадохокинез — нарушение способности производить противоположные движения (например, пронацию и супинацию кистями рук). У больных наблюдается своеобразное расстройство речи — скандирование: речь становится скачкообразной, спотыкающейся, растянутой. Нередко отмечается симптом отсутствия обратного толчка (проба Стюарта—Холмса): больной ударяет себя в момент, когда внезапно прекращается сопротивление движению его руки к туловищу, т.е. не включаются своевременно мышцы-антагонисты.

Выражена при поражении мозжечка и **асинергия**, которую можно выявить пробой Бабинского: больной садится из горизонтального положения без помощи рук, ноги при этом поднимаются под углом. Нарушение содружественного действия синергистов и антагонистов проявляется нарушением почерка, который обычно бывает размашистым, неровным (макрография). При мозжечковых расстройствах отмечается недооценка тяжести предмета (на стороне поражения предмет кажется легче).

Очень важный симптом поражения мозжечка — снижение тонуса, **гипотония**. Изменение рефлексов на стороне мозжечковых поражений проявляется в некотором их повышении. Особенно типичен маятникообразный характер рефлексов.

Мозжечок имеет важное значение в сохранении позы. Нарушение этой способности определяется с помощью позы Ромберга: на стороне поражения мозжечка рука отклоняется кнаружи, иногда — вверх. При поражении красного ядра мозжечковые нарушения сочетаются с экстрапирамидными. Если при этом наблюдаются симптомы поражения *n. oculomotorius*, то это рассматривается как альтернирующие синдромы Бенедикта и Клодта.

Различные мозжечковые нарушения наблюдаются при разных заболеваниях нервной системы: рассеянном склерозе, наследственных заболеваниях (атаксия Фридрейха, Пьера Мари и др.), опухолях, сосудистых заболеваниях, токсическом поражении (алкогольная и иная интоксикации), инфекционных заболеваниях (ветрянка, церебеллит и др.), детском церебральном параличе (атактическая форма) и некоторых других заболеваниях.

Глава 5

ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ И СИМПТОМЫ ИХ ПОРАЖЕНИЯ

Среди 12 пар черепных нервов выделяют чувствительные нервы: I, II и VIII пары, двигательные: III, IV, VI, VII, XI, XII пары и смешанные нервы: V, IX, X пары. Следует отметить, что III, VII, IX, X пары в своем составе имеют вегетативные волокна (рис. 12, 13, 14).

I пара. *Обонятельный нерв (n. olfactorius).* Волокна обонятельного нерва начинаются от обонятельных биполярных клеток в слизистой оболочке верхней носовой раковины. Аксоны этих клеток входят в полость черепа через решетчатую кость. Заканчивается первый нейрон в обонятельной луковице, расположенной в передней черепной ямке. Отсюда волокна второго нейрона идут в составе обонятельного тракта и достигают обонятельного треугольника, передней продырявленной пластинки и прозрачной перегородки. Третий нейрон проводит обонятельные раздражения от названных первичных обонятельных центров до корковых проекционных территорий обонятельного анализатора: парагиппокампова извилина, грушевидная извилина, гиппокамп. При этом первичные обонятельные центры связаны с корковыми территориями как своей, так и противоположной стороны. Последнее объясняет отсутствие аносмии или гипосмии при одностороннем поражении корковых центров.

Известно, что патологический процесс в лобной доле и на основании мозга может вызывать гипосмию или аносмию одностороннюю. Исследование обоняния проводят с помощью

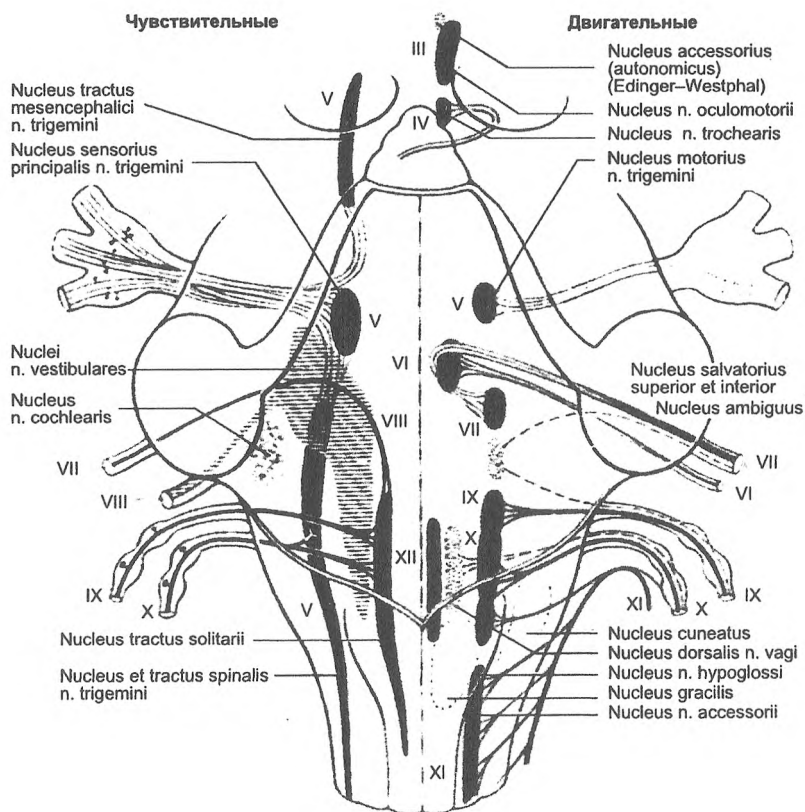


Рис. 12. Ядра черепных нервов (римские цифры, дорсальная поверхность)

набора пахучих веществ. При этом учитывается, что ментол, уксусная кислота, нашатырный спирт оказывают влияние и на окончания тройничного нерва. Возникновение обонятельных галлюцинаций связывают с поражением корковых зон обонятельного анализатора. У детей обычно наблюдается двухстороннее нарушение обоняния, связанное с заболеваниями носоглотки.

II пара. Зрительный нерв (*n. opticus*). Волокна зрительного нерва начинаются от клеток ганглиозного слоя сетчатки глаза, через *canalis opticus* вступают в полость черепа, проходят по

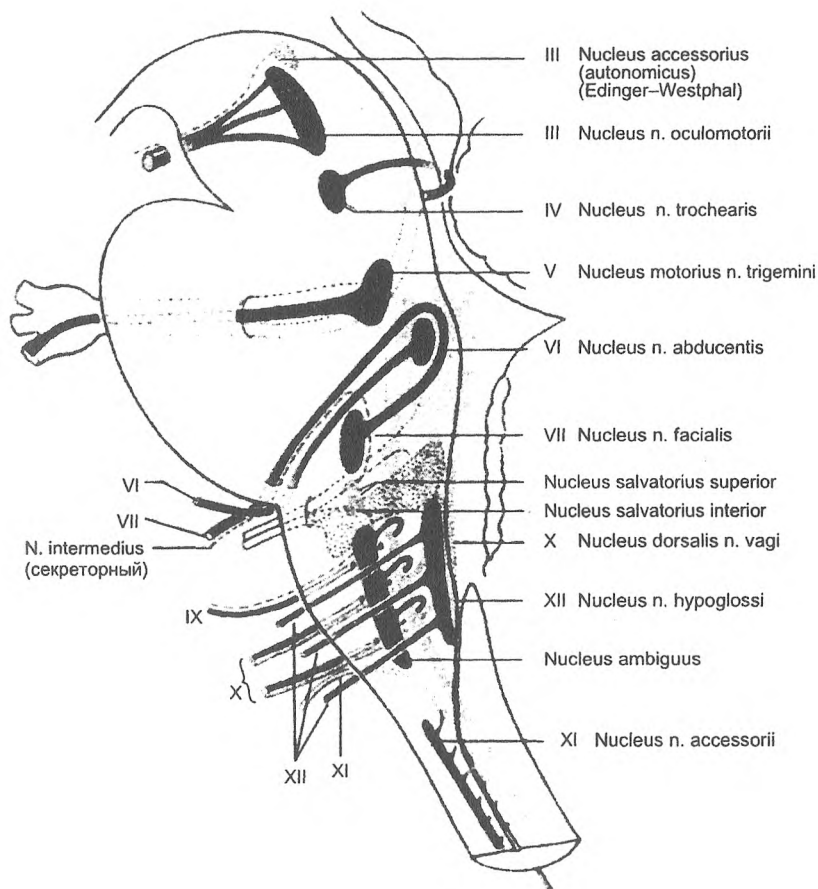


Рис. 13. Двигательные ядра черепных нервов (римские цифры, боковая проекция)

основанию мозга и кпереди от турецкого седла перекрещиваются, образуя хиазму (рис. 15).

При этом перекрещиваются только волокна, идущие от носовой, внутренней, половины сетчатки. Волокна от височной половины сетчатки проходят через хиазму неперекрещенными. После хиазмы зрительные пути называют зрительным трактом, в каждом из них проходят волокна от обоих глаз, от одноименных половин сетчатки. Таким образом, в правом зрительном тракте

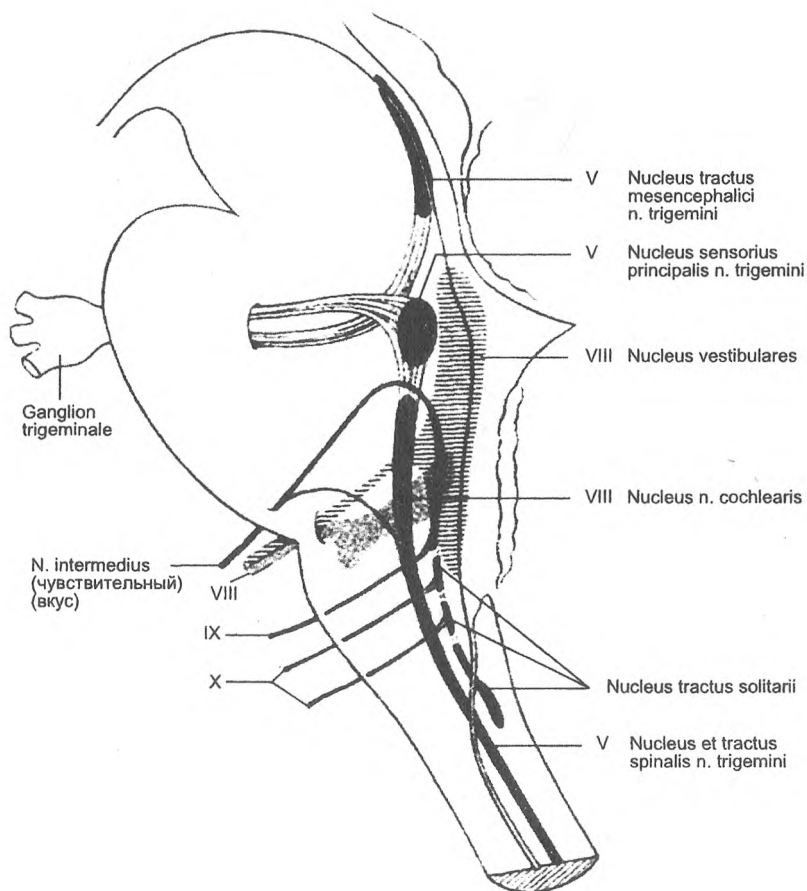


Рис. 14. Чувствительные ядра черепных нервов (римские цифры, боковая проекция)

идут волокна от обеих правых половин сетчатки. Зрительные тракты огибают снаружи ножки мозга и заканчиваются в подкорковых зрительных центрах: подушке зрительного бугра, наружном коленчатом теле и в передних буграх четверохолмия. Из наружного коленчатого тела и частично из подушки зрительного бугра начинаются волокна, которые после прохождения заднего отдела заднего бедра внутренней капсулы составляют пучок Грациоле. Последний идет к внутренней поверхности затылочной

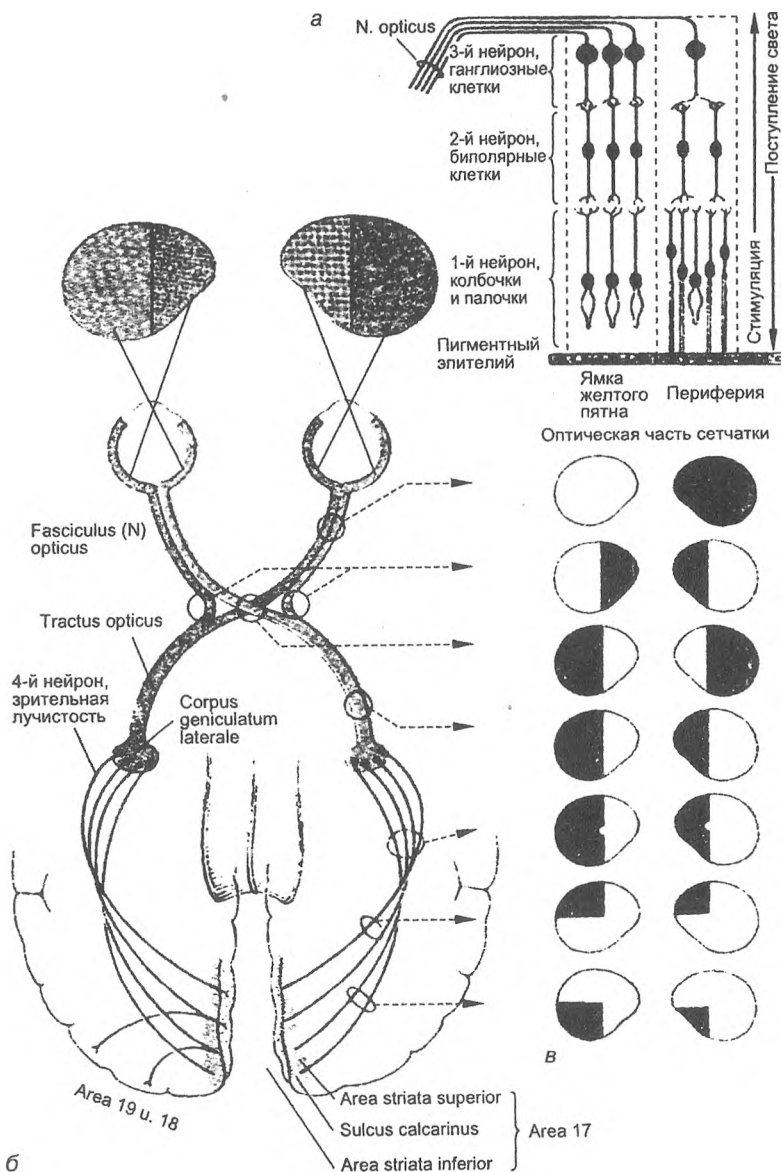


Рис. 15. Зрительный нерв и зрительный путь:

а — микроскопическая структура сетчатки; **б** — повреждения зрительного пути на различных уровнях; **в** — изменения полей зрения

доли коры больших полушарий и заканчивается в области шпорной борозды. Выделяют область клина (над шпорной бороздой), где заканчиваются волокна из верхнего квадранта сетчатки, и область язычной извилины (под шпорной бороздой), где заканчиваются волокна из нижнего квадранта. Следует подчеркнуть, что центральное (макулярное) поле сетчатки связано с областью шпорной борозды и имеет двустороннюю связь.

При исследовании зрительной функции необходимо определить остроту зрения, его поля, цветоощущение и состояние глазного дна. Кроме того, исследуется зрачковая реакция на свет. В сетчатке глаза начинаются пупиллярные волокна, которые в составе зрительных путей следуют до передних холмиков четверохолмия. Отсюда волокна направляются к ядрам Якубовича—Вестфала—Эдингера III пары черепных нервов как своей, так и противоположной стороны. По волокнам глазодвигательного нерва импульс идет до ресничного узла, из которого выходят короткие ветви, направляющиеся к сфинктеру зрачка. Расширение зрачка обеспечивается симпатическими волокнами, идущими из цилиоспинального центра, расположенного в боковых рогах спинного мозга на уровне C_8 — Th_1 . У здорового человека зрачковая реакция живая, однако при патологии она становится вялой или может утрачиваться. Отсутствие реакции зрачков на свет при сохраненных конвергенции и аккомодации называют *симптомом Аргайлла Робертсона*, который чаще всего наблюдается при нейросифилисе, но описан и при нарушении мозгового кровообращения, при опухолях среднего мозга. Может наблюдаться и обратный симптом, при котором сохраняется реакция зрачков на свет, но отсутствуют конвергенция и аккомодация (например, при эпидемическом энцефалите). Нередка у пациентов неодинаковая величина зрачков — анизокория.

Функция зрительного анализатора может быть нарушена при поражении любого из его отделов (см. рис. 15). Снижение зрения (*амблиопия*) или потеря его (*амавроз*) развиваются при поражении зрительных нервов на той же стороне. Следует подчеркнуть, что поражение зрительного нерва, хиазмы, зрительного тракта сопровождается утратой реакции зрачка на свет. При полном разрушении хиазмы возникает двусторонняя слепота. Если поражаются только медиальные пучки хиазмы (например, при

опухолях гипофиза), выпадают височные поля зрения. Возникает *битемпоральная гетеронимная гемианопсия*. Если поражаются наружные пучки хиазмы (например, при аневризме сонных артерий), развивается *биназальная гетеронимная гемианопсия* с выпадением обоих внутренних полей зрения. Одноименная, или гомонимная, гемианопсия может возникать при поражении структур зрительного анализатора после хиазмы. Поражение зрительного тракта, наружного коленчатого тела, пучка Грасиоле или коркового центра зрения на какой-то одной стороне ведет к *гомонимной билатеральной гемианопсии*, при этом выпадает половина поля зрения, противоположная очагу. Например, при поражении справа возникает левосторонняя одноименная гемианопсия.

Граница гемианопсического поля бывает представлена четкой вертикальной линией. При этом больной ощущает свой дефект — так называемая положительная скотома. При очагах в области внутренней капсулы, пучка Грасиоле, в зоне шпорной борозды реакция зрачков на свет сохранена, больной не осознает свой дефект — так называемая отрицательная скотома. Гемианопсическое поле обычно сужено за счет сохранения макулярного поля зрения, которое представлено в обоих полушариях. При двустороннем поражении шпорной борозды возникает телескопическое, или трубчатое, поле зрения. Частичное поражение корковой проекционной зрительной области ведет к квадрантной гемианопсии. В то же время следует помнить, что верхняя квадрантная гемианопсия может возникать при поражении височной доли, в которой проходят волокна пучка Грасиоле, идущие от нижнего квадранта сетчатки.

При изучении зрительной функции большое внимание уделяется исследованию глазного дна. Неврит зрительного нерва обычно характеризуется гиперемией диска и затушеванностью его границ. При опухолях мозга возникает застойный диск зрительного нерва (набухший, красноватого оттенка, границы диска размыты, вены извиты, расширены, артерии сужены). В ряде случаев при опухолях мозга развивается картина первичной или вторичной атрофии зрительных нервов. Первичная (простая) атрофия характеризуется побледнением соска, сужением диска, уменьшением размера диска зрительного нерва. Вызывается

она давлением опухоли на периферический нейрон зрительного пути, часто бывает при доброкачественных и редко наблюдается при злокачественных опухолях. Вторичная атрофия развивается после неврита или застойного диска. Наряду с атрофическими изменениями на глазном дне наблюдаются остаточные воспалительные или застойные явления.

Осмотр глазного дна помогает поставить правильный диагноз не только при опухолях мозга. При врожденном токсоплазмозе одним из наиболее частых симптомов является хориоретинит с одной или с обеих сторон. При ранней детской форме *амавротической идиотии Тея—Сакса* типично прогрессирующее падение зрения, которое быстро приводит к полной слепоте. На глазном дне имеется характерная картина: атрофия зрительных нервов, в области желтого пятна белесоватое помутнение с центром вишнево-красного цвета (симптом «вишневой косточки»).

Следует отметить особенности функционирования зрительного анализатора у ребенка. Зрачки у новорожденных обычно уже, чем у взрослых, у доношенного ребенка реакция зрачков на свет (прямая и содружественная) выявляется в первые часы после рождения. С возрастом увеличивается степень расширения зрачков в темноте. Расширение зрачков на звуковые раздражения отмечается после 2 мес., на кожные — после 3 мес. Сразу после рождения у детей уже имеется светоощущение, его можно определить даже у недоношенных детей на 2-й день жизни.

III пара. Глазодвигательный нерв (*n. oculomotorius*). Ядро глазодвигательного нерва находится на дне сильвиева водопровода, на уровне передних бугорков четверохолмия. Волокна после выхода из ядра идут на свою и частично — на противоположную сторону, выходят на основании мозга на границе моста и ножек мозга с их медиальной стороны. III пара покидает череп вместе с IV и VI нервами и первой ветвью V нерва через верхнюю глазничную щель, в глазнице делится на две ветви. Верхняя ветвь глазодвигательного нерва иннервирует верхнюю прямую мышцу, отвечающую за движение глазного яблока вверх, и мышцу, поднимающую верхнее веко. Нижняя ветвь III пары иннервирует три наружные мышцы глаза — нижнюю прямую, поворачивающую глазное яблоко книзу и кнутри; нижнюю косую, отвечающую за движения кверху и кнаружи; и внутреннюю,

поворачивающую глазное яблоко кнутри (рис. 16). Следует подчеркнуть, что ядра глазодвигательного нерва состоят из 5 клеточных групп. Из парного наружного крупноклеточного ядра идут волокна для всех наружных мышц глаза. Из парного мелкоклеточного ядра Якубовича—Вестфала—Эдингера (парасимпатическое ядро) следуют волокна к внутренней мышце глаза — сфинктеру зрачка. Из непарного внутреннего мелкоклеточного ядра Перлеа идут парасимпатические волокна к цилиарной мышце, обеспечивающей функцию аккомодации. При полном поражении глазодвигательного нерва развивается опущение верхнего века (*птоз*), глазное яблоко смещается кнаружи и слегка вниз, имеются диплопия, расширение зрачка, паралич аккомодации и конвергенции; движения глазного яблока на пораженной стороне вверх и кнутри невозможны, книзу — ограничены; глаз несколько выстоит из орбиты (*экзофтальм*) в связи с потерей тонуса наружных мышц глаза.

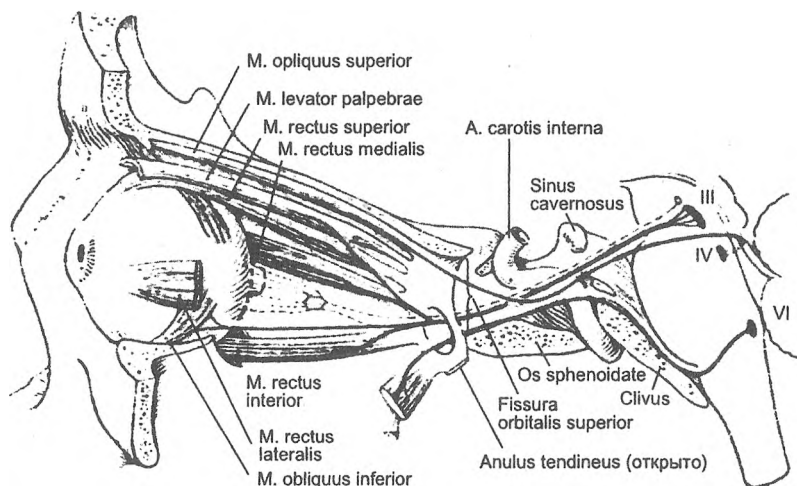


Рис. 16. Ход глазодвигательного, блоковидного и отводящего нервов (боковая проекция)

Обычно при поражении ядер глазодвигательного нерва функция одной или нескольких глазных мышц, реакция зрачка на свет и аккомодация остаются незатронутыми; последним развивается птоз. По выражению Р. Бинга и Р. Брюкнера (1959), «... занавес

опускается тогда, когда действие закончилось». В связи с тем, что часть волокон из ядра III пары переходит на противоположную сторону и участвует в иннервации мышц другого глазного яблока, поражение всех мышц на одном глазу, при полной интактности этих же мышц на втором глазу, свидетельствует против ядерного поражения. В то же время при поражении ствола III пары чаще поражаются все мышцы, в том числе сфинктер зрачка и цилиарная мышца; при этом сначала развивается птоз, так как волокна для мышцы, поднимающей веко, располагаются латерально.

Описано врожденное недоразвитие функции глазодвигательного нерва, сочетающееся с аплазией мускулатуры лица — *синдром Мебиуса*. Существует семейный птоз. При врожденном птозе может наблюдаться *орально-пальпебральная синкинезия Гунна—Хармана* (при открывании рта приподнимается опущенное веко). Паралич III пары может быть единственным симптомом аневризмы задней мозговой артерии или верхней мозжечковой артерии, между которыми проходит глазодвигательный нерв. Поражение III пары в стенке пещеристого синуса и в верхней глазничной щели обычно сопровождается поражением IV, VI и V пар черепных нервов. Описан неврит глазодвигательного нерва при ревматизме, сахарном диабете.

IV пара. Блоковый нерв (*n. trochlearis*). Ядро IV пары расположено на дне сильвиева водопровода, на уровне нижних холмиков четверохолмия. Волокна, выходящие из ядра, идут кверху, перекрещиваются в переднем мозговом парусе, затем проходят позади четверохолмия, огибают ножку мозга по основанию черепа, следуют к пещеристому синусу, где располагаются в наружной стенке. Через верхнюю глазничную щель IV пара вступает в глазницу и иннервирует единственную мышцу — верхнюю косую, которая поворачивает глазное яблоко кнаружи и вниз (см. рис. 16). Характерным симптомом при поражении IV пары является диплопия при взгляде вниз, особенно при спуске по лестнице. Кроме того, может иметь место нерезко выраженное сходящееся косоглазие. Изолированное поражение IV пары бывает крайне редко, чаще всего сочетается с симптомами поражения III, VI и V пар черепных нервов. Двустороннее поражение IV пары может быть ранним симптомом опухоли шишковидной

железы. При менингиоме основной кости возможно поражение IV пары в орбите.

VI пара. Отводящий нерв (*n. abducens*). Ядро VI пары расположено в нижнем отделе варолиева моста, на дне IV желудочка под возвышением, которое образуется волокнами лицевого нерва, оплетающими ядерные структуры отводящего нерва. Волокна VI пары выходят на границе моста и продолговатого мозга на уровне пирамид. Затем через верхнюю глазничную щель отводящий нерв входит в орбиту, где иннервирует единственную мышцу — наружную прямую, поворачивающую глазное яблоко кнаружи (см. рис. 16). Рядом с ядром VI пары находится понтинный центр зрения, поэтому ядерное поражение отводящего нерва может вызывать паралич не только наружной прямой мышцы, но и зрения в направлении пораженной мышцы и очага. Кроме того, ядерное поражение VI пары обычно сопровождается периферическим параличом лицевой мускулатуры в связи с сочетанным поражением волокон VII пары. При поражении корешка, ядра VI пары и нерва развиваются сходящееся косоглазие, невозможность поворота данного глазного яблока кнаружи, *диплопия*, особенно при взгляде в сторону пораженной мышцы. Среди черепных нервов отводящий нерв самый длинный и наиболее ранимый. При внутричерепной гипертензии, связанной с объемным процессом в головном мозге или воспалительным процессом, нередко происходит сдавление и натяжение отводящего нерва. При отитах, когда воспалительный процесс переходит на верхушку пирамиды височной кости, возникает *симптом Градениго*: парез или паралич наружной прямой мышцы глаза в сочетании с воспалением среднего уха и поражением ячеек сосцевидного отростка. Движения глазных яблок у здорового человека всегда являются одновременными и сочетанными, что обеспечивается системой заднего продольного пучка. У детей косоглазие наблюдается довольно часто. Необходимо различать паралитическое и непаралитическое косоглазие. Первое связано с нарушением иннервации и наблюдается постоянно, второе — с заболеванием мышц, оно непостоянно.

V пара. Тройничный нерв (*n. trigeminus*). Ядра V пары — чувствительные и двигательные — располагаются на различных уровнях ствола мозга. Чувствительные волокна отходят от гассерова

узла, входят в мост в средней его трети и разделяются: волокна для болевой и температурной чувствительности заканчиваются в *n. tractus spinalis*, проводники тактильной и суставно-мышечной чувствительности заканчиваются в другом ядре — *n. terminalis*.

В названных ядрах находятся вторые нейроны, волокна которых составляют петлю тройничного нерва, входящую в противоположную медиальную петлю. Затем волокна достигают зрительного бугра, где находятся третьи нейроны, аксоны которых следуют через внутреннюю капсулу и заканчиваются в задней центральной извилине противоположного ядру полушария головного мозга (рис. В1, см. вклейку). Дендриты гассерова узла составляют чувствительный корешок тройничного нерва, который распадается на три ветви. Глазничный нерв выходит из черепа через верхнюю глазничную щель, верхнечелюстной — через круглое отверстие, нижнечелюстной — через овальное.

Двигательный корешок тройничного нерва, волокна которого начинаются от моторного ядра, расположенного в дорсолатеральном отделе покрышки моста, прилегает к гассерову узлу и вместе с верхнечелюстным нервом направляется к жевательной мускулатуре.

Глазничный нерв обеспечивает чувствительную иннервацию переднего отдела волосистой части головы, кожи лба, верхнего века, конъюнктивы, роговой оболочки, радужки, слизистой оболочки лобной пазухи и верхней части носовой полости, мозговых оболочек.

Верхнечелюстной нерв снабжает чувствительными волокнами кожу лица от угла глаза до угла рта, слизистую оболочку околоносовой полости, нижней части носовой полости, верхней челюсти, неба, зубы.

Нижнечелюстной нерв обеспечивает чувствительной иннервацией кожу от угла рта до срединной линии шеи, слизистую оболочку щек, нижней челюсти, полости рта, языка, нижние зубы. Двигательные волокна, проходящие с нижнечелюстным нервом, иннервируют височную, жевательную, медиальную и латеральную крыловидные мышцы, переднее брюшко *m. digastricus*, обеспечивающие акт жевания.

При поражении двигательных волокон V пары нижняя челюсть у пациента, сидящего с открытым ртом, отклоняется в сто-

рону пораженных мышц. При параличе всех жевательных мышц отвисает нижняя челюсть, нарушается акт жевания.

При поражении отдельных ветвей тройничного нерва развиваются расстройства чувствительности в иннервируемой им зоне, угасают соответствующие рефлексy. Так, поражение глазничного нерва приводит к выпадению корнеального рефлексa.

При поражении гассерова узла или корешка тройничного нерва чувствительность выпадает в зонах, иннервируемых всеми ветвями V пары, часто отмечается боль, имеется болезненность при надавливании в болевых точках в области супраорбитального, инфраорбитального и подбородочного отверстий. Менее характерна боль для ядерного поражения V пары, при этом на лице возникают диссоциированные расстройства чувствительности (утрата болевого и температурного чувства при сохранении тактильного). При неполном повреждении ядра тройничного нерва возникают расстройства чувствительности на лице в виде сегментарных кольцевидных зон анестезии (зон Зельдера). Последнее объясняется тем, что волокна, проводящие чувствительность от оральной части лица (носа, губ), заканчиваются в оральных отделах чувствительного ядра, а от латеральной части лица — в каудальном отделе ядра.

Поражение тройничного нерва нередко проявляется невралгией — кратковременной приступообразной жгучей, сверлящей болью в определенной зоне лица. На коже лица или слизистой оболочке рта можно найти участки, раздражение которых вызывает приступ боли (так называемые курковые зоны). Чаше невралгия тройничного нерва встречается у взрослых. Однако описаны случаи невралгии V пары у детей, которые иногда представляли собой дебют рассеянного склероза.

У новорожденных детей на лице наиболее развита тактильная чувствительность. При прикосновении к веку, ресницам, роговице ребенок закрывает глаза. В ответ на раздражение бумажкой слизистой оболочки носа новорожденный чихает, поворачивает голову. Прикосновение к губам вызывает сосательный рефлекс. На укол булавкой доношенные дети дают реакцию на 1-2-й день жизни, тогда как недоношенные не реагируют на такое воздействие. Уже в первые дни жизни чувствительность слизистой оболочки рта, губ к холоду и теплу достаточно выражена.

VII пара. *Лицевой нерв (n. facialis).* Ядра лицевого нерва находятся в вентральной части покрывки варолиева моста кпереди и кнаружи от ядра VI пары. Выделяют еще добавочное ядро лицевого нерва рядом с двигательным ядром V пары, волокна которого иннервируют заднее брюшко двубрюшной мышцы. Двигательные волокна ядра лицевого нерва поднимаются кверху, обходят ядро VI пары, образуя внутреннее колено, и, спускаясь вниз, выходят из ствола мозга в мостомозжечковом углу. Лицевой нерв входит вместе со слуховым нервом во внутреннее слуховое отверстие, а затем следует в пирамиде височной кости в собственном фаллопиевом канале, где, резко поворачивая вниз, образует наружное колено и покидает череп через шилососцевидное отверстие. При этом лицевой нерв прободает околоушную железу и распадается на ветви, образующие гусиную лапку и иннервирующие все мимические мышцы лица (кроме мышцы, поднимающей верхнее веко). Вместе с лицевым нервом в фаллопиевом канале проходят волокна промежуточного (врисберггова нерва, или XIII пары), которые имеют в своем составе вкусовые и секреторные слюноотделительные проводники. Чувствительные вкусовые волокна отходят от коленного узла, расположенного в фаллопиевом канале, затем следуют в составе барабанной струны и через язычный нерв (веточка V пары) достигают языка и иннервируют его передние две трети. Аксоны коленчатого узла вместе с лицевым нервом входят в мозговой ствол и заканчиваются в ядре одиночного тракта, общем с языкоглоточным нервом (рис. 17).

Имеется еще одно ядро, общее с IX парой, — слюноотделительное, волокна которого проходят в составе барабанной струны, иннервируют поднижнечелюстную и подъязычную железы. Вблизи от ядра VII пары располагается особое секреторное ядро, волокна которого входят в фаллопиев канал вместе с лицевым нервом и вскоре покидают его в составе большого каменистого нерва, достигая затем через слезный нерв (веточка V пары) слезных желез. Поражение этих волокон дает нарушение слезоотделения, сухость глаза. После отхождения большого каменистого нерва от лицевого нерва отделяется *n. stapedius*, который иннервирует одноименную мышцу, парез ее ведет к *гиперакузии* — усиленному восприятию звуков, особенно низких тонов.

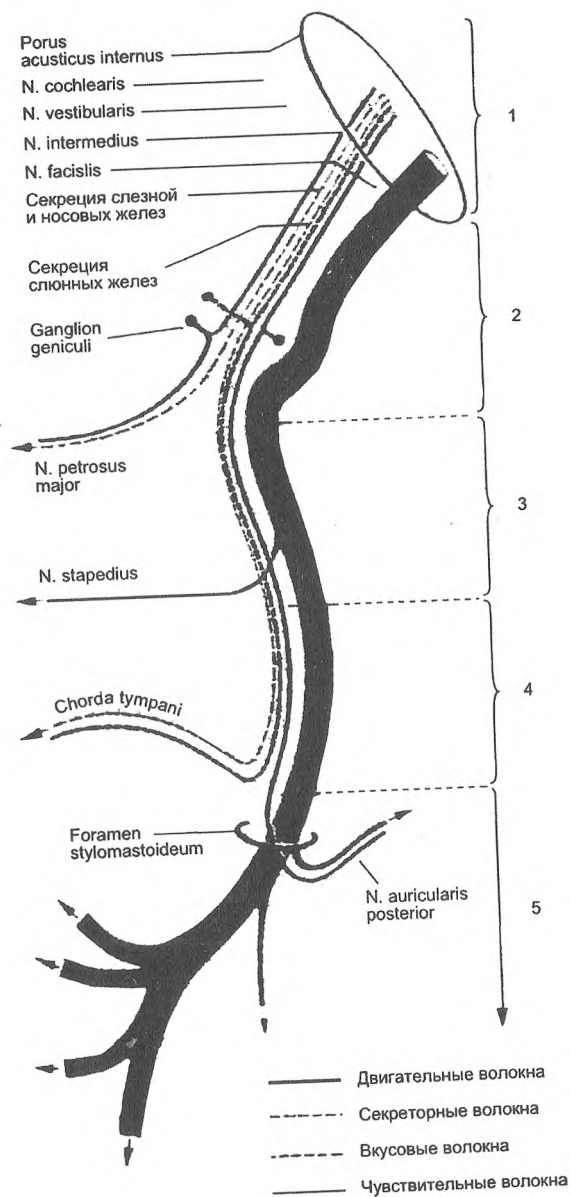


Рис. 17. Ход лицевого нерва

Поражение VII пары дает картину *прозоплегии* — периферического паралича мимических мышц лица. Лицо больного обычно асимметричное, на пораженной стороне бровь опущена, глазная щель становится шире, рот перекошен в здоровую сторону. Больной не может наморщить лоб, закрыть глаз. Отмечается *симптом Белла*: при закрывании глаза глазное яблоко уходит кверху и кнаружи, глазная щель полностью не смыкается. Может быть *симптом Негро*: при взгляде вверх создается впечатление, что глаз на пораженной стороне находится выше, чем на здоровой, видна полоска склеры между нижним веком и роговицей. При попытке надуть щеки на больной стороне щека надувается больше. На пораженной стороне носогубная складка сглажена, угол рта опущен. Обычно ослаблен или утрачен надбровный рефлекс, снижен корнеальный рефлекс. При периферическом параличе мимической мускулатуры необходимо определить уровень поражения лицевого нерва по сопутствующим симптомам. Только паралич мимической мускулатуры со слезотечением обычно развивается при поражении лицевого нерва после его выхода из черепа через шилососцевидное отверстие. Болевых ощущений, чувствительных расстройств, нарушений слезоотделения обычно не наблюдается. В то же время поражение корешка лицевого нерва в месте выхода его из ствола мозга часто сочетается с поражением VIII пары и другими симптомами, характерными для патологического процесса в мостомозжечковом углу. При процессах в фаллопиевом канале выше отхождения большого каменистого нерва наряду с параличом мимической мускулатуры наблюдаются сухость глаза, расстройство вкуса, гиперакузия. При поражении лицевого нерва после отхождения *n. stapedi*us отмечаются периферический паралич мышц лица, слезотечение, расстройство вкуса. Гиперакузия отсутствует. Описаны наследственно-семейные формы поражения лицевого нерва, на которые приходится до 10% случаев периферических параличей мимической мускулатуры. Кроме полиомиелита лицевой нерв у детей поражается при энтеровирусных инфекциях, охлаждении. Необходимо помнить, что при понтинной форме полиомиелита, которая развивается при изолированном поражении ядра лицевого нерва в варолиевом мосту, в предпаралитический период подъем температуры тела и менингеальные симптомы часто от-

сутствуют, имеется только картина периферического паралича мимической мускулатуры. Поражение нерва бывает врожденным (*синдром Мебиуса*).

При поражении кортико-нуклеарных волокон с одной стороны развивается центральный паралич мимической мускулатуры (поражается только нижняя часть лица на противоположной очагу стороне), верхняя часть лица имеет двустороннюю корковую иннервацию.

VIII пара. *Слуховой нерв (n. vestibularis)*. VIII пара имеет кохлеарную и вестибулярную части. Слуховая ветвь начинается в спиральном ганглии, расположенном в улитке лабиринта. Дендриты клеток ганглия подходят к кортиеву органу, его волосковым слуховым клеткам. Аксоны проникают в полость черепа через внутреннее слуховое отверстие, входят в ствол мозга в мостомозжечковом углу и заканчиваются в вентральном и дорсальном ядрах моста, представляющих собой вторые нейроны слухового пути. Рядом расположены ядра трапециевидного тела, верхняя олива и ядро боковой петли, откуда начинаются волокна третьего нейрона, составляющие латеральную петлю и идущие к подкорковым слуховым центрам в нижних холмиках четверохолмия и в медиальном коленчатом теле. Кортиковый конец слухового анализатора расположен в заднем отделе верхней височной извилины и извилине Гешля (рис. 18). Снижение слуха или утрата его отмечаются только при поражении среднего и внутреннего уха, кохлеарной части VIII пары и ее ядер, одностороннее поражение не приводит к нарушению слуха.

Вестибулярная часть VIII пары начинается от вестибулярного ганглия, расположенного на дне внутреннего слухового прохода. Дендриты клеток данного узла заканчиваются в полукружных каналах, в эллиптическом и сферическом мешочках. Центральные отростки клеток вестибулярного ганглия вместе со слуховой ветвью идут в варолиев мост и подходят к ядрам, расположенным в наружной части ромбовидной ямки: ядрам Дейтерса, Бехтерева, Роллера, нисходящего пучка, где начинается второй нейрон. Из вестибулярных ядер волокна направляются в зрительный бугор (медиальное коленчатое тело), спинной мозг, мозжечок; имеются связи с ядрами глазодвигательных нервов через задний продольный пучок, с ядром блуждающего нерва.

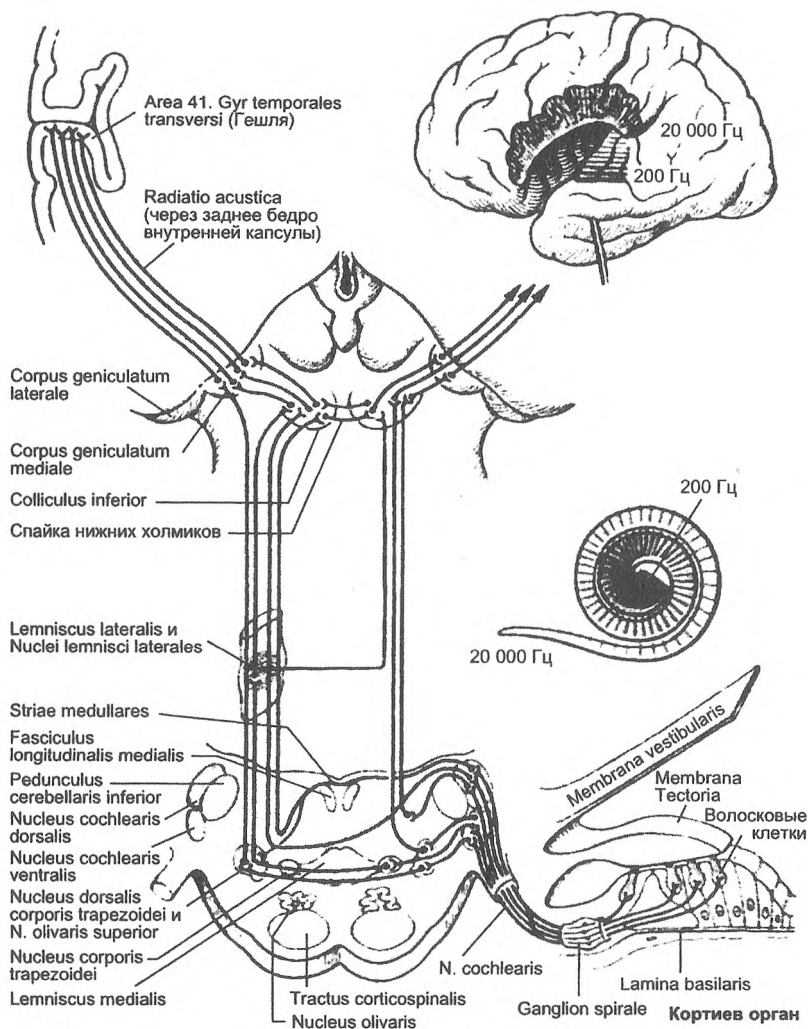


Рис. 18. Центральный путь слуховых проводников

Корковый центр вестибулярного анализатора располагается в височной доле, рядом с центром слуха (рис. 19). При поражении вестибулярного анализатора развиваются головокружение, нистагм, вестибулярная атаксия. Следует подчеркнуть, что вести-

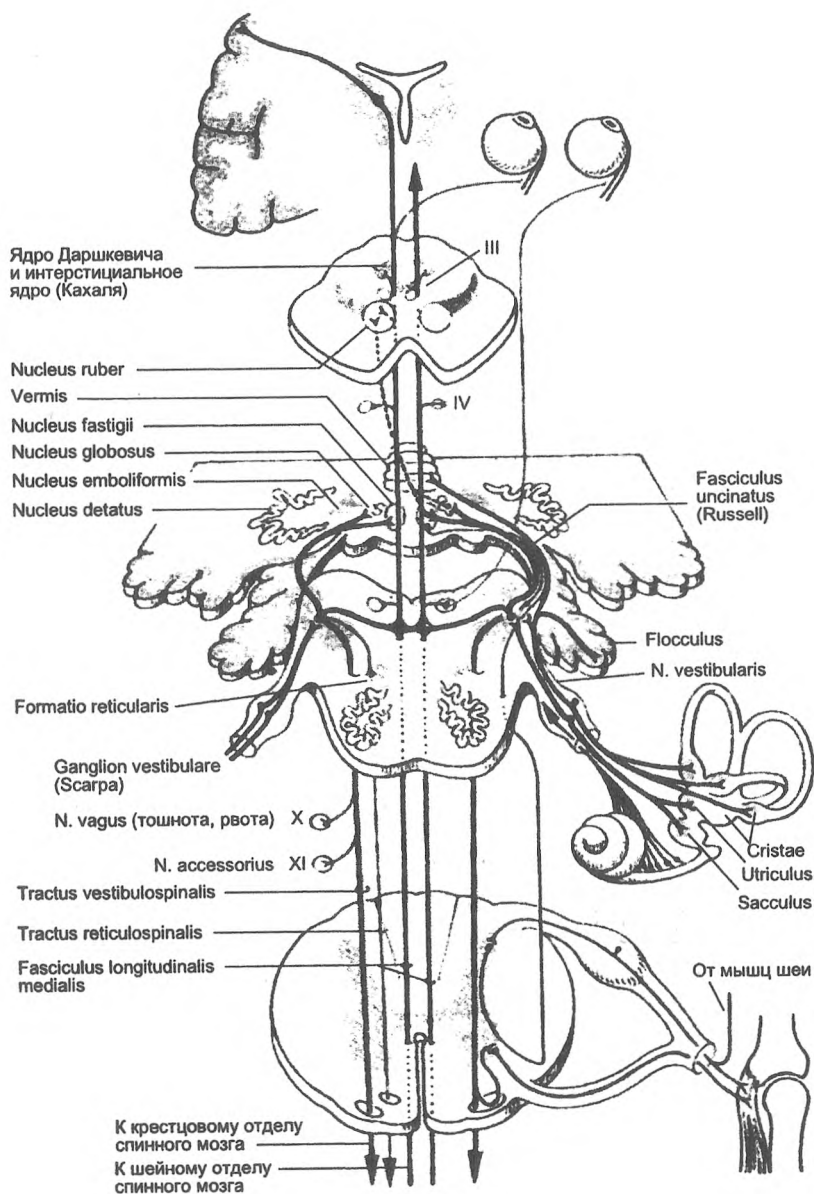


Рис. 19. Центральный ход вестибулярных проводников

булярные симптомы возникают в большинстве случаев при поражении внутреннего уха, вестибулярного нерва, ствола мозга.

Известно, что в онтогенезе вестибулярный аппарат развивается раньше кохлеарного. Лабиринт начинает функционировать на более ранних этапах развития плода, чем улитка. В то же время уже в последние месяцы внутриутробного развития плод реагирует на громкие звуки двигательной активностью. Большинство новорожденных в первые дни жизни на громкие звуки реагируют вздрагиванием всего тела, сокращением мускулатуры лица. В то же время в этот период у ребенка еще нет движений в направлении звука. Считается, что после рождения продолжается дальнейшее развитие слухового анализатора, ребенок учится различать тоны, вырабатывает условные рефлексy.

IX пара. Языкоглоточный нерв (*n. glossopharyngeus*). Нерв смешанный, в его составе проходят чувствительные, двигательные и вегетативные волокна. Верхний и нижний ганглии расположены у яремного отверстия, откуда дендриты направляются к слизистой оболочке миндалин, глотки, евстахиевой трубы, среднего уха. Аксоны клеток ганглиев входят в продолговатый мозг вместе с ветвями X пары между оливой и веревчатым телом и заканчиваются в ядре серого крыла (общем с блуждающим нервом). Затем волокна, выходящие из ядра, совершают перекрест и идут в вентральные ядра зрительного бугра, откуда начинается третий нейрон, заканчивающийся в задней центральной извилине (рис. 20).

Двигательные волокна начинаются в двойном ядре (общем с X парой), расположенном в ромбовидной ямке, иннервируют шилоглоточную мышцу. Дендриты клеток ганглиев IX пары идут к задней трети языка, аксоны этих клеток входят в продолговатый мозг и заканчиваются в ядре одиночного пути (общем с XIII парой). Волокна из данного ядра совершают перекрест, следуют в вентральные ядра зрительного бугра и затем идут в височную долю. Слюноотделительные волокна, идущие от нижнего слюноотделительного ядра, выходят между оливой и веревчатым телом, вступают в ушной узел и затем проникают в околоушную слюнную железу.

X пара. Блуждающий нерв (*n. vagus*). Как отмечалось выше, его двигательные волокна начинаются от двойного ядра. Из по-

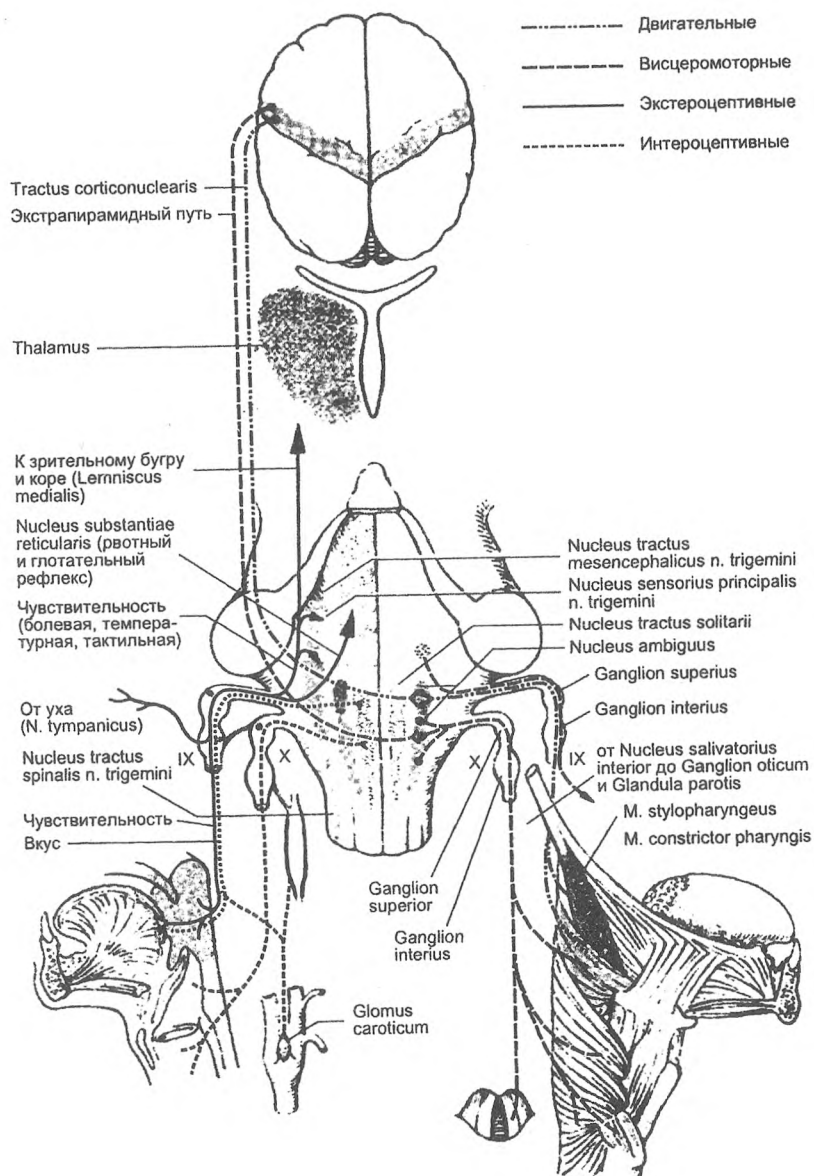


Рис. 20. Языкоглоточный и блуждающий нерв (римские цифры)

лости черепа блуждающий нерв выходит вместе с IX и XI парами черепных нервов через яремное отверстие; иннервирует мускулатуру глотки, мягкого неба, гортани и надгортанника. Вегетативные волокна, исходящие из дорсального ядра X пары, иннервируют гладкие мышцы трахеи, бронхов, пищевода желудка, тонкой кишки. Чувствительные волокна, начинающиеся из яремного и узловатого ганглиев X пары, входят в продолговатый мозг и заканчиваются в ядре серого крыла (см. рис. 20). Блуждающий нерв снабжает чувствительными волокнами оболочки мозга, глотку, гортань, наружный слуховой проход, внутренние органы.

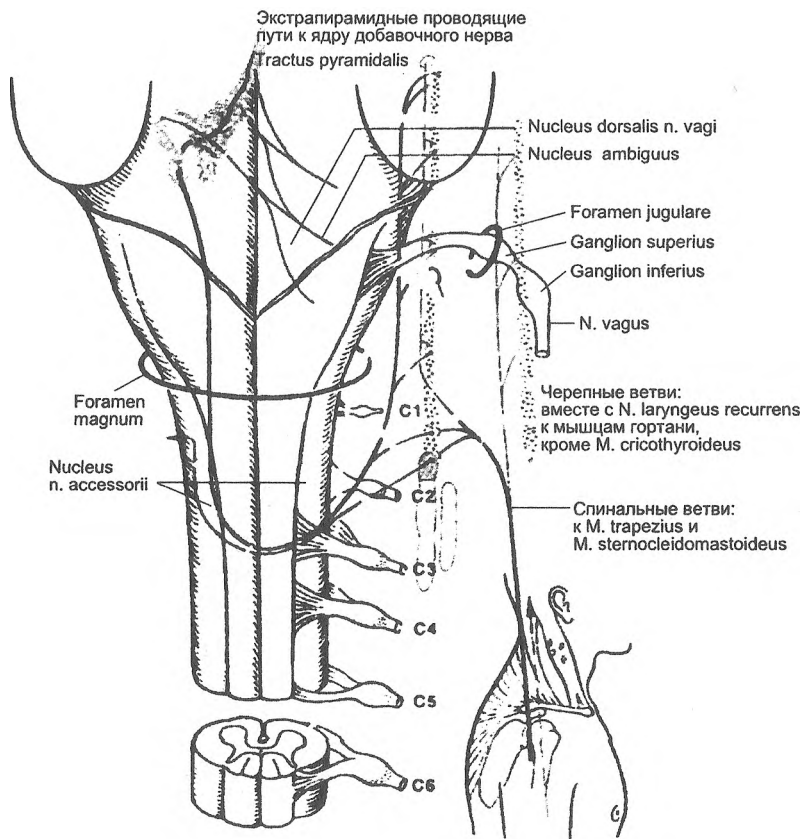


Рис. 21. Добавочный нерв

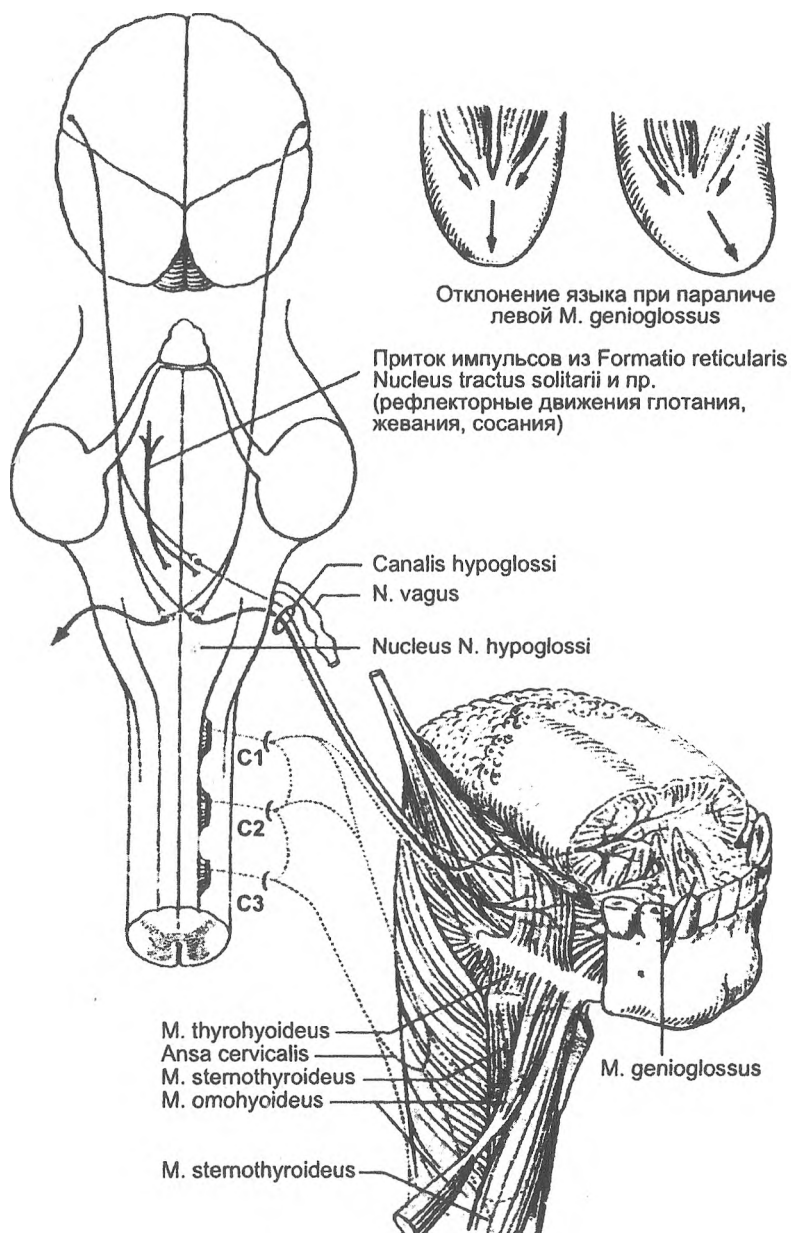


Рис. 22. Подъязычный нерв

Клиническая картина поражения IX, X и XII пар черепных нервов будет описана в разделе «Ствол головного мозга и симптомы его поражения».

XI пара. *Добавочный нерв (n. accessorius).* Ядро добавочного нерва расположено в основном в шейном отделе спинного мозга на уровне C₁₋₅ сегментов, в основании переднего рога. Часть клеток ядра XI пары находится в продолговатом мозге, примыкая к двигательному ядру блуждающего нерва. Волокна XI пары входят через большое затылочное отверстие в полость черепа и выходят через яремное отверстие. Добавочный нерв иннервирует грудино-ключично-сосцевидную и трапецевидную мышцы (рис. 21).

Первая из них обеспечивает поворот головы в противоположную от себя сторону. Вторая дает возможность поднимать плечо, пожимать плечами, приводить лопатки к позвоночнику, оттягивать плечевой пояс кзади. При поражении XI пары голова бывает повернута в сторону поврежденного нерва, наклонена набок, затруднен поворот головы в здоровую сторону, больной не может поднять руки выше горизонтали, пожать плечами.

XII пара. *Подъязычный нерв (n. hypoglossus).* Ядро подъязычного нерва находится на дне ромбовидной ямки, каудальным отделом доходит книзу до C₁₋₂ шейных сегментов. Волокна выходят из ствола мозга между пирамидами и оливами и покидают полость черепа через канал подъязычного нерва, иннервируя мышцы языка, в составе лицевого нерва (рис. 22). Кроме того, из ядра XII пары идут волокна к круговой мышце рта. В связи с этим при поражении ядра подъязычного нерва наряду с атрофией, девиацией языка, фибриллярными подергиваниями мышц языка можно наблюдать атрофию круговой мышцы рта, истончение, складчатость губ. Следует подчеркнуть, что одностороннее поражение корково-ядерных волокон для IX и X пар черепных нервов не сопровождается нарушением их функции, так как каждое ядро получает волокна из обоих полушарий. В то же время ядро XII пары получает одностороннюю корковую иннервацию, что приводит, при поражении корково-ядерных путей, к центральному параличу мышц языка.

Глава 6

СТВОЛ ГОЛОВНОГО МОЗГА И СИМПТОМЫ ЕГО ПОРАЖЕНИЯ

С твол мозга представляет собой часть головного мозга между полушариями большого мозга и спинным мозгом. По филогенезу это самая древняя часть головного мозга, в состав которой входят средний мозг, мост и продолговатый мозг. Первые изображения ствола мозга появляются на анатомических таблицах в XVI в. После усовершенствования микроскопа (в 1667 г. Левенгуком) начинается развитие микроскопической морфологии нервной системы.

Достижения современной нейроморфологии и нейрофизиологии позволили установить не только строение, принципы функционирования различных отделов ствола мозга, но и симптомы его поражения.

Средний мозг включает в себя ножки мозга и крышу среднего мозга. Ножки мозга представляют собой тяж продольно идущих волокон, среди которых располагаются нервные клетки. В своей верхней части ножки мозга подходят к белому веществу большого мозга, внутренней капсуле и зрительным буграм. Между ножками мозга находится ямка, дно которой покрыто задней продырявленной пластинкой. В среднем мозге выделяют базальную часть, покрывшую и крышу. В базальной части ножек мозга проходят нисходящие пути, среди которых корково-спинальный путь занимает 0,6 средней части базального отдела. Кнутри от него располагаются лобно-мостовые пути, а в наружной части — затылочно-теменно-мостовые пути. Корково-нуклеарные пути

проходят кнутри и кнаружи от пирамидных пучков. На границе базального и покрышечного отделов расположено черное вещество, которое подробно описано Зоммерингом в 1798-1800 гг. Черное вещество состоит из скопления богатых пигментом меланином нервных клеток, связанных с корой мозга, бледным шаром, ретикулярной формацией и участвующих в регуляции мышечного тонуса. Очаги поражения в области черной субстанции вызывают усиление пластического тонуса мышц. Выше и медиальнее черной субстанции находятся красные ядра, называемые так в связи с обильной васкуляризацией. От красных ядер начинается руброспинальный пучок (Монакова), волокна которого переkreшиваются на уровне четверохолмия и заканчиваются у мотонейронов передних рогов спинного мозга. Эксперименты показали, что перерезка ножек мозга ниже красных ядер приводит к децеребрационной ригидности с повышением мышечного тонуса, преимущественно в разгибателях.

Известно, что сохранность связей красных ядер с нижележащими отделами мозга является одним из обязательных условий правильного распределения мышечного тонуса. Кверху и кнутри от красных ядер располагается медиальный продольный пучок, который обеспечивает содружественные движения глазных яблок. Начинается он от клеток Кахаля и Даркшевича, расположенных в задней спайке и поводке. Волокна от них по дну водопровода мозга и IV желудочка подходят к клеткам ядер глазодвигательных нервов — III, IV и VI пар. В составе медиального продольного пучка проходят и волокна от клеток вестибулярного ядра, причем они направляются в пучок своей и противоположной сторон. Волокна медиального продольного пучка затем проходят в составе передних канатиков спинного мозга и заканчиваются на мотонейронах передних рогов шейных сегментов. Благодаря наличию медиального продольного пучка, человек может совершать сочетанные движения глазных яблок не только в горизонтальной плоскости, но и вверх, вниз.

Под дном сильвиева водопровода на уровне верхних холмиков четверохолмия находятся ядра III пары черепных нервов, на уровне нижних холмиков — ядра IV пары. Мезэнцефальное ядро V пары черепных нервов располагается в верхнелатеральной части покрышки ножек мозга. Кнаружи от красных ядер находится

латеральная петля, несколько кнутри от нее — медиальная петля. Сильвиев водопровод, описанный Францем Сильвием в 1650 г., проходит между III и IV желудочками мозга, расположен на границе между крышей и покрывкой ножек мозга. Вокруг него находится серое вещество, названное Дейтерсом ретикулярной формацией. Для клеток ретикулярной формации характерно наличие коротких ветвящихся дендритов и длинных аксонов; сами клетки четырех типов: мелкие, средние, крупные и гигантские. Существуют многочисленные связи между клетками ретикулярной формации и проходящими рядом проводниками. Функции ретикулярной формации достаточно сложны, она может оказывать активирующее и тормозящее влияние на различные отделы головного и спинного мозга.

Над сильвиевым водопроводом находятся бугорки четверохолмия, которые образуют крышу среднего мозга. Передние и задние холмики отделены друг от друга бороздами, идущими поперечно. Правые холмики от левых отграничены продольной бороздой, в расширенной части которой лежит шишковидное тело — эпифиз. Эпифиз принимает активное участие в нейрогуморальной регуляции, так как содержит такие физиологически активные вещества, как серотонин, норадреналин, гистамин, мелатонин. К верхним холмикам подходят волокна из зрительного тракта, коллатерали медиальной петли, волокна из вестибулярных ядер. К нижним холмикам в основном идут пути от латеральной петли. Волокна, которые отходят от верхних холмиков, направляются к наружному коленчатому телу. Волокна, которые отходят от нижних холмиков, идут к внутреннему коленчатому телу. Тесная связь имеется у четверохолмия с глазодвигательными ядрами, с медиальным продольным пучком. Верхние холмики и латеральные коленчатые тела являются первичными зрительными центрами, а нижние холмики и медиальные коленчатые тела — первичными слуховыми центрами. Описанный в 1863 г. И. М. Сеченовым старт-рефлекс в виде вздрагиваний при неожиданных звуках рассматривается в настоящее время как четверохолмный рефлекс. При очагах поражения в области четверохолмия утрачивается способность к быстрому ответу на звук, свет, могут быть затруднены начальные движения.

Поражение всего поперечника ствола мозга несовместимо с жизнью. Однако чаще очаги поражения располагаются в одной половине ствола мозга, при этом в процесс вовлекаются ядра черепных нервов и проходящий рядом кортико-спинальный путь. Возникает периферический паралич черепного нерва на стороне очага и гемиплегия или проводниковые расстройства чувствительности на противоположной стороне. Такой симптомокомплекс получил название *альтернирующего*, или *перекрестного*, синдрома.

Выделяют *синдром Вебера*, при котором очаг находится в основании ножки мозга. В процесс вовлекаются пирамидный пучок и волокна выходящего здесь глазодвигательного нерва. Это приводит к поражению III пары на стороне очага и центральной гемиплегии на противоположной стороне.

Синдром Бенедикта возникает при очаге, захватывающем волокна глазодвигательного нерва, красное ядро, мозжечковые пути, при сохранности пирамидного пути. Возникает паралич глазодвигательного нерва на стороне очага, гемитремор и атетодные движения на противоположной стороне.

Синдром Клода (нижний синдром красного ядра) характеризуется поражением III пары на стороне очага, интенционным гемитремором, гемиатаксией и гипотонией на противоположной стороне.

Синдром Фуа (верхний синдром красного ядра) проявляется интенционным гемитремором и гемигиперкинезом.

Синдром Парино возникает при поражении верхних холмиков крыши среднего мозга и дает картину вертикального пареза взора, нарушения конвергенции глазных яблок, частичный двусторонний птоз.

При частичном поражении медиального пучка возникает расходящееся косоглазие по вертикали: на стороне очага глазное яблоко отклоняется вниз и кнутри, а на противоположной стороне — вверх и кнаружи (*симптом Гертвига—Мажанди*).

Кзади от ножек мозга располагается *варолиев мост* — волокнистый тяж, проходящий от середины блоуменбахова ската до верхнего края спинки турецкого седла. Дорсальная поверхность моста участвует в образовании дна ромбовидной ямки IV желудочка. По гистологическому строению выделяют основание

и покрывку моста. В продольном направлении через основание проходят пирамидные и кортико-мостовые пути. Рядом расположены ядра моста, от которых начинаются собственные волокна моста, после перекреста в составе средней ножки мозжечка вступающие в кору мозжечка. В вентральной части покрывки варолиева моста находятся ядра лицевого нерва. Кзади и кнутри от них залегают ядра отводящего нерва. Волокна, выходящие из ядра лицевого нерва, поднимаются кверху, огибают ядро отводящего нерва, образуя внутреннее колено. В среднем отделе покрывки моста находятся моторное и чувствительное ядра тройничного нерва. Между основанием и покрывкой моста проходят латеральная, медиальная петли и спиноталамический пучок. В связи с тем, что в варолиевом мосту располагаются ядра V, VI и VII пар черепных нервов, при поражении одной половины моста может развиваться альтернирующий синдром.

Синдром Мийара—Гюблера возникает при наличии очага в основании нижней части варолиева моста. В процесс вовлекаются ядро лицевого нерва и пирамидный пучок; возникают периферический паралич мимических мышц на стороне очага и центральная гемиплегия на противоположной стороне.

Синдром Фовилля является следствием очага, захватывающего ядро лицевого нерва, аксоны клеток ядра отводящего нерва и пирамидный пучок. При этом возникают периферический паралич мимических мышц и наружной прямой мышцы глаза (развивается сходящееся косоглазие) на стороне очага и гемиплегия центрального характера на противоположной стороне.

Задний край варолиева моста на вентральной поверхности мозга и медуллярные полоски ромбовидной ямки на дорсальной поверхности служат верхней границей *продолговатого мозга*. Нижней границей продолговатого мозга принято считать нижний уровень перекреста пирамид. От середины блуменбахова ската продолговатый мозг доходит до верхнего края атланта. На поверхности продолговатого мозга имеются возвышения — пирамиды. Кнаружи от пирамид — оливы. Пучки Голля и Бурдаха, расширяясь в верхнем конце, также образуют возвышения: ядра Голля и Бурдаха. В связи с этим раньше продолговатый мозг называли бульбарным отделом мозга. Следует подчеркнуть, что дорсальная поверхность верхней части продолговатого мозга

вместе с дорсальной поверхностью моста образуют дно IV желудочка, который через сильвиев водопровод сообщается с III желудочком, а внизу переходит в центральный канал спинного мозга. Посредством трех отверстий — Мажанди в задней части крыши IV желудочка и отверстий Люшка, расположенных в области боковых карманов, IV желудочек сообщается с субарахноидальным пространством. На дне IV желудочка, имеющем форму ромба и называемом ромбовидной ямкой, располагаются ядра IX, X и XII пар черепных нервов. Ядра VIII пары находятся на границе между продолговатым мозгом и мостом. Ядра черепных нервов расположены преимущественно в дорсальном отделе, двигательные пути представлены в вентральном отделе, а проводники чувствительности находятся главным образом в среднем отделе продолговатого мозга.

Через продолговатый мозг не только проходят такие важнейшие пути, как пирамидный, проводники глубокой и поверхностной чувствительности, но от него берут начало и волокна вестибулоспинального пути, оливо-мозжечкового, оливоспинального пути. В ретикулярной формации продолговатого мозга расположены дыхательный и сосудодвигательный центры. При поражении продолговатого мозга могут развиваться нарушения дыхания, сердечно-сосудистой деятельности, может возникать рвота. Поражение ядер или волокон черепных нервов, залегающих на уровне продолговатого мозга, дает характерную симптоматику.

XII пара (подъязычный нерв) иннервирует мышцы языка. При поражении XII пары развивается нарушение речи (дизартрия или анартрия), происходит отклонение языка в сторону очага, наблюдаются фибриллярные подергивания и атрофия мышц языка. Если одновременно поражаются ядра XII пары и проходящий рядом пирамидный путь, то возникает *альтернирующий паралич Джексона*. При этом на стороне очага развивается периферический паралич XII пары, а на противоположной возникает центральная гемиплегия или гемипарез.

X пара (блуждающий нерв) имеет общие ядра с IX парой (языкоглоточным нервом). Двигательные волокна, исходящие из общего для них двойного ядра, проходят преимущественно в составе блуждающего нерва. При их поражении небная занавеска на стороне очага опущена, язычок отклоняется в противополож-

ную сторону, затрудняется глотание, исчезает глоточный рефлекс, появляются носовой оттенок голоса, осиплость. В составе IX пары проходят преимущественно чувствительные волокна, участвующие в иннервации слизистой оболочки миндалин, глотки, евстахиевой трубы, среднего уха (из мышц, участвующих в глотании, он иннервирует только одну шилоглоточную мышцу). В составе IX пары проходят также вкусовые волокна, начинающиеся в ганглиях IX пары у яремного отверстия и заканчивающиеся в задней трети языка. Слюноотделительные волокна идут от нижнего слюноотделительного ядра и проникают в околоушную слюнную железу. При поражении языкоглоточного нерва наблюдаются расстройства вкуса на задней трети языка, утрата чувствительности слизистой оболочки миндалин, глотки, некоторое затруднение при глотании. Снижения слюноотделения обычно не отмечается, так как сохранена деятельность поднижнечелюстной и подъязычной желез, иннервируемых из врисбергова нерва, идущего вместе с лицевым нервом в фаллопиевом канале.

Необходимо подчеркнуть, что в составе блуждающего нерва идут волокна не только от ядер, общих с IX парой, но и от собственного дорсального ядра X пары, которые направляются к внутренним органам. Поэтому при внезапном двустороннем поражении блуждающего нерва наступает смерть в связи с нарушением деятельности сердца и дыхания. При сочетанном поражении ядер или корешков IX, X и XII пар черепных нервов развивается *бульбарный паралич*, клиническая картина которого складывается из дисфагии, дизартрии, дисфонии, в тяжелых случаях возникают афагия, анартрия, афония. Исчезает глоточный рефлекс, язык отклоняется в больную сторону, появляются фибрилляции, атрофия языка. Нередко наблюдаются дыхательные нарушения и расстройства сердечной деятельности.

Псевдобульбарный паралич возникает при двустороннем поражении кортико-нуклеарных путей, протекает по типу центрального паралича. Некоторые симптомы его сходны с симптомами бульбарного паралича: афагия, афония, анартрия или дисфония, дисфагия, дизартрия. Однако при псевдобульбарном параличе отсутствуют атрофия, фибриллярные подергивания. Возникают патологические рефлексы, которые называются реф-

лексами орального автоматизма: хоботковый рефлекс, ладонно-подбородочный, назолабиальный, дистатно-оральный рефлекс. Сохраняется или повышается глоточный рефлекс, появляются непроизвольные смех и плач.

При поражении продолговатого мозга могут развиваться альтернирующие синдромы. *Синдром Авеллиса*, при котором очаг расположен в одной половине продолговатого мозга, захватывает ядра IX, X, XII пар черепных нервов и пирамидный пучок. При этом возникают периферический паралич половины языка, мягкого неба и голосовой связки на стороне очага и центральная гемиплегия на противоположной стороне.

Синдром Джексона бывает следствием очага, расположенного в пирамиде продолговатого мозга, вовлекается корешок XII пары черепных нервов, развиваются периферический паралич мышц языка на стороне очага и центральный паралич по гемитипу на противоположной стороне.

Синдром Валленберга—Захарченко возникает при наличии очага в дорсолатеральном отделе продолговатого мозга. Этот синдром обычно развивается при нарушении кровообращения в позвоночной или в задней нижней мозжечковой артерии. На стороне очага имеется поражение X пары черепных нервов в виде одностороннего паралича мягкого неба, голосовой связки, расстройства глотания. На этой же стороне отмечаются симптом Бернара—Горнера, мозжечковая атаксия, анестезия, а на противоположной обнаруживается диссоциированное расстройство чувствительности.

Синдром Шмидта является следствием поражения ядра, волокон IX, X, XI, XII пар черепных нервов и пирамидного пучка. На стороне очага возникает парез голосовой связки, мягкого неба, трапецевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышцы, а на противоположной — центральная гемиплегия.

Патологические очаги в стволе мозга могут захватывать не только ядра черепных нервов, пирамидные, мозжечковые, вестибулярные пути, но и ретикулярную формацию. Нарушение функций ретикулярной формации приводит к расстройствам сна и бодрствования. Может возникать *синдром, нарколепсии* с приступами неудержимого засыпания в любой обстановке. Возможно развитие *синдрома «периодической спячки»*, при котором

приступы сна могут длиться от 10 ч до нескольких суток. При синдроме Клейне-Левина такие приступы обычно сопровождаются булимией.

Таламус (зрительный бугор) — важный подкорковый отдел, в котором прерываются проводящие пути всех видов чувствительности. Корковые отделы всех анализаторов имеют также обратные связи с таламусом. Афферентные и эфферентные системы обеспечивают взаимодействие с корой полушарий большого мозга.

Поражения зрительного бугра вызывают прежде всего нарушение кожной и глубокой чувствительности. Возникает гемиянестезия (или гипестезия) всех видов чувствительности: болевой, температурной, тактильной и мышечно-суставного чувства, больше в дистальном отделе конечностей. Гемигипестезии часто сочетаются с гиперпатией. Поражения таламуса (особенно медиальных его отделов) могут сопровождаться интенсивной болью, ощущением жжения или холода — гемиялгией и различными вегетативно-кожными расстройствами.

Грубое нарушение мышечно-суставного чувства, а также нарушение связи с мозжечком вызывают атаксию, обычно смешанного характера (сенситивный и мозжечковый).

Поражение подкорковых отделов зрительного анализатора приводит к выпадению противоположных половин полей зрения.

При нарушении связи таламуса с экстрапирамидной системой возможны двигательные расстройства, в частности сложный гиперкинез (хореический атетоз).

Функции таламуса тесно связаны с эмоциональной сферой, поэтому при поражениях его могут возникать насильственный смех, плач и другие эмоциональные расстройства. Нередко при половинных поражениях можно наблюдать парез мимической мускулатуры на противоположной очагу стороне, который возникает при движениях по заданию (мимический парез лицевой мускулатуры).

Таламический синдром Дежнерина—Русси: гемиянестезия, сенситивная гемиятаксия, гомонимная гемиянопсия, гемиялгия, «таламическая рука», вегетативно-трофические нарушения на противоположной очагу стороне, насильственный смех и плач.

Следует подчеркнуть, что функционирование структур ствола мозга во многом определяется миелинизацией нервных проводников. Известно, что пирамидный путь покрывается миелином только к 6-му месяцу жизни. В то же время миелинизация ствола мозга начинается на ранних этапах развития плода (на 4-м месяце внутриутробной жизни). Первой дифференцируется система вестибулярного анализатора. Исследования, особенностей клеточного строения продолговатого мозга показали, что по мере роста плода клетки увеличиваются в размере, количество их на единицу площади уменьшается, происходит процесс дифференцировки. В протоплазме формируется тигроид, который обнаруживается уже у новорожденных. Считается, что созревание клеток продолговатого мозга заканчивается к 7 годам жизни. Главная олива формируется на 5-6-м месяце внутриутробного развития. В этот же период развиваются ядра черепных нервов в варолиевом мосту. Постепенно изменяется не только морфологический состав нервной ткани ствола мозга, но и характер протекающих в ней биохимических процессов.

Глава 7

АНАТОМИЯ И ФИЗИОЛОГИЯ КОРЫ ПОЛУШАРИЙ БОЛЬШОГО МОЗГА И РАССТРОЙСТВА ВЫСШИХ КОРКОВЫХ ФУНКЦИЙ

Левое и правое полушарие головного мозга отделены одно от другого продольной щелью *fissura longitudinalis cerebri*. В лобной и затылочной частях эта щель полностью разделяет оба полушария, в средней — полушария соединены большой спайкой мозга, мозолистым телом.

В каждом полушарии различают 4 доли: лобную (*lobus frontalis*), теменную (*lobus parietalis*), затылочную (*lobus occipitalis*) и височную (*lobus temporalis*). Некоторые авторы выделяют пятую долю — островок (*insula*), спрятанный в глубине силвиевой борозды. Благодаря складчатому строению общая поверхность обоих полушарий составляет около 2500 см².

Различают первичные борозды (постоянно встречающиеся и появляющиеся в мозге эмбриона), вторичные, тоже постоянные, но возникающие позднее, и третичные — непостоянные, изменчивой формы.

Для ориентировки в расположении борозд и извилин надо знать направление трех первичных борозд: центральной (*sulcus centralis, Rolandi*), отделяет лобную долю от теменной; боковой (*sulcus cerebri lateralis, Sylvii*), отделяет лобную и теменную доли от височной; теменно-затылочной (*sulcus parietooccipitalis*), отделяет теменную долю от затылочной (рис. 23).

Масса головного мозга новорожденного ребенка составляет 350-400 г (У₈ массы тела). У новорожденного хорошо выражены борозды, крупные извилины, но глубина их невелика. К 9 мес.

масса мозга удваивается и составляет U_{12} массы тела. К 3 годам масса мозга по сравнению с массой его при рождении утраивается, а к 20 годам увеличивается в 4-5 раз и составляет у взрослого человека U_{40} массы тела. Мозговая ткань у новорожденного ребенка мало дифференцирована и только к 15-16 годам отмечаются те взаимоотношения, которые имеются у взрослых.

Кора головного мозга имеет неодинаковое строение в отдельных областях. Это хорошо известно еще из описаний анатома Вик д'Азира (1782 г.). Толщина коры колеблется от 4,5 мм до 1,2 мм.

В 1874 г. В. А. Бец открыл гигантские пирамидные клетки (клетки Беца) в коре передней центральной извилины человека и двигательной области коры животных.

Основным типом строения коры, с которым сравниваются все другие, является шестислойный тип. Такое шестислойное строение коры в некоторых областях нарушается (рис. 24).

В коре полушарий большого мозга человека насчитывают около 10-13 млрд нервных клеток, из них 8 млрд составляют крупные и средних размеров клетки III, V и VI слоев, около 5 млрд приходится на мелкие клетки различных слоев.

Основная масса клеток коры состоит из элементов трех видов: пирамидных, веретенообразных и звездчатых клеток. Полагают, что пирамидные и веретенообразные клетки с длинными аксонами представляют преимущественно эфферентные системы коры, а звездчатые — преимущественно афферентные. Считают, что клетки нейроглии принимают участие в процессах обмена, регуляции кровотока, нейросекреции, обеспечения хранения информации, реакции на инфекции, интоксикации.

Бродман разделил всю кору головного мозга человека по цитоархитектоническим признакам на 11 областей (*regiones*), а области — на поля (*area*), которых описал 52 (рис. 25). Кгtpfa Бродмана наиболее простая, предложены и другие (^кбномо, Фохт).

Кора головного мозга является высшим отделом центральной нервной системы. Она отвечает за произвольные движения, давая начало пирамидному пути. Только за счет корковых механизмов возможны раздельные движения пальцев рук, играющие основную роль в трудовой деятельности человека.

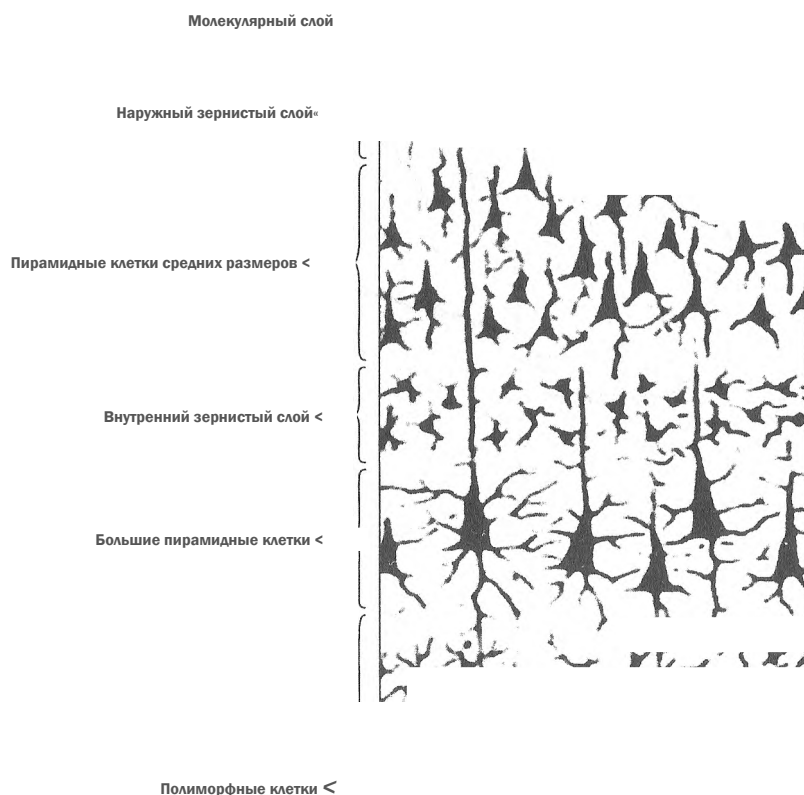


Рис. 24. Цитоархитектоника неокортекса мозга человека

Кора является органом сознательного восприятия чувствительных раздражений, особенно относимых к тонкой эпикритической чувствительности. Только кора осуществляет дискриминационную чувствительность. Кора в двигательной и чувствительной сфере осуществляет регуляцию по отношению к нижележащим отделам. Кора больших полушарий восприни-

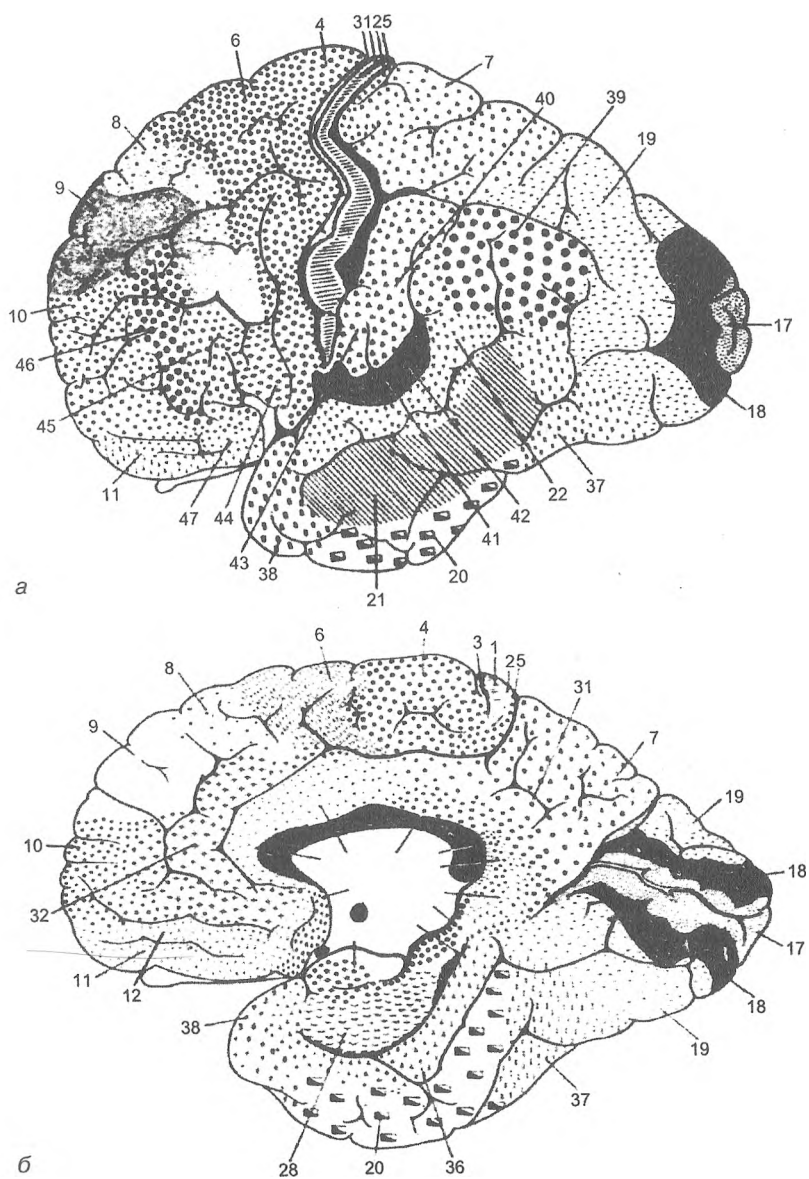


Рис. 25. Цитоархитектонические поля коры большого полушария мозга (цифрами обозначены корковые поля по Бродману):
 а — конвекс левого полушария; б — медиальная поверхность правого полушария

мает раздражения, действующие на расстоянии, так как она непосредственно связана со всеми дистантными рецепторами — с периферическим аппаратом зрения, слуха, обоняния. Кора является анатомической базой условнорефлекторной деятельности, органом высшего анализа и синтеза всех раздражений внешнего мира и внутренних органов, носителем индивидуального опыта, осуществляет акты поведения и наиболее сложные функции — психическую деятельность и речь.

Вопрос о локализации функций в коре больших полушарий крайне важен теоретически и практически. Еще Гиппократу было известно, что ранение головного мозга ведет к параличу и судорогам на противоположной половине тела. Иногда они сопровождаются расстройством речи.

В 1861 г. французский анатом и хирург Брок при патологоанатомическом исследовании скончавшихся больных, страдавших расстройством речи в форме моторной афазии, обнаружил изменения в третьей лобной извилине левого полушария. На основании этих исследований открыт моторный центр речи, который назвали его именем. В пользу функциональной специализации коры высказывались и другие ученые (Джексон, Фрич, Гитциг и др.).

По вопросу о локализации функций в коре головного мозга конкурировали друг с другом две диаметрально противоположные точки зрения — локализационистов и антилокализационистов (эквипотенциалистов). Первые были сторонниками узкой локализации функций в коре. Вторые отрицали всякую локализацию функций в коре и полагали, что все структуры коры имеют одинаковые возможности для осуществления различных функций (эквипотенциалисты).

И. П. Павлов был убежденным сторонником локализации функций в коре головного мозга, но локализации относительной и динамической. По его мнению, каждый участок коры головного мозга, являясь носителем определенной специальной функции — «центром» этой функции, участвует и во многих других функциях коры, но уже не в качестве основного звена, а наравне с другими областями. Функциональная пластичность коры, ее способность восстанавливать утраченные функции свидетельствуют не только об относительности локализации функций,

но и ее динамичности. В основе современных представлений о системной локализации функций лежит учение И. П. Павлова. Так, высшие психические функции (речь, письмо, чтение, счет, гнозис, праксис) имеют сложную организацию. Они, по выражению А. Р. Лурия (1969), всегда являются процессами «размещенными по сложной системе зон мозговой коры». Эти функциональные системы подвижны, что не снижает значения для них хорошо изученных «закрепленных» корковых зон Брока, Вернике и др. Центры коры полушарий большого мозга человека делят на симметричные, представленные в обоих полушариях, и асимметричные, имеющиеся только в одном полушарии. К последним относятся центры речи и функции, связанные с актом речи (письма, чтения и др.), существующие только в одном полушарии: в левом — у правой, в правом — у левой.

Современные представления о структурно-функциональной организации коры полушарий головного мозга исходят из классической концепции анализаторов И. П. Павлова, уточненной и дополненной последующими исследователями. Различают 3 типа корковых полей (Поляков Г. И., 1969).

Первичные поля (зона ядра анализаторов) соответствуют архитектоническим зонам коры, в которых заканчиваются сенсорные проводниковые пути (проекционные зоны).

Вторичные поля (периферические отделы ядер анализаторов) располагаются вокруг первичных полей. Эти зоны связаны с рецепторами опосредованно, в них происходит более детальная обработка сигналов.

Третичные, или ассоциативные, поля располагаются в зонах взаимного перекрытия корковых систем анализаторов. Они занимают у человека более половины всей поверхности коры. В этих зонах устанавливаются межанализаторные связи, обеспечивающие обобщенное действие. Поражение этих зон сопровождается нарушением гнозиса, праксиса, речи, целенаправленного поведения. Ребенок рождается с преимущественно развитыми первичными полями (зонами), вторичные и третичные зоны развиты недостаточно и окончательно формируются только к 7-8 годам.

В связи с этим у взрослых поражение первичных зон может частично компенсироваться за счет вторичных и третичных, что у детей раннего возраста практически исключено.

Следует подчеркнуть, что психические нарушения количественно и качественно различны в зависимости от локализации процесса. В реализации элементарных, точно локализуемых функций коры головного мозга принимает участие вся центральная нервная система, в первую очередь вся кора, а в наиболее сложных проявлениях деятельности коры разные ее области участвуют по-разному. В целом А. Р. Лурия (1973) выделяет три основных функциональных блока головного мозга, обеспечивающих психическую деятельность:

- Блок регуляции тонуса и бодрствования.
- Блок получения, переработки и хранения информации.
- Блок программирования, регуляции и контроля психической деятельности.

Первый функциональный блок представлен ретикулярной формацией. Второй блок расположен в задних (затылочно-теменно-височных) отделах конвекситальной коры (зрительная, слуховая, обонятельная области). Третий функциональный блок расположен в передних отделах полушарий большого мозга, впереди от предцентральной извилины.

Существуют законы повторения функциональных уровней и зон.

- Соподчиненность: у детей снизу вверх, так как более высокие уровни функционирования менее развиты, у взрослых — сверху вниз.
- Закон убывающей специфичности: первичные зоны сугубо специфичны, специфичность уменьшается во вторичных зонах, а третичные зоны не получают специфической информации.
- Закон прогрессирующей латерализации функции. Первичные зоны — двухсторонние, вторичные и третичные — в одном полушарии.

В последние годы значительно возрос интерес к вопросу о доминантности полушарий. Различия в функционировании правого и левого полушария, их связь с функцией речи у праворуких и леворуких являются предметом изучения ряда наук, в частности нейропсихологии, нейрофизиологии, неврологии, психиатрии и др. Функциональная асимметрия полушарий определяет неравнозначность и взаимодействие полушарий. С левым

полушарием связывают преимущественно задачи классификации на основе выделения существенных признаков различных стимулов, а с правым — задачи идентификации (сличения) целостного образа.

МОТОРНОЕ ПРЕДСТАВИТЕЛЬСТВО

Премоторная извилина и прилегающие к ней задние отделы первой и второй лобной извилин составляют двигательную зону мозговой коры. В области иремоторной извилины расположены центры движения для противоположных конечностей и противоположной половины лица и туловища. Верхнюю часть предцентральных извилин занимают центры движения ноги, причем выше расположен центр движения стопы, затем — центр движения голени, бедра. Среднюю часть этих извилин занимают центры движения лопатки, затем плеча, предплечья и кисти, а нижняя часть представлена центрами движения лица, жевательных мышц, языка, мягкого неба и гортани. Поражение какого-нибудь центра сопровождается параличом соответствующих мышечных групп.

Вторичная корковая двигательная зона представлена задними отделами верхней и средней лобных извилин, обеспечивающими сложные автоматизированные двигательные комплексы (поле 6). Раздражение поля 8 приводит к сочетанному повороту головы и глаз в противоположную сторону. Моторное и премоторное поля обеспечивают циркуляцию импульсов по экстрапирамидным корково-подкорковым системам.

Третичной двигательной зоной произвольных движений является собственно лобная кора, лежащая впереди моторной и иремоторной коры. Эта область занимает около 25% всей мозговой коры, является центром праксиса — целенаправленной деятельности человека.

Сенсорное представительство расположено в области задней центральной извилины (поля Бродмана 1, 2, 3). Здесь находятся центры чувствительности для всей противоположной половины тела в том же порядке, что и двигательные центры в предцентральной извилине.

ПРЕДСТАВИТЕЛЬСТВО ОРГАНОВ ЧУВСТВ

В затылочной доле мозга расположен корковый центр зрения, который занимает область шпорной борозды (поля 17, 18, 19).

Слуховая область охватывает у человека середину верхней височной извилины и извилины Гешля (поля 41, 42, 22). Рядом со слуховой расположена вестибулярная зона. Обонятельная область занимает гиппокампову извилину, преимущественно ее внутреннюю поверхность.

Асимметричные центры располагаются у большинства людей в левом полушарии (у левшей — в правом). К ним относятся центры речи, чтения, письма и действия (праксия). Все эти центры являются ассоциативными.

Выделяют двигательный центр речи (Брока), локализуемый в левом полушарии (поля 44, 45). Поражение этого центра сопровождается моторной афазией, при которой больной понимает обращенную к нему речь, но сам говорить не может.

Чувствительный (сенсорный), или слуховой, центр речи Вернике расположен в левом полушарии, в заднем отделе верхней височной извилины (поле 22). Патологический очаг в этой области сопровождается сенсорной афазией, т.е. нарушением понимания чужой речи при сохранении способности говорить.

С функцией речи тесно связаны чтение и письмо. Расстройство чтения (алексия) обнаруживается при очаге в области *gyrus angularis* левого полушария (поле 39). В процессе письма участвуют несколько областей: речеслуховой анализатор Вернике; зона общей чувствительности (в частности мышечного чувства в левой теменной доле). Эта зона позволяет кинестетически дифференцировать артикуляции, необходимые для произношения подлежащего написанию слова; теменно-затылочная область коры, с помощью которой акустические образы звуков перешифровываются в оптические образы букв и сохраняется необходимое пространственное расположение их элементов; речедвигательный анализатор Брока; лобные доли коры, контролирующие выполнение акта письма. Поражение каждой из этих областей сопровождается своеобразным нарушением письма.

Gyrus supramarginalis левого полушария (поле 40) связана с функцией праксии. При поражении ее возникает апраксия, т.е.,

несмотря на отсутствие паралича, потеря способности планомерно выполнять привычные двигательные акты, которым человек обучился в течение жизни. Очаги в левой *gyrus supramarginalis* приводят к двусторонней апраксии. Нижняя теменная доля относится к специфическим человеческим образованиям головного мозга. Она связана со сложной функцией целесообразного планомерного действия.

Расстройства речи могут возникать вследствие поражения периферического нервно-мышечного аппарата речи и проекционных систем, по которым рабочий аппарат речи получает импульсы к работе. К этой группе расстройств относятся афония, дисфония, анартрия, дизартрия, при которых внутренняя речь сохраняется, но затруднено произношение вследствие нарушения голосообразования (фонации) или движений, необходимых для образования слов (артикуляции). Больной знает, помнит все необходимые слова, правильно строит фразы, но окружающие плохо его понимают вследствие невнятного произношения. Кроме устной речи такой больной правильно выражает свои мысли другими средствами, он правильно пишет, рисует, жестикулирует.

Афония — отсутствие голоса, зависящее от паралича голосовых связок.

Дизартрия возникает при нарушении деятельности аппарата артикуляции слов и может быть обусловлена поражением мышц языка, губ, неба, дефектами гортани, носа и др. В тяжелых случаях полностью отсутствует возможность произносить слова — анартрия. Значительные дизартрические расстройства могут возникать при поражении бульбарных нервов. Дизартрические расстройства могут быть не связаны с органическим поражением нервной системы (картавость, шепелявость и др.).

-Своеобразные расстройства речи возникают при поражении мозжечка: речь становится растянутой, толчкообразной — скандированная реч^н. При поражении паллидарной системы (синдром паркинсонизма) | аблюдается затухающая речь.

Афазия — расстройство речи, возникающее при поражении корковых центров речи или путей, соединяющих эти центры с другими отделами нервной системы, участвующими в акте речи. Различают моторную, сенсорную, амнестическую и семантическую афазию. **Моторная афазия** — утрата речевой способности

при отсутствии паралича речевой мускулатуры. Объясняется апраксией языка и речевой мускулатуры, человек «забыл», как пользоваться своим речевым аппаратом. Хотя обращенную речь больной понимает, но утрачена способность превращать понятия в слова. Выраженная моторная афазия у правшей развивается при поражении двигательного центра речи Брока (лобная доля слева). *Сенсорная афазия* возникает при поражении области Вернике (верхняя височная извилина). В основе сенсорной афазии лежит расстройство понимания речи (агнозия речи). При этом моторная речь сохраняется, но над ней теряется контроль. Не понимая речи окружающих, больной все время пытается говорить, при этом заменяет буквы и слова близкими им по звучанию (парафазия). В тяжелых случаях речь превращается в непонятный набор слов или слогов («словесная крошка»). Следствием нарушения речи является расстройство письма. *Амнестическая афазия* проявляется забыванием названия предметов. Больной не может назвать предмет, но описывает его (например, вместо слова «карандаш» говорит: «это то, чемшишут»). При амнестической афазии в речи много глаголов и мало существительных. *Семантическая афазия* проявляется нарушением восприятия смысловой стороны речи. Больные испытывают затруднение в понимании сложных логико-грамматических конструкций, выражающих пространственные отношения. Например, больной не может выполнить задание — нарисовать круг под квадратом. Нарушается восприятие смысла сравнительных конструкций, атрибутивных конструкций. Семантическая афазия возникает при очаге поражения в области левого полушария. *Персеверация* — склонность несколько раз повторять слова и фразы — наблюдается у больных с афазией. При наличии моторной и сенсорной афазии говорят о *тотальной афазии*. Афазия может возникать у детей после энцефалита, травмы на фоне уже сформировавшейся речи.

Алексия (утрата способности читать) может сопутствовать моторной и сенсорной афазии. Алексию связывают с поражением *gyrus angularis* левой нижней теменной дольки (поле 39).

Аграфия — утрата способности писать, часто сочетается с афазией и алексией, изолированная аграфия отмечается при поражении поля 6.

Алалия — отсутствие или задержка развития речи, т.е. нет основы для развития речи. Афазия и алалия — это корковые расстройства речи, отличающиеся тем, что афазия возникает на фоне сформировавшейся речи, а при алалии речь недоразвита с рождения.

Кроме речевых расстройств, возникающих на органической основе, нарушения речи могут быть функциональными (заикание, мутизм).

Мутизм связывают с истерическим неврозом, когда ребенок перестает говорить после стрессовых ситуаций.

Апраксия — утрата способности производить планомерные и целенаправленные действия, больной как бы забыл все или некоторые двигательные акты, которым научился за свою жизнь. Больной разучивается пользоваться вилкой, ножом, шнуровать ботинок и др. Больные правильно рассуждают, но не могут выполнить то или иное действие. Различают идеаторную, идеомоторную и конструктивную апраксию. *Идеаторная апраксия* — больной как бы забыл, для какой цели и как могут использоваться предметы. *Идеомоторная апраксия* — апраксия выполнения, больной знает, как надо пользоваться предметом, но не может выполнить, повторяет одно и то же действие. Клинически различить идеаторную и идеомоторную апраксии иногда трудно. *Конструктивная апраксия* — невозможность нарисовать или сложить фигуры (например, из спичек квадрат), часто сочетается с аграфией, алексией, пальцевой агнозией, амnestической афазией и другими симптомами поражения теменной доли.

Агнозии называют утрату способности узнавать знакомые предметы, знакомых людей и т.д. при отсутствии психического расстройства. *Оптическая агнозия* — больной видит предмет, но по внешнему виду не узнает его, при ощупывании же быстро его называет. Частным случаем оптической агнозии является алексия — непонимание написанных или напечатанных букв или слов. *Зрительная амузия* — оптическая агнозия в отношении нотных знаков. *Зрительная акалькулия* — неузнавание написанных или напечатанных цифр. *Слуховая агнозия* — неузнавание предмета по характерному для него звуку, шуму. *Слуховая агнозия* — симптом поражения височной доли. *Тактильная агнозия* — невозможность узнавания предмета или отдельных

его свойств при помощи осязания. Тактильную агнозию и астерогноз связывают с поражением левой теменной доли, *sulcus supramarginalis* и верхней теменной доли. Расстройство схемы тела — больной путает правое и левое. При исследовании афазии, агнозии, апраксии необходимо внимательно присмотреться к поведению больного, прислушаться к его речи. Грубые афонические и апраксические расстройства улавливаются сразу. Предлагают больному выполнить какой-нибудь простой двигательный акт (открыть рот, поднять руку и др.), чтобы выявить понимание речи (сенсорную афазию). Для суждения о состоянии моторной речи необходимо оценить спонтанную речь, умение называть предметы, считать, читать вслух, писать и др. Проверяют, насколько больной понимает изображенное на картинах, хорошо ли понимает левое и правое, ориентируется в пальцах и др. Для определения апраксии больному предлагают совершить выразительное действие (погрози́ть пальцем, хлопнуть в ладоши и др.), решить конструктивные задачи со спичками, кубиками.

Память является одним из важных компонентов высшей нервной деятельности, психической деятельности. При расстройствах памяти нарушаются гнозис, праксис, мышление, речь, без нее невозможно обучение. Механизмы памяти еще полностью не раскрыты. Получены данные о важной роли РНК в процессе запоминания. В психологическом плане важно различать запоминание и воспоминание (воспроизведение того, что зафиксировано в памяти). Возможны изолированные нарушения этих компонентов. Различают механическую и смысловую память. У детей преобладает механическая память, наглядно-образная. Расстройства памяти многообразны. Полная потеря памяти называется **амнезией**. При черепно-мозговой травме может наблюдаться **ретроградная амнезия** (потеря памяти на события, связанные с травмой). Значительно чаще встречается снижение памяти — **гипомнезия**. В отдельных случаях встречается **гипермнезия** — необычайно высокая механическая память.

К своеобразным нарушениям памяти относятся ощущения «уже виденного» и «никогда не виденного», их связывают с раздражением в височной доле.

Мышление представляет собой высшую сферу психической деятельности, включающую логические операции со словесными

и наглядно-чувственными образами предметов. Уровень мышления, способность к проникновению в существо проблем и выработке наиболее адекватных решений входит в понятие интеллекта. Таким образом, интеллект, в известной мере, характеризует степень умственного развития и способность к сложным мыслительным операциям. Разнообразные нарушения мышления подробно изучаются в психиатрии.

Различают **слабоумие** врожденное (олигофрения) и приобретенное (деменция). *Олигофрения самой тяжелой степени (идиотия)* характеризуется отсутствием полной или почти полной социальной адаптации, фразовой речи или речи вообще, больные не могут себя обслужить. *Более легкая степень слабоумия — имбецильность*, при которой больные владеют примитивной речью, элементарно могут себя обслужить. *Самая легкая степень олигофрении — дебильность*, при ней страдает абстрактное мышление, логический анализ, но сохраняется адаптация в практических и житейских вопросах. Для оценки мышления в ряде стран применяется методика определения коэффициента интеллектуальности (IQ). Испытуемому дают задания, степень соответствия ответов оценивается в процентах, нормальный IQ составляет 70-100%, применяются и другие методики. Для оценки мышления в детской практике они адаптированы к возрасту обследуемого.

Oct - Lk

ohi/пYu
-±b-5,
Глава 8

ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА

АНАТОМИЯ И ФИЗИОЛОГИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Вегетативной нервной системе (ВНС) (от.: автономная нервная система, висцеральная система, узловая нервная система) принадлежит важная роль в жизнедеятельности организма. Прежде всего, это регуляция деятельности внутренних органов и обмена веществ, поддержание постоянства внутренней среды организма (гомеостаз), а также приспособление организма к меняющимся внешним условиям. Среди показателей внутренней среды существуют жесткие константы, малейшие изменения которых приводят к грозным нарушениям (рН крови др.), и менее жесткие показатели, колеблющиеся в определенных пределах (артериальное давление, температура тела, уровень содержания сахара в крови и др.).

Вторым аспектом роли ВНС в организме является обеспечение различных форм психической и физической деятельности, в период которой происходит мобилизация энергетических ресурсов, кардиоваскулярной, дыхательной и других систем.

Вегетативная нервная система функционирует на принципах автономности и саморегуляции. Однако между ВНС и соматической нервной системой существует тесная взаимосвязь.

На основании физиологических, морфологических и отчасти морфофункциональных признаков в ВНС различают сим-

патическую и парасимпатическую части, а также сегментарный и надсегментарный отделы. Сегментарный отдел обеспечивает вегетативную иннервацию отдельных сегментов тела, надсегментарный — объединяет и подчиняет деятельность отдельных сегментов.

Сегментарный отдел

Симпатическая часть (рис. 26, а). В боковых рогах спинного мозга на уровне с C_{7-8} по L_{1-2} сегментов располагаются мультиполярные клетки, образующие симпатический центр (промежуточно-латеральные ядра, правое и левое). Аксоны клеток составляют преганглионарные волокна, которые выходят вместе с передними корешками и подходят к симпатическому стволу. Преганглионарные волокна называют также белыми соединительными волокнами, так как они имеют большую миелиновую оболочку, чем постганглионарные. Важнейшим симпатическим образованием является симпатический ствол, расположенный по обе стороны от позвоночника (отсюда другое название «паравerteбральные узлы»). В стволе имеется 20-22 узла: 3 шейных, 10-12 грудных, 3-4 брюшных и 4 тазовых. В ганглиях имеется три типа клеток, отличающихся по своей величине: большие (диаметром 35-55 мкм), средние (25-32 мкм) и малые (15-22 мкм).

Подходящие к ганглиям преганглионарные волокна частично прерываются в нейронных узлах, частично не прерываясь, идут к превертебральным ганглиям. Волокна одного нейрона могут подходить к нескольким соседним (до 8) узлам цепочки.

Постганглионарные (серые соединительные) волокна от верхнего шейного узла вместе с сонной артерией направляются к мозгу и лицу, от звездчатого узла (слившиеся нижний шейный и верхний грудной узлы) в виде сплетений позвоночной артерии постганглионарные волокна (нерв Франка) иннервируют сосуды мозга, составляющие бассейн позвоночной артерии.

Волокна, прошедшие через грудные, брюшные и тазовые узлы, устремляются к следующей станции переключения — превертебральным узлам или сплетениям. В превертебральных узлах прерываются симпатические волокна, не имевшие контакта с нейронами симпатической цепочки.

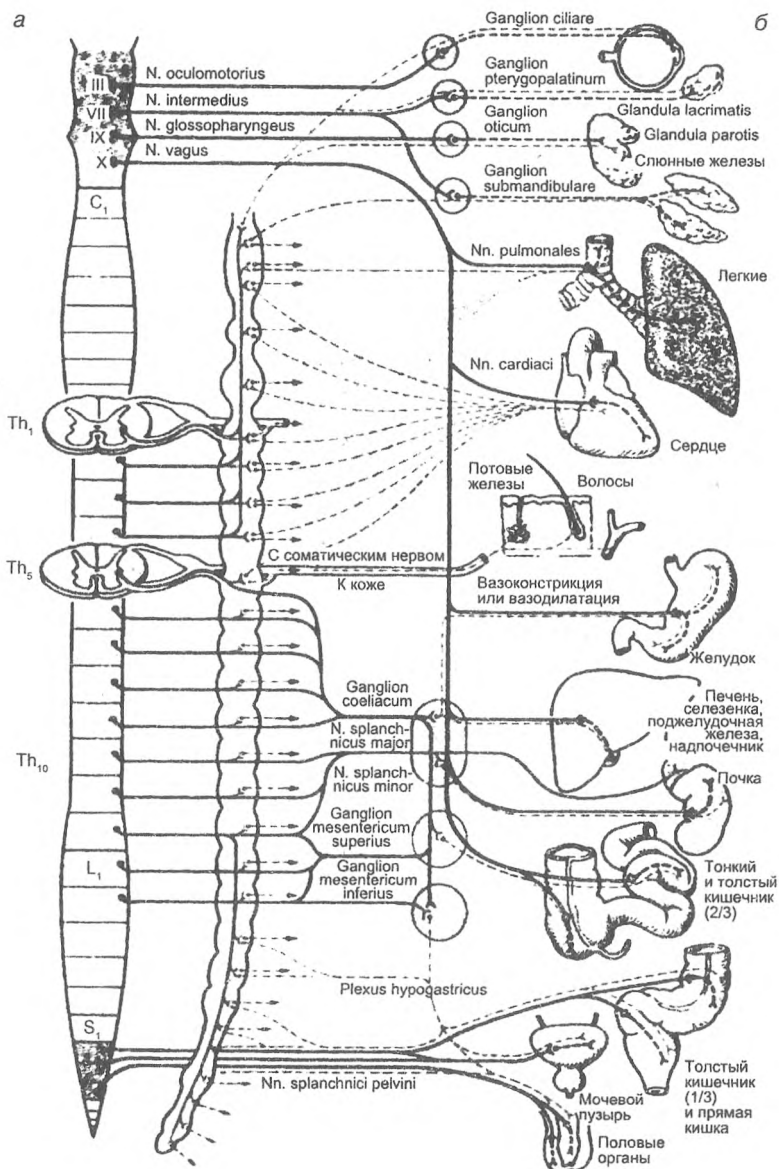


Рис. 26. Вегетативная нервная система (римские цифры — черепные нервы):

а — симпатический отдел; б — парасимпатический отдел

После прохождения через превертебральные узлы, расположенные в брюшной полости или в малом тазу, вегетативные волокна подходят либо непосредственно к иннервируемым ими тканям (диффузионные синапсы), либо к ганглиям, расположенным в органах. Такие интрамуральные ганглии имеются в сердце, желудочно-кишечном тракте и других органах, \bar{F} / \vee ,

Парасимпатическая часть (рис. 26, б). Нейроны берут начало в боковых рогах спинного мозга на уровне S_{3-5} сегментов, а также в вегетативных ядрах ствола головного мозга (III, VII, IX, X черепных нервов). В первом случае преганглионарные волокна подходят к превертебральным сплетениям (экстрамуральным ганглиям), где и прерываются. Отсюда начинаются постганглионарные волокна, направляющиеся к тканям или интрамуральным ганглиям. Вегетативные волокна черепных нервов формируются из парного и непарного мелкоклеточных ядер (первое иннервирует мышцу, суживающую зрачок, второе — ресничную мышцу, осуществляющую аккомодацию глаза); секреторных слезоотделительных ядер, расположенных вокруг двигательного ядра лицевого нерва (иннервируют слезную железу); верхнего и нижнего слюноотделительных ядер (иннервируют слюнные железы); дорсального ядра блуждающего нерва, от которого идут преганглионарные волокна ко всем внутренним органам.

К периферическим экстрамуральным узлам относят ресничный узел, крылонебный, ушной, подчелюстной, узлы бронхиального и внесердечного внеорганных сплетений, узлы чревного сплетения и связанных с ним сплетений органов брюшной полости (почечных, надпочечниковых, печеночного, поджелудочной железы, желудочных, брыжеечных, яичковых (яичниковых), аортального, селезеночного), узлы подчревных сплетений и связанных с ним сплетений органов малого таза. Постганглионарные парасимпатические волокна блуждающего нерва начинаются в основном в интрамуральных сплетениях.

Передача нервных импульсов в симпатической и парасимпатической ВНС осуществляется при помощи медиаторов. Во всех парасимпатических, преганглионарных симпатических, а также постганглионарных симпатических волокнах для потовых желез медиатором является **ацетилхолин**, в других постганглионарных симпатических волокнах — **адреналин** и **норадреналин**.

Учитывая данные эмбриологии ВНС, можно говорить о кажущейся двухнейронности в периферическом звене, так как преганглионарные волокна являются удлиненными промежуточными нейронами, хорошо описанными в соматической системе.

Так построена эфферентная часть сегментарной нервной системы.

Основные положения о структурно-функциональной организации ВНС были сформулированы J. N. Langley (1903). Согласно его данным, ВНС имеет только эфферентные и не содержит афферентных волокон. В настоящее время это представление пересмотрено. Известны вегетативные рецепторы нескольких видов: реагирующие на давление и растяжение, типа фатер-пачинивых телец; хеморецепторы, воспринимающие химические сдвиги; менее распространены термо- и осморецепторы. От рецепторов волокна идут, не прерываясь, через превертебральные сплетения, симпатический ствол к межпозвоночному узлу, где расположены афферентные вегетативные нейроны (вместе с соматическими сенсорными нейронами). Далее информация идет по двум путям: вместе со спиноталамическим трактом к зрительному бугру по тонким (волокна С) и средним (волокна В) проводникам; второй путь проходит вместе с проводниками глубокой чувствительности (волокна А). На уровне спинного мозга дифференцировать сенсорные анимальные и сенсорные вегетативные волокна не удастся. Информация от внутренних органов доходит до коры, но в норме не осознается.

Вегетативные сегментарные аппараты обладают определенной автономией и автоматизмом. Примером может служить деятельность интрамуральных ганглиев сердца.

Таким образом, *сходство* симпатической и парасимпатической нервной системы заключается в одинаковом строении нейронов и волокон; *различие* — в локализации нейронов в центральной нервной системе, расположении ганглиев (парасимпатические нейроны преобладают в узлах, близко расположенных от рабочего органа, симпатические — в отдаленных), длине ганглионарных волокон (поэтому симпатический эффект диффузный, парасимпатический — локальный). Сфера действия парасимпатической нервной системы ограничена и касается внутренних органов. В то же время не существует тканей, органов, систем (в том числе

и в центральной нервной системе), куда бы не проникали волокна симпатической нервной системы. Кроме того, в этих системах, как уже отмечалось, имеется различная медиация.

Лишь сегментарный аппарат с функциональной и морфологической позиции является истинно специфическим вегетативным. Важно наличие двойной иннервации органов симпатическими и парасимпатическими волокнами. Исключение составляют мозговой слой надпочечников (переформированный симпатический узел) и потовые железы, иннервируемые симпатическими волокнами, на окончании которых выделяется ацетилхолин.

Наличие двойной иннервации органов выражается в противоположном влиянии на рабочий орган парасимпатического и симпатического отдела ВНС: расширение и сужение сосудов, учащение и замедление ритма сердца, изменение просвета бронхов, перистальтики ЖКТ и др. Подобное антагонистическое влияние является механизмом приспособления организма к меняющимся условиям среды. При этом усиление функционирования одного отдела в нормальных физиологических условиях приводит к компенсаторному напряжению в аппаратах другого отдела, возвращающих функциональную систему к гомеостатическим показателям.

В состоянии относительного покоя, когда отсутствует любая активная работа, сегментарная вегетативная система может обеспечить автоматизированную деятельность для существования организма. В реальных условиях приспособление к меняющимся условиям внешней среды, адаптивное поведение, осуществляется с участием надсегментарных структур, использующих сегментарную ВНС как аппарат для рационального приспособления.

Вегетативная иннервация глаза

Парасимпатическая иннервация представлена волокнами в составе глазодвигательного нерва от ядра Якубовича. Аксоны прерываются в ресничном узле, от которого постсинаптические волокна подходят к мышце, суживающей зрачок. В результате проведения импульсов по этому эфферентному пути возникает сужение зрачка. Это эфферентная часть дуги зрачкового рефлекса на свет.

При поражении парасимпатических проводников (клетки ядра, преганглионарные волокна, цилиарный узел с его постганглионарными волокнами) зрачок становится расширенным за счет сокращения другой гладкой мышцы, расширяющей зрачок, получающей симпатическую иннервацию.

Ядро Перлеа глазодвигательного нерва иннервирует ресничную мышцу. При нарушении этой иннервации изменяется аккомодация.

Симпатические нейроны расположены в боковых рогах от C_7 до Th_4 сегментов спинного мозга. Аксоны этих клеток в составе передних корешков выходят из позвоночного канала и в виде соединительной ветви проникают в первый грудной и нижнешейные узлы симпатического ствола (часто эти узлы объединены в звездчатый узел). Волокна, не прерываясь, проходят через него и через средний шейный узел, затем заканчиваются у клеток верхнего шейного симпатического узла. Постганглионарные синаптические волокна оплетают стенку внутренней сонной артерии, по которой попадают в полость черепа, а затем с глазничной артерией достигают глазницы и заканчиваются в гладкой мышце, при сокращении которой происходит расширение зрачка. Кроме того, симпатические волокна контактируют с мышцей, расширяющей глазную щель, и с гладкими мышцами клетчатки глазницы, так называемые мюллеровские глазные мышцы. При выключении импульсов, идущих по симпатическим волокнам, на любом уровне от спинного мозга до глазного яблока возникает на своей стороне триада симптомов: *миоз* из-за паралича дилатора, *сужение глазной щели* из-за поражения мышцы, расширяющей глазную щель, *энофтальм* из-за пареза гладких мышечных волокон ретробульбарной клетчатки. Это *синдром Клода Бернара-Горнера*. Обычно он возникает при поражении бокового рога спинного мозга (опухоль, ишемия, кровоизлияние) в зоне C_7 - Th_4 сегментов, звездчатого или верхнешейного симпатического узла (например, при блокаде узла раствором новокаина), при сдавлении опухолью в верхушке легкого, при повреждении стенки внутренней сонной или глазной артерии.

К клеткам боковых рогов C_7 - Th_4 сегментов спинного мозга (цилиоспинальный центр) подходят волокна от коры головного мозга и подбугорной области. Эти проводники идут в боковых

отделах ствола мозга и шейных сегментах спинного мозга. Поэтому при очаговом поражении одной из половин ствола мозга, в частности заднебоковых отделов продолговатого мозга, наряду с другими симптомами возникает триада Клода Бернара—Горнера (например, при синдроме Валленберга—Захарченко).

Раздражение симпатических волокон, направляющихся к глазному яблоку, сопровождается расширением зрачка, легким расширением глазной щели, возможен экзофтальм (*синдром Пурфюр дю Пти*).

Иннервация мочевого пузыря

В неврологической практике нарушение функции тазовых органов встречается довольно часто. Мочеиспускание осуществляется благодаря согласованной деятельности двух мышечных групп: детрузора и внутреннего сфинктера. Происходит это в результате взаимодействия соматической и вегетативной нервной системы. Мышцы детрузора и внутреннего сфинктера состоят из гладких мышечных волокон и получают вегетативную иннервацию. В то время как наружный сфинктер образован поперечнополосатыми мышечными волокнами и иннервируется соматическими нервами.

В акте мочеиспускания участвуют поперечно-полосатые мышцы передней брюшной стенки и диафрагмы дна таза. Их сокращение способствует резкому повышению внутрибрюшного давления и таким образом дополняет функцию детрузора мочевого пузыря.

В целом сегментарный аппарат спинного мозга обеспечивает вегетативную иннервацию гладких мышц и непроизвольно-рефлекторное мочеиспускание. У взрослого человека этот сегментарный аппарат подчиняется коре головного мозга, что определяет произвольный компонент мочеиспускания.

Автоматическое опорожнение мочевого пузыря обеспечивается двумя сегментарными рефлекторными дугами (парасимпатической и соматической). Раздражение от растяжения его стенок по афферентным волокнам тазового нерва передается на парасимпатические клетки крестцовых сегментов спинного мозга. Импульсы по эфферентным волокнам приводят к сокращению детрузора и расслаблению внутреннего сфинктера. Рас-

крытие внутреннего сфинктера и поступление мочи в начальные отделы мочеиспускательного канала приводит в работу еще одну рефлекторную дугу для наружного сфинктера, при расслаблении которого осуществляется акт мочеиспускания. Так функционирует мочевой пузырь у новорожденных детей.

В дальнейшем в связи с созреванием надсегментарного аппарата вырабатываются условные рефлексы, формируется ощущение позыва к мочеиспусканию.

Произвольный компонент акта мочеиспускания связан с управлением наружным сфинктером уретры и вспомогательными мышцами живота, диафрагмы таза.

Чувствительные нейроны заложены в межпозвоночных узлах S₃, 3 сегментов спинного мозга. Дендриты в составе срамного нерва заканчиваются рецепторами как в стенке пузыря, так и в сфинктерах. Аксоны вместе с задними корешками достигают спинного мозга, в составе задних канатиков поднимаются до продолговатого мозга. Далее путь следует в сводчатую извилину (сенсорная область мочеиспускания). По ассоциативным волокнам импульсы от этой зоны следуют к центральным двигательным нейронам, расположенным в коре парацентральной доли (двигательная область, мочеиспускания). Аксоны этих нейронов в составе пирамидного пути доходят до клеток передних рогов S₁₃ сегментов спинного мозга. С передними корешками волокна покидают позвоночный канал и в полости малого таза образуют половое сплетение, в составе полового нерва подходят к наружному сфинктеру. При сокращении этого сфинктера удастся произвольно удерживать мочу в мочевом пузыре.

Органы малого таза имеют двустороннюю корковую иннервацию. Поэтому в клинической практике наиболее серьезные расстройства мочеиспускания возникают при обширном поперечном поражении спинного мозга или двустороннем повреждении корковых центров (табл. 1). Двустороннее поражение связей корковых зон мочевого пузыря с его спинальными центрами приводит к центральным расстройствам мочеиспускания в виде задержки мочи (при остро возникших состояниях). В этом случае сфинктеры аутохтонно и рефлекторно сокращены, а рефлекс опорожнения отсутствует. Задержка мочи в последующем меняется на периодическое недержание мочи из-за повышения реф-

латорной возбудимости сегментарных аппаратов спинного мозга. При поражении легкой степени тяжести все указанные выше расстройства могут быть слабо выражены в виде императивных позывов в связи с повышением рефлекса на опорожнение. При нарушении сегментарной вегетативной иннервации мочевого пузыря и сфинктеров возникают различные периферические расстройства мочеиспускания.

Таблица 1

Типы расстройств мочеиспускания

Типы расстройств мочеиспускания	Клинические проявления	Очаг поражения в нервной системе
Центральный	Императивные позывы. Задержка мочи. Периодическое недержание мочи	Поражение проводящих корково-спинномозговых путей
Периферический	Парадоксальная ишурия. Задержка мочи. Истинное недержание мочи с сохранным тонусом детрузора. Истинное недержание мочи с атонией детрузора	Поражение парасимпатического спинального центра. Поражение симпатического спинального центра. Поражение симпатического и парасимпатического спинальных центров
Функциональное нарушение	Ночное недержание мочи	Дисфункция лимбико-гипоталамических отделов мозга

К функциональным расстройствам мочеиспускания относят энурез (ночное недержание мочи) — непроизвольное мочеиспускание во время сна. Основной патогенетический фактор связан с ослаблением нисходящих тормозных влияний корковых центров на спинальные центры мочеиспускания в состоянии сна. Это может быть обусловлено нервно-психическими и эндокринными нарушениями, дефектом воспитания, наследственной предрасположенностью, патологией мочевыделительной системы и др.

Надсегментарный аппарат

Взаимодействие специализированных систем головного мозга (моторных, сенсорных, вегетативных) при организации целесобразной адаптивной деятельности осуществляется с помощью

ретикулярной формации, гипоталамуса, таламуса, миндалины, гиппокампа, перегородки. Вместе со связывающими их путями названные структуры образуют функциональную систему под названием *лимбико-ретикулярного комплекса* (ЛРК). Другое название — неспецифические образования головного мозга. До сих пор не установлены точные границы этой системы.

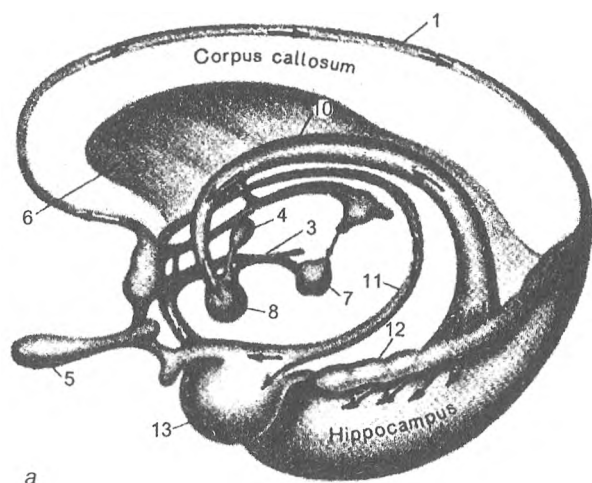
В ЛРК отсутствуют специфические вегетативные центры. В пределах головного мозга нет специфических вегетативных центров, вегетативных волокон, особенностей медиации, позволяющих разделить анимальные и вегетативные образования. Привычное деление для сегментарных отделов ВНС на СНС и ПНС на этом уровне неприемлемо. Исключением являются парасимпатические сегментарные аппараты ствола.

Лимбическая система

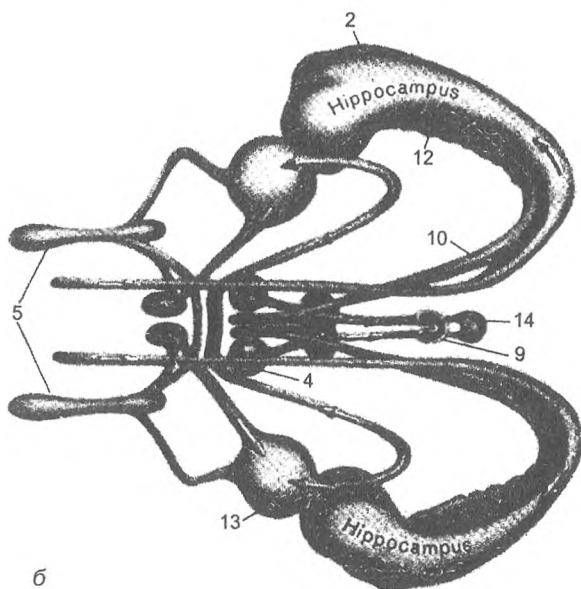
Лимбическая система (*limbicus* — кайма) — это обонятельный, висцеральный мозг, который включает анатомические образования, объединенные между собой тесными функциональными связями в замкнутый круг (рис. 27). Она как бы обнимает верхние отделы ствола мозга и гипоталамус с гипофизом. Термин «лимбическая система» предложен Мас Лепан (1952). К структурам лимбической системы, различающимся в филогенетическом плане, относятся образования древней, старой и межзачаточной коры, а также некоторые связанные с ними подкорковые и стволовые структуры.

Лимбическая система участвует в *регуляции вегетативно-висцерогормональных функций*, по обеспечению различных форм деятельности (пищевое и сексуальное поведение, процессы сохранения вида), в регуляции систем, обеспечивающих сон и бодрствование, внимание, эмоциональную сферу, процессы памяти, осуществляя, таким образом, *соматовегетативную интеграцию*.

Функции в лимбической системе представлены глобально, топографически плохо дифференцируются, однако при этом определенные отделы имеют относительно специфические задачи в организации целостных поведенческих актов. ЛС регулирует прежде всего поведение и психическую активность при удо-



a



б

Рис. 27. Схема лимбической системы (а — вид сбоку; б — вид сверху):

/ — надмозолистая полоска; 2— ножка гиппокампа; 3— медиальный пучок переднего мозга; 4 — переднее ядро зрительного бугра; 5 — обонятельная луковица; 6 — прозрачная перегородка; 7 — интерпедункулярное ядро; 8 — мамиллярные тела; 9— поводок; 10 — свод; 11 — краевой пучок; 12 — зубчатая извилина; 13 — миндалевидное тело; 14 — эпифиз

влетворении врожденных потребностей — инстинктов (добывание пищи, самоохранение, размножение, воспитание потомства).

Повреждение отдельных звеньев системы ведет к эмоциональным пароксизмам (ярости, злобы, депрессии и др.), а также к нарушениям памяти, обоняния, вкуса, слуха.

Синдромы поражения лимбической системы

Полиморфизм расстройств:

- *нарушение обоняния, вкуса, слуха* (обонятельные, вкусовые, слуховые галлюцинации, гипер- и гипоакузии);
- *эмоциональные нарушения* (аффекты страха, ярости, тоски, тревоги);
- *вегетовисцеральные нарушения* (пароксизмальные расстройства сердечно-сосудистой и дыхательной деятельности, нарушения желудочно-кишечного тракта);
- *нарушение физиологического цикла «сон — бодрствование»*;
- *нарушение памяти* (при двустороннем поражении гиппокампа — амнезия, при одностороннем поражении доминантного полушария — отсутствие перехода кратковременной памяти в долговременную, при одностороннем поражении недоминантного полушария — амнезия на лица и другие виды неречевой амнезии);
- *акинетический, трансподобный мутизм* (повышенная сонливость, торможение двигательных функций, кроме движений глазами, безинициативность);
- *псевдолобный синдром* (распад программы действий, немотивированные поступки, утрата чувства такта, стыдливости, нарушение регуляции тазовых функций, изменение походки по типу астазии-абазии).

Гипоталамус

Гипоталамус представляет важную составную часть лимбической и ретикулярной систем мозга. Он обладает своим специфическим «входом» в виде особой чувствительности к сдвигам внутренней среды, а также специфическим «выходам» через таламус и ретикулярную формацию к коре и спинному мозгу, через таламогипофизарную систему к вегетативным образованиям.

Гипоталамус расположен на основании мозга, образуя вентральную часть промежуточного мозга.

В настоящее время сформировано представление о гипоталамусе как об отделе мозга, осуществляющем *взаимодействие между регулирующими механизмами, а также интеграцию соматической и вегетативной деятельности.*

В организации интегративных форм поведения гипоталамус занимает центральное положение. Это обусловлено его топографическим расположением и физиологическими особенностями. Гипоталамус чувствителен к сдвигам во внутренней среде организма, реагирует на малейшие колебания в гуморальных показателях и формирует в ответ на эти сдвиги целесообразные поведенческие акты. В нейронах гипоталамуса образуются рилизинг-факторы, которые регулируют секрецию тропных гормонов в гипофизе: аденокортикотропный гормон (АКТГ), лютеинизирующий гормон, фолликулостимулирующий гормон, тиреотропный гормон. Таким образом, гипоталамус включает железы внутренней секреции в систему целостных реакций организма, в частности в реакции стрессового характера.

Гипоталамус регулирует деятельность сердечно-сосудистой системы, желудочно-кишечного тракта, эндокринных желез, а также процесс мочеотделения, температуру тела, проницаемость сосудов и тканевых мембран, водный, минеральный, углеводный, жировой, белковый, ионный обмен, состояние сна и бодрствования. Он принимает участие в эмоциональных реакциях и адаптивном поведении организма.

Вся деятельность гипоталамуса осуществляется под контролирующим влиянием ЛРК и коры большого мозга.

Синдромы поражения гипоталамуса

Поражение гипоталамуса может быть (преходящим пароксизмальным или постоянным): синдром вегетососудистых нарушений; нейроэндокринно-обменный синдром, синдром нарушения терморегуляции; синдром нарушения сна и бодрствования, нейромышечный синдром; нейротрофический синдром.

При **синдроме вегетососудистых нарушений** отмечается сочетание вегетососудистых расстройств с нарушением функции желудочно-кишечного тракта, сердечно-сосудистой и ды-

хательной систем. При этом изменяется уровень артериального давления (артериальная гипертония, гипотония, лабильное артериальное давление), отмечаются его асимметрия, нарушение частоты пульса и ритма дыхания. Лабильность вазомоторов сопровождается легким побледнением или покраснением кожных покровов. Нередко наблюдается функциональная дискинезия желчных путей, кишечника. Многочисленны субъективные ощущения больных в виде головной боли, головокружения, чувства жара, онемения и парестезии в дистальном отделе конечностей, сердцебиения, боли в области сердца, чувства затрудненного дыхания, болей в животе с позывами на мочеиспускание.

На фоне постоянных вегетососудистых и вегетовисцеральных нарушений могут возникать пароксизмальные состояния в виде симпатoadреналовых, вагоинсулярных или смешанных кризов.

Симпатoadреналовый криз начинается внезапно без предвестников и сопровождается сердцебиением, учащением пульса, повышением артериального давления, побледнением кожных покровов, ознобоподобной дрожью, иногда с гипертермией, чувством страха, расширением зрачков, замедлением перистальтики кишечника, задержкой мочи.

По-иному протекает вагоинсулярный криз. Он возникает исподволь и проявляется вялостью, общей слабостью, тревожным состоянием. Наблюдаются гиперемия лица, брадикардия, артериальная гипотония, потливость, частое и обильное мочеиспускание, усиление перистальтики кишечника с повторной дефекацией, а также гипотермия, замедление дыхания, приступы удушья.

Чаще приступы бывают смешанными: начинаются как симпатoadреналовые, а заканчиваются как вагоинсулярные. Вагоинсулярные и смешанные кризы обычно продолжаются у детей 10-20 мин, иногда до 1-3 ч. Выход из состояния приступа продолжается 20-30 мин, иногда несколько часов. В это время преобладают слабость, вялость, потливость, раздражительность.

Нейроэндокринный обменный синдром составляют симптомы ожирения с избыточным отложением жира на лице, в области шеи, молочных желез, нижней части живота, тазового пояса; иногда наступает истощение. Ожирение нередко сочетается с

нарушением углеводного обмена. Основными признаками синдрома является изменение аппетита в виде булимии или анорексии. Наблюдается также патология водно-солевого обмена в виде полиурии, полидипсии, склонности к отекам и иногда обезвоживанием. Кроме того, возможны нарушение менструального цикла, половой инфантилизм (значительно реже — гиперсексуальность), иногда симптомы расстройства функции других желез внутренней секреции (акромегалоидные черты, гипертрихоз, гипо- или гипертиреоз).

Синдром нарушения терморегуляции проявляется гипертермией, редко — гипотермией. При этом отмечается стойкая субфебрильная температура, которая может повышаться до фебрильной. Повреждение переднего отдела гипоталамуса обычно сопровождается повышением температуры тела, а заднего (дорсального) — снижением. При гипоталамической гипертермии сохраняется хорошее общее состояние, но с асимметрией температуры на различных сторонах тела, нарушается нормальное соотношение между аксиальной и ректальной температурой, между частотой пульса и дыхания. Нередко наблюдаются температурные кризы с резким повышением температуры тела и последующим быстрым снижением ее до нормальных цифр.

Важным критерием гипоталамической гипертермии является отсутствие воспалительных изменений в периферической крови.

Синдром нарушения сна и бодрствования характеризуется внезапно возникающими дневными приступами кратковременной непреодолимой сонливости в любой обстановке. Иногда при этом отмечается потеря мышечного тонуса — каталепсия, связанная с эмоциональными факторами. При гиперсомническом синдроме характерна постоянная сонливость, реже приступообразный длительный сон в течение 1-3 сут. Иногда повышенная сонливость днем сочетается с упорной бессонницей ночью. Синдром нарушения сна и бодрствования может быть изолированным или в рамках другой гипоталамической патологии.

Нейромышечный синдром проявляется приступами резкой слабости, быстрой утомляемости, нередко ощущением скованности в мышцах. Клиническую симптоматику иногда составляют периодический пароксизмальный паралич, сочетание миотони-

ческого синдрома с миастеническим. Нередко нервно-мышечные расстройства сопровождаются нарушением функции эндокринных желез (щитовидной, надпочечниковой, гипофиза и др.), что заставляет связывать клиническую симптоматику с патологией этих желез.

Нейротрофический синдром проявляется изменением окраски кожных покровов, их кровоточивостью, сухостью, наличием угрей, зуда, экзематозной сыпи. На коже образуются полосы растяжения, нередко отмечаются раннее поседение и выпадение волос, отек Квинке и другие нарушения трофики.

Диагноз «гипоталамический синдром» является сугубо топическим, отражающим преимущественную заинтересованность этой области мозга. Это сборные синдромы различной этиологии и патогенеза. Поэтому в первую очередь необходимо определить их нозологическую принадлежность, так как гипоталамус может пострадать в результате черепно-мозговой травмы, инфекции, опухолевого процесса и др.

Гипоталамический синдром при отсутствии текущего органического процесса центральной нервной системы может развиваться на базе конституциональной недостаточности, включая нейрохимическую дефектность гипоталамуса и структур лимбико-ретикулярного комплекса, которые декомпенсируются под влиянием внешних средовых факторов. Конституциональная недостаточность у детей сопряжена с возрастом родителей, наличием у них профессиональных вредностей, вредных привычек, интоксикации, соматических заболеваний. Существенную роль играет течение беременности. Выделены критические периоды в формировании гипоталамуса: 5-16-я неделя, 20-25-я неделя, 32-34-я неделя беременности. В эти периоды формируются адаптивные механизмы, в будущем прямо зависящие от зрелости и нормального функционирования вегетативно-эндокринного звена гипоталамической регуляции.

Ретикулярная формация

В состав мозгового ствола входит ретикулярная (сетевидная) формация, представленная диффузным скоплением клеток разного вида и величины на фоне множества разнонаправленных

волокон. В медиальных отделах ретикулярной формации продолговатого мозга и моста определяются большие, даже гигантские нейроны; в латеральных отделах этого уровня — малые и средние нейроны. В ретикулярной формации среднего мозга находятся преимущественно малые нейроны.

Ретикулярную формацию можно рассматривать как один из важных *интегративных аппаратов мозга*. Она имеет самостоятельное значение и в то же время является частью более широкой интегрирующей системы мозга.

Центральная интеграция соматической и вегетативной активности является одной из основных потребностей организма. Определенный этап интеграции осуществляет ретикулярная формация ствола (например, соматические и вегетативные влияния идут через ретикулоспинальный путь).

Таким образом, ретикулярная формация является важной, но все же частью глобальной интегративной системы, включающей лимбические и неокортикальные структуры, во взаимодействии с которыми обеспечивается целесообразное поведение, с приспособлением к меняющимся условиям внешней и внутренней среды.

Симптомы поражения ретикулярной формации:

- нарушение движений (изменение тонуса мышц, сухожильных рефлексов);
- нарушение сознания (вплоть до коматозного состояния);
- нарушение сна (гиперсомния, инсомния);
- вегетативные расстройства (вазомоторные, кардиоваскулярные, дыхательные и другие расстройства, протекающие в виде кризов по симпатикотоническому типу при поражении орального отдела ствола или по ваготоническому — при поражении каудального отдела ствола).

Диэнцефальные образования, перегородка, таламус, гипоталамус, ретикулярная формация являются отдельными звеньями функциональной системы мозга, обеспечивающей интегративные функции. Доказана роль новой коры в вегетативной регуляции. С участием коры осуществляется вегетативное обеспечение таких форм деятельности, как пение, речь и др.

Таким образом, *главным звеном в надсегментарной вегетативной регуляции является лимбико-ретикулярный комплекс*.

Особенности, отличающие его от сегментарного вегетативного аппарата:

- 1) раздражение этих структур не влечет за собой строго специфической вегетативной реакции и обычно вызывает сочетанные психические, соматические и вегетативные сдвиги;
- 2) разрушение их не влечет за собой определенных закономерных нарушений, за исключением случаев, когда поражаются специализированные центры;
- 3) отсутствуют характерные для сегментарного вегетативного аппарата специфические анатомо-функциональные особенности.

МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

При исследовании ВНС важно определить ее функциональное состояние, которое предполагает обязательный анализ вегетативного тонуса, вегетативной реактивности и вегетативного обеспечения деятельности. Такой подход дает адекватную оценку состояния надсегментарного отдела ВНС.

В практике наиболее удобно и целесообразно использовать показатели *сердечно-сосудистой и дыхательной систем*.

Под исходным **вегетативным тонусом** понимают более или менее стабильные характеристики состояния вегетативных показателей в период относительного покоя. Вегетативный тонус отражает в целом взаимодействие и степень активности эрго- и трофотропных механизмов надсегментарного аппарата ВНС. При определении общего исходного вегетативного тонуса используют:

1. Данные электрокардиограммы (ЭКГ):
 - *симпатическая направленность* — склонность к тахикардии (более 10%), укорочение времени АВ — проведения (интервал PQ менее 0,12 с), повышение амплитуды зубца P во II отведении до 3-4 мм, снижение реполяризации в виде сглаженности изолинии или отрицательного зубца T ; $_{IIaVR}$, V_{4-6} отведениях; усиление процесса реполяризации при ортостатической пробе и пробе с обзиданом ф-блокатором, который вводится в

дозе 0,5 мг/кг, и после этого отмечается постепенная положительная динамика зубца *T*);

- *ваготоническая направленность* — склонность к брадикардии (менее 10% от нормы), дыхательная аритмия (более 10%), внутрипредсердная миграция источника ритма, низкий вольтаж *P* во II отведении, АВ — блокада I степени. Со стороны процессов реполяризации отмечается увеличение зубца *G* в I, II, III, V_{3-6} отведениях, иногда в сочетании с дискордантным расположением *ST* над изолинией (феномен ранней реполяризации).
- 2. Адаптированные для детской практики таблицы Н. А. Белоконь (1987), А. М. Вейна (1991).
- 3. Кардиоинтервалография -- расчет индекса напряжения Р. М. Баевского (1976).
- 4. Интегральные показатели.

Вегетативный индекс Кердо (ВИК):

$$\text{ВИК} = (1 - \text{Д/Р}) - 100,$$

где *Д* — диастолическое давление, *Р* — частота сердечных сокращений (ЧСС) в минуту. *Оценка:* эйтония — 0; симпатическое влияние — «+»; парасимпатическое. — «-».

Расчет интенсивного коэффициента Хильдебранта (Q):

$$Q = \text{ЧСС} / \text{ЧДД в 1 минуту},$$

где ЧДД — частота дыхательных движений.

Нормальные показатели колеблются от 2,8 до 4,9 и свидетельствуют о нормальных межсистемных взаимоотношениях. Если величина выходит за эти пределы, то это свидетельствует о вегетативной дистонии.

Исследование минутного объема крови {непрямым способом Лилье—Штрандера и Цандлера):

$$\text{Амплитуда АД} = \text{АД}_{\text{СИСТ}} - \text{АД}_{\text{диаст}},$$

$$\text{АД}_{\text{ср.}} = (\text{ДД}_{\text{сист.}} + 2 \cdot \text{АД}_{\text{диаст.}}) / 3$$

$$\text{АД}_{\text{редуц.}} = \text{амплитуда АД} \times 100 / \text{АД}_{\text{ср.}},$$

$$\text{Минутный объем} = \text{АД} \times \text{ЧСС},$$

где АД — артериальное давление.

У здоровых лиц минутный объем равен 4,4 л. При повышении симпатического тонуса минутный объем повышается; при повышении парасимпатического — снижается.

Вегетативная реактивность характеризует вегетативные реакции на внешние и внутренние раздражения. Исследование вегетативной реактивности включает физиологические (физические — тепловые и холодовые; рефлекторные) и фармакологические (пробы с адреналином, пилокарпином, атропином, гистамином, мезатоном) методы. При исследовании вегетативной реактивности необходимо учитывать закон «исходного уровня», согласно которому чем выше исходный уровень, тем в более деятельном и напряженном состоянии находится система или орган, тем меньший ответ возможен при действии возмущающих стимулов. Если исходный уровень резко изменен, то возмущающий агент может вызвать парадоксальную или антагонистическую реакцию с противоположным знаком. Таким образом, величина активации связана с исходным уровнем.

В зависимости от характера вегетативных сдвигов и субъективных ощущений выделены симпатoadреналовые реакции, вагоинсулярные, смешанные, двуфазные (первая фаза — симпатoadреналовая, а вторая — вагоинсулярная, или наоборот).

Холодовая проба. В положении лежа после 15 мин покоя измеряют АД и ЧСС. Потом пациент опускает кисть до запястья в воду с температурой 4 °С и держит ее 1 мин. При этом регистрируют АД и ЧСС сразу после погружения, через 0,5 и 1 мин, а потом, когда рука вынута из воды, через интервалы в минуту до исходного уровня показателей. В норме через 0,5-1 мин отмечается повышение систолического АД на 20 мм рт. ст., диастолического АД — на 10-20 мм рт. ст. Максимально АД поднимается через 30 с после опускания руки в холодную воду. Возврат к исходному уровню наступает через 2-3 мин.

Патологические отклонения в виде сверхвозбудимости вазомоторов (гиперреактивность) наблюдаются при значительном повышении систолического и диастолического АД, т.е. имеет место выраженная симпатическая реакция (повышенная вегетативная реактивность). Снижение возбудимости вазомоторов (гипореактивность) можно констатировать при незначительном подъеме АД (подъем диастолического АД меньше чем на 10 мм рт. ст.), т.е. имеет место слабая симпатическая реакция (сниженная вегетативная реактивность). Снижение систолического и диастолического АД свидетельствует о парасимпатической или извращенной реакции.

Глазосердечный рефлекс Данъини-Ашнера. В положении лежа после 15 мин покоя измеряют ЧСС. Потом подушечками пальцев надавливают на оба глазных яблока до легкого болевого ощущения. Через 15 с после начала давления снова считают ЧСС и течение 10-15 с. Показатели ЧСС пересчитывают на 1 мин.

В норме отмечается замедление ЧСС на 6-12 ударов в минуту. Более сильное замедление ЧСС расценивается как парасимпатическая реакция (повышенная вегетативная реактивность); слабое замедление рассматривается как пониженная вегетативная реактивность; отсутствие замедления — как извращенная вегетативная реактивность (симпатическая реакция).

Солярный рефлекс Тома. В положении лежа после 15 мин покоя измеряют ЧСС (иногда АД). Потом в течение 20-30 с рукой надавливают на область солнечного сплетения до ощущения пульсации брюшной аорты. На 20-30-й секунде от начала давления в течение 10-15 с снова измеряют ЧСС (АД) и пересчитывают на 1 мин.

Синокаротидный рефлекс Чермака Геринга. В положении лежа после 15 мин покоя измеряют ЧСС (иногда АД). Потом в течение 15-20 с рукой надавливают указательным и большим пальцами рук на область верхней трети *m. stemocleidomastoideus* несколько ниже угла нижней челюсти до ощущения пульсации сонной артерии. Давление должно быть легким, не вызывающим болевых ощущений. С 15-й секунды, не прекращая давления, снова считают ЧСС в течение 10-15 с и пересчитывают на 1 мин.

Тракуют синокаротидную и солярную пробы следующим образом: внезапное замедление ЧСС без снижения АД свидетельствует о вагокардиальном типе; значительное снижение АД (более 10 мм рт. ст.) без замедления ЧСС — о депрессорном типе; появление головокружения, обморочного состояния — о церебральном типе.

Результаты этих проб дают представление о силе, характере, длительности вегетативных реакций, т.е. о реактивности симпатического и парасимпатического отдела ВНС.

Исследование вегетативного обеспечения деятельности несет важную информацию о функциональной полноценности вегетативных аппаратов, о качестве адаптации и резервных воз-

можностях организма. Вегетативные компоненты сопровождают любой тип деятельности. Их регистрация и составляет предмет изучения вегетативного обеспечения деятельности. Традиционным является исследование вегетативного обеспечения физической и психической деятельности. Обеспечение физической деятельности оценивают по динамике АД и ЧСС при выполнении клиноортостатической пробы, дозированной физической нагрузки, велоэргометрии, дозированных приседаний, дозированного подъема ног в положении лежа под углом 30-40°. Вегетативное обеспечение умственной деятельности моделируется решением в уме арифметических и логических задач. Состояние эмоционального напряжения (стресс) наиболее продуктивно исследовать игровым методом, к которому относится психофизиологическая информативная проба.

Проба с физической нагрузкой (клино-ортостатическая проба). У детей применяется 10-минутная проба по модификации Меллонга. Три раза в положении лежа на правой руке измеряется АД с интервалом 5 мин; вычисляется среднее систолическое и диастолическое АД. ЧСС считают по пульсу. После активного перехода в вертикальное положение ЧСС и АД измеряют каждую минуту с интервалом в 1 мин. Обращают внимание на самочувствие и внешний вид больного во время пробы и его жалобы, если они есть. Потом ребенок снова ложится, и в течение 4 мин регистрируют эти же показатели.

При оценке проб выстраивается график. По оси абсцисс отмечают время в минутах, по оси ординат — ЧСС, показатели систолического и диастолического АД.

Варианты клино-ортостатической пробы. В случае нормального вегетативного обеспечения деятельности жалобы у испытуемого отсутствуют, наблюдается повышение ЧСС от исходного уровня на 20-40%, систолического АД на 5-10 мм рт. ст., диастолического на 5-15 мм рт. ст., снижение пульсового давления не более чем на 50%. Выделяют 6 патологических вариантов клино-ортостатической пробы:

- 1) *гиперсимпатикотонический* (повышение систолического АД, диастолического АД, ЧСС или ЧСС и систолическое АД выше нормы; при этом могут быть жалобы на чувство жара в голове, покраснение лица);

- 2) *тахикардический* — чрезмерное учащение пульса при нормальной или чаще недостаточной реакции систолического и диастолического АД, что чаще сопровождается снижением пульсового давления более чем на 50%;
- 3) *асимпатикотонический* — недостаточная реакция АД: более выраженное чем в норме снижение систолического АД, а диастолическое АД повышается недостаточно или снижается; ЧСС не повышается выше нормы;
- 4) *гипердиастолический* — изолированный избыточный подъем диастолического АД при неизменном или уменьшенном систолическом АД, за счет чего уменьшается пульсовое АД и компенсаторно повышается ЧСС; в этом случае, если ЧСС недостаточна, возможны жалобы в ортоположении на слабость, головокружение;
- 5) *симпатикоастенический* — после перехода в вертикальное положение отмечается нормальная или избыточная реакция ЧСС, которая на 3-6-й минуте ортоположения сменяется снижением систолического и диастолического АД, а ЧСС при этом может повыситься до 100%; у детей с синдромом вегетативной дистонии (СВД) при таком варианте пробы часто отмечаются побледнение, дистальный гипергидроз, головокружение, возможно кратковременное синкопе (ортостатическая гипотензия); в этих случаях продолжать пробу не следует;
- 6) *астеносимпатический* — в первые минуты ортоположения происходит снижение систолического и диастолического АД, резко повышается ЧСС, но потом происходит смена реакции на гиперсимпатический вариант, в результате АД возвращается к норме. Этот редкий тип чаще всего наблюдается у детей с пролапсом митрального клапана.

Наиболее дезадаптивный по показателям центральной гемодинамики 4-й вариант клино-ортостатической пробы — снижение сердечного выброса, избыточная вазоконстрикция на периферии со значительным повышением общего периферического сопротивления.

В целом вегетативное обеспечение деятельности оценивается как *избыточное при 1-ми 2-м вариантах, недостаточное — при 3-ми 4-м*. Пятый вариант является смешанным — сначала про-

исходит нормальное или избыточное подключение САС, а потом ее истощение, а при 6-м варианте — наоборот.

Исследование **сегментарных вегетативных расстройств** необходимо проводить с учетом не только локализации поражения, но и симптомов, свидетельствующих о выпадении или раздражении периферических вегетативных образований. Важно определить (симпатический или парасимпатический) характер изменений, уточнить заинтересованность определенной части вегетативной дуги (афферентной или эфферентной). Большинство применяемых методик дает информацию как о надсегментарном, так и о сегментарном отделе ВНС.

Оценка местной сосудистой иннервации проводится при исследовании **дермографизма** — по изменению цвета кожи после механического раздражения штриховым движением заостренным концом (толщиной 3 мм) предмета или деревянной палочкой. Характер дермографизма в норме зависит от силы наносимого раздражения. При быстром и легком штриховом раздражении на месте раздражения через 6-20 с появляется белая полоска вследствие спазма капилляров, которая держится до 1-10 мин. Это так называемый *белый местный дермографизм*.

При более сильном раздражении в норме возникает *красный дермографизм* из-за расширения кожных капилляров. Латентный период у детей 2-10 лет составляет 3-4 с; от 10 до 20 лет — от 5 до 15 с и сохраняется в целом до 30 мин. Если сильное раздражение кожи вызывает белый дермографизм, то это связано с повышением тонуса периферического сосудосуживающего аппарата и расценивается как симпатическая реакция.

О повышении тонуса сосудорасширяющего аппарата (гиперваготония) свидетельствует стойкий красный дермографизм (более 30 мин).

Когда через 1-2 мин на фоне красного дермографизма возникает бледный, возвышающийся над кожей валик, сохраняющийся долгое время, говорят о возвышающемся отеком дермографизме. Такой измененный характер дермографической реакции свидетельствует о нарушении вегетативной иннервации сосудов кожи и отмечается у детей с СВД.

На участках, где трудно проверить дермографизм, проводят *пробу бледного пятна Ленъель—Лавастина* путем давления на

кожу пальцем в течение 3 с. При этом появляется белое пятно, которое держится до 3 с. Более длительное сохранение белого пятна указывает на склонность периферических сосудов к спазму.

Дермографизм исчезает в зоне иннервации поврежденных нервов и задних корешков, где проходят сосудорасширяющие волокна. Зоны рефлекторного дермографизма совпадают с иннервацией кожных сегментов.

Из других методов изучения иннервации кожных сегментов необходимо отметить исследование потоотделения (йод-крахмальным методом Минора), кожной температуры, пилomotorных реакций.

Электроэнцефалография

Вышеприведенные методики дают полное понятие о нисходящих (от лимбико-ретикулярных структур к сегментарному аппарату и органам) ретикулоспинальных влияниях в вегетативной регуляции. Для оценки состояния надсегментарного уровня часто используют электроэнцефалограмму (ЭЭГ). Это наиболее простой способ для исследования восходящих (подкорково-корковых) влияний. Использовать ЭЭГ целесообразно в комплексе с другими методиками, так как изменения на ЭЭГ имеют неспецифический характер.

На ЭЭГ у детей анализируются представленность, модулированность, амплитуда и частота основного а-ритма; наличие межполушарной асимметрии фоновых ритмов; скальпового распределения ритмов, степень их регулярности и сочетания с другими ритмами (степень дизритмии); наличие острых волн, пиков, аномальной медленной активности. Обращают внимание на локальный или диффузный характер сдвигов. Отдельно отмечают билатерально-синхронные вспышки 0-8-волн, разряды стволового происхождения. При этом учитывают кроме их выраженности длительность и влияние нагрузки (гипервентиляции), а также возраст ребенка.

А. М. Вейн (1987) выделил 3 основных варианта ЭЭГ у детей с вегетососудистой дистонией. *Первый тип* ЭЭГ чаще встречается у здоровых. ЭЭГ характеризуется нормальной возрастной представленностью а-ритма, хорошо модулированного регионально с

амплитудой 30-70 мкВ с соответствующей возрастной частотой и максимальной выраженностью в затылочной области. В целом наблюдается правильное распределение ритмов по скальповой ЭЭГ. Данная ЭЭГ — вариант нормы, свидетельствующая о нормальных корково-подкорковых взаимоотношениях.

При *втором типе ЭЭГ* наблюдается более низкий вольтаж основного ритма. Отмечаются легкая дизритмия по ходу записи, единичные острые волны, сглаженность зональных различий ритмов во фронто-окципитальном направлении, появление отдельных стволовых знаков 9- и 5-диапазона низкой амплитуды в переднецентральных отделах. По окончании 3-минутной гипервентиляции стволовые всплески исчезают в течение 1 мин.

Указанные изменения ЭЭГ у детей с вегетососудистой дистонией отражают повышенную активность компенсаторных механизмов.

При *третьем типе ЭЭГ* обнаруживаются наиболее существенные изменения в виде низкоамплитудной кривой — до 30 мкВ, нерегулярности α -ритма на фоне выраженной дизритмии и значительном сглаживании зональных различий. Отмечается большое количество медленных волн, отдельных и в виде групп по всем областям мозга. Часто наблюдаются общая заостренность ритмики, отдельные острые волны, пики, не характерные для данного возраста, билатерально-стволовые разряды 0- и 8-волн повышенной амплитуды.

В последнем случае ЭЭГ отражает изменение состояния неспецифических систем мозга с гипер- или гипофункцией активирующих и синхронизирующих механизмов и нарушением баланса между ними, что характерно для детей с синдромом вегетативной дистонии.

Из других параклинических методов информативными являются транскраниальная ультразвуковая доплерография, реоэнцефалография. Показатели катехоламинов в крови и моче, гистамина, серотонина, ацетилхолина и холинэстеразы в крови, можно использовать в комплексной оценке реакций не только эрго- и трофотропных аппаратов, но и периферической вегетативной системы.

Глава 9

КРОВΟΣНАБЖЕНИЕ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА. СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ СОСУДИСТЫХ БАССЕЙНОВ

СОСУДИСТАЯ СИСТЕМА БОЛЬШОГО МОЗГА

Кровь поступает к головному мозгу по двум парам артериальных стволов: внутренним сонным (*aa. carotes intemus*) и позвоночным артериям (*aa. vertebrates*). Эти четыре отдельных питающих мозг сосуда после вхождения в полость черепа образуют анастомотическую сеть, состоящую из виллизиева многоугольника и основной артерии (*a. basilaris*). Собственно мозговые артерии являются продолжением этой системы анастомозов.

Внутренние сонные артерии исходят из общих сонных артерий, берущих начало из брахиоцефального ствола справа и дуги аорты слева. На уровне щитовидного хряща общие сонные артерии делятся на наружные и внутренние. Наружные сонные артерии кровоснабжают верхнюю часть переднего отдела шеи и лица и лобно-височный отдел черепа. Внутренние сонные артерии идут в глубине шеи и не отдают никаких ветвей. При прохождении через каротидные каналы каменистой кости и кавернозного (пещеристого) синуса они отдают мелкие ветви ко дну среднего уха, твердой мозговой оболочке ската, полулунному узлу тройничного нерва и гипофизу. Ниже краниальных отверстий каналов зрительных нервов внутренние сонные артерии входят в субарахноидальное пространство и отдают глазные артерии (*aa. ophthalmicae*), которые тотчас же заворачивают кпереди и проходят в орбиту через зрительные каналы,

располагаясь под зрительными нервами. Они кровоснабжают все структуры орбиты, слизистую оболочку основной пазухи, клетки решетчатого лабиринта, большую часть полости носа, твердую мозговую оболочку передней черепной ямки. Глазничные артерии заканчиваются веточками, кровоснабжающими кожу лба, спинки носа, век, и анастомозируют с лицевой и внутренней верхнечелюстной артериями, являющимися ветвями наружных сонных артерий.

После отхождения глазничных артерий внутренние сонные артерии направляются кзади под зрительные нервы, а затем латерально до уровня хиазмы, где разворачиваются под прямым углом, чтобы войти в силвиевы щели. В месте поворота они отдают задние соединительные артерии (*aa. communicantes posteriores*), достигающие проксимальных стволов задних мозговых артерий, и образуют вместе с ними и передним отрезком основной артерии заднюю дугу виллизиева многоугольника (рис. В3 и В4, см. вклейку).

Внутренние сонные артерии прежде чем они разделятся на переднюю и среднюю мозговые артерии также отдают передние ворсинчатые артерии. Ворсинчатая артерия сопровождает зрительный тракт и кровоснабжает боковое коленчатое тело и ворсинчатое сплетение нижнего рога бокового желудочка. Помимо зрительного тракта, эта артерия кровоснабжает медиальные $\frac{2}{3}$ бледного шара и часть миндалевидного комплекса, крючок и переднюю гиппокампову извилину, передние $\frac{2}{3}$ задней ножки внутренней капсулы.

Стволы передних мозговых артерий (*a. cerebri anterior*) сразу же направляются к срединной линии и соединяются друг с другом передней соединительной артерией (*aa. communicantes anteriores*). После отхождения от внутренней сонной артерии передняя мозговая артерия отдает множество мелких ветвей, входящих в переднее продырявленное пространство и кровоснабжающих венстромедиальную половину передней части полусферического тела, вентральные отделы передней ножки внутренней капсулы, прозрачную перегородку и переднюю спайку.

Обе передние мозговые артерии проходят рядом на протяжении межполушарной цистерны. Каждая из этих артерий отдает пять основных ветвей: орбитальную, лобнополюсную, пе-

рикалезную, каллезомаргинальную и теменную. Артерии кровоснабжают 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. Кроме того, ветви передней мозговой артерии кровоснабжают обонятельный тракт, передние $4/5$ мозолистого тела, головку и наружную часть хвостатого ядра (рис. В5 и В6, см. вклейку).

После отхождения передней мозговой артерии внутренняя сонная артерия переходит в среднюю мозговую артерию (*a. cerebri media*) — самую большую из всех церебральных артерий. Эта артерия кровоснабжает кору и подкорковое белое вещество большей части наружной поверхности больших полушарий. На основании мозга средняя мозговая артерия отдает несколько глубоких веточек, сразу внедряющихся в вещество мозга и кровоснабжающих коллено и передние $2/3$ задней ножки внутренней капсулы, часть хвостатого и чечевицеобразного ядер. Одна из ее ветвей — *a. lenticulostriata* — названа *a. haemorrhagica*, поскольку она служит одной из основных причин образования спонтанной внутримозговой гематомы. В Сильвиевой борозде от средней мозговой артерии отходит несколько артерий. Полярная, передняя, средняя и задняя височные артерии кровоснабжают височную долю, восходящая и горизонтальная теменные артерии обеспечивают питание теменной доли, к лобной доле направляется широкий общий ствол, распадающийся на лобно-орбитальную (кровоснабжает среднюю и нижнюю лобные извилины), предцентральную (обеспечивает задненижний отдел лобной доли) и центральную (кровоснабжает центральную дольку) ветвь. В отличие от передней мозговой артерии средняя мозговая артерия кровоснабжает не только кору, но и значительную часть белого вещества, в том числе участок под корой верхнего отдела центральной дольки и внутреннюю капсулу.

Вертебральные артерии являются первыми ветвями подключичных артерий. Они проходят через отверстия в поперечных отростках 6 шейных позвонков, и входят в полость черепа между I шейным позвонком и боковым краем большого затылочного отверстия.

Прежде чем попасть в полость черепа, позвоночные и внутренние сонные артерии образуют S-образные сифоны. Сонные артерии образуют свои сифоны в кавернозных синусах. Позвоночные артерии делают это по выходе из поперечных отверстий атланта, идут кзади вдоль его боковой поверхности, затем заворачивают вверх и медиально и входят в полость черепа с обеих сторон продолговатого мозга. В полости черепа позвоночные артерии отдают две веточки, сливающиеся в переднюю спинномозговую артерию, две задние спинномозговые артерии, идущие раздельно по бокам задних канатиков спинного мозга, а также две задние нижние мозжечковые артерии. Позвоночные артерии васкуляризируют продолговатый мозг, задненижние отделы мозжечка, верхние сегменты спинного мозга.

На границе продолговатого мозга и моста мозга вертебральные артерии сливаются, чтобы образовать основную артерию (*a. basilaris*), которая принимает участие в кровоснабжении моста мозга и мозжечка. Кровоснабжается мозжечок тремя парами мозжечковых артерий, две из которых отходят от основной артерии (верхняя и передняя нижняя), а одна (задняя нижняя) является наиболее крупной ветвью позвоночной артерии.

На границе моста и среднего мозга основная артерия разделяется на задние мозговые артерии (*a. cerebri posterior*). Эти артерии кровоснабжают кору и субкортикальное белое вещество затылочной доли, заднего отдела теменной доли, нижней и задней части 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, льюисова тела. Задние мозговые артерии анастомозируют с внутренними сонными артериями посредством задних соединительных артерий (*aa. communicantes posteriores*).

Таким образом, виллизиев многоугольник образуется основной артерией, задней соединительной, внутренней сонной (средней мозговой), передней мозговой и передней соединительной артериями. Описанный виллизиев многоугольник обнаруживается менее чем у половины людей. В остальных случаях он очень variabelен, что в норме не имеет никакого значения. Однако при снижении или прекращении кровотока по питающим сосу-

дам состояние виллизиева многоугольника является решающим фактором развития ишемии, приводящей к инфаркту мозга того или иного размера. Важное значение имеет скорость нарушения мозгового кровообращения. В острых случаях обычно не остается времени на перераспределение кровотока. При постепенном развитии сосудистой недостаточности есть шанс на развитие достаточного коллатерального кровотока. При наличии замкнутого виллизиевого многоугольника изменения кровотока могут остаться без последствий.

В неврологической практике необходимо четко знать синдромы поражения бассейна того или иного церебрального сосуда. Однако не всегда можно установить четкие границы сосудистого бассейна. Обилие анастомозов обеспечивает содружественную васкуляризацию смежных областей мозга, иногда весьма значительных по площади. В детском возрасте трудность четкого клинического определения границ сосудистого поражения может быть обусловлена также незаконченной дифференциацией функций между основными центрами мозга, зоны которых еще не имеют четкой ограниченной территории.

Симптомы нарушения кровотока в передней мозговой артерии:

- неравномерный гемипарез и гемигипестезия с преимущественным поражением ноги (верхний отдел центральной дольки) на противоположной очагу стороне, поражение руки проходит быстрее;
- контралатеральные очагу хватательный и аксиальные рефлекс (растормаживаются подкорковые автоматизмы);
- гемиатаксия на противоположной очагу стороне (нарушение корковой коррекции движений по лобно-мостомозжечковому пути);
- апраксия (корковые зоны праксиса и мозолистое тело) на гомолатеральной стороне (чаще слева), так как на контралатеральной развивается гемипарез (при монопарезе ноги может выявляться апраксия руки на той же стороне);
- изменение психики, так называемая лобная психика (дезорIENTATION, расстройство памяти, спутанность, болтливость, склонность к плоским шуткам);
- гиперкинезы лица и руки (поражение переднего отдела хвостатого и чечевицеобразного ядер);

- нарушение обоняния (обонятельный тракт);
- расстройство мочеиспускания по центральному типу при двустороннем поражении.

Симптомы нарушения кровотока в средней мозговой артерии:

- контралатеральная очагу гемиплегия (равномерная при поражении глубоких ветвей *a. cerebri media*, с преимущественным парезом мышц лица и руки при закупорке корковых ветвей);
- контралатеральная очагу гемианестезия;
- поворот головы и глаз в сторону очага (поражение адверсивного поля);
- моторная афазия (центр Брока лобной доли), сенсорная афазия (центр Вернике височной доли) или тотальное нарушение речи;
- двусторонняя апраксия (при поражении нижнего полюса левой теменной доли);
- контралатеральная квадрантная гемианопсия (пучок Грасиоле в толще височной доли).

Симптомы нарушения кровотока в задней мозговой артерии:

- контралатеральная центральная гомонимная гемианопсия, половинная или квадрантная (поражение внутренней поверхности затылочной доли, шпорной борозды, *cuneus, gyrus lingualis*);
- зрительная агнозия (наружная поверхность левой затылочной доли);
- таламический синдром (контралатеральная гемианестезия, гемиатаксия, гемианопсия, таламическая боль, трофические нарушения);
- амнестическая афазия, алексия (поражение смежных областей теменной, височной и затылочной долей слева);
- атетонидный, хореоформный гиперкинез;
- альтернирующие синдромы поражения среднего мозга (синдромы Вебера и Бенедикта);
- периферическая гемианопсия, обусловленная поражением задних отделов зрительного тракта (полная половинная гомонимная гемианопсия на противоположной стороне с

выпадением реакции зрачков со «слепых» половин сетчатки).

Симптомы нарушения кровотока в основной артерии:

- геми-, тетраплегия, расстройство чувствительности с одной или обеих сторон;
- поражение черепных нервов (II, III, IV, V, VI, VII), чаще в виде альтернирующих стволовых синдромов;
- изменение мышечного тонуса (гипотония, гипертония, децеребрационная ригидность).

В связи с двусторонними двигательными нарушениями нарушения координации движений обычно не определяются. Постепенная закупорка основной артерии (тромбоз) характеризуется медленным разворачиванием клинической картины, появлением вначале преходящих симптомов: головокружения, пошатывания при ходьбе, нистагма, пареза и гипестезия конечностей, асимметрии лица, глазодвигательных расстройств, нарушения зрения.

Отток крови из мозга происходит по системе поверхностных и глубоких мозговых вен, которые впадают в венозные синусы твердой мозговой оболочки.

Поверхностные мозговые вены (верхние и нижние) собирают кровь от коры больших полушарий и субкортикального белого вещества. Верхние вены впадают в верхний сагиттальный синус, нижние — в поперечный синус и другие пазухи основания черепа. Глубокие вены обеспечивают отток крови из подкорковых ядер, внутренней капсулы, желудочков мозга и сливаются в одну большую мозговую вену (*v. cerebri magna Galeni*), которая впадает в прямой синус. Вены мозжечка впадают в *v. cerebri magna* и синусы основания черепа.

Из венозных синусов кровь оттекает по внутренним яремным венам, позвоночным венам, а затем по *vv. brachiocephalicae* и впадает в верхнюю полую вену. Кроме того, в обеспечении оттока крови определенное значение имеют диплоические вены черепа, *vv. emissariae* (выпускники, соединяющие синусы с наружными венами черепа), а также мелкие вены, выходящие из черепа вместе с черепными нервами.

Характерной особенностью вен мозга является отсутствие в них клапанов и обилие анастомозов. Разветвленная венозная сеть мозга, широкие синусы обеспечивают оптимальные усло-

вия для оттока крови из замкнутой черепной полости. Венозное давление в полости черепа практически равно внутричерепному. Этим обусловлено повышение внутричерепного давления при венозном застое и, напротив, нарушение венозного оттока при внутричерепной гипертензии (опухоли, гематома, гиперпродукция цереброспинальной жидкости и др.).

Система венозных пазух насчитывает 21 синус (8 парных и 5 непарных). Стенки синусов образованы листками твердой мозговой оболочки. На срезе синусы имеют довольно широкий просвет треугольной формы, наиболее крупным является верхний сагиттальный синус. Он идет по верхнему краю серповидного отростка, получает кровь из поверхностных мозговых вен и широко связан с диплоическими венами и иммисариями. В нижнем отделе серповидного отростка располагается нижний сагиттальный синус, анастомозирующий с верхним сагиттальным синусом с помощью вен серповидного отростка. Оба сагиттальных синуса связаны с прямым синусом, находящимся в месте соединения серповидного отростка и мозжечкового намета. Спереди в прямой синус впадает большая мозговая вена, несущая кровь из глубоких отделов мозга. Продолжением верхнего сагиттального синуса под мозжечковым наметом является затылочный синус, идущий к большому затылочному отверстию. В месте прикрепления мозжечкового намета к черепу идет парный поперечный синус. Все указанные синусы соединяются в одном месте, образуя общее расширение — *confluens sinuum*. У пирамид височной кости поперечные синусы делают изгиб вниз и дальше под названием сигмовидных синусов вливаются во внутренние яремные вены. Таким образом, кровь из обоих сагиттальных, прямого и затылочного синусов сливается в *confluens sinuum*, а оттуда по поперечным и сигмовидным синусам попадает во внутренние яремные вены.

На основании черепа расположена густая сеть синусов, принимающих кровь от вен основания мозга, а также от вен внутреннего уха, глаз и лица. По обе стороны от турецкого седла расположены пещеристые синусы (*sinus cavernosus*), которые с помощью клиновидно-теменных синусов (*sinus sphenoparietalis*), идущих вдоль малого крыла основной кости, анастомозируют с верхним сагиттальным синусом. Кровь из пещеристых синусов по верх-

ним и нижним каменистым пазухам вливается в сигмовидные синусы и далее во внутреннюю яремную вену. Пещеристые, а также нижние каменистые синусы обеих сторон анастомозируют позади турецкого седла с помощью межпещеристого синуса и венозного базилярного сплетения. Связь синусов основания черепа с венами глаз (*vv. ophthalmicae*), лица (*v. angularis, plexus pterygoideus*) и внутреннего уха может обусловить распространение инфекции (например, при отите, фурункулах верхней губы, век) на пазухи твердой мозговой оболочки и вызвать синусит и синустромбоз. Наряду с этим при закупорке пещеристых или каменистых синусов нарушается венозный отток по глазным венам и возникает отек лица, век, окологлазной клетчатки. Изменения на глазном дне, возникающие при внутричерепной гипертензии, обусловлены нарушением венозного оттока из полости черепа и, следовательно, затруднением поступления крови из глазной вены в пещеристый синус.

КРОВΟΣНАБЖЕНИЕ СПИННОГО МОЗГА

Спинной мозг кровоснабжается передней и двумя задними спинномозговыми артериями, которые анастомозируют между собой, создавая посегментарные артериальные кольца. Спинномозговые артерии получают кровь из парной позвоночной артерии (атлантовой ее части). Все корешковые артерии по уровню спинного мозга можно отнести к трем основным системам, которые получают кровь от позвоночных, межреберных, поясничных, позвоночно-поясничных и крестцовых артерий. Верхняя система — это корешковые ветви ко всем шейным и 2-3-му грудным сегментам спинного мозга. Она представлена парной позвоночной артерией, которая обеспечивает кровоснабжение передней и задней спинномозговых артерий, а также анастомозирующих с ними корешковых ветвей (отходят от шейной, или позвоночно-отростковой, части позвоночной артерии). Средняя система васкуляризует с 4-го по 8-й грудные сегменты, а нижняя (артерия Адамкевича) — нижние грудные, все поясничные и крестцовые сегменты (рис. 28).

На поперечном срезе кровоснабжение белого вещества спинного мозга осуществляется мелкими веточками, отходящими перпендикулярно от сегментарного артериального кольца. Серое

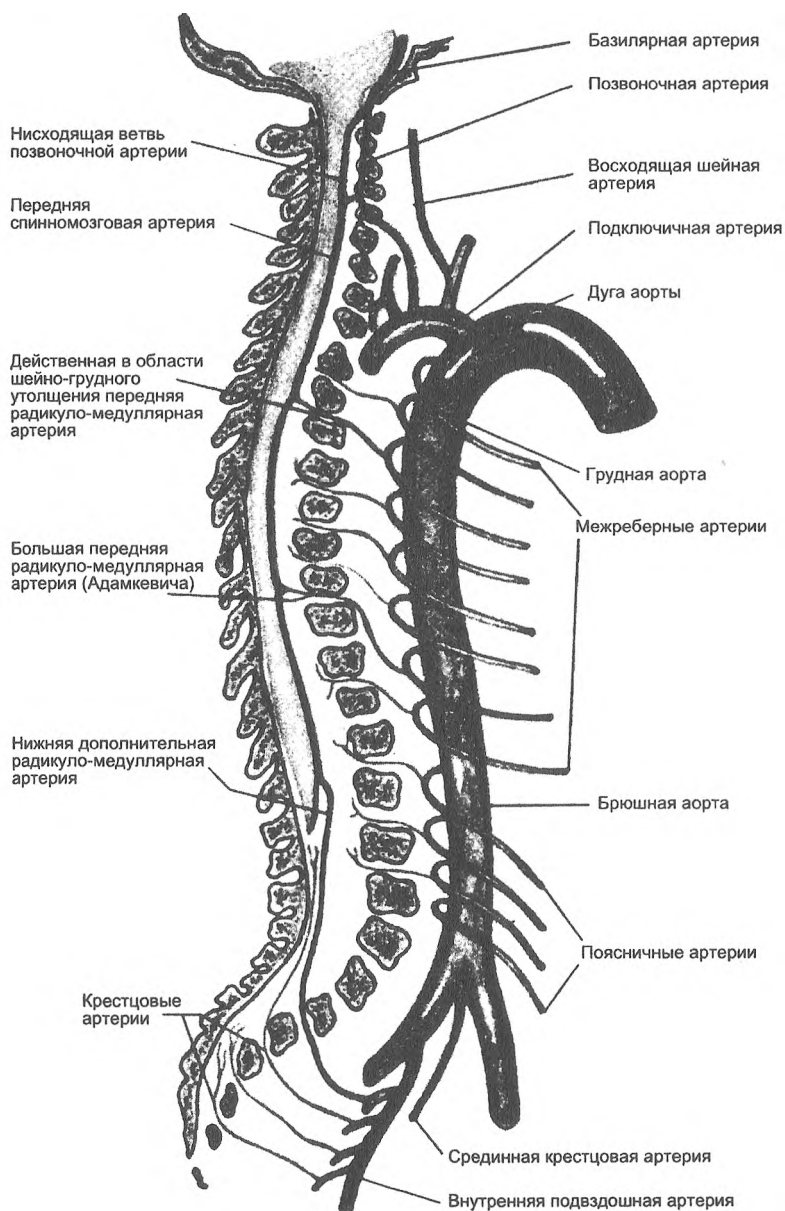


Рис. 28. Артериальное кровоснабжение спинного мозга (схема)

вещество васкуляризуется передней спинномозговой артерией, ветви которой подходят по передней срединной щели к перешейку серого вещества и там распадаются на более мелкие сосуды, анастомозирующие с радиальными веточками белого вещества. Наиболее разветвленная сеть сосудов располагается в окружности центрального канала и в области анастомозов. Из сети капилляров венозная кровь собирается в две крупные внутренние вены (*vv. centrales*), а также в наружные вены.

Корешковые вены отводят 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 позвоночные, межреберные и поясничные вены.

Нарушение кровообращения в бассейне передней спинномозговой артерии происходит на разном уровне, который определяет характер неврологических изменений. При дисциркуляции выше шейного утолщения наблюдаются спастическая тетраплегия с нарушением поверхностной чувствительности по проводниковому типу, центральное расстройство тазовых функций. Патология передней спинномозговой артерии в грудном отделе сопровождается спастической параплегией ног. Вялая нижняя параплегия может возникать при локализации поражения в поясничном отделе. При этом наблюдаются расстройства тазовых функций по периферическому типу.

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

При закупорке артерии Адамкевича наблюдаются симптомы поражения нижегрудных и поясничных сегментов: вялый или спастический парез ног, расстройства чувствительности с уровня Th₁₀-Th₁₂, недержание или задержка мочи и кала.

При закупорке нижней дополнительной передней радикуло-медуллярной артерии могут развиваться вялый паралич нижних конечностей (преимущественно в дистальных отделах), снижение чувствительности в промежности и на нижних конечностях, тазовые расстройства по периферическому типу.

Глава 10

СХЕМА ИССЛЕДОВАНИЯ НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО СТАТУСА РЕБЕНКА

Неврологическое обследование новорожденных и детей раннего возраста имеет свои особенности из-за отсутствия необходимого контакта и невозможности выполнения ребенком заданий. Отклонения в поведении и двигательной сфере врач может заметить, наблюдая за ребенком при общении его с матерью, другими детьми, во время пребывания его в кровати, по реакции его на осмотр и игрушки.

Вследствие мышечной физиологической гипертонии в группе сгибателей у детей первых месяцев жизни конечности согнуты во всех суставах, руки прижаты к туловищу, ноги разведены в тазобедренных суставах, стопы обычно приведены, голова находится по срединной линии, слегка запрокинута. Поза новорожденного напоминает эмбриональную.

При поражении нервной системы у новорожденного появляются патологические позы: фехтовальщика, опистотонус, поза «лягушки», асимметричное положение конечностей, резкое запрокидывание головы назад; патологическая установка кистей: «когтистая лапа», «тюленьи лапки», свисающая кисть, «обезьянья кисть». Может быть деформация пальцев, контрактура межфаланговых суставов, многопалость и другие пороки развития рук.

Стопы также могут принимать патологическую установку: варусную, вальгусную, свисающую (конскую), пяточную.

Детальному неврологическому осмотру предшествует оценка соматического состояния, цвета кожи (бледность, мраморность,

гиперемия, симптом «Арлекина» и др.) и слизистых оболочек (бледность, цианоз, кровоизлияния), а также физического развития, включая ростовые и весовые показатели, распределение подкожной жировой клетчатки, сформированность наружных половых органов.

Неврологический осмотр нужно проводить сверху вниз, начиная с исследования положения головы, формы черепа, состояния швов, родничков (втяжение, напряжение, пульсация, выбухание), наличия костных дефектов, деформаций, кефалогематомы, родовой опухоли, перелома.

Черепные швы у доношенных новорожденных пальпируются на стыке костей. Сагиттальный шов составляет 1–3 мм, большой родничок может быть 1–3 см, малый родничок закрыт. У недоношенных детей за счет конфигурации головы при прохождении через родовые пути кости черепа заходят друг за друга по типу «черепицы». К моменту рождения открыты боковые и малый роднички. При осмотре обращается внимание на стигмы дизэмбриогенеза, аномалии строения и развития, соотношение лицевого и мозгового черепа.

Выражение лица здорового новорожденного спокойное, крик эмоционально окрашенный. При поражении нервной системы выражение лица ребенка может быть болезненным, страдальческим, испуганным, а крик слабым или раздражительным, иногда может приобретать монотонный или гнусавый оттенок, напоминать крик кошки. При крике у новорожденного и детей первых дней жизни может отмечаться мелкий и среднеразмашистый тремор. Крупноразмашистый тремор наблюдается при билирубиновой энцефалопатии, при некоторых внутриутробных инфекциях. Признаками раздражения и возбуждения у новорожденного могут быть тремор языка, спонтанный рефлекс Моро, спонтанные вздрагивания, спонтанные и вызванные клонусы стоп, разные судороги. Для того чтобы вовремя диагностировать гидроцефалию, микроцефалию, краниостеноз, необходимо фиксировать размер черепа при рождении и наблюдать за его ростом в динамике. Окружность головы у новорожденного ребенка составляет 34–36 см и в среднем за каждый месяц в первые 3 мес. увеличивается на 1,2–1,5 см, в последующие 3 мес. — примерно на 1 см, далее — на 0,8 см, к концу 1-го года жизни — на 0,5 см

ежемесячно, составляя к 1-му году 45-46 см. Изменение темпов роста черепа обычно обусловлено грубым поражением головного мозга.

МЕТОДИКА ОЦЕНКИ ФУНКЦИИ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ

При осмотре черепной иннервации у детей младшего возраста и у детей со сниженным интеллектом врач-невролог испытывает большие трудности из-за отсутствия полного контакта с ребенком. Исследование некоторых функций, требующих активного участия обследуемого, невозможно.

I пара. Обонятельный нерв. Учитывается реакция ребенка на приятное или неприятное ароматическое вещество, которое поочередно подносится к каждому носовому ходу. Одностороннее нарушение обоняния у детей выявить сложно, двухстороннее — обычно обусловлено патологией носоглотки.

II пара. Зрительный нерв. Для определения его функции проверяется острота зрения, поля зрения, цветоощущение. У детей раннего возраста и у детей с задержкой психоречевого развития можно использовать специальные таблицы, на которых изображены не цифры, а картинки. Естественно, что заключение об остроте зрения может быть лишь приблизительное. То же можно сказать и о состоянии полей зрения. Периметрия оказывается недоступной. Приближение игрушки из невидимого поля зрения в видимое помогает выявить только грубую гемианопсию. Цветоощущение можно проверить только в том случае, если ребенок в силу своих интеллектуальных возможностей знает цвета и способен понять вопрос. Исследование глазного дна доступно у всех больных независимо от возраста и состояния интеллекта. Этому методу придается большое значение, так как при многих заболеваниях имеются типичные изменения глазного дна. Для врожденного токсоплазмоза характерен хориоретинит, для врожденного сифилиса типична атрофия зрительного нерва со специфическими включениями «соль с перцем». Некоторые из липидозов отличаются атрофическими изменениями на глазном дне с характерным сосудистым поражением макулярной области, именуемым «вишнево-красное пятно». Данные глазного дна позволяют также определить внутричерепную гипертензию (отек

диска зрительного нерва) или обнаружить кровоизлияния, невритические изменения.

III, IV, VI пары. *Глазодвигательный, блоковый и отводящий нервы.* Эти пары черепных нервов исследуются одновременно, так как их функции взаимосвязаны. Даже у детей, контакт с которыми оказывается значительно ограниченным, можно с достаточной полнотой определить функцию III, IV, VI пар. Осмотр производится как в покое, так и при активных движениях глаз. Важно, чтобы ребенок фиксировал взгляд на предмете и следил за его перемещением. Обращается внимание на форму, величину и равномерность зрачков. Определяется их прямая и содружественная реакция на свет, реакция на конвергенцию и аккомодацию. При фиксации взгляда у ребенка можно определить косоглазие, птоз, разницу в ширине глазных щелей. Слежение за двигающимся предметом вверх, вниз, в стороны позволяет обнаружить ограничение движения каждого глазного яблока, а также офтальмоплегию. При крайнем отведении глазных яблок можно выявить нистагм. Определяются синдромы Горнера, Грефе, Аргайл а—Робертсона.

V пара. *Тройничный нерв. Чувствительная функция* заключается в обеспечении чувствительности кожи лица, слизистых оболочек глаза, носа, рта. Определяется болезненность в точках выхода тройничного нерва на лице: над- и подглазничные, подбородочные. Болевая и тактильная чувствительность исследуется в симметричных областях справа и слева, а также в каждой из трех зон иннервации ветвей тройничного нерва. О состоянии чувствительности судят по реакции ребенка, выражению его лица.

О состоянии чувствительной функции тройничного нерва свидетельствует наличие или отсутствие роговичных рефлексов. *Двигательная часть* тройничного нерва обеспечивает иннервацию жевательных мышц, напряжение которых также проверяется при осмотре. При открывании рта можно обнаружить отклонение нижней челюсти в сторону пораженной мышцы. Проверяется нижнечелюстной рефлекс. Функцию двигательной части тройничного нерва легко оценить даже у детей со сниженным интеллектом.

VII пара. *Лицевой нерв* иннервирует почти все мимические мышцы лица. Оценить их функцию достаточно легко, даже при

недостаточном речевом контакте с умственно неполноценным ребенком, так как мимика меняется при улыбке, плаче, неудовольствии. Обращается внимание на симметричность правой и левой половины лица. Положение бровей и складок на лбу, ширина глазных щелей, состояние носогубных складок дают достаточное представление о функции лицевого нерва, как и надбровные рефлексы, которые могут быть снижены, усилены или отсутствовать.

VIII пара. *Слуховой и вестибулярный нервы*. Проверка слуха детей младшего возраста и с задержкой психического развития может быть только приблизительной. О нем судят по реакции больного на голос или предмет, издающий звук, находящийся вне поля зрения ребенка. Учитывается и кохлеопальпебральный (ауропальпебральный) рефлекс. Аудиометрия и другие способы более точного исследования органа слуха у этих детей оказываются недоступными.

О нарушении вестибулярного аппарата могут свидетельствовать шаткая походка, нистагм, усиливающиеся при быстрых поворотах головы и изменении положения тела.

IX и X пары. *Языкоглоточный и блуждающий нервы*. Функции этих нервов взаимосвязаны и проверяются одновременно. Проверка двигательной функции возможна у детей любого возраста. Глухой и беззвучный голос, зависящий от слабого напряжения голосовых связок, определяется достаточно просто. Носовой оттенок голоса, обратное поступление жидкой пищи через нос из-за недостаточной функции мягкого неба, изменение рефлекса с мягкого неба и задней стенки глотки, затруднение при глотании или полная его невозможность свидетельствуют о заинтересованности IX и X пар. Из-за пареза надгортанника могут наблюдаться поперхивание при еде и аспирация пищи.

XI пара. *Добавочный нерв*. Этот нерв является двигательным. При его поражении возникает ограничение поворота головы и поднимания плеч, кривошея.

XII пара. *Подъязычный нерв*. Двигательный нерв, обеспечивающий иннервацию мышц языка. При осмотре обращается внимание на трофику языка, фибриллярные подергивания, отклонение языка в сторону. Дизартрия, анартрия могут быть обусловлены недостаточностью функции подъязычного нерва. Иногда у ре-

бенка, плохо выполняющего задания, приходится ограничиваться только осмотром положения языка во рту. Псевдобульбарный иаралич при нарушении корково-ядерных связей XII пары, является одной из причин дизартрии.

МЕТОДИКА ОЦЕНКИ ДВИГАТЕЛЬНОЙ ФУНКЦИИ

Новорожденный периодически совершает спонтанные движения, попеременно разгибает и сгибает ноги, перекрещивает их, отталкивается от опоры. Руки двигаются, главным образом в локтевых и лучезапястных суставах, движения совершаются на уровне груди. Ноги более подвижны, чем руки. Спонтанные движения новорожденного резкие, массивные, импульсивные, толчкообразные, внезапно следуют друг за другом. Наряду с определенной позой и спонтанной двигательной активностью у новорожденного определяются *врожденные рефлексорные реакции*, время появления которых и выраженность характеризуют его состояние и динамику развития. Становление и угасание этих рефлексов имеет огромное диагностическое значение. Оценка рефлексорного фона ребенка первого года жизни дает возможность заподозрить, а в некоторых случаях и поставить диагноз детского церебрального паралича (ДЦП) на ранних сроках его развития. Эта динамическая оценка, своевременная диагностика имеют решающее значение в адекватной коррекции расстройств движения, речи, психики.

Врожденные рефлексоры подразделяются на две группы: *сегментарные двигательные автоматизмы* и *над сегментарные позотонические автоматизмы*. Первую группу автоматизмов подразделяют на оральные и спинальные.

Оральные рефлексоры

Поисковый рефлекс вызывается поглаживанием пальцем в области угла рта, не прикасаясь к губам, при этом опускается угол рта и голова поворачивается в сторону раздражителя. Исчезает к 4,5 месяцам.

Хоботковый рефлекс Куссмауля исследуется в положении на спине. Быстрый удар по губам вызывает сокращение круго-

вой мышцы рта, губы вытягиваются в хоботок. Исчезает к 4,5 месяцам.

Сосательный рефлекс проверяется в положении ребенка на спине. При вкладывании в рот соски возникают ритмичные сосательные движения. Исчезает к 4,5 месяцам.

Ладонно-ротовой рефлекс Бабкина исследуется в положении на спине. При надавливании на ладонь ближе к возвышению большого пальца открывается рот, сгибаются шея, плечи и предплечья, ребенок как бы подтягивается вперед. Рефлекс исчезает к 4,5 месяцам.

Среднелицевой рефлекс Бабкина вызывается ударом молоточка по срединной линии лица. В результате происходит разгибание головы с последующим возвращением в исходное положение. Рефлекс исчезает к 4,5 мес.

Шейно-вращательный рефлекс Бабкина вызывается отрывистым ударом молоточка в области щеки. Ответная реакция заключается во вращении головы в сторону раздражителя с последующим возвращением в исходное положение. Рефлекс исчезает к 4,5 мес.

Назалабиальный рефлекс Аствацатурова вызывается поколачиванием по спинке носа. В ответ сокращается круговая мышца рта. Рефлекс редуцируется в 3 мес.

Спинальные автоматизмы

Хватательный рефлекс Робинсона проверяется в положении на спине. При прикосновении пальцем или каким-либо предметом к ладоням новорожденного он его крепко захватывает, иногда настолько сильно, что ребенка в этом положении можно приподнять. Рефлекс исчезает к 5,5 мес.

Рефлекс Моро исследуется в положении ребенка на спине. Ребенка подтягивают за руки, не отрывая головы от пеленки, затем внезапно отпускают руки. Ребенок отводит руки в стороны и разжимает кисти, спустя несколько секунд руки возвращаются в исходное положение. Рефлекс исчезает к 4 мес.

Рефлекс опоры и автоматической ходьбы вызывается в положении вертикального подвешивания. Ребенка слегка наклоняют вперед, ставят на опору. При этом он выпрямляет туловище,

опираясь на полную стопу, делает шаговые движения, не сопровождая их движением рук. Рефлекс исчезает к 2,5 мес.

Рефлекс ползания исследуется в положении на животе. Ребенок совершает ползающие движения — спонтанное ползание. Если к подошвам подставить ладонь, ребенок отталкивается от нее ногами и ползание усиливается. Рефлекс исчезает к 4,5 мес.

Рефлекс Таланта вызывается у ребенка в положении на животе. При раздражении паравerteбрально кожи спины новорожденный изгибает тело дугой, открытой в сторону раздражителя, поворачивает голову в ту же сторону, иногда разгибает и отводит ногу. Рефлекс исчезает к 4 мес.

Рефлекс Переса проверяют у ребенка в положении на животе. Проводят пальцами, слегка надавливая по остистым отросткам позвоночника от копчика к шее, появляется лордоз, ребенок поднимает голову, приподнимает таз, сгибает руки и ноги. Рефлекс исчезает к 3 мес.

По мере роста ребенка безусловные рефлексy угасают. На их базе формируются многочисленные условнорефлекторные реакции. Однако в случае ДЦП угасание этих рефлексов задерживается. При выраженном хватательном рефлексe и при его задержке кисти рук ребенка приобретают патологическую установку. Они сжаты в кулак, большие пальцы приведены, кисти пронированы в различной степени. Эта установка препятствует развитию мелкой моторики и, как следствие, психодоречевому развитию. Задержка реакции опоры и автоматической ходьбы при соприкосновении стоп и опоры вызывает резкое нарастание экстензорного тонуса в ногах и туловище. Ребенок ходит на пальчиках, перекрещивает ноги, запрокидывает голову. При этом развитие реакции равновесия при стоянии и ходьбе задерживается. Задержка спинальных автоматизмов ведет к запаздыванию в формировании рефлексов выпрямления и равновесия.

Важнейшим этапом в моторном развитии ребенка является Момент замещения тонических рефлексов *реакциями выпрямления и равновесия*, к которым относятся тонический лабиринтный, тонические шейные симметричный и асимметричный рефлексy.

Тонический лабиринтный рефлекс, вызывают изменением положения головы в пространстве, которое ведет к стимуляции

отолитового аппарата лабиринтов, в результате в положении на спине максимально выражен тонус экстензоров, а флексорная активность относительно тормозится. В положении на животе соотношения обратные.

Тонический шейный асимметричный рефлекс — проприоцептивные рефлекс, возникает в результате растяжения мышц шеи. Поворот головы в сторону на уровень плеча сопровождается разгибанием конечностей, к которым обращено лицо и сгибанием противоположных. Реакция рук отчетливее, чем ног.

Тонический шейный симметричный рефлекс — проприоцептивный рефлекс с мышечно-суставных образований шеи; при сгибании головы повышается флексорный тонус в руках и экстензорный в ногах, разгибание ведет к противоположному эффекту.

Нормальное развитие движений ребенка после периода новорожденности характеризуется двумя взаимосвязанными и взаимозависимыми процессами: развитием рефлексов позы (постуральные рефлексy), к которым относятся реакции выпрямления, равновесия, защитные и другие реакции, интегрируемые на уровне среднего мозга, и торможением врожденных рефлекторных автоматизмов спинально-стволового уровня.

Реакции выпрямления и равновесия

Лабиринтный выпрямляющий установочный рефлекс отчетливо формируется к 2-месячному возрасту. Ребенка свободно удерживают и перемещают в воздухе, голова ребенка устанавливается так, что линия рта располагается параллельно плоскости опоры. Этот рефлекс стимулирует развитие цепных симметричных рефлексов, направленных на приспособление туловища к вертикальному положению. Он обеспечивает установку шеи, туловища, рук, таза, ног ребенка.

Шейная выпрямляющая реакция окончательно формируется к 4-месячному возрасту, за пассивным или активным поворотом головы в сторону следует ротация всего туловища. При максимальной выраженности рефлекса происходит «поворот блоком».

Выпрямляющий рефлекс тела способствует выпрямлению головы относительно других частей тела в пространстве. Вы-

прямяющий рефлекс становится выраженным в 6-8 мес., способствует тому, что туловище больше не следует за головой как единое целое, оно ротируется между плечевым поясом и тазом при повороте на бок, а в дальнейшем и на живот. В дальнейшем ротация в пределах оси тела дает возможность ребенку поворачиваться с живота на спину, со спины на живот, вставать на четвереньки и принимать вертикальную позу.

Выпрямляющие реакции сочетаются друг с другом, образуют ряд последовательных поз и движений, направленных на приспособление головы и туловища к вертикальному положению. Начиная развиваться с первого месяца жизни, они достигают согласованности к 1,5 годам, постепенно видоизменяются и с возрастом приобретают новое качество.

Защитная реакция рук и рефлекс Ландау не относятся к выпрямляющим рефлексам, но на определенных стадиях способствуют двигательному развитию. Защитная разгибательная реакция рук возникает в ответ на внезапное перемещение туловища вперед (в 4 мес.), в сторону (в 6 мес.), назад (в 9 мес.). Эти реакции способствуют тому, что ребенок в положении сидя может поддерживать свою массу тела руками, вытянутыми вперед (в 6 мес.), в сторону (в 8 мес.), назад (в 10-12 мес.). Вначале при этом кисти сжаты в кулаки, но затем они создают опору на ладонь. Рефлекс Ландау комбинируется с выпрямляющими рефлексам и является их частью. Ребенка держат свободно в воздухе лицом вниз. Вначале он поднимает голову, так что лицо находится в вертикальной позиции, а рот — в горизонтальной, затем наступает тоническое разгибание спины, ног. Рефлекс появляется в 5-6 мес., на 2-м году жизни начинает угасать.

Реакции равновесия обеспечиваются взаимодействием вестибулярных ядер, базальных ганглиев, ядер субталамической области, мозжечка и коры больших полушарий. Эти реакции дают возможность сохранять и восстанавливать равновесие в процессе двигательной активности. Подобно реакциям выпрямления, реакции равновесия развиваются в течение длительного времени в определенной последовательности. Они появляются и угасают, когда реакции выпрямления уже полностью установились. В положении на спине и на животе они становятся выраженными, когда ребенок уже сидит без поддержки (8 мес.),

в положении сидя появляются, когда ребенок может стоять (в 9-10 мес.), и в положении стоя, когда ребенок уже ходит (10-12 мес.). Реакции равновесия не совершенствуются до тех пор, пока ребенок не продвинулся на более высокую стадию развития выпрямляющих реакций.

К 18-24 мес. все реакции равновесия уже сформированы, но еще не совершенны. Они развиваются и совершенствуются до 5-6 лет.

При поражении мозга в период его становления, интенсивного роста и дифференциации онтогенетическая последовательность двигательного развития нарушается. Наряду с замедлением становления нормальных постуральных механизмов активируются тонические рефлексы, что усугубляет моторный дефект. У детей с ДЦП их влияние можно выявить в различных положениях. Ребенок в положении на спине не может поднять голову или делает это с большим трудом, не может вытянуть руки, повернуться, у него отсутствуют предпосылки, чтобы сесть. Такая патологическая поза способствует развитию контрактуры. *Тонический асимметричный шейный рефлекс* проявляется асимметрией тела («поза фехтовальщика») и произвольных движений. Постоянное неправильное положение конечностей ведет к формированию контрактуры, нарушает правильность становления двигательных навыков. *Тонический симметричный шейный рефлекс* достигает наибольшей выраженности, когда в движение включается голова. Сгибание головы приводит к увеличению флексии в руках, экстензии — в ногах, разгибание вызывает противоположный эффект. Изменение позы, мышечного тонуса, спонтанных движений под действием этого рефлекса одинаково выражены с обеих сторон. При этом может развиваться контрактура. В положении на животе ребенок не может поднять голову, повернуть ее в сторону, высвободить руки и опереться на них, согнуть ноги и встать на колени, сохраняя при этом равновесие.

Симметричный шейный тонический рефлекс оказывает симметричное влияние на мышцы рук и ног. Для положения на животе с опущенной головой типичны выраженные сгибания во всех суставах рук, разгибание ног, что приводит к кифотическому искривлению позвоночника. Это препятствует опоре на предплечья и кисти.

В положении на четвереньках лабиринтный тонический рефлекс мешает стоять на четвереньках из-за флексорной спастичности в руках и ногах.

Асимметричный шейный тонический рефлекс, вызывая асимметрию мышечного тонуса, создает препятствия для опоры на кисти и колени. В положении на четвереньках ребенок не может установить голову по срединной линии, что создает постоянную угрозу потери опорной функции кистей.

Симметричный шейный тонический рефлекс проявляется нарушением опорной функции конечностей. Постоянно меняющееся распределение мышечного тонуса рук и ног в зависимости от положения головы даже в легких случаях создает большие трудности для ползания на четвереньках.

В положении сидя лабиринтный тонический рефлекс резко нарушает двигательную активность. При длительном пребывании ребенка в описанном положении развиваются флексорная контрактура в тазобедренных и коленных суставах, стойкий кифоз позвоночника.

Асимметричный шейный тонический рефлекс в этом положении выражается в повороте, наклоне головы в сторону и асимметричном положении конечностей, что затрудняет сохранение позы свободного сидения и манипуляцию руками.

Симметричный шейный тонический рефлекс мешает сохранять ребенку позу сидя. При разгибании головы ребенок падает назад, а при сгибании — вперед.

Выраженный лабиринтный тонический рефлекс препятствует ребенку принять вертикальное положение тела с опорой на ноги, так как при вставании, во время перемещения туловища вперед возникает тотальная сгибательная поза. Стояние и передвижение больного невозможны.

Под влиянием асимметричного шейного тонического рефлекса положение головы и туловища асимметрично в покое и при ходьбе. Стабилизация положения стоя достигается посредством избыточного сгибания головы и кифоза позвоночника. Для сохранения равновесия при движении вперед ребенок отводит руки в стороны, ходит мелкими шажками.

Влияние симметричного шейного тонического рефлекса в положении стоя, когда голова наклонена вперед, приводит к

кифозу позвоночника, сгибанию рук и разгибанию ног, недостаточности опоры на стопы. Передвижение ног сопряжено с движением туловища, ребенок как бы прилипает к полу. Бедра приведены, тазобедренные и коленные суставы в полусогнутом состоянии.

Положительная поддерживающая реакция приводит к одновременному нарастанию мышечного тонуса в экстензорах и флексорах ног, в результате чего ноги становятся негибкими и превращаются в «колонны» для поддержки. Эта реакция стимулируется тактильным раздражением подошв при соприкосновении с опорой, нарушается также переход из положения сидя в положение стоя, и наоборот. Выраженная поддерживающая реакция резко нарушает реакции равновесия, так как ригидность ног не позволяет им быстро перемещаться при смещении центра тяжести тела. **Содружественные движения (синкинезии)** — это тонические реакции, вызывающие распространенное увеличение спастичности в частях тела, не имеющих непосредственного отношения к движению, выполняемому в данный момент. В последние годы придается большое значение роли синкинезии в патологическом распределении мышечного тонуса, развитии контрактуры и деформаций при ДЦП. Патологические синкинезии тормозят развитие выпрямляющих рефлексов туловища, реакций равновесия, целенаправленных движений.

При поражении нервной системы механизм реакций равновесия нарушен, поза больных неустойчива. Для сохранения равновесия ребенок компенсаторно сгибает коленные и тазобедренные суставы, и вертикальная проекция центра тяжести приходится на стопу.

Таким образом, контрактуры и деформации формируются под влиянием повышения мышечного тонуса, распределение которого зависит от тонических рефлексов, синкинезии, патологических реакций равновесия, длительного пребывания ребенка в одной и той же позе.

Контрактура и деформации

В *нижних конечностях* более характерна приводящая, внутриротаторная контрактура тазобедренного сустава. Развитие контра-

ктуры связано со спастичностью приводящих мышц бедер. Часто наблюдается сочетание ее со сгибательной контрактурой. Из-за дисбаланса мышечного тонуса возможен вывих тазобедренного сустава, обычно наблюдается у тяжелых больных, не способных самостоятельно передвигаться. Сгибательная контрактура коленных суставов часто сочетается со сгибательно-приводящей контрактурой бедер и эквиноварусной деформацией стоп. Рекурвация коленных суставов более характерна для форм ДЦП с низким мышечным тонусом. Вальгусная деформация коленного сустава обычно связана со сгибательно-приводящей внутривертеновой контрактурой бедер и сгибанием коленей. «Конская стопа» — самая частая деформация ног. Спастическое сокращение икроножных мышц и относительная слабость малоберцовых приводят к подошвенному сгибанию стоп и опоре на носки. Неустойчивость равновесия из-за малой площади опоры компенсируется сгибанием ног в тазобедренных и коленных суставах. «Пяточная стопа» развивается в результате неправильно проведенной ахиллотенотомии с целью коррекции «конской стопы». В редких случаях она бывает первичной и формируется вследствие преобладания тонуса разгибателей стопы и пальцев над тонусом сгибателей. Плосковальгусная стопа обусловлена слабостью мышц, поднимающих медиальный край стопы, и гипертонусом малоберцовых мышц.

В *верхних конечностях* чаще отмечается приводящая и внутривертеновая контрактура плеча, обусловленная спастичностью и укорочением большой грудной мышцы, широчайшей мышцы спины, пронаторов предплечья. Сгибательная контрактура локтевого сустава формируется в результате укорочения двуглавой мышцы плеча и плечелучевой мышцы. Сгибательная контрактура кисти почти всегда сочетается с отведением ее в ульнарную сторону, сгибательной контрактурой пальцев и приведением большого пальца.

В *области туловища* деформация проявляется сколиозом или кифозом позвоночного столба, перекосом таза, асимметрией грудной клетки. К этим деформациям приводят различные нарушения положения туловища вследствие тонической активности, патологических поз, направленных на стабилизацию туловища и удержание равновесия.

Контрактура и деформации фиксируют ребенка в патологических позах, затрудняют развитие статических и локомоторных навыков и ограничивают возможности социальной адаптации.

Исследование двигательной сферы обычно начинается с определения *мышечной слабости*, которая может сопровождать параличи и парезы как периферические, так и центральные. Обращается внимание на *костные деформации*, которые могут быть вторичными. Например, различные искривления позвоночника, грудной клетки, ребер, конечностей и суставов. Чаще это бывает связано с мышечной слабостью при вялом парезе. Костные деформации могут быть следствием обменных заболеваний: рахита, рахитоподобных заболеваний, мукополисахаридоза и др.

Важной характеристикой паралича или пареза является ограничение активных движений и снижение мышечной силы. Активные и пассивные движения исследуются как в проксимальных, так и в дистальных отделах конечностей. Проверяется мышечная сила, тонус, сухожильные, периостальные, брюшные и подошвенные рефлексы.

Полноценное исследование объема активных движений и определение мышечной силы возможны у детей с нормальным интеллектом обычно после 3 лет. Если приходится осматривать ребенка более раннего возраста или больного с задержкой психического развития, то следует прибегать к различным приемам. Наблюдая за ходьбой ребенка, можно выявить особенности моторики в виде паретической, атактической или спастико-паретической походки. Вычурная походка обусловлена гиперкинезом, вялым парезом и др. Наблюдая за игрой ребенка, попыткой его взять предмет, можно составить представление об объеме активных движений в верхних конечностях, о том, какая из них паретична.

Оценку состояния моторики ребенка первого года жизни необходимо проводить с учетом возрастной нормы темпов моторного развития.

Мышечную силу исследуют в отдельных мышечных группах сгибателей, разгибателей, отводящих, приводящих мышц и др. Состояние мышечной силы определяют по 5-балльной системе:

- полный паралич — 0 баллов;
- активные движения отсутствуют, но пальпаторно при попытке движения определяется напряжение мышц — 1 балл;

- движения возможны при исключении силы тяжести конечности — 2 балла;
- мышцы преодолевают силу тяжести конечности, но не преодолевают дополнительное сопротивление — 3 балла;
- мышцы не в полной мере преодолевают сопротивление — 4 балла;
- мышца преодолевает сопротивление — 5 баллов.

У детей до 1,5-2 лет для определения мышечной силы можно использовать сопротивление ребенка осмотру, отдергивание конечностей. Этот же прием можно использовать у более старших детей с задержкой умственного развития. Такой осмотр позволяет выявить пораженную конечность и решить, какие ее отделы (дистальный или проксимальный) больше пострадали.

С целью определения слабости той или иной группы мышц можно воспользоваться некоторыми специальными приемами. При слабости сгибателей шеи попытка поднять лежащего на спине ребенка за руки ведет к резкому запрокидыванию головы. Недостаточность функции проксимального отдела рук и плечевого пояса можно выявить, поднимая ребенка «под мышки». При этом возникает симптом «свободных надплечий». Показателем симптома «треножника», свидетельствующий о слабости мышц спины. В этом случае для того, чтобы поддерживать себя в положении сидя, больной опирается на руки. Определенную диагностическую значимость имеет «лягушачий» живот в положении на спине, свидетельствующий о слабости мышц живота. Ограничение активных и пассивных движений может быть обусловлено болевым синдромом, связанным с воспалением суставов, остеомиелитом, корешковой болью и другими причинами.

В оценке состояния системы движения важное место занимает *исследование трофики мышц*, наличие атрофии и псевдогипертрофии, фибриллярных подергиваний. Об атрофии мышц свидетельствуют уменьшение окружности конечности, выделяемое пальпаторно, уменьшение мышечной массы, дряблость мышц.

Состояние мышечного тонуса, наличие ретракций и контрактур определяется при пассивных движениях. Положение больного в постели, поза конечностей уже указывают на преобладание тонуса в той или иной группе мышц. Под *тонусом мышц*

понимают минимальное напряжение расслабленной мышцы. Наличие мышечной гипотонии свидетельствует о периферическом парезе мышц или недостаточности функции мозжечка стриарной системы. Повышение мышечного тонуса наблюдается при поражении пирамидных путей (спастичность) или паллидарной системы (ригидность).

Проверка *глубоких и поверхностных рефлексов* производится лишь при минимальном контакте с больным, поэтому не представляет особых затруднений. На верхних конечностях исследуются пястно-лучевые рефлексы (сегменты C₅-C₆), с двуглавых мышц (сегменты C₅-C₈) и трехглавых мышц (сегменты C₇-C₈). На нижних конечностях определяют коленные (сегменты L₂ -L₄) и ахилловы (Sj-S₂) рефлексы. Повышение глубоких рефлексов наблюдается при поражении пирамидного пути и сопутствует центральному параличу. Снижение или полное отсутствие глубоких рефлексов свойственно вялому или периферическому параличу.

Важное значение для диагностики имеют *брюшные, подошвенные, Кремастерные рефлексы*. Их снижение является следствием недостаточности функционирования соответствующих рефлекторных дуг. Брюшные рефлексы соответствуют Th₇-Th₁₂, Кремастерные — Ц-B₂, подошвенные — L₅-Sj сегментам спинного мозга.

Наличие подошвенных рефлексов исключает наличие патологических стопных рефлексов (Бабинского, Россолимо, Бехтерева, Оппенгейма и др.), которые обнаруживаются при поражении пирамидного пути.

Координация движений осуществляется за счет деятельности коры головного мозга, стриопаллидарной системы, стволовых отделов мозга, спинного мозга, чувствительной системы и мозжечка. Поражение последнего приводит к *атаксии*. Различают статическую и локомоторную атаксию. Атаксия статическая, ведущая к нарушению вертикального положения тела, обусловлена недостаточностью функции червя мозжечка. Атаксия локомоторная при активных движениях возникает при поражении полушарий мозжечка и их связей.

Диагностика расстройств координаторных систем у детей раннего возраста представляет определенные трудности. Дети,

родившиеся с незрелостью или повреждением мозжечка, как правило, задержаны в моторном развитии. Атаксия у них является не сразу из-за мышечной гипотонии. Мозжечковая мышечная гипотония не сопровождается понижением сухожильных и периостальных рефлексов. Проверить мозжечковые функции с помощью пальценосовой, коленопяточной и других проб не всегда удастся у детей раннего возраста и отстающих в психоречевом развитии. При осмотре таких детей следует обращать внимание на способность ребенка удерживать вертикальное положение, неустойчивость и пошатывание при ходьбе, частые падения. Следует учитывать характер и точность движений во время еды, при попытке взять предмет, показать пальцем часть своего тела или игрушку. При этом можно обнаружить не только атаксию, но и интенционное дрожание.

Нарушение двигательных функций может быть обусловлено недостаточностью экстрапирамидной системы. Это выражается либо избыточными *насильственными движениями (гиперкинезом)*, либо *гипокинезией*, т.е. бедностью движений, их замедленностью, застыванием в определенной позе, амимией. Выявить нарушения в виде гиперкинезов, которые чаще, чем гипокинезия, встречаются у больных детей, можно как при наблюдении за движениями ребенка, так и при использовании специальных приемов. Насильственные движения по своим клиническим проявлениям очень разнообразны и всегда свидетельствуют об органическом поражении подкорковых структур мозга. У детей чаще встречается *атетоидный гиперкинез*, медленная тоническая судорога одновременно мышц — агонистов и антагонистов. Движения конечности становятся вычурными, избыточными, червеобразными. Атетодный гиперкинез больше распространяется на дистальный отдел конечностей, мускулатуру лица. Мышечный тонус во время движения повышается, становится ригидным, после окончания движения снижается до гипотонии. Атетодный гиперкинез, как и другие насильственные движения, исчезает во сне.

Торсионный спазм отличается тем, что судорога имеет вращательный характер. Насильственные мышечные движения характеризуются вращением вокруг оси конечности, туловища. Нередко наблюдается сочетание атетоидного гиперкинеза с тор-

сионным. При детском церебральном параличе, метаболических заболеваниях головного мозга эти гиперкинезы встречаются часто. Гиперкинез хореический, миоклонический отличается от предыдущих быстрым темпом, размахистостью движений.

Для оценки гиперкинеза необходимо охарактеризовать амплитуду и формулу движения, ритмичность и локализацию. С целью обнаружения гиперкинеза необходимо наблюдать за ребенком в покое и при выполнении того или иного двигательного акта (при попытке взять игрушку одной или другой рукой, при ходьбе или передвижении с помощью родителей, игре). При эмоциональном напряжении гиперкинез усиливается и обнаруживается легче.

Важное место в оценке степени повреждения моторной функции занимает *исследование особенностей походки* ребенка. Этот способ определения двигательных нарушений доступен у любого, самостоятельно или с посторонней помощью передвигающегося ребенка, независимо от его интеллектуального развития. При двусторонних пирамидных нарушениях (церебральных или спинальных) типична *спастико-паретическая походка*. Ребенок опирается на носочки, пятки приподняты и повернуты кнаружи, ноги согнуты в коленных и тазобедренных суставах, бедра приведены. Такие дети снашивают обувь по внутренней поверхности носков. При поражении мозжечка или его связей возникает *атактическая походка*. Ребенок идет неуверенно, широко расставляя ноги, отклоняясь в ту или иную сторону, стараясь придерживаться за окружающие предметы.

У больного с гиперкинезом походка отличается избыточными, нецелесообразными, вычурными движениями конечностей. Равновесие при этом страдает в меньшей степени.

Гемипаретическая походка, обусловленная поражением пирамидной системы одного из полушарий мозга, типична подтягиванием или приволакиванием нижней конечности, в которой преобладает тонус разгибательной группы мышц. При этом верхняя конечность с той же стороны находится в положении сгибания и приведения (поза Вернике—Манна).

Дети с вялым парезом дистального отдела нижних конечностей ходят, высоко поднимая колени, при этом стопы свисают, «пришлепывают». Такая походка носит название «*степпаж*».

Своеобразием характеризуется ходьба детей, у которых ослаблены мышцы таза и проксимальный отдел ног. Это можно наблюдать при различных мышечных заболеваниях и травматических повреждениях поясничного утолщения спинного мозга. Больные ходят, раскачиваясь из стороны в сторону, с трудом поднимаются по лестнице, походку называют «*утиной*».

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ ЧУВСТВИТЕЛЬНОСТИ

Исследование чувствительности у детей раннего возраста дает незначительную информацию о состоянии нервной системы. Это обусловлено тем, что у новорожденного развита только поверхностная чувствительность, а глубокая формируется только к 2 годам. Кроме того, дети раннего возраста не могут локализовать раздражение. Грубые расстройства поверхностной чувствительности можно определить по общему беспокойству, рефлекторной защитной реакции, плачу и др.

МЕТОДИКА ИССЛЕДОВАНИЯ НЕРВНО-ПСИХИЧЕСКОГО РАЗВИТИЯ

Оценка нервно-психического развития грудных и детей раннего возраста представляет значительные трудности. Поэтому необходимо неоднократное наблюдение за ребенком во время общения со взрослыми, реакцией на игрушку, зрительными и слуховыми реакциями и др. В течение первых месяцев жизни положение ребенка зависит от особенностей мышечного тонуса (флексорное положение конечностей). При этом р^к согнуты во всех суставах, приведены к туловищу, пальцы сжаты в кулачки. Ноги согнуты в тазобедренных и коленных суставах, разведены в бедрах. Уже *на 1-м месяце* ребенок реагирует на яркий свет, приподнимает и удерживает голову из положения на животе. Движения глазных яблок толчкообразные. Появляется недифференцированная реакция на звук, дети издают гортанные звуки.

На 2-м месяце сохраняется флексия конечностей, увеличивается объем активных движений, ребенок дольше удерживает голову в положении на животе, в течение нескольких секунд

удерживает голову в вертикальном положении, дольше фиксирует взгляд, начинает улыбаться, гулить. Угасают рефлексы опоры и автоматической походки, возникает физиологическая астазия-абазия. Появляются симметричные и асимметричные рефлексы, способствующие формированию вертикального положения тела.

На 3-м месяце жизни нарастает объем активных движений, особенно в руках. Ребенок хорошо удерживает голову в вертикальном положении, переворачивается со спины на бок, зрительные реакции становятся длительнее, поворачивает голову на звуки, наблюдается сочетанный поворот головы и глаз в сторону. Выражено гуление, появляются гласные звуки. Ослабевают лабиринтные шейные тонические рефлексы. В этот период ослабевает хватательный рефлекс, возникают первые произвольные движения. Ребенок активно захватывает игрушки.

На 4-м месяце ребенок хорошо удерживает голову, берет в руки игрушки и тянет их в рот. При подтягивании за руки садится, в горизонтальном положении на животе приподнимает и удерживает не только голову, но и плечевой пояс. Угасают безусловные рефлексы, гипертонус в мышцах-сгибателях. Ребенок различает звуки, голоса, издает громкие звуки.

На 5-6-м месяце ребенок сидит при поддержке, поворачивается со спины на живот и с живота на спину, различает знакомые лица. Эмоции становятся ярче, произносит слоги «ба», «па», «ма», «дя».

На 7-8-м месяце ребенок устойчиво сидит, встает на четвереньки. Делает попытки сесть, а иногда и садится. Встает на ноги и стоит короткое время у опоры. Перекладывает игрушки из одной руки в другую. Хлопает в ладошки, произносит слоги «ба-ба», «ма-ма». Выражает удивление, интерес, отличает чужих.

На 9-10-м месяце ребенок встает на колени, держится за опору, стоит, делает попытки ходить, машет рукой «до свидания», ест с ложки, знает значение некоторых слов, показывает предметы, игрушки, говорит отдельные слова «мама», «баба», «дядя», «тетя», выполняет отдельные просьбы взрослых, понимает запрет.

На 11-12-м месяце ребенок начинает самостоятельно ходить, хотя еще часто падает, свободно манипулирует игрушками,

знает названия многих предметов, ест самостоятельно ложкой, увеличивается словарный запас до 10-12 слов.

Важным моментом в оценке психоневрологического развития ребенка является *исследование доречевого и речевого развития*. Задержка доречевого и речевого развития, как правило, сочетается с интеллектуальной недостаточностью. Нарушения развития речи могут быть от их легкого вида (дизартрия, ринолалия) до тотальной алалии или афазии.

Необходимо иметь в виду связь речевого развития с состоянием слуховой функции ребенка. У детей с глухотой развитие речи задержано или полностью отсутствует.

Если глухота сочетается с интеллектуальной недостаточностью, то речевая функция страдает значительно. Причины речевого нарушения, разнообразны: внутриутробное поражение речевых корковых зон в результате воздействия инфекций, интоксикаций, эндокринных и метаболических нарушений, патологических родов.

Алалия характеризуется выраженным врожденным недоразвитием речи у ребенка. Такой ребенок никогда ранее не говорил. Этот дефект обусловлен нарушением функции коры и характеризуется либо непониманием обращенной речи, либо невозможностью ее воспроизвести. В первом случае алалия называется *сенсорной*, во втором *моторной*. Чаще встречается сочетание одного и другого вида алалии, т.е. *тотальная алалия*. Как правило, общее недоразвитие речи сочетается с психической неполноценностью ребенка. Речевые нарушения у страдающих алалией варьируют от негрубых, легко корригируемых, до выраженных, трудно поддающихся коррекции.

Другой вид речевых нарушений, обусловленный нарушением определенных зон коры в результате постнатальных заболеваний, называется афазией. **Афазия** — утрата когда-то имевшихся речевых функций. Причиной афазии могут быть инфекционные заболевания нервной системы, такие как менингоэнцефалит, лейкоэнцефалит, травматическое повреждение головного мозга. Афазия, подобно алалии, может быть *тотальной* или *частичной*, *моторной*, *сенсорной* и др. Восстановить утраченную речь иногда бывает менее сложно, чем заново обучить никогда не говорившего ребенка. Однако это возможно при заболеваниях, не склонных к прогрессированию.

Перечисленные нарушения речи обусловлены поражением определенных структур коры доминантного полушария головного мозга, расположенных главным образом в лобной и височной долях. Они могут сочетаться с такими нарушениями функции коры, как дисграфия, дислексия. Другие виды речевых нарушений, называемые **дизартрией**, обусловлены поражением таких систем, как пирамидная, стриопаллидарная и мозжечковая. Поражение каждой из них имеет свои клинические особенности. Дизартрия, связанная с поражением стриопаллидарной системы, например при гиперкинетической форме детского церебрального паралича, объясняется тем, что гиперкинез охватывает артикуляционную мускулатуру. При этом речь становится невнятной, толчкообразной, эксплозивной, растянутой.

Несколько иная речь ребенка с мозжечковой недостаточностью. В этом случае речь несет признаки атактических нарушений и называется скандированной. Больной произносит слово не слитно, выделяя, «штампуя» каждый слог.

Дизартрия, обусловленная недостаточным функционированием пирамидной системы, связана с нарушением корково-ядерных путей и, как правило, с двусторонним вовлечением в процесс полушарий. Мускулатура языка и других мышечных групп, участвующих в артикуляции, находится при этом в состоянии спастического паралича. Возникает дизартрия, которая сопровождается слюнотечением, больные не способны проглотить слюну. Это дизартрия — одно из проявлений псевдобульбарного паралича.

Степень и глубина речевых нарушений в пределах каждого вида дизартрии могут варьировать от легких нарушений до полной анартрии, когда больной не в силах произнести ни слова, ни слога.

Кроме перечисленных нарушений речи, имеющих органическую основу, выделяют ее функциональные расстройства (заикание, мутизм). Подробнее эти речевые расстройства рассмотрены в гл. 24.

ЧАСТЬ II

БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ

Глава 11

ПЕРИНАТАЛЬНОЕ ПОРАЖЕНИЕ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Термином **перинатальное поражение нервной системы** обозначают патологические состояния центральной нервной системы новорожденных и детей первых месяцев жизни, развившиеся в связи с поражением головного мозга во внутриутробном периоде или в период родов.

По классификации перинатальных поражений нервной системы у новорожденных, разработанной Российской Ассоциацией специалистов перинатальной медицины, неврологические нарушения у новорожденных выделяют в зависимости от ведущих механизмов повреждений: гипоксические, травматические, токсико-метаболические и инфекционные.

Классификация перинатальных поражений нервной системы у новорожденных (1999 г.)

Гипоксические поражения центральной нервной системы (ЦНС)

1. *Церебральная ишемия.*

1. Церебральная ишемия I степени (легкая):

а) возбуждение и/или угнетение ЦНС (не более 5-7 сут).

2. Церебральная ишемия II степени (средней тяжести):

а) возбуждение и/или угнетение ЦНС (не более 7 сут);

б) судороги;

в) внутричерепная гипертензия;

г) вегетативно-висцеральные расстройства.

3. Церебральная ишемия III степени (тяжелая):

- а) прогрессирующая потеря церебральной активности свыше 10 дней; угнетение -» кома, угнетение —» возбуждение —> судороги, угнетение —> судороги —» кома;
- б) судороги (возможен эпилептический статус);
- в) дисфункция стволовых отделов мозга;
- г) декортикация;
- д) децеребрация;
- е) вегетативно-висцеральные расстройства;
- ж) прогрессирующая внутричерепная гипертензия.

II. ***Внутричерепные кровоизлияния гипоксического генеза.***

1. Внутрижелудочковое кровоизлияние I степени (субэпендимальное) (характерны для недоношенных) с отсутствием специфических неврологических симптомов.
2. Внутрижелудочковое кровоизлияние II степени (субэпендимальное интравентрикулярное) (характерно для недоношенных):
 - а) шок;
 - б) апноэ;
 - в) угнетение —> кома;
 - г) судороги;
 - д) внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая).
3. Внутрижелудочковое кровоизлияние III степени (субэпендимальное интравентрикулярное + перивентрикулярное) (характерно для недоношенных):
 - а) шок;
 - б) апноэ;
 - в) глубокое угнетение —» кома;
 - г) судороги (чаще тонические);
 - д) внутричерепная гипертензия (быстро или медленно прогрессирующая с дисфункцией каудальных отделов).
4. Первичное субарахноидальное кровоизлияние (чаще у недоношенных):
 - а) гипервозбудимость ЦНС;
 - б) гиперестезия;
 - в) парциальные (фокальные) клонические судороги;

- г) внутричерепная гипертензия (острая гидроцефалия).
- 5. Кровоизлияние в вещество головного мозга (паренхиматозное) (чаще у недоношенных). Клиническая картина зависит от локализации и объема кровоизлияния:
 - а) возможно бессимптомное течение;
 - б) гипервозбудимость —> судороги;
 - в) глубокое угнетение —> кома;
 - г) парциальные (фокальные) судороги;
 - д) внутричерепная гипертензия.

III. Сочетанные ишемические и геморрагические поражения ЦНС (нетравматические)

Клиническая картина и тяжесть состояния определяются ведущим типом поражения и локализацией.

Травматические поражения ЦНС

1. Внутричерепная родовая травма.

1. Эпидуральное кровоизлияние:
 - а) ранняя внутричерепная гипертензия;
 - б) гипервозбудимость;
 - в) судороги;
 - г) иногда расширение зрачка на стороне кровоизлияния.
2. Субдуральное кровоизлияние.
 - Супратенториальное:
 - а) бессимптомное течение;
 - б) гемипарез;
 - в) парциальные судороги;
 - г) расширение зрачка на стороне очага (непостоянно);
 - д) внутричерепная гипертензия (прогрессирующая).
 - Субтенториальное (инфратенториальное):
 - а) острая внутричерепная гипертензия;
 - б) тонические судороги;
 - в) бульбарные нарушения;
 - г) угнетение —> кома;
 - д) прогрессирующее нарушение дыхания и сердечной деятельности.
3. Внутрижелудочковое кровоизлияние:
 - а) гипервозбудимость —> угнетение;
 - б) судороги (фокальные, мультифокальные);

- в) прогрессирующая внутричерепная гипертензия -> гидроцефалия;
 - г) нарушение дыхания и сердечной деятельности.
4. Паренхиматозное кровоизлияние:
- а) гипервозбудимость;
 - б) угнетение -> кома;
 - в) судороги;
 - г) прогрессирующая внутричерепная гипертензия;
 - д) очаговые нарушения (зависят от локализации и объема гематомы);
 - е) возможно бессимптомное течение.
5. Субарахноидальное кровоизлияние:
- а) гипервозбудимость;
 - б) гиперестезия;
 - в) острая наружная гидроцефалия, выбухание родничка;
 - г) менингеальные симптомы;
 - д) угнетение -> «бодрствующая кома».
- II. *Родовая травма спинного мозга.*
- Кровоизлияния в спинной мозг (растяжение, разрыв, над-рыв) (с травмой или без травмы позвоночника):
- а) спинальный шок;
 - б) дыхательные нарушения;
 - в) двигательные и чувствительные нарушения;
 - г) нарушения функции сфинктеров;
 - д) синдром Клода Бернара-Горнера.
- III. *Родовая травма периферической нервной системы.*
1. Паралич Дюшенна—Эрба — вялый парез проксимального отдела руки (рук).
 2. Паралич Дежерина-Клюмпке — вялый парез дистального отдела руки (рук).
 3. Тотальный паралич плечевого сплетения —■ вялый тотальный парез руки (рук).
 4. Повреждение диафрагмального нерва —- дыхательные нарушения («парадоксальное» дыхание, тахипноэ).
 5. Травматическое повреждение лицевого нерва:
 - а) лагофтальм;
 - б) сглаженность носогубной складки;

- в) снижение или отсутствие супраорбитального и корнеального рефлексов.
- 6. Травматическое повреждение других периферических нервов.

Дисметаболические и токсико-метаболические нарушения функций ЦНС

1. Преходящие нарушения обмена веществ.

1. Ядерная желтуха (билирубиновая энцефалопатия):

- а) угнетение;
- б) апноэ;
- в) судороги;
- г) опистотонус;
- д) повторные дистонические атаки;
- е) симптом «заходящего солнца».

2. Гипогликемия:

- а) бессимптомное течение;
- б) угнетение —> возбуждение;
- в) судороги.

3. Гипомагниемия:

- а) гипервозбудимость;
- б) судороги.

4. Гипермагниемия:

- а) угнетение -> кома;
- б) апноэ.

5. Гипокальциемия:

- а) гипервозбудимость;
- б) судороги;
- в) тетанические мышечные спазмы;
- г) артериальная гипертензия;
- д) тахикардия.

6. Гипонатриемия:

- а) бессимптомно;
- б) угнетение;
- в) артериальная гипотензия;
- г) судороги;
- д) кома.

7. Гипернатриемия:

- а) гипервозбудимость;
- б) артериальная гипертензия;
- в) тахикардия.

II. Токсико-метаболические нарушения функции ЦНС.

- 1. Состояния, обусловленные приемом во время беременности алкоголя, табакокурением, употреблением наркотиков и медикаментов, вызывающих зависимость.
- 2. Состояния, обусловленные действием токсинов (вирусных, бактериальных).
- 3. Состояния, обусловленные действием лекарственных препаратов (или их сочетание), введенных плоду и новорожденным:
 - а) гипервозбудимость;
 - б) судороги;
 - в) гипераккузия;
 - г) угнетение;
 - д) кома.

Поражение ЦНС при инфекционных заболеваниях перинатального периода

I. Поражение ЦНС при внутриутробных инфекциях (TORCH-синдром).

- 1. Энцефалит.
- 2. Менингит.
- 3. Менингоэнцефалит.

II. Поражение ЦНС при неонатальном сепсисе.

- 1. Менингит.
- 2. Менингоэнцефалит.
- 3. Вентрикулит.
- 4. Энцефалит.

Этиология. Причиной перинатального поражения нервной системы могут быть внутриутробная гипоксия, которая вызывает асфиксию плода и новорожденного, различные заболевания матери, токсикоз беременных, угроза выкидыша, иммунологические отклонения в системе «мать — плацента — плод», травматические, токсические, радиационные, метаболические, стрессовые воздействия, профессиональные и бытовые вредности, включая прием лекарств во время беременности, курение, употребление алкоголя.

Клиническая картина. Клинические проявления гипоксии (асфиксии) мозга зависят от степени асфиксии.

Асфиксия I — длительность гипоксии до 5 мин, оценка по Апгар при рождении 6-7 баллов. Отмечаются цианотичность кожных покровов, повышение артериального давления. В неврологическом статусе можно отметить синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости в виде двигательного беспокойства, тремора конечностей, непостоянного нистагма, косоглазия, нарушения сна, частого срыгивания, усиления врожденных рефлексов.

Их основой являются преходящие нарушения гемоликвороциркуляции. Улучшение состояния наблюдают к 3-4-му дню, а через 2-3 нед. клинические симптомы постепенно убывают до полного их исчезновения.

Асфиксия II — длительность гипоксии 7-10 мин, оценка по Апгар — 4-5 баллов. Для этой степени асфиксии клинически характерен синдром общего угнетения ЦНС. Отмечаются аритмичное поверхностное дыхание, резкий цианоз, приглушение тонов сердца, понижение частоты сердечных сокращений. Врожденные рефлексы значительно угнетены, возможно нарушение глотания и сосания. Резко снижена реакция на внешние раздражители, крик тихий, слабый. Наблюдаются нистагм и косоглазие. Двигательная активность новорожденного резко угнетена, в первые 5-7 дней отмечают вздрагивания, различные судороги. Нарушение мышечного тонуса в первые дни бывает по типу гипотонии, затем гипертонии. Сухожильные рефлексы в первые дни понижены, затем повышаются, появляется клonus стоп.

Основой этих клинических симптомов являются отечно-геморрагические изменения в мозге (периваскулярный и межклеточный отек мозга, мелкие геморрагии в оболочках мозга, нарушение ликворообращения). Клинические проявления держатся более 2 мес.

Асфиксия III — наблюдается при значительной длительности гипоксии. Оценка по Апгар -1-4 балла. Отмечаются респираторные и циркуляционные нарушения, бледность кожи с землистым оттенком, цианотичность слизистых оболочек, глухость тонов сердца, аритмия, поверхностное дыхание или апноэ. В неврологическом статусе резкое снижение мышечного тонуса.

са, отсутствие безусловных рефлексов, плавательные движения глазных яблок, горизонтальный и вертикальный нистагм, отсутствие глоточного рефлекса, сосания. Сон нарушен, периодически отмечается возбуждение с клонико-тоническими судорогами. Постепенно развиваются симптомы повышения внутричерепного давления (симптом Грефе, расхождение швов, напряжение большого родничка).

Тяжелое поражение ЦНС характеризуется пре- и коматозным состоянием новорожденного, что обусловлено генерализованным отеком мозга, внутричерепным кровоизлиянием, нередко возникающими на фоне дефекта развития мозга. Полное выздоровление при асфиксии III степени бывает редко.

Для установления диагноза, разработки тактики лечения и прогнозирования заболевания врачу необходимо знать, в какой период онтогенеза воздействовал тот или иной вредный фактор.

Известно, что органы и системы плода развиваются неравномерно. Вредные факторы, действующие в разные периоды онтогенеза, особенно повреждают те органы или системы, которые находятся в фазе наиболее интенсивного развития, и в зависимости от силы и длительности воздействия приводят к той или иной степени функциональной недостаточности или порокам развития. Поскольку нервная система закладывается в эмбриональном периоде и интенсивно развивается до рождения, не успевая достигнуть зрелости, то она наиболее уязвима на протяжении пре- и перинатального периодов. Кроме того, ответная реакция на действие повреждающего фактора зрелых систем организма является более дифференцированной. Реакция ЦНС плода и новорожденного на действие вредных агентов различной природы является генерализованной и малодифференцированной, поэтому у детских неврологов правомерен термин «энцефалопатия».

Итак, клиническая картина пре- или перинатального повреждения зависит от возраста ребенка, характера и силы повреждающего фактора в определенный период онтогенеза.

Патологоанатомические изменения при перинатальном поражении нервной системы и ДЦП весьма разнообразны и возникают в результате нарушения развития головного мозга в форме полостей, микрогирии, некроза, жировой дегенерации, атрофии,

склероза, рубцовых изменений, механического повреждения, разрушения ткани мозга.

Длительное время неврологи и педиатры использовали классификацию, предложенную Ю. А. Якуниным и Ю. И. Барашневым (1978).

Классификация поражений нервной системы у новорожденных и детей раннего возраста

Период действия патологического фактора

Пренатальный'.

- а) эмбриональный;
- б) ранний фетальный (до 28 нед. беременности).

Перинатальный:

- а) антенатальный (поздний фетальный, после 28-й недели);
- б) интранатальный;
- в) неонатальный.

Этиология. Хромосомные аберрации, врожденные нарушения метаболизма, интоксикации, инфекции, гипоксия (асфиксия), травма, неуточненные и неклассифицируемые состояния.

Клиническая форма (по степени тяжести)

- *Легкая форма* — в ее основе нарушения гемоликвородинамики (дисциркуляция), обратимые морфофункциональные сдвиги (адаптационные).
- *Среднетяжелая форма* — в ее основе отечно-геморрагические явления, врожденная недостаточность функциональных систем, дистрофические изменения и очаговый глиоз мозга.
- *Тяжелая форма* — в основе отек мозга, массивные кровоизлияния, глубокие нарушения метаболизма, грубый дефект развития, дегенеративные изменения, атрофия, глиоз.

Периоды болезни

- *Острый* — от 7-10 дней до 1 мес.
- *Подострый:* ранний восстановительный — до 4 мес., поздний восстановительный — от 4 до 12-24 мес.

Уровни поражения: оболочки мозга и ликворопроводящие пути, кора головного мозга, подкорковые структуры, ствол мозга, мозжечок, спинной мозг, периферические нервы, сочетанные формы.

Клинические синдромы

I. Синдромы острого периода:

- 1) коматозный;
- 2) двигательных нарушений;
- 3) общего угнетения центральной нервной системы (вялость, адинамия);
- 4) гипертензионно-гидроцефальный (гинертензионный, гидроцефальный);
- 5) судорожный;
- 6) синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости.

II. Синдромы восстановительного периода:

- 1) церебрастенический;
- 2) вегетативно-висцеральный;
- 3) двигательных нарушений;
- 4) судорожный;
- 5) гидроцефальный;
- 6) задержка психомоторного, предречевого развития;
- 7) нарушение преимущественно статико-моторных функций;
- 8) нарушение преимущественно психики.

Возможный исход

1. Выздоровление.
2. Задержка темпа психофизического и речевого развития.
3. Энцефалопатия с негрубой симптоматикой:
 - а) рассеянными очаговыми микросимптомами;
 - б) умеренной внутричерепной гипертензией;
 - в) астеноневротическим синдромом, психопато- и неврозоподобными состояниями.
4. Грубые органические формы поражения нервной системы с выраженным двигательным, речевым и психическим расстройством (олигофрения), симптоматической эпилепсией, прогрессирующей гидроцефалией, детским церебральным параличом.

Острый период болезни характеризуется следующими синдромами.

Коматозный синдром рассматривается как проявление крайней степени угнетения с полным отсутствием сознания. Он

развивается при отеке мозга и достаточно обширных кровоизлияниях в полость черепа обычно вследствие длительной асфиксии и тяжелой родовой травмы на фоне пре- и перинатальных осложнений. Это самая тяжелая форма поражения ЦНС.

Клинически определяется мышечная гипотония. Врожденные рефлексы, особенно сосательный и глотательный, отсутствуют. Зрачки сужены, возможна анизокория, реакция зрачков на свет слабая или отсутствует. Нередко наблюдаются сходящееся и расходящееся косоглазие, недостаточность лицевого нерва по I антральному типу, нистагм. Дыхание аритмичное с частыми апноэ. Отмечаются цианоз, брадикардия, глухость сердечных тонов. Артериальное давление резко снижено. Могут наблюдаться судороги (повторные) с преобладанием тонического компонента.

Обычно различают три (иногда четыре) степени комы. При I степени отсутствует поверхностная (болевая) чувствительность, кожные рефлексы снижены. В случае комы II степени наблюдаются полное отсутствие чувствительности и кожных рефлексов, мышечная атония, очень низкие глубокие рефлексы. Кома III степени характеризуется нистагмом, сходящимся косоглазием, мышечной атонией, арефлексией, расширением зрачков с полным отсутствием реакции на свет. При отеке ствола мозга появляется «стволовая» симптоматика, которая при нарастании патологического процесса приводит к нарушению витальных функций и смерти.

Судить об уровне поражения ствола головного мозга при коматозном синдроме можно по некоторым клиническим особенностям. Так, при поражении *верхних отделов* ствола наблюдаются вертикальный нистагм, расходящееся косоглазие, анизокория, расширение зрачков, децеребрационная ригидность.

При повреждении *среднего отдела* могут наблюдаться «плавающий» по горизонтали взор, горизонтальный спонтанный нистагм, сходящееся косоглазие, миоз, снижение мышечного тонуса.

Ротаторный нистагм, снижение артериального давления, аритмия дыхания, бульбарные нарушения характерны для поражения *нижнего отдела* ствола головного мозга.

Синдром общего угнетения центральной нервной системы чаще наблюдается при среднетяжелом повреждении ЦНС, проявляется в гиподинамии, гипорефлексии, мышечной гипотонии.

Выраженность синдрома угнетения может колебаться от небольшой вялости до значительного угнетения сознания. Сомнолентность и сопор у новорожденных диагностировать трудно, поэтому клиницисты применяют термин «загруженность» ребенка, понимая под этим значительное снижение уровня сознания.

Гипертензионный синдром обусловлен повышением ликворного давления. Клинические проявления: при вертикальном положении ребенка большой родничок напряжен или даже выбухает, расширены подкожные вены головы, частое срыгивание, беспокойство языка, резкое повышение мышечного тонуса даже при легком беспокойстве ребенка, спонтанный рефлекс Моро, «плавниковые» установки кистей и «пяточные» стопы, повышение глубоких рефлексов, гиперестезия, тремор подбородка и ручек, нарушение формулы сна. Давление ликвора превышает 100 мм вод. ст.

Гидроцефальный, или гипертензионно-гидроцефальный, синдром является следствием гипертензионного синдрома и отличается от последнего «водянкой мозга», т.е. расширением ликворопроводящих путей.

Клиническая картина при гидроцефальном синдроме, по сравнению с гипертензионным, «обогащается» следующими признаками: патологическим увеличением размера головы и родничков, расхождением швов черепа, при перкуссии черепа является феномен «треснувшего горшка»; появляются симптом Грефе, экзофтальм. При офтальмоскопии может обнаруживаться застойный диск на глазном дне.

Судорожный синдром наблюдается, как правило, при средней и тяжелой перинатальной энцефалопатии. У новорожденных он может провоцироваться кровоизлиянием в структуры полости черепа, гипогликемией, недостатком витамина B₆, гипоксией, гипо- или гипернатриемией, нейроинфекцией, гипомagneмией, врожденным поражением ЦНС и нарушением метаболизма.

Судороги могут быть тонические, клонические, миоклонические, тонико-клонические, а по распространенности — генерализованные и фокальные.

Синдром повышенной нервно-рефлекторной возбудимости характерен для острого периода перинатальной энцефало-

патии и клинически проявляется беспокойством, тремором подбородка и конечностей, нарушением формулы сна, оживлением глубоких рефлексов и расширением зоны их вызывания, иногда вздрагиванием, длительным громким плачем.

Восстановительный период. У большинства детей, перенесших легкое и средней тяжести гипоксическое и травматическое повреждение ЦНС, наблюдается значительное восстановление деятельности мозга.

В восстановительном периоде могут наблюдаться следующие синдромы.

Церебрастенический синдром отмечается преимущественно у детей с легким поражением ЦНС. На фоне нормального психического и физического развития при незначительном влиянии средовых факторов на зрительный, слуховой, кожный анализаторы отмечаются эмоциональная лабильность, общее двигательное беспокойство. Наблюдаются усиление врожденных рефлексов, спонтанный рефлекс Моро (особенно I фаза), периодический мелкоамплитудный тремор, вздрагивания, трудность при засыпании, тревожный, поверхностный, недостаточно длительный сон.

Эти проявления могут быть обусловлены и соматической патологией: поражением кишечника, патологией ушей, нарушением режима питания, купания, пребывания на свежем воздухе.

Синдром вегетативно-висцеральных дисфункций свидетельствует о нарушении диэнцефальной регуляции вегетативно-висцеральных реакций организма. Для него характерны вегетативно-сосудистые пятна, преходящий цианоз, расстройство терморегуляции, желудочно-кишечная дисфункция с явлениями пилороспазма, повышения перистальтики кишечника, урчания, запора, неотхождения газов, срыгивания, беспричинной рвоты. Отмечается также лабильность сердечно-сосудистой и дыхательной систем (аритмия, тахикардия и др.).

Синдром двигательных нарушений проявляется повышением или снижением двигательной активности, мышечной гипотонией или гипертонией, моно- или гемипарезом, реже — тетрапарезом, разнообразными гиперкинезами.

Мышечная гипотония возникает при поражении мозжечка, передних рогов спинного мозга, сплетений или периферических нервов. При этом снижены спонтанная активность, мышечный

тонус, глубокие рефлексы. Могут наблюдаться и трофические расстройства.

Мышечная гипертония наблюдается при поражении пирамидного пути в головном и спинном мозге, сопровождается усилением глубоких рефлексов, расширением зоны их вызывания, наличием контралатерального эффекта, клонуса стоп, спонтанных рефлексов Бабинского.

Врожденные рефлексы имеют парадоксальную динамику: с одной стороны, наблюдается угнетение рефлексов сосания, глотания, опоры, автоматизированной походки, ползания, с другой — усиление, а в дальнейшем и задержка обратного развития рефлексов орального автоматизма, рефлексов Робинсона, Бабкина, лабиринтного тонического и шейно-тонических рефлексов. Часто наблюдаются скрещивание ног в нижней трети голени, нарушения в тонусе при разведении бедер, опора на носочки.

Экстрапирамидная недостаточность проявляется дистоническим нарушением мышечного тонуса с тенденцией к гипертонии или гипотонии, усилением гиперкинеза атетоидного или торсионного, частым беспричинным высовыванием языка, вегетативными нарушениями.

Мозжечковые поражения могут быть выявлены при совершении ребенком целенаправленных движений, когда, например, он берет в руки игрушку или тянется к ней. При этом наблюдают мимопопадания, промахивания. Туловищная атаксия может быть определена при наблюдении за тем, как ребенок садится, а в более позднем возрасте — во время вставания ребенка, перемещения его по манежу. Реже можно отметить речевые нарушения в виде скандированного произношения слов. Нередко отмечаются мышечная гипотония и нистагм.

Симптоматическая эпилепсия характеризуется судорогами полиморфного характера (парциальные, генерализованные). В некоторых случаях они прекращаются по мере исчезновения гемодинамических расстройств, отека головного мозга — внутричерепной гипертензии. При наличии ишемии, очагов некроза, участков кровоизлияния, атрофического процесса в головном мозге, расширения желудочковой системы судороги приобретают прогрессивный характер. Нередко, прекратившись в остром периоде, под влиянием различных факторов судорожные при-

падки возобновляются через 1,5-2-3 мес. У некоторых детей судорожные припадки возникают на 2-м месяце жизни. Их появлению способствует наложение дополнительных экзогенных факторов.

Наличие на ЭЭГ отдельных и групповых острых волн, серии высокоамплитудных медленных волн, комплексов «пик — медленная волна», а также пароксизмальных всплесков гиперсинхронных биопотенциалов указывает на эпилептический характер припадка. Помимо разнообразных по форме судорожных припадков у детей нередко наблюдается отставание в психомоторном и предречевом развитии, часто отмечаются парезы, параличи спастического характера, отсутствует лепегная речь.

Гидроцефальный синдром может проявляться в виде общающейся (наружной) гидроцефалии с расхождением швов черепа, выбуханием родничка, изменением перкуторного звука черепа, увеличением головы, наличием постоянного или периодического симптома Грефе, расширением кожных вен лба и переносья, преобладанием мозгового черепа над лицевым, некоторым пролабированием глазных яблок. Отмечаются также нарастающие симптомы в виде косоглазия (сходящегося и расходящегося), нистагма, появления пирамидных знаков.

При внутренней гидроцефалии, часто с микроцефалией, гипертензионный синдром может отсутствовать, необходимо применять дополнительные методы исследования — нейросонографию, исследование глазного дна, компьютерную (КТ) и магниторезонансную (МРТ) томографии. Больные с диагнозом «перинатальная энцефалопатия», как правило, наблюдаются неврологом и педиатром в возрасте до года, затем этот диагноз необходимо конкретизировать.

Синдромы выхода из перинатальной энцефалопатии. При легкой степени поражения ЦНС в результате правильного лечения обычно наступает выздоровление. В дальнейшем при присоединении (наложении) экзогенных факторов могут отмечаться те или иные неврологические проявления, которые необходимо расценивать как нарушения перинатального генеза, осложненные соматической или другой патологией.

Астеноневротический синдром является следствием повышенной нервно-рефлекторной возбудимости и может проявлять-

ся аффективно-респираторными припадками и целым рядом поведенческих нарушений: повышенной раздражительностью, капризностью, повышенным уровнем притязаний в виде чрезмерной требовательности, быстроты моторной речи («запинки»), проявлением эгоцентричности, избыточно громким эмоциональным плачем, нарушением формулы сна (как засыпания, так и инверсией сна), негативизмом, вегетативными нарушениями, некоторым усилением рефлекторного фона по функциональному типу, отказом от еды. Важно дифференцировать перинатальный генез этих проявлений от возможных дефектов воспитания, средовых влияний.

Задержка темпа психофизического и речевого развития. Могут страдать статико-моторные, анализаторные функции, предречевое и речевое развитие ребенка. Рекомендуется оценивать психомоторное развитие ребенка согласно таблице, предложенной Журбой и Мастюковой.

При нарушении статико-моторных функций ребенок значительно позднее начинает держать голову, переворачиваться, сидеть, ходить, стоять. При задержке психического развития больной позднее фиксирует взгляд, не сразу берет игрушку в руки, хуже ориентируется в окружающей обстановке и выполняет предложенные задания.

Задержка предречевого и речевого развития может проявляться в виде нарушения этапов и темпов развития речи (задержка формирования артикуляции, алалия, дизартрия, общее недоразвитие речи различного уровня). Может иметь место сочетанная задержка темпа развития с преобладанием нарушения какой-либо функции.

Прогностически наиболее неблагоприятна задержка психического развития.

Синдромы с рассеянными, очаговыми микросимптомами умеренной внутричерепной гипертензии и компенсированной гидроцефалии, неврозо- и психопатоподобным поведением. Эти синдромы, как правило, объединяют в синдром легких органических нарушений ЦНС, ранее чаще обозначаемый как «минимальная мозговая дисфункция» (ММД), а в последние годы как синдром дефицита внимания и гиперактивности (СДВГ) (см. гл. 12).

Клиническая картина крайне вариабельна и изменяется с возрастом. Основные признаки синдрома наиболее ярко проявляются у дошкольников и школьников. Ряд симптомов наблюдается в раннем детстве, в том числе и у детей первого года жизни. У многих детей с ММД отмечаются черты диспластичности: деформация черепа, лицевого скелета, ушных раковин, гипертелоризм, высокое нёбо, неправильный рост зубов, а также нарушения черепной иннервации: косоглазие, птоз, недостаточность конвергенции, слабость мышц языка, речевые расстройства. Многочисленны и двигательные расстройства с мышечной дистонией, асимметрией мышечного тонуса, анизорефлексией, наличием патологических рефлексов, недостаточностью тонких дифференцированных движений. У больных часто наблюдаются вегетативные нарушения (повышенная потливость, саливация), неустойчивость при ходьбе, апраксические проявления; изменено поведение. Большинство детей отличаются повышенной моторной активностью, особенно в раннем детском возрасте (гипердинамический синдром). Они не могут длительное время сосредоточиться на чем-нибудь одном, легко отвлекаемы, настроение изменчиво — от приподнятого, эйфоричного до депрессивного. Иногда возникают приступы злости, ярости, агрессии не только по отношению к окружающим, но и к самим себе. Социальная незрелость проявляется в том, что они предпочитают играть с детьми более младшего возраста. Повышенная возбудимость бывает причиной плохого засыпания и неглубокого сна, дети часто просыпаются, вскрикивают во сне. У некоторых детей возникают трудности в обучении, которые не связаны с умственным дефектом или расстройством поведения (синдром школьной дезадаптации). Могут быть нарушены счет, письмо, чтение, восприятие пространственных взаимоотношений. С возрастом появляются и нарастают нарушения абстрактного мышления. Особенно частыми бывают речевые нарушения с задержкой развития речи, артикуляционными недостатками, медлительностью или, наоборот, взрывчатостью ее.

Дополнительные методы исследования, например рентгенограмма черепа, нейросонография, ЭЭГ, КТ, МРТ, могут обнаружить признаки компенсированной гидроцефалии, иногда с вну-

тричерепной гипертензией в виде головной боли, утомляемости и нарушений сна.

Самым неблагоприятным исходом перинатальной энцефалопатии является детский церебральный паралич.

ДЕТСКИЙ ЦЕРЕБРАЛЬНЫЙ ПАРАЛИЧ

Детский церебральный паралич характеризуется выраженными стойкими двигательными, пароксизмальными, речевыми, поведенческими нарушениями, умственной отсталостью (олигофренией), причем расстроены не только двигательные, но и постуральные механизмы, которые ответственны за удержание позы. Формируется патологический постуральный стереотип, обуславливающий повышение мышечного тонуса и патологическую иннервацию.

Симптомами «риска» ДЦП в первом полугодии жизни являются высокий или низкий мышечный тонус, задержка в развитии статики и моторики, длительное сохранение рефлексов спинального автоматизма, наличие рефлексзапрещающих позций.

В настоящее время отсутствует единая общепринятая классификация ДЦП. Иногда за основу классификации принимается топографический принцип, согласно которому выделяются тетрапарез, гемипарез, парапарез или характер нарушения тонуса мышц — спастичность, ригидность, дистония. Практически более удобна классификация, выделяющая спастическую, гиперкинетическую, атонически-астатическую и смешанную формы ДЦП.

Спастическая форма клинически выражается разнообразными синдромами. К ней можно отнести спастическую диплегию (болезнь Литтла). При этой форме имеет место тетрапарез, однако в ногах паретические явления представлены наиболее значительно, преобладает тонус в сгибателях рук, разгибателях и приводящих мышцах ног. Из-за спастичности более всего страдают проксимальный отдел конечностей. В руках возможны движения в лучезапястных суставах и пальцах, в то время как движения в плечевых и локтевых суставах затруднены. Руки больного обычно находятся в положении отведения в плечевых суставах, в положении сгибания в локтевых и прониروания в

кистях. В положении лежа ноги больного обычно вытянуты. При попытке поставить ребенка его ноги перекрещиваются с упором на носки. Глубокие рефлексы резко повышены, зона их расширена, отмечается стойкий контралатеральный эффект. Наблюдается клонус стоп и реже надколенника. Широко представлены патологические стопные знаки сгибательной и разгибательной групп мышц.

С возрастом постепенно развивается тугоподвижность крупных суставов, а затем и ограничение движений из-за контрактуры. Постоянное напряжение сгибателей стоп приводит к значительному напряжению ахиллова сухожилия. В положении сидя спина больного имеет форму дуги. Часть детей страдают эпилептическими припадками, которые значительно ухудшают их речевое и психическое развитие.

Двойная гемиплегия (тетраплегия) — самая тяжелая форма ДЦП. Эта тяжесть обусловлена значительным поражением психомоторного развития и симптоматической эпилепсией. Дети, как правило, обездвижены, в положении на спине руки у них приведены к туловищу и согнуты в локтевых суставах или, наоборот, разогнуты и вытянуты. Отмечается скрещивание ног в нижней или верхней трети голени. Резко нарушено разведение бедер. Мышечный тонус повышен, часто развивается контрактура многих суставов, глубокие рефлексы высокие, с расширенной рефлексогенной зоной, вызываются патологические стопные знаки. Практически всегда выражены псевдобульбарные симптомы, в связи с чем затруднено жевание и глотание пищи.

У многих детей отмечается симптоматическая эпилепсия с генерализованными и парциальными приступами.

Гемиплегическая форма представляет собой односторонний паралич или парез, при котором страдает преимущественно рука. У большинства больных гемипарез проявляется уже в первые месяцы жизни. Мышечный тонус повышен на пораженной стороне, причем рука больного согнута в локтевом суставе, приведена к туловищу, а нога вытянута. Глубокие рефлексы высокие с обеих сторон, но на стороне пораженных конечностей они обычно выше, отмечаются патологические симптомы и клонус, иногда недостаточность VII и XII пар черепных нервов. На пораженной стороне могут быть снижены брюшные рефлексы. У некоторых

больных наблюдаются генерализованные судорожные припадки, но чаще всего приступы бывают по типу джексоновских. Походка больных циркумдуцирующая. Интеллект, как правило, страдает в меньшей степени, чем при других формах ДЦП.

Гиперкинетическая форма обычно выражается изменением мышечного тонуса и наличием непроизвольных движений в виде атетоза, хореоатетоза, торсионной дистонии и других гиперкинезов.

Непроизвольные движения могут быть уже в середине первого года жизни ребенка. До этого наблюдаются беспокойство, задержка двигательных навыков, изменения мышечного тонуса дистонического характера. К концу первого года жизни в клинической картине начинает доминировать разнообразный гиперкинез, в состоянии покоя выраженный нерезко. При каких-либо действиях, эмоциональных нагрузках избыточные движения становятся отчетливыми, захватывая в основном дистальный отдел конечностей, мимическую мускулатуру. В мускулатуре туловища, шеи наблюдаются движения типа торсионной дистонии. Тонус мускулатуры изменяется, чаще можно отметить дистонию с тенденцией к гипертонии, реже гипотонию. Глубокие рефлексы нередко остаются нормальными или повышены. Движения больного бывают неловкими, порывистыми.

Гиперкинез значительно тормозит развитие общей моторики детей. Садиться и сидеть они или не могут, или начинают очень поздно. Речь больных значительно нарушена, отмечаются ее общее недоразвитие, дизартрия, косноязычие. Снижение интеллекта может быть от незначительного до грубого. Характерны значительные нарушения вегетативных функций в виде спонтанных гипертермии, гипергидроза, тахикардии, лабильности артериального давления.

Атонически-астатическую форму иногда называют мозжечковой, хотя нарушаются связи мозжечка с другими отделами ЦНС, а непосредственно мозжечок, как правило, не страдает. Тонус мышц больных снижен, отмечаются некоторая «разболтанность» суставов, переразгибание в локтевых и коленных суставах. При движениях отчетливо выражены атаксия, дисметрия, асинергия. Иногда наблюдаются тремор туловища и головы, горизонтальный нистагм. Глубокие рефлексы могут быть

повышенными. У отдельных больных мозжечковые расстройства комбинируются с пирамидными и экстрапирамидными.

При сочетанном поражении пирамидной и экстрапирамидной систем выделяют **смешанную форму** детского церебрального паралича, в этом случае наблюдаются спастические параличи и гиперкинез.

Лечение детей с перинатальными повреждениями ЦНС

Лечение должно быть комплексным, по возможности, этиопатогенетическим, щадящим и непрерывным с первых дней жизни.

В *остром периоде* лечение новорожденных проводится в родильном доме и направлено на восстановление нарушенных витальных функций и стимуляцию нормального развития нервной системы. Основное значение придается стимуляции последовательного развития двигательных и психических функций.

В *раннем восстановительном периоде* проводится *противосудорожная, дегидратационная терапия*, направленная на ликвидацию неврологического синдрома, нормализацию мышечного тонуса, миелинизацию пирамидных и экстрапирамидных путей, восстановление функциональной зрелости нервных клеток.

При *противосудорожной терапии* используют препараты, минимально угнетающие дыхательный центр (седуксен, натрия оксibuтират). И только в том случае, если они не помогают, обращаются к противосудорожным средствам, угнетающим дыхание (барбитураты, магния сульфат).

У детей младшего возраста генерализованные судороги возникают легче, чем у взрослых. Это обусловлено рядом морфологических и функциональных особенностей их мозга: повышенной проницаемостью гематоэнцефалического барьера, неустойчивостью обменных процессов, склонностью мозга к отеку, недостаточным синтезом тормозного медиатора — у-аминомасляной кислоты и др.

Фармакодинамика и фармакологические эффекты. Противосудорожные средства угнетают повышенную активность нейронов, участвующих в формировании судорожной реакции, и подавляют иррадиацию возбуждения, нарушая синаптическую

передачу. В первую очередь происходит угнетение коры головного мозга, ретикулярной формации и гиппокампа.

Механизм действия разных препаратов отличается.

Седуксен активирует специфические бензодиазепиновые рецепторы на клеточной мембране нейронов лимбических структур мозга, ретикулярной формации ствола головного мозга, гипоталамуса, ядер таламуса, спинного мозга, т.е. структур мозга, имеющих отношение к регуляции эмоциональной сферы человека, уровня возбудимости центральной нервной системы, порога судорожных реакций и потока нервных импульсов, поддерживающих нормальный мышечный тонус. Возбуждение этих рецепторов приводит к сенсibilизации функционально и морфологически связанных с ними рецепторов у-аминомасляной кислоты (ГАМК). С усилением действия ГАМК на свои рецепторы и связан эффект бензодиазепинов. Следует отметить наличие у бензодиазепинов антигипоксического действия, способствующего выживанию нейронов в условиях пониженного содержания кислорода в тканях.

Натрия оксibuтират (ГОМК) — производное ГАМК, медиатора торможения в центральной нервной системе. Натрия оксibuтират подавляет высвобождение возбуждающих медиаторов из пресинаптических окончаний (влияя на ГАМК-Б рецепторы) и вызывает постсинаптическое торможение (влияя на ГАМК-А рецепторы). Натрия оксibuтират является антигипоксантом, т.е. обладает способностью поддерживать функцию мозга и других органов и тканей в условиях гипоксии. Кроме того, препарат улучшает мозговое кровообращение, влияя на ГАМК-Б — пресинаптические рецепторы.

Барбитураты (фенобарбитал, барбамил), подобно бензодиазепинам, оказывают аллотопическое влияние на рецепторный комплекс ГАМК, в состав которого входят как бензодиазепиновые, так и специальные барбитуратовые рецепторы. Они повышают чувствительность ГАМК-рецепторов к соответствующему медиатору. Кроме того, барбитураты защищают мозг от циркуляторной гипоксии, так как препараты расширяют сосуды в ишемизированных и, наоборот, суживают — в неишемизированных участках мозга и этим тоже улучшают гемоперфузию первых; а также ограничивают активность свободных радикалов кислорода

в ишемизированных участках. В результате барбитураты предотвращают повреждение клеточных мембран, $\text{Na}^+\text{-K}^+$ -Насоса, внутриклеточный отек и повышение внутричерепного давления.

Магния сульфат. Ионы магния, конкурируя с ионами кальция, подавляют освобождение медиаторов, преимущественно ацетилхолина, из пресинаптических окончаний как в центральной нервной системе, так и в нервно-мышечных синапсах. Это приводит к центральной и периферической миорелаксации.

Эффект всех противосудорожных средств зависит от дозы. Он может быть разной выраженности — от успокаивающего, анальгетического, снотворного до противосудорожного и даже наркотического. При использовании противосудорожных средств в больших дозах возможно угнетение подкорковых структур головного мозга больного, что приводит к нарушению работы дыхательной, сердечно-сосудистой и других систем организма, поэтому необходим индивидуальный подбор доз для больных.

Фармакокинетика противосудорожных средств. Седуксен вводят внутривенно, связывание с белками плазмы крови составляет более 90%. Препарат из-за высокого сродства к белкам плазмы практически не диализируется, и даже нерезко выраженная гипоальбуминемия приводит к существенному возрастанию свободной фракции лекарственных веществ в крови, что, с одной стороны, ускоряет элиминацию, а с другой, усиливает его эффекты. Свободная фракция препарата легко проникает в разные ткани и жидкости, в том числе и ликвор.

Биотрансформация препарата происходит в печени. Экскреция в виде неактивных метаболитов (глюкуронидов) осуществляется почками. У больных с поражением печени требуется обязательная коррекция дозы седуксена.

Натрия оксибутират назначают внутривенно медленно, лучше капельно, внутримышечно или внутрь. Препарат легко проникает через гематоэнцефалический барьер. Эффект при внутривенном введении развивается через 10-15 мин и продолжается около 3 ч.

Магния сульфат, как противосудорожное средство, вводят внутримышечно (реже внутривенно медленно, так как велика опасность угнетения дыхания). Препарат выделяется почками, в процессе экскреции усиливается диурез.

Нежелательные эффекты противосудорожных средств.

1. Угнетение дыхания, нарушение функции сердечно-сосудистой системы, угнетение рефлексов возможны при назначении противосудорожных средств с целью устранения судорог.
2. При применении противосудорожных средств для профилактики судорожного синдрома могут появиться седативный эффект, сонливость, атаксия, нистагм, дизартрия, тремор рук, сыпь на коже, сдвиги в формуле крови, а также феномен привыкания, — снижение эффекта одной и той же дозы препарата.

Более подробно противосудорожная терапия описана в гл. 21.

Дегидратационная терапия проводится обычно с использованием глицерина и диакарба. *Глицерин* вызывает умеренный диуретический эффект, его доза составляет 0,5-2,0 г/кг. *Диакарб*, угнетая карбоангидразу в почках и в других тканях, снижает секрецию ликвора и усиливает диурез. Его применяют в дозе 30-60 мг/кг. Продолжительность лечения индивидуальна и зависит от выраженности и компенсации гипертензионного синдрома. В перерывах между приемами диакарба можно назначать микстуру с цитралью по 5 мл в сутки, растительные коктейли (хвощ полевой, цветы василька, лист березы, шиповник).

При *синдроме двигательных нарушений с преобладанием мышечной гипертонии* назначают мидокалм, скутамил-ц, амизил и метамизил. *Мидокалм* оказывает преимущественно тормозящее влияние на каудальную часть ретикулярной формации, подавляет мышечную ригидность, обладает и некоторым противосудорожным свойством. Его назначают внутрь по 0,0025-0,005 г 1 раз в день за 30 мин до массажа. *Скутамил-ц* является комбинированным препаратом, состоящим из анальгетика парацетамола и изопротана, способного тормозить тонические рефлексы и устранять спастические сокращения скелетных мышц, назначается в дозе 0,25 мг в сутки.

Амизил и *метамизил* — центральные М-холинолитики — обладают умеренной спазмолитической активностью, нормализуют активность парасимпатической нервной системы.

При *синдроме мышечной гипотонии* используют препараты, которые увеличивают освобождение ацетилхолина и угнетают

активность ацетилхолинэстеразы, усиливая тем самым проведение даже слабого импульса. *Галантамин* (нивалин) хорошо растворяется в липидах и поэтому легко проникает во все ткани, 0,25% раствор галантамина назначают по 0,1 мл на год жизни, 1 раз в сутки подкожно или внутримышечно. *Прозерин* и *оксазил* оказывают преимущественное действие в нервно-мышечных синапсах, мало влияя на ЦНС. *Прозерин* назначают в виде 0,05% раствора по 0,1 мл на год жизни (но не больше 0,75 мл), 1 раз в сутки подкожно или внутримышечно. *Прозерин* и *оксазил* применяют внутрь, в суточной дозе 0,001 г на год жизни, кратность приема — от 1 до 3 раз в день. *Дибазол* обладает способностью восстанавливать проведение нервных импульсов и вызывает сосудорасширяющий эффект. Его доза составляет от 0,001 до 0,005 г 1 раз в сутки в зависимости от возраста.

При *вегетативно-висцеральных дисфункциях* назначают аминазин, нейролептик с выраженным седативным действием, и церукал, который подавляет преимущественно патологическую активность рвотного центра, не оказывая влияния на другие функции ЦНС. 0,5% раствор *церукала* назначают внутримышечно в суточной дозе 0,5-1 мг/кг. *Аминазин* оказывает также противорвотное, гипотермическое, антигистаминное действие, его назначают в дозе 0,5 мг/кг в сутки.

Для улучшения метаболизма в головном мозге используют ноотропные средства, способствующие нормализации клеточного обмена веществ и улучшению интеллектуально-мнестических процессов. *Пирацетам* (ноотропил) в дозе 40-200 мг/кг в сутки.

Солкосерил содержит широкий спектр естественных низкомолекулярных пептидов и производных аминокислот. Многочисленными экспериментальными и клиническими работами доказано, что препарат как универсальный активатор клеточного метаболизма увеличивает аэробный гликолиз и окислительное фосфорилирование в клетках, подвергшихся гипоксии, усиливает транспорт глюкозы через биологические мембраны, способствует утилизации кислых продуктов обмена (лактата) в условиях ацидоза, вызывает блокаду перекисного окисления липидов и активирует антиоксидантную защиту, т.е. оказывает мембрано- и цитопротекторный эффект, обладает ангиопротекторным свой-

ством, увеличивает деформируемость эритроцитов в условиях нарушенной микроциркуляции, стимулирует пролиферацию фибробластов и активность макрофагов, увеличивает синтез коллагена, оказывает системное противоишемическое действие. Солкосерил назначают детям в дозе 10-15 мг/кг в сутки перорально в течение 30 дней или парентерально в возрастных дозах.

С целью предотвращения или устранения спаек применяют рассасывающую терапию, например препарат *лидазу* по 8-32 УЕ внутримышечно через день.

Физиотерапевтическое лечение назначают в острый период в виде электрофореза на шейный отдел позвоночника с эуфиллином, новокаином, никотиновой кислотой, сульфатом магния. В последующем лечение проводится с лидазой, йодом, а при вялых параличах — с прозерином или галантамином. Применяют также токи высокой частоты, парафиновые или озокеритовые аппликации.

Массаж и лечебная гимнастика в остром периоде ограничиваются применением лечебно-коррекционных мероприятий с помощью ортопедических укладок, а с 3-4-й недели используют точечный массаж.

У больных со спастическими параличами можно использовать гидрокинезотерапию с добавлением хвойного экстракта или растительных седативных коктейлей.

При лечении органических повреждений ЦНС применяют хирургическое ортопедическое вмешательство. Показано санаторно-курортное лечение.

Лечение детского церебрального паралича

Медикаментозное лечение детского церебрального паралича начинают с установления диагноза и продолжают до 2-3 лет, иногда до 5 лет. На этой стадии терапия **компенсаторно-восстановительная** и проводится комплексно. Особое внимание уделяется лечебной гимнастике и массажу, стимулированию психического, предречевого и речевого развития, физиотерапевтическим процедурам. Используют лекарственные препараты, обладающие стимулирующим, релаксирующим, противосудорожным, седативным свойством.

Лечебная гимнастика имеет целью восстановление врожденных двигательных рефлексов, подавление патологических тонических и лабиринтных рефлексов, патологической синергии. Активные занятия ею начинают только после расслабления мышц, которое достигается точечным или расслабляющим массажем. Ряд упражнений проводят на большом мяче, укладывая ребенка на него животом или спиной (тренировка вестибулярного аппарата). У больных вырабатывают способность ползания, умение переходить из положения лежа в положение сидя, захвата игрушки, вставания, ходьбы. При выполнении упражнений необходимо использовать словесное сопровождение. На протяжении 2-3-го года жизни у ребенка воспитывают элементы стереогноза, праксиса, восприятия пространственного расположения окружающих предметов.

Из *физиотерапевтических процедур* применяют электрофорез с эуфиллином и никотиновой кислотой, кальцием, сульфатом магния (в виде воротника по Щербаку на шейный или грудной отделы позвоночника), а также воздействие импульсным током по общепринятой схеме, синусоидальным модулированным током на теменно-височную область головы. Благоприятное влияние на детей оказывают хвойные и морские ванны с гидрокинезотерапией, аппликации озокерита и парафина.

Для коррекции патологических установок, профилактики и устранения контрактуры применяют *ортопедическое лечение* путем наложения постоянных или съемных гипсовых лангет, специальных «рукавичек» и «сапожков». В некоторых случаях прибегают к оперативному устранению патологии (ахилло- и аддуктомия).

Медикаментозное лечение при ДЦП включает применение препаратов, оказывающих разнообразное действие на уже законченный патологический процесс в нервной системе.

Препаратами стимулирующего действия являются пирацетам (ноотропил), пиридитол (энцефабол), витамины группы В. Курс лечения ими составляет от 1 до 1,5-2 мес., в год проводят 3-4 курса.

При спастической форме ДЦП с целью подавления патологической активности структур ретикулярной формации ствола мозга и снижения мышечного тонуса применяют мидокалм,

скутамил-ц, амизил, метамизил. Лечение проводят курсами по 1-2 мес. 3-4 раза в год. Препараты применяют за 20-30 мин до массажа, когда наблюдается максимум релаксации.

При гиперкинетических формах ДЦП применяют амидин, циклодол, ридиол, L-ДОФА, постепенно увеличивая суточные дозы в 2-3 раза во время курса лечения.

При мозжечковой форме ДЦП обычно с мышечной гипотонией, применяют галантамин (нивалин), прозерин, оксазил, дибазол, АТФ. Лечение проводится также курсами по 1-2 мес. 3-4 раза в год. При необходимости применяют противосудорожные препараты: вальпроаты, фенobarбитал, финлепсин. Показанием к их назначению являются наличие изменений на ЭЭГ или клинически выраженные судорожные припадки.

Для улучшения гемодинамики нервной системы рекомендуется прием кавинтона, являющегося оксигенатором и активатором мозгового метаболизма. Доза должна составлять таблетки 3 раза в сутки (1 таблетка содержит 5 мг препарата). Актовегин применяют с целью купирования последствий гипоксии, стабилизации церебрального кровообращения в дозе от 1 до 2-5 мл 1 раз в сутки внутримышечно. Сермион увеличивает проницаемость сосудов, потребление кислорода и глюкозы, а также медитацию моторных импульсов. Применяют его в дозе от 10 до 30 мг в сутки.

Прогноз зависит от степени поражения мозга. Грубые дефекты мозга приводят к тяжелым клиническим проявлениям ДЦП с гидро- или микроцефалией, симптоматической эпилепсией, значительным отставанием в психоречевом развитии.

При отсутствии тяжелой патологии длительная этапная комплексная терапия может привести к значительному улучшению моторики больного, самостоятельному передвижению, самообслуживанию, а у части больных — к возможности обучения по программе средней школы.

ВНУТРИЧЕРЕПНАЯ РОДОВАЯ ТРАВМА

Внутричерепная родовая травма в настоящее время выделяется из перинатальной энцефалопатии в связи с преобладанием в ее этиологии механического фактора. Под внутричерепной родовой

травмой понимают разные по степени тяжести и локализации мозговые церебральные нарушения, возникающие во время родов вследствие механического повреждения черепа и его содержимого.

Этиология и патогенез. Причины внутричерепной родовой травмы могут быть разделены на две группы.

1. *Зависящие от состояния плода:*

- эмбриофетопатии — пороки развития с геморрагическим синдромом, венозным застоем в тканях;
- гипоксия плода, связанная с плацентарной недостаточностью;
- недоношенность (непрочность тканей, малое количество эластичных волокон, повышенная проницаемость сосудов, незрелость печени, недостаточность протромбина, мягкость костей черепа);
- переносимость — гипоксия, связанная с инволюцией плаценты.

2. *Связанные с особенностями родовых путей матери:*

- ригидность тканей родового канала;
- искривление, сужение таза;
- маловодие;
- преждевременный разрыв плодного пузыря, который облегчает прохождение головы через родовые пути.

В нарушении мозгового кровообращения существенная роль принадлежит возрастающей при каждом сокращении матки разнице между атмосферным давлением, действующим на подлежащую часть головы, и внутриматочным давлением. В генезе церебральных нарушений большое значение имеет дислокационный синдром. Главным фактором патогенеза является механическое повреждение черепа и его содержимого. Даже при нормальных родах возникает преходящее затруднение мозгового кровотока. При патологическом течении родов происходит суммация различных факторов, при этом даже умеренное механическое напряжение и деформация головы могут вызвать нарушение целостности внутричерепных сосудов, дупликатур твердой мозговой оболочки, что приводит к внутричерепным кровоизлияниям у недоношенных детей. Эти нарушения могут возникать даже при видимости нормального течения родов.

Частота внутричерепной родовой травмы — 10-20% всех родовых крушений нервной системы. В структуре перинатальной летальности внутричерепная родовая травма составляет 10-12%.

Клиническая картина. Особенности клинической картины обусловлены большим диапазоном нарушений мозгового кровообращения. У новорожденных отмечается значительное колебание общего состояния — от синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости до общего угнетения функций мозга и даже до коматозного состояния, с периодической сменой этих состояний. Первые часы, сутки чаще характеризуются угнетением — дети вялые, малоактивные, у них снижен мышечный тонус, угнетены глубокие рефлексы и основные рефлексы новорожденных. Крик слабый, монотонный или, наоборот, громкий, раздражительный, пронзительный. Нередко возникают судороги (фокальные или генерализованные). Сочетание судорог с очаговыми неврологическими симптомами типично для внутричерепных гематом, но необходимо учитывать, что у новорожденных очаговые симптомы выявить трудно, они не всегда соответствуют локализации внутричерепного кровоизлияния. При нарастании гематомы, отека мозга и его дислокации возможен летальный исход.

Иногда в течение первых 3-4 сут возможен период относительного благополучия (так называемое отсроченное появление симптомов).

Легкая степень внутричерепной родовой травмы рассматривается как сотрясение головного мозга, при котором преобладает повышение нервно-рефлекторной возбудимости, тремор подбородка, конечностей, спонтанный рефлекс Моро, повышение мышечного тонуса, оживление глубоких рефлексов. В основе синдрома — преходящие нарушения гемо- и ликвородинамики.

Средняя степень тяжести соответствует клинике ушиба головного мозга. Длительно сохраняется беспокойство ребенка с болезненным монотонным криком, характерно преобладание гипертонии флексорных групп мышц верхних конечностей и экстензорных групп мышц нижних конечностей. Может быть сопорозное состояние с адинамией, вялостью, полиморфными судорогами, очаговыми симптомами.

Тяжелая степень поражения характерна для сдавления головного мозга. Коматозное состояние при этом может развиваться через несколько часов или суток после родов. Ребенок реагирует лишь на интенсивное болевое раздражение легким двигательным беспокойством или тихим плачем. Сосание и глотание отсутствуют. Мышечная атония, рефлексy не вызываются. Из-за незрелости нервной системы очаговые симптомы выявить трудно, преобладают диффузные неврологические нарушения.

Классификация. Наиболее полной является классификация А. П. Ромоданова (1981), согласно которой все случаи внутричерепной родовой травмы можно разделить на травматическое повреждение мозга без внутричерепных кровоизлияний и внутричерепные кровоизлияния: эпидуральные, субдуральные, субарахноидальные, внутримозговые, желудочковые, множественные внутричерепные кровоизлияния разной локализации.

Эпидуральное кровоизлияние возникает обычно при повреждении костей черепа (родоразрешение с помощью акушерских щипцов или вакуум-экстрактора). При этом кровоизлиянии кровь скапливается между костями черепа и твердой мозговой оболочкой (так называемая внутренняя кефалогематома). В отличие от субдуральной гематы кровь в спинномозговой жидкости отсутствует, но может быть белково-клеточная диссоциация.

Субдуральное кровоизлияние. Основные причины:

- резкое смещение костей черепа (стремительные роды) с повреждением сосудов, впадающих в верхний сагиттальный и поперечный синусы, и сосудов мозжечкового намета;
- разрыв мозжечкового намета при повышении напряжения одного из листков с кровоизлиянием в область затылочной и височной долей с последующим сдавлением продолговатого мозга.

Клинические признаки', постепенное ухудшение общего состояния, нарушение дыхания (учащенное, аритмичное), бледность, похолодание кожных покровов, понижение мышечного тонуса, отсутствие безусловных рефлексов, в частности корнеального, нарушение сосания и глотания, нарастание симптомов

внутричерепной гипертензии, симптом Грефе, срыгивания, рвота, очаговые и генерализованные клонико-тонические судороги. Из очаговых симптомов может быть поражение глазодвигательного нерва (чаще птоз и мидриаз) на стороне гематомы.

Субдуральная гематома задней черепной ямки протекает особенно тяжело, светлый промежуток обычно отсутствует, быстро нарастает стволовая симптоматика.

Субарахноидальное кровоизлияние. В первое время характерно наличие синдрома повышенной нервно-рефлекторной возбудимости с общим двигательным беспокойством, тремором конечностей, вздрагиваниями, могут быть судороги. Особенно характерны менингеальные симптомы, из них наиболее резко выражена ригидность затылочных мышц, нередко отмечается запрокидывание головы. Спинномозговая жидкость с примесью крови или ксантохромная.

Внутримозговое кровоизлияние встречается преимущественно у недоношенных детей. Клиника зависит от обширности и локализации кровоизлияния. При обширном кровоизлиянии ребенок с первых суток находится в коматозном состоянии. Отсутствует реакция на раздражители, зрачки обычно широкие, особенно на стороне гематомы, с резким снижением или отсутствием реакции зрачков на свет, плавающие движения глазных яблок, мышечная атония, гипо- или арефлексия. Нередко присоединяются нистагм, судороги с фокальным компонентом, брадикардия, аритмичное дыхание.

Внутрижелудочковое кровоизлияние. Основной причиной является разрыв сосудов хориоидального сплетения у недоношенных детей в ходе стремительных родов. Клинически — глубокая кома, нарушение дыхания, сердечной деятельности, тонические судороги, опистотонус, сужение зрачков, анизокория, плавающие движения глазных яблок, горизонтальный, вертикальный, ротаторный нистагм, напряжение большого родничка, нарушение вегетативно-трофических функций, гипертермия. Часто — летальный исход. Массивный прорыв в IV мозговой желудочек — мгновенная смерть.

Диагностика внутричерепной родовой травмы должна основываться на учете акушерского анамнеза (состояние матери, особенности ведения родов), клинических данных новорож -

денного, оценке его состояния при рождении и в дальнейшем, появлении неврологических нарушений и др.

Большое значение для уточнения диагноза имеют *специальные методы исследования*.

- Исследование глазного дна — очаги кровоизлияния в виде полос, пятен, «лужиц» в области желтого пятна, вокруг дисков зрительных нервов, по ходу сосудов.
- Метод ЭхоЭГ позволяет выявить смещение М-эха (смещение более 2 мм — подозрение на гематому).
- Более точные данные можно получить при нейросонографии, компьютерной томографии.
- Довольно информативна диафаноскопия или трансиллюминация (увеличение зоны свечения при гипертензионно-гидроцефальном синдроме, уменьшение зоны свечения над гематомой).
- Исследование спинномозговой жидкости. В норме спинномозговая жидкость у новорожденного прозрачная, может быть слегка ксантохромной. Цитоз 1-25 клеток в 1 мл, давление 80-100 мм вод. ст. При внутричерепном кровоизлиянии спинномозговая жидкость мутная или цвета мясных помоев за счет крови. Содержание белка более 0,66 г/л; цитоз 125-350 клеток в 1 мл. Давление 150-300 мм вод. ст.
- Рентгенограмма черепа (трещина, вдавление костей и др.)-
- Диагноз необходимо расшифровывать с учетом клинических и параклинических данных.

Лечение внутричерепной родовой травмы нередко начинается с реанимационных мероприятий. Последующая терапия включает мероприятия по режиму, уходу, назначение патогенетических и симптоматических медикаментозных средств, при наличии показаний — хирургическое вмешательство. Необходимы максимальный покой, щадящий режим, краниocereбральная терапия с гипотермией в течение 1-2 сут; не прикладывать к груди (соска с широким отверстием).

Назначают препараты, укрепляющие сосудистую стенку и повышающие свертываемость крови (аскорбиновая кислота, рутин, 10% раствор кальция хлорида, викасол). Для уменьшения

отека мозга — магния сульфат, диакарб, глицерол, лазикс. Для понижения внутричерепного давления применяется также нативная плазма — 10-15 мл/кг в течение 4-8 дней и другие дегидратирующие средства. С целью коррекции метаболического ацидоза назначают 4% раствор гидрокарбоната натрия, кокарбоксилазу. При судорожном синдроме используют седуксен, фенобарбитал. При надпочечниковой недостаточности применяют кортикостероиды. Для дезинтоксикации используют гемодез, реополиглюкин, раствор глюкозы с инсулином, физиологический раствор.

Необходимо следить за состоянием сердечно-сосудистой, дыхательной систем. Возможно применение стимулирующих их деятельность средств (дофамин, строфантин, эуфиллин, кордиамин, норадреналин). Применяют также препараты, повышающие обменные процессы (витамины группы В, энцефабол, пирацетам, пантогам). Эти же препараты применяют в дальнейшем для лечения последствий внутричерепной родовой травмы в сочетании с физиотерапией, лечебной гимнастикой, логопедическими занятиями.

ГЛАВА 12

СИНДРОМ ДЕФИЦИТА ВНИМАНИЯ И ГИПЕРРЕАКТИВНОСТИ

С 60-х гг. прошедшего столетия для обозначения различных клинических проявлений, обусловленных легкими резидуальными мозговыми повреждениями на ранних этапах развития использовался термин «минимальная мозговая дисфункция». К характерным признакам ММД относили наличие легких диффузных неврологических симптомов, нарушения координации, гиперактивность, эмоциональную лабильность, умеренно выраженные сенсомоторные и речевые нарушения, повышенную отвлекаемость, нарушение поведения, недостаточную сформированность навыков интеллектуальной деятельности, специфические трудности в обучении.

В последнее время стал распространенным термин «синдром дефицита внимания и гиперактивности». Разработано несколько классификаций и теорий этиологии СДВГ.

Классификации СДВГ

Вариант I.

- А. Синдром дефицита внимания без гиперактивности.
- Б. Синдром гиперактивности без дефицита внимания.
- В. Комбинированный синдром.

Вариант II.

- А. Простая форма.
- Б. Осложненная форма:
 - церебрастенический вариант;

- неврозоподобный вариант;
- сочетанный вариант.

Вариант III.

А. СДВГ-Г (генетического происхождения).

Б. СДВГ-О (органического генеза).

В. СДВГ-ОГ (смешанного генеза).

Г. СДВГ-Кр (криптогенный).

Теории этиологии СДВГ

1. *Нейробиологическая теория* — основана на дисбалансе и нарушении продукции нейромедиаторов (катехоламины, серотонин и др.).
2. *Нейропсихологическая теория* — предполагает отсутствие контроля и «гашения» поведения в septal hippocampal system (SHS).
3. *Нейроанатомическая теория* связывает поведение гиперактивных детей с дисфункцией лобной доли.
4. *Токсико-метаболическая теория* придает значение в формировании СДВГ различным веществам (ароматизаторам, пищевым добавкам, салицилатам, чрезмерному потреблению сахара, нарушению метаболизма глюкозы, пищевой аллергии, недостатку магния и железа, повышенному содержанию свинца в организме и др.).
5. *Генетическая теория* — СДВГ детерминируется мутациями 3 генов, регулирующих дофаминовый обмен, — гена Г)4-рецепт'оров, гена D2-рецепторов и гена, ответственного за транспорт дофамина. Возможно имеются и другие генетические нарушения

Методы диагностики СДВГ

- Анкетирование на основе разработанной диагностической карты. Скрининг биохимических параметров крови (глюкоза, железо, магний, другие микроэлементы, в том числе свинец). Исследование дофаминового обмена.
- Неврологический осмотр, в том числе с применением методик оценки «мягкой» неврологической симптоматики, например методики NESS (Neurological Examination for Subtle Signs), теста Лесны для оценки тонкой моторики.
- ЭЭГ, видео-ЭЭГ, ультразвуковая доплерография.
- Метод вызванных потенциалов.

- Генетическое исследование (определение мутаций гена В4-рецепторов, гена В2-рецепторов и гена, ответственного за транспорт дофамина).
- МРТ.
- Методы нейропсихологического тестирования:
 - корректурные таблицы (кольца Ландольта) применяются для исследования произвольного внимания и оценки темпа психомоторной деятельности, работоспособности и устойчивости к монотонной деятельности, требующей постоянного сосредоточения внимания;
 - оценка интеллекта с помощью модифицированной шкалы Векслера;
 - анализ уровня тревожности;
 - оценка уровня внимания — психофизиологический тест TOVA (The Test of Variables of Attention).

Примерно в 50% случаев СДВГ является наследуемым нервно-психическим заболеванием.

Синдром дефицита внимания и гиперактивности — дисфункция ЦНС (преимущественно лобной коры и ретикулярной формации головного мозга), проявляющаяся трудностями концентрации и поддержания внимания, нарушением обучения и памяти, чрезмерной двигательной активностью (гиперактивность) и несдержанностью (импульсивность).

Синдром дефицита внимания и гиперактивности является одним из наиболее распространенных психоневрологических расстройств, в клинике которого на первый план выступает нарушение внимания. Во многих странах (США, Чехия, Великобритания и др.) он регистрируется у 2-18% школьников и более. В нашей стране получены данные о 7-28% СДВГ среди младших школьников. Такой разброс в цифрах объясняется тем, что до сих пор не существует единых методических подходов и критериев диагностики данного расстройства.

Дети с СДВГ представляют гетерогенную группу, которая отражает клиническую вариабельность и выраженность симптомов.

В 1980 г. в 3-м издании Американской психиатрической ассоциации «Диагностическое и статистическое руководство психических нарушений» впервые представлен термин «attention

deficit» (дефицит внимания), который заменил термины «легкая дисфункция мозга», «минимальная мозговая дисфункция», «гиперактивность» и др. Базовым симптомом синдрома стало «нарушение внимания». Это было обосновано тем, что нарушение внимания встречается у всех детей с этим синдромом, а повышенная двигательная активность не всегда. Помимо нарушения внимания, выделяется также несоответствующее норме поведение ребенка.

В 1987 г. проведена ревизия диагностических критериев в рамках «Диагностического руководства» (DSM-III-R) и стал применяться термин «синдром дефицита внимания с гиперактивностью», который является наиболее частым нарушением поведения у детей. В DSM-IV (1994) СДВГ разделен на два подтипа — с гиперактивностью и без нее.

В МКБ-10 (1992) СДВГ разделяется на две подгруппы: с наличием гиперактивности — «синдром дефицита внимания и гиперактивности» и без гиперактивности — «синдром дефицита внимания без гиперактивности».

Симптомокомплекс СДВГ включает в себя невнимательность, гиперактивность, импульсивность, трудности в обучении и межличностных отношениях, обычно сочетается с поведенческими и тревожными расстройствами, задержкой в формировании языка и речи, а также школьных навыков. Таким образом, этот синдром относится к категории пограничных медицинских, психологических, педагогических и других расстройств.

Нарушения внимания. По определению дети с СДВГ характеризуются трудностями с вниманием по сравнению со здоровыми детьми того же возраста и пола. Исследования свидетельствуют, что у детей с СДВГ отмечаются значительные затруднения в постоянстве волевых усилий или устойчивости внимания по отношению к заданиям (сосредоточенность на деятельности).

При СДВГ возникают трудности, если требуется от детей устойчивое внимание при выполнении скучных, повторяющихся заданий, таких как самостоятельное выполнение школьных и домашних работ, а также тяжелых и неприятных заданий. Однако при заинтересованном выполнении дополнительных заданий показатели устойчивости внимания детей с СДВГ не отличаются от таковых показателей у нормальных детей.

Тем не менее, когда становятся возможными конкурирующие друг с другом и сменяющие друг друга виды деятельности, дети с СДВГ могут быть рассеянными и отвлеченными, и фактически им больше по душе отсрочить выполнение не нравящегося задания, если есть возможность проявить себя в какой-либо высокооцениваемой соревновательной деятельности.

Родители и учителя часто описывают проблемы внимания следующим образом «не слушает», «не завершает начатые задания», «мечтает», «часто теряет вещи», «не может сосредоточиться», «отвлекается», «не может работать самостоятельно», «требует большего руководства», «не завершив одного задания, перескакивает на другое», «смущен, спутан или как будто в тумане».

Большинство этих определений часто находят подтверждения в анкетах, заполненных родителями и попечителями детей с СДВГ. Исследования, основанные на наблюдении за поведением детей, выявили, что нерабочее поведение или отсутствие внимания на выполняемой работе фиксировались гораздо чаще у детей и подростков с СДВГ, чем у нормальных детей или детей, имеющих трудности в обучении.

Импульсивность. Одним из главных признаков СДВГ, наряду с нарушениями внимания, является импульсивность — недостаток контроля поведения в ответ на конкретные требования. Клинически эти дети часто характеризуются как быстро реагирующие на ситуации, не дожидаясь указаний и инструкций, позволяющих выполнять задание, а также неадекватно оценивающие требования задания. Они небрежны, невнимательны, беспечны и легкомысленны. Эти дети зачастую не могут рассмотреть потенциально негативные, вредные или разрушительные (и даже опасные) последствия, которые могут быть связаны с определенными ситуациями или их поступками. Часто они подвергают себя необоснованному, ненужному риску, чтобы показать свою смелость, капризы и причуды, особенно перед сверстниками. Могут быть несчастные случаи с отравлением и травмой.

Для них очень проблематично дождаться своей очереди в игре или в команде. Они заведомо выбирают краткосрочные виды деятельности, прилагая меньше усилий и времени на выполнение заданий, которые для них неприятны, скучны и надоедливы.

Ситуации и игры, требующие совместного участия, сотрудничества, взаимодействия, сдержанности и строгости со своими сверстниками, особенно проблематичны для импульсивных детей. В устной речи они часто говорят нескромно, несдержанно, неосторожно, не задумываясь о чувствах окружающих или о социальных последствиях этих высказываний для них самих. Преждевременный ответ на вопросы и прерывание разговора других для них обычное явление. Поэтому впечатление, которое такие дети производят на окружающих, очень часто истолковывается как инфантильность, слабый самоконтроль, безответственность.

Гиперактивность, или избыточная двигательная активность, не всегда является обязательным симптомом. У части детей она может быть нормальной или даже сниженной, что зачастую затрудняет своевременную диагностику и коррекцию.

Согласно принципам классификации DSM-IV, в случаях полного соответствия клинической картины за последние 6 мес. разделам (1) и (2) перечисленных критериев ставится диагноз сочетанной формы СДВГ. Если за последние шесть месяцев отмечалось полное соответствие симптомов критериям раздела (1) при частичном соответствии критериям раздела (2), то ставится диагноз «СДВГ с преимущественным нарушением внимания». Если за последние 6 мес. отмечалось полное соответствие симптомов критериям раздела (2) при частичном их соответствии критериям раздела (1), то диагноз формулируется: «СДВГ с преобладанием гиперактивности и импульсивности».

Диагностические критерии СДВГ (DSM-IV, 1994).

Диагноз может быть поставлен, если выполняются условия, перечисленные в одном из пунктов обозначенных •.

- Шесть (или более) следующих симптомов невнимательности, которые сохраняются у ребенка по крайней мере 6 мес. и выражены настолько, что приводят к нарушению адаптации и несоответствию нормальным возрастным характеристикам развития.

Синдром невнимательности

1. Часто неспособен сосредоточить внимание на деталях, из-за небрежности допускает ошибки в школьных заданиях, в выполняемой работе и других видах деятельности.

2. Часто с трудом удерживает внимание при выполнении заданий или во время игр.
3. Часто складывается впечатление, что ребенок не слушает обращенную к нему речь.
4. Часто оказывается не в состоянии придерживаться предлагаемых инструкций и закончить выполнение уроков, домашней работы или обязанностей на рабочем месте (что не связано с оппозиционным поведением или неспособностью понять задание).
5. Часто испытывает трудности при организации самостоятельного выполнения заданий и других видов деятельности.
6. Обычно избегает, не любит либо сопротивляется вовлечению в выполнение заданий, которые требуют длительного сохранения умственного усилия (например, школьных заданий, домашней работы).
7. Часто теряет вещи, необходимые в школе и дома (например, игрушки, школьные принадлежности, карандаши, книги, рабочие инструменты).
8. Легко отвлекается на посторонние стимулы.
9. Часто забывчив в повседневной активности.
- Шесть (или более) следующих симптомов гиперактивности и импульсивности, которые сохраняются по крайней мере 6 мес. и выражены настолько, что приводят к нарушению адаптации и несоответствию нормальным возрастным характеристикам развития.

Синдром гиперактивности

1. Часто наблюдаются беспокойные движения в кистях и стопах, вертится, сидя на стуле.
2. Часто встает со своего места во время уроков или в других ситуациях, когда нужно оставаться на месте.
3. Часто проявляет бесцельную двигательную активность: бегает, пытается куда-то залезть в ситуациях, когда это неприемлемо.
4. Часто не может тихо, спокойно играть или заниматься чем-либо на досуге.
5. Часто находится в постоянном движении и ведет себя словно «управляемый двигателем».

6. Часто чрезмерно разговорчив.

Синдром импульсивности

1. Часто отвечает на вопросы, не выслушав их до конца.
2. Обычно с трудом дожидается своей очереди в различных ситуациях.
3. Часто мешает другим, пристает к окружающим (например, «влезает» в беседы или игры).
 - Некоторые симптомы из разделов гиперактивности-импульсивности или невнимательности, создающие проблемы, наблюдались у ребенка в возрасте до 7 лет.
 - Нарушения, обусловленные вышеперечисленными симптомами, проявляются в двух ситуациях и более (например, в школе (на работе) и дома).
 - Должна быть очевидной клиническая выраженность нарушений социального, академического или профессионального функционирования.

Перечисленные ниже симптомы, по мнению многих авторов, тоже характерны для СДВГ.

Нарушения координации отмечаются примерно в половине случаев СДВГ. Это могут быть нарушения тонких движений (завязывание шнурков, пользование ножницами, раскрашивание, письмо), равновесия (детям трудно кататься на роликовой доске и двухколесном велосипеде), зрительно-пространственной координации (неспособность к спортивным играм, особенно с мячом).

Эмоциональные нарушения при СДВГ наблюдают часто. Эмоциональное развитие ребенка, как правило, запаздывает, что проявляется неуравновешенностью, вспыльчивостью, нетерпимостью к неудачам.

Социальные отношения. Социально-поведенческие аспекты у этих детей важны из-за распространяющегося повсюду отрицательного их влияния на сверстников. У детей наблюдаются сложности во взаимоотношениях не только со сверстниками, но и взрослыми. Межличностное поведение детей с СДВГ часто характеризуется импульсивностью, навязчивостью, чрезмерностью, неорганизованностью, агрессивностью, впечатлительностью и эмоциональностью.

Таким образом, эти дети нарушают социальные взаимоотношения, взаимодействие и сотрудничество. Более 50% детей с

(ДВГ имеют значительные проблемы в социальных отношениях с другими детьми. Родители, учителя, сверстники отмечают, что гиперактивные дети более энергичны, разрушительны, навязчивы, общественно не приспособлены; особенно мальчики с СДВГ

11 повышенной агрессией.

Парциальные задержки развития, в том числе школьных навыков (письма, счета, чтения), известны как несоответствие между реальной успеваемостью и той, которую можно ожидать, исходя из IQ ребенка.

Поведенческие расстройства при СДВГ наблюдаются часто, но не всегда; кроме того, не у всех детей с поведенческими расстройствами имеется СДВГ. У детей с СДВГ чаще бывает и ночное недержание мочи, они хуже засыпают, а утром часто бывают сонливы.

Симптоматика СДВГ почти всегда появляется до 7 лет, обычно в 4-5 лет. Средний возраст при обращении к врачу — 8-10 лет: в этом возрасте учеба и работа по дому начинают требовать от ребенка самостоятельности, целеустремленности и сосредоточенности. Детям более раннего возраста диагноз СДВГ при первом обращении обычно не ставят, а ждут несколько месяцев, в течение которых симптомы должны сохраняться. Это позволяет избежать диагностических ошибок, так как особенности поведения ребенка могут оказаться реакцией на кризисную ситуацию в семье, ссору или развод родителей, плохое отношение к ребенку, педагогическую запущенность, иногда гиперопеку. Причиной также может быть конфликт между ребенком и учителем, ребенком и родителями.

Более чем у половины детей, страдавших СДВГ в начальных классах, этот синдром сохраняется и в подростковом возрасте, когда часто в клинической картине на первый план выходят сопутствующие состояния. Такие подростки склонны к употреблению психоактивных препаратов, с трудом адаптируются к коллективу. В 30-70% случаев симптомы СДВГ сохраняются у взрослых. Длительные наблюдения за больными и ретроспективные исследования показали, что гиперактивность и импульсивность в подростковом периоде у многих уменьшается, даже если остаются другие нарушения. У людей, страдавших в детстве тяжелой формой СДВГ, в подростковом и взрослом возрасте высок риск социальной дезадаптации.

Синдром дефицита внимания и гиперактивности (обычно в сочетании с поведенческими расстройствами) может быть предвестником целого ряда нарушений личности, прежде всего асоциальной психопатии. СДВГ способствует развитию алкоголизма и наркомании, которые затушевывают его симптоматику и затрудняют диагностику.

Анализ доступных источников информации позволяет говорить о том, что этиология и патогенез СДВГ имеет комбинированный характер. В настоящее время не существует единой точки зрения на этиологию СДВГ, хотя основное направление в исследованиях синдрома сегодня — изучение наследственной предрасположенности и морфофункциональных характеристик головного мозга. Вместе с тем совершенно очевидно, что дети с СДВГ нуждаются в медико-социальной и психолого-педагогической помощи.

До последнего времени СДВГ еще не стал предметом пристального внимания детских неврологов. И если в школьном возрасте, когда на первый план выступают трудности поведения, обучения, проблема в большей степени представляется психиатрической и педагогической, то на ранних этапах развития ребенка эта проблема в основном неврологическая. Однако медицинские аспекты лечения СДВГ разработаны явно недостаточно, что неоднократно подчеркивалось в литературе, посвященной этой проблеме.

Лечение СДВГ должно быть комплексным и включать методы коррекции поведения, психотерапии, нейропсихологической коррекции. Необходимо подчеркнуть, что в процесс лечения врач должен стремиться вовлечь не только самого ребенка, но и его родителей, членов семьи, учителей. От врача требуется разъяснение проблем ребенка его родственникам с тем, чтобы они поняли, что его поступки не являются умышленными и в силу своих личностных особенностей ребенок не в состоянии разрешать возникающие сложные ситуации. В задачу врача входит изменить отношение к ребенку в сторону лучшего его понимания с целью уменьшить излишнее напряжение вокруг него. Родителям ребенка объясняют, что улучшение его состояния зависит не только от специально назначаемого лечения, но в значительной мере

еще и от доброго, спокойного и последовательного отношения к нему. В воспитании ребенка с гиперактивностью родителям необходимо избегать двух крайностей: чрезмерной жалости и вседозволенности, с одной стороны, а с другой — постановки перед ним повышенных требований, которые он не в состоянии выполнить. Частое изменение указаний и колебания настроения родителей оказывают на ребенка с СДВГ гораздо более глубокое негативное воздействие, чем на здоровых детей. В беседах с родителями важно подчеркивать, что сопутствующие СДВГ нарушения поддаются лечению, но процесс улучшения состояния ребенка обычно занимает длительное время. Наибольшие сложности дети с СДВГ испытывают в школе, поэтому к организации помощи необходимо привлечь педагогов. Выполнение ряда рекомендаций позволяет нормализовать взаимоотношения учителя с «трудным» учеником и помогает ребенку достичь более высоких результатов в учебе.

Лекарственная терапия назначается по индивидуальным показаниям в тех случаях, когда нарушения когнитивных функций и проблемы поведения у ребенка или подростка с СДВГ не могут быть преодолены лишь с помощью психолого-педагогических и психотерапевтических методов коррекции. В настоящее время находят применение различные группы препаратов, в том числе стимуляторы ЦНС (метилфенидат (меридил), декстроамфетамин, пемалин (этосуксимид)), трициклические антидепрессанты (имипрамин, amitриптилин), тиоридазин (сонапакс, меллерил), а также препараты ноотропного ряда (ноотропил, церебролизин, семакс, фенибут и др.).

Наиболее широкое применение при лечении СДВГ за рубежом получили **стимуляторы ЦНС**. Предполагается, что их действие при СДВГ является патогенетическим, направленным на различные нейротрансмиттерные системы мозга. Отличительной особенностью стимуляторов ЦНС является их быстрое действие — эффект наблюдается уже в первые дни лечения. Изучению краткосрочных эффектов препаратов этой группы посвящено большое число исследований. В качестве важных показателей терапевтической эффективности стимуляторов ЦНС рассматривается улучшение поведения детей с СДВГ, докумен-

тированное с помощью опросников, заполняемых их родителями и учителями, в виде уменьшения у детей отвлекаемости, импульсивности, двигательной расторможенности наряду с улучшением внимания, тонкой моторики, уменьшением избыточной, неуместной двигательной активности, непослушания и склонности мешать другим детям. К таким препаратам относятся, в частности, пирацетам, фенибут, церебролизин и др. При точном соблюдении схемы применения этих препаратов практически не наблюдается каких-либо нежелательных клинических, нейропсихологических и электроэнцефалографических феноменов.

В последнее время в неврологии активно применяется препарат *глиатилин*, обладающий высокой метаболической и нейропротективной эффективностью. Опосредованное влияние холинергической системы на дофаминергическую, ГАМК-ергическую и глутаматергическую медиаторные системы обеспечивает спонтанную активность и эмоциональное поведение, память и волевые акты. Оценка состояния больных после лечения глиатилином показывает значительное снижение показателей невнимательности, менее значимое снижение показателей гиперактивности; существенной динамики импульсивности не отмечается.

Как уже отмечалось, важным моментом в реабилитации детей с СДВГ является отношение к ним в семье. *Родителям детей с СДВГ советуем придерживаться следующих принципов.*

- Строить взаимоотношения по принципу «позитивной модели». Не забывать хвалить ребенка в каждом случае, когда он этого заслужил, подчеркивать успехи. Это поможет укрепить уверенность ребенка в собственных силах.
- В основном избегать слов «нет» и «нельзя», категорических запретов должно быть немного. Говорить сдержанно, спокойно, мягко, тихим голосом. Не давать ребенку несколько заданий сразу, а только одно задание на определенный отрезок времени, чтобы он мог его завершить. Проконтролировать выполнение этого задания. Для подкрепления устных инструкций использовать зрительную стимуляцию. Поощрять ребенка за все виды деятельности, требующие концентрации внимания (например, работа с кубиками, раскрашивание, чтение). Поддерживать дома

четкий распорядок дня. Время приема пищи, выполнения домашних заданий и сна должно ежедневно соответствовать этому распорядку.

- По возможности нужно избегать пребывания в местах скопления людей, ограничивать прием гостей дома. Необходимо избегать беспокойных, шумных приятелей.
- Необходимо оберегать ребенка от утомления, поскольку оно приводит к снижению самоконтроля и нарастанию гиперактивности. Ограничивать время пребывания у телевизора, компьютера. Необходимо, чтобы у ребенка был достаточно продолжительный сон. Полезна ежедневная физическая активность на свежем воздухе, длительные прогулки, бег, спортивные занятия, плавание.

Для терапии синдрома дефицита внимания с гиперактивностью недавно предложено новое лекарственное средство — атомоксетина гидрохлорид (Страттера). Это лекарственное средство к настоящему времени уже зарегистрировано для применения по показанию «СДВГ» как у детей и подростков, так и взрослых в США, ряде европейских стран и России. Он не относится к числу стимуляторов ЦНС, основной механизм его действия связан с блокадой обратного захвата норадреналина. Атомоксетин воздействует на специфический транспортный белок, расположенный на пресинаптической мембране и осуществляющий обратный захват норадреналина из синаптической щели внутрь нейрона в головном мозге. Под влиянием атомоксетина активность этого белка снижается, что ведет к увеличению внеклеточного содержания норадреналина и восстановлению дефицита этого нейромедиатора в области, главным образом, префронтальной и задней теменной коры. Учитывая, особую роль префронтальной коры и фронтостриарных связей в развитии основных проявлений СДВГ, атомоксетин позволяет, таким образом, уменьшать выраженность, как невнимательности, так и гиперактивности при этом заболевании.

На клиническом уровне действие атомоксетина выражается в улучшении поведения детей. Положительный эффект при терапии атомоксетином развивается постепенно. Первые признаки улучшения состояния ребенка становятся заметны уже в первые

недели лечения, однако выраженный эффект наблюдается, по меньшей мере, спустя 3-4 нед. непрерывного приема препарата. В процессе продолжения терапии положительная динамика становится все более отчетливой. Полное представление о терапевтическом потенциале препарата можно составить, как правило, не ранее 2-3 мес. лечения. Это время необходимо для стабилизации самоконтроля, концентрации внимания, формирования мотивации. При длительном приеме атомоксетина — до 12-18 мес. — улучшение состояния распространяется также на социальную сторону жизни пациентов, включая нормализацию отношений в семье, рост уверенности в себе и создание устойчивых отношений со сверстниками.

Для достижения и поддержания терапевтического эффекта атомоксетина оптимальным является режим назначения с однократным приемом препарата в сутки. Рекомендуется начинать терапию атомоксетином в дозе 0,5 мг/кг/сут, затем следует постепенно наращивать дозу до средней терапевтической дозы 1,2 мг/кг/сут. Каждое повышение дозы атомоксетина следует производить не ранее 3-7 дней приема препарата в предыдущей дозе. Максимальная терапевтическая доза атомоксетина составляет 1,8 мг/кг/сут или 120 мг у пациентов с массой тела более 70 кг. Описанный режим дозирования одинаков для пациентов всех возрастов: детей, подростков и взрослых.

В клинических исследованиях атомоксетин показал свою эффективность при лечении не только изолированного СДВГ, но и в сочетании с тревожными расстройствами и тиками. При этом отмечено улучшение в отношении как основных проявлений СДВГ, так и сопутствующей патологии: тиков и тревоги. В отношении ряда других расстройств, часто коморбидных СДВГ: вызывающего оппозиционного расстройства, депрессивных расстройств установлено, что атомоксетин не способствует обострению их клинической картины, что может наблюдаться при использовании ряда других препаратов, которые применяются с целью лечения СДВГ.

Профиль безопасности атомоксетина характеризуется чертами, типичными для норадренергических препаратов с центральным механизмом действия. Возможно развитие диспепсических

симптомов и снижение аппетита, а также сухости во рту и изменений процесса засыпания. Однако периферические симпатомиметические эффекты, такие как повышение артериального давления и учащение ритма сердечных сокращений, в клинически значимой выраженности не свойственны атомоксетину. Более того, препарат не проявляет некоторых побочных эффектов, которые отмечены у стимуляторов. В частности, он не имеет зависимости и не вызывает эйфорию. Таким образом, в целом можно говорить о высоком уровне эффективности и безопасности атомоксетина при лечении пациентов, страдающих СДВГ.

Глава 13

ВНУТРИУТРОБНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Внутриутробные инфекции плода встречается у 6-53% новорожденных, достигая 70% среди недоношенных детей. Перинатальная смертность в 28% случаев обусловлена ими.

В педиатрической практике аббревиатура TORCH используется для обозначения заболеваний, наиболее часто встречающихся среди внутриутробных инфекций (*Toxoplasmosis, Rubeolla, Cytomegalovirus, Herpes simplex virus*). В настоящее время предлагается включить инфекцию, вызванную вирусом иммунодефицита человека (AIDS), и сифилис, изменив аббревиатуру на STARCH.

КРАСНУХА

Краснуха — распространенное инфекционное заболевание. Различают две формы болезни — врожденную и приобретенную, которые имеют существенные различия в клинических проявлениях и механизме заражения. В 1941 г. австралийский окулист М. Грегг описал эпидемию врожденной катаракты у новорожденных, причиной которой была краснуха, перенесенная матерью во время беременности, что послужило началом изучения врожденной краснухи.

Частота — среди детей с внутриутробными инфекциями врожденная краснуха диагностируется у 25-37% новорожденных.

Частота инфицирования беременных при контакте с больным краснухой достигает 15%. У 50% инфицированных женщин заболевание протекает бессимптомно. Установлено, что 20% женщин детородного возраста не имеют иммунитета против краснухи в межэпидемический период.

Этиология — РНК-вирус, гогавирус. Путь инфицирования плода -- гематогенный (плацентарный кровоток).

Патогенез. Вирус краснухи вызывает повреждение эндотелия кровеносных сосудов головного мозга, мягкой мозговой оболочки, набухание и ишемические изменения нейронов, которые рассматриваются как вторичные по отношению к сосудистым поражениям. Изменения головного мозга описаны как продуктивно-некротический энцефалит, продуктивный лептоменингит, некроз с формированием кист и кальцификатами, продуктивный васкулит, пролиферативные изменения глии. Наряду с этим характерными особенностями врожденной краснухи являются продуктивно-некротический эндофтальмит с отслойкой сетчатки, продуктивный увеит, гомогенизация волокон хрусталика с образованием в нем кист, десквамацией и пролиферацией эпителия.

Клиническая картина — неонатальная болезнь — менингоэнцефалит (преобладают двигательные нарушения), гепатоспленомегалия, изменения костей, иридоциклит. Вирус выделяется в течение 15-24 мес.

Характерные пороки развития регистрируют у 75-90% новорожденных, если мать перенесла краснуху в I триместре беременности (наиболее часто возникают пороки сердца), у 15-30% — во II, у 3-8% — в III. Триада Грегга включает пороки развития глаз, сердца, глухоту. После 20-й недели гестации риск пороков развития снижается, но инфицирование в эти сроки приводит к хроническому заболеванию с преимущественным поражением нервной системы.

Высказывается мнение о ведущей роли краснухи в формировании медленных вирусных инфекций.

Синдром врожденной краснухи характеризуется широким диапазоном проявлений, поражением многих органов и систем. Наиболее часто у новорожденных определяются поражение нервной системы (85%), внутриутробная гипотрофия (75%), ге-

патоспленомегалия, тромбоцитопеническая пурпура, катаракта. В 15-25% случаев отмечаются желтуха, микрофтальм, пневмония, ретинопатия, изменение костей.

Неврологические нарушения представлены менингоэнцефалитом у 60% детей, протекающим с выраженным нарушением сознания, судорожным синдромом.

Поздние осложнения: отставание в психомоторном развитии (39%), гидроцефальный синдром, микроцефалия, снижение слуха (87%), катаракта (34%).

Диагноз. По критериям CDC диагноз считается подтвержденным при наличии у ребенка типичных клинических проявлений и обнаружении IgM-антител или стойкого положительного результата реакции непрямой гемагглютинации и метода флюоресцирующих антител.

Лечение. Этиотропная терапия проводится препаратами рекомбинантного интерферона (виферон в свечах, интрон А, реферон). Показанием к их применению является врожденная краснуха с признаками активно-текущей инфекции, с наличием в сыворотке противокраснушных антител класса IgM. При диагностировании менингоэнцефалита назначают кортикостероидные гормоны (2-5 мг/кг преднизолона в сутки).

Лечение беременных женщин проводится интерфероном и изопринозином (иммуностимулирующий препарат с противовирусным действием).

Рекомбинантные интерфероны (виферон, интрон А, реферон) получают путем имплантации закодированного гена человека в *E. coli*.

Фармакодинамика. Интерферон — видоспецифичный низкомолекулярный гликопротеин. Сам препарат противовирусные действия не оказывает. Он взаимодействует со специальными участками связывания на поверхности клеток, что приводит к активации протеинкиназ и образованию низкомолекулярного ингибитора синтеза белков (2-5А-белок), стимулирующего эндонуклеазы, разрушающие РНК вирусов и клеток хозяина.

Фармакологический эффект. Интерферон, помимо противовирусного и противомикробного действия, способен активировать сниженный иммунитет (повышая фагоцитарную активность макрофагов и спонтанную токсичность натуральных киллеров),

вызывать противоопухолевый и радиопротекторный эффект, влиять на многие функции организма, в том числе на функции ЦНС.

Фармакокинетика. Интерфероны для лечения системных вирусных заболеваний назначают энтерально и парентерально, они плохо проникают в ткани и достаточно быстро инактивируются. Кратность назначения препаратов — 2-3 раза в сутки. Главный путь экскреции — почки.

Нежелательные эффекты: лихорадка, головная боль, миалгия, анафилаксия, снижение артериального давления, аритмия, тахикардия, желудочковая экстрасистолия, парез, паралич, нарушение кроветворения и функции ЦНС в виде вялости, утомляемости, ухудшения аппетита, рвоты. Большие дозы вызывают диффузное поражение соединительной ткани и некротические изменения в печени.

Симптоматическое лечение неврологических нарушений включает препараты дегидратационной и противосудорожной терапии. При необходимости проводят коррекцию пороков развития.

Вакцинопрофилактика краснухи имеет основной целью предупредить заболевание у беременных и развитие синдрома врожденной краснухи у детей путем создания иммунитета у женщин детородного возраста и снижением циркуляции вируса среди детей. С 1996 г. в России применяются живая аттенуированная противокраснушная вакцина РУДИВАКС и ассоциированная вакцина против кори, краснухи и паротита — ТРИМОВАС.

И Доводится иммунизация у детей до 2 лет, девочек старше 12 лет и женщин фертильного возраста, ранее не болевших краснухой. Рекомендуются предупреждение беременности в течение 3 мес. после вакцинации.

Профилактика краснухи у контактных лиц проводится иммуноглобулином (0,55 мл/кг) в течение первых 7 дней после контакта. Однако, предупреждая кожные проявления, введение иммуноглобулина не препятствовало развитию виремии у 44% больных. Такая профилактика рекомендуется только на ранней стадии беременности женщинам, не имеющим антител к краснухе и не соглашающимся на прерывание беременности. 15 случае контакта беременной женщины с больным краснухой

необходимо исследование ее крови на антитела. При наличии антител риск заболевания ничтожен и беременность может продолжаться. При отрицательном результате проба повторяется через 3 нед. (вместе с замороженной частью первой сыворотки). При положительной второй пробе диагностируется инфицирование. При отрицательной второй пробе исследование повторяют через 6 нед., что позволяет полностью исключить инфицирование.

В ряде стран у всех беременных при первом обращении определяют антитела к краснухе. Констатация инфицирования в I триместре беременности является показанием к искусственному ее прерыванию. Вакцинация беременных не проводится, поскольку в 1,6% случаев она может приводить к инфицированию плода (без формирования пороков развития).

ЦИТОМЕГАЛОВИРУСНАЯ ИНФЕКЦИЯ

Цитомегаловирусная инфекция (ЦМВИ) — типичный представитель оппортунистических инфекционных заболеваний, клинически проявляющихся только на фоне иммунодефицитных состояний.

Эпидемиологические особенности ЦМВИ (широкое распространение цитомегаловируса в человеческой популяции, различные механизмы и пути передачи, преобладание субклинических форм инфекции), а также особенности иммунитета у беременных и плода способствуют повышенному риску внутриутробного инфицирования вирусом цитомегалии.

Частота — 0,2-2,5% новорожденных детей.

Клинические формы врожденной ЦМВИ: бессимптомная, генерализованная. У 80% детей, перенесших генерализованную ЦМВИ, в дальнейшем отмечается неврологическая симптоматика, у 17% детей при бессимптомном течении заболевания отмечается минимальная мозговая дисфункция, задержка развития, неврозоподобные расстройства.

Этиология. Возбудитель — ДНК-содержащий вирус семейства *Herpes-viriae* — *Cytomegalovirus hominis*, выделен в 1956 г. Источником цитомегаловирусной инфекции является мать.

Механизмы передачи: вертикальный и интранатальный.

Пути передачи — гематогенный (трансплацентарный), восходящий, контактный, аспирационный (при заглатывании инфицированных околоплодных вод). У детей первого года жизни возможно инфицирование через грудное молоко. Дети раннего возраста могут инфицироваться контактно-бытовым, воздушно-капельным, трансфузионным путем.

Патогенез. Вирус цитомегалии, поступивший в ранее неинфицированный организм, проникает внутрь клеток и начинает активно реплицироваться. Внутриклеточное проникновение цитомегаловируса (ЦМВ) обусловлено взаимодействием гликопротеинов вирусной оболочки с рецепторами клетки-мишени. В результате этого взаимодействия вирусный капсид проникает в клетку, ДНК вируса достигает ядра инфицированной клетки, изменяет синтез нуклеиновых кислот. Начинается процесс репликации, результатом которого является образование дочерних вирусов. Пораженные ЦМВ клетки гипертрофируются, в них увеличиваются ядра. На конечной стадии трансформации инфицированные клетки приобретают типичные признаки в виде «совиного глаза» (увеличенная клетка, в которой протоплазма из-за большого размера ядра визуализируется лишь в виде тонкой полоски). В результате поражения клеток, к которым тропен ЦМВ, возникают интерстициальное воспаление, васкулит, дистрофические изменения в окружающих тканях. Одновременно отмечается лимфоидно-гистиоцитарная инфильтрация.

Скорость репликации и инфицирования дочерними вирусами незараженных клеток зависит от функционального состояния иммунной системы. Неспецифические факторы иммунитета — система интерферона, комплемента, естественные киллеры — на первых этапах инфекционного процесса замедляют скорость распространения возбудителя, а в дальнейшем потенцируют активность специфического иммунитета и препятствуют инфицированию непораженных клеток. Однако наиболее действенной защитой от ЦМВИ является создание специфического иммунитета (образование специфических антител и специфических Т-лимфоцитов). Специфическая иммунная защита может формироваться только в том случае, если вирусы расположены и не клеточно. Внутриклеточное расположение вируса защищает его от иммунного воздействия.

Клинические проявления. Риск инфицирования плода, тяжесть заболевания новорожденного ребенка и дальнейший прогноз при внутриутробной ЦМВИ зависят от характера течения инфекционного процесса у матери в период беременности. Если женщина, не имеющая иммунитета к вирусу цитомегалии, впервые инфицируется им в период беременности, то это приводит к развитию у нее первичной ЦМВИ. Частота передачи цитомегаловируса при первичной инфекции от серонегативной беременной плоду составляет от 30 до 50%. Следует отметить, что в большинстве случаев отмечается бессимптомное течение инфекции у женщин. При вторичной цитомегаловирусной инфекции риск внутриутробного инфицирования плода значительно ниже (2%).

Клинические проявления внутриутробной ЦМВИ:

- 1) тромбоцитопеническая пурпура — 76%;
- 2) желтуха — 67%;
- 3) гепатоспленомегалия — 60%;
- 4) микроцефалия — 53%;
- 5) гипотрофия — 50%;
- 6) недоношенность — 34%;
- 7) гепатит — 20%;
- 8) энцефалит — 15%;
- 9) хориоретинит — 12%.

Лечение. В настоящее время существует два основных направления терапии и профилактики вирусных инфекций. Это виростатические препараты и специфические иммуноглобулины. Эти два вида терапии имеют принципиальные отличия в механизме противовирусного действия (табл. 2).

Ганцикловир назначают внутрь во время еды, а также вводят внутривенно. Биоусвоение из желудочно-кишечного тракта равно 15-20%, тем не менее этого достаточно для оказания эффекта. У препарата высокая активность и он обладает способностью избирательно накапливаться в клетках, инфицированных вирусом, но не в интактных клетках. Его концентрация в инфицированных клетках может в 30-120 раз быть больше, чем в плазме крови. Это важное обстоятельство объясняет большую широту терапевтического действия данного препарата по сравнению с другими и меньшую опасность осложнений. Связывание с белками плаз-

мы крови всего 9-30%, поэтому препарат хорошо проникает в различные ткани и жидкости (включая ликвор). Большая часть препарата (80-90%) в неизмененном виде и в виде метаболита 9-карбоксиметоксиметилгуанина выводится почками. Период полувыведения примерно 3,3 ч, однако при почечной недостаточности он может увеличиваться до 20 ч, поэтому необходимо корректировать дозирование. Так, при скорости клубочковой фильтрации (СКФ) менее 70 мл/мин — дозу препарата снижают в 2 раза; при СКФ менее 50 мл/мин — дозу уменьшают еще на треть; при СКФ менее 25 мл/мин еще на $\frac{1}{2}$ и при СКФ менее 10 мл/мин — в 3 раза.

Таблица 2

Сравнительная характеристика виростатиков и специфических иммуноглобулинов

Характеристика	Виростатики (ганцикло- вир, фоскарнет)	Препараты иммуноглобу- линового ряда*
Механизм действия	Обратимо блокируют ДНК-полимеразу вируса, находящегося в активном состоянии; при этом латентно персистирующий (активно не реплицирующийся) в организме вирус не элиминируется	Специфические анти-ЦМВ-АТ нейтрализуют свободный и связанный с клеткой вирус: предотвращается инфицирование других клеток; свободные нейтрализованные вирусы выводятся почками
Действие на иммунную систему	Обладают иммуносупрессивным свойством: угнетают гуморальный и клеточный иммунитет	Не угнетают иммунную систему, обладают иммуномодулирующим свойством
Нежелательные эффекты	Образование резистентных штаммов вируса	Данные о формировании резистентных штаммов вируса отсутствуют
Токсичность	Высокотоксичные препараты (выраженная токсичность на органы кроветворения, ЦНС, почки). Препараты противопоказаны при беременности и у новорожденных	Токсичность отсутствует. Единственное средство при терапии ЦМВ-инфекции при беременности и у детей раннего возраста

* Специфический анти-ЦМВ-иммуноглобулин для в/в введения — цитотект.

Нежелательные эффекты ганцикловира: гематотоксичность (нейтро-, лейко-, тромбоцитопения); энцефалопатические реакции; иммунодепрессия; повреждение репродуктивной функции у мужчин и женщин; мутагенное, тератогенное и канцерогенное действие.

Фоскарнет (фосфоноформат) вводят внутривенно. Период его полувыведения от 2 до 4 ч. Экскретируется в неизменном виде почками. Фоскарнет может вызывать костномозговую депрессию, иммунодепрессию, нарушения функции печени и почек; он обладает тератогенным, мутагенным и канцерогенным свойством.

При использовании ганцикловира и фоскарнета необходимо каждые 2 дня анализ крови. При выраженной нейтропении (меньше 500/мкл) и тромбоцитопении (менее 25 000/мкл) препараты срочно отменяют.

Ганцикловир и фоскарнет являются цитостатиками, поэтому при лечении ЦМВИ их иногда комбинируют с иммуностимуляторами или с интерферонами (например, с циклофероном и др.), а также со стимуляторами кроветворения (например, с филграстимом и др.) и с иммуноглобулинами (цитотект).

Цитотект — иммуноглобулин с повышенным содержанием специфических антител к цитомегаловирусу. Его применяют как средство заместительной терапии. Индивидуальная непереносимость препарата проявляется головной болью, тошнотой, головокружением, рвотой, диареей, тахикардией, цианозом, одышкой, гипертермией, ознобом, повышенным потоотделением, болью в спине, миалгией. Перечисленные симптомы могут появиться уже через 30 мин после начала инфузии и наблюдаться в течение первых суток. Тяжелая анафилактическая реакция может наблюдаться у больных с отсутствием или выраженным дефицитом IgA, что примерно в 30% случаев связано с наличием у них антител против названного иммуноглобулина. Когда такие больные получают иммуноглобулиновый препарат, у них образуются макромолекулярный комплекс IgA — анти-IgA, приводящий к анафилаксии. Целесообразно у всех больных определять IgA в сыворотке крови перед введением цитотека.

ГЕРПЕТИЧЕСКАЯ ИНФЕКЦИЯ

Этиология. Вирусы семейства *Herpetoviridae*, ДНК-вирусы, 8 типов которых патогенны для человека. Термин «герпетическая инфекция» применяют к инфекционным процессам, вызванным вирусом простого герпеса типов 1 и 2. В большинстве случаев возбудителем неонатального герпеса является вирус герпеса типа 2.

Путь инфицирования плода — гематогенный (15-20%) в случае виремии и восходящий (80%).

Частота. Более 90% людей инфицированы вирусом простого герпеса и 20% из них имеют клинические проявления инфекции. Риск герпетической инфекции у плода составляет 75% в случае острого генитального герпеса у матери, при рецидивирующем течении — 3-5%.

Риск рождения ребенка с неонатальным герпесом при прохождении через инфицированные родовые пути — 20-60%. В структуре внутриутробных инфекций занимает 10-12%.

Патогенез. Вирус размножается внутриклеточно, преимущественно в эпителии амниона. Клетки подвергаются мелкоглыбчатому распаду. Процесс в ЦНС характеризуется как некротический менингоэнцефалит с очагами некроза в лобных долях головного мозга и субэпендимальных зонах.

Вирусемия во время беременности вызывает до 30% спонтанных абортов на ранних сроках, более 50% поздних выкидышей; при заражении на 20-34-й неделе беременности в 30% случаев наблюдаются преждевременные роды. Вирус простого герпеса занимает 2-е место после вируса краснухи по тератогенности, способствует привычному невынашиванию беременности.

Клинические формы

1. Локализованная форма.
2. Диссеминированная (генерализованная); выделяют особый вариант инфекции — герпетическая инфекция новорожденного.
3. Латентная форма.

Клиническая картина перинатальной герпетической инфекции зависит от времени инфицирования, риск манифестных форм увеличивается при длительном безводном периоде родов и

применении инвазивных манипуляций. 70% новорожденных инфицируются от матерей с латентной инфекцией. Наибольшему риску заражения ребенок подвергается при развитии первичной инфекции у матери за месяц до родов.

Клинические варианты

1. Манифестация герпетической инфекции у новорожденного в течение 14 дней жизни (реже к концу 1-го месяца) проявляется как:
 - тяжелое диссеминированное заболевание с вовлечением в процесс ЦНС, легких, кожи, слизистых оболочек полости рта и глаз, с развитием геморрагического синдрома. Летальность 50-80%;
 - распространенные кожно-слизистые изменения (дерматит, стоматит, кератит). Летальность до 30%;
 - менингоэнцефалит, в клинической картине которого доминируют интоксикация, общемозговые и локальные синдромы. Вирус избирательно повреждает лобно-височные доли мозга с геморрагическими и некротическими изменениями. Летальность 50-80%.
2. Субклинический вариант герпетической инфекции новорожденных.
3. Внутриутробное инфицирование с формированием пороков развития плода (микроцефалия, порэнцефалия).

Диагностика

1. Вирусологический метод: наличие вириона, генома вируса и его антигенов в содержимом везикул, мазках-отпечатках со слизистых оболочек, биоптатах внутренних органов.
2. Ускоренный метод культивирования вируса с последующим применением моноклональных антител для индикации.
3. Методы молекулярной гибридизации и ПЦР.
4. Цитологические и цитохимические методы.
5. Иммуноферментный анализ.
6. Иммуноблоттинг.

Лечение. При герпетической инфекции новорожденного применяют **видарабин** (30 мг/кг в сутки внутривенно капельно

ежедневно 10-14 дней) или **ацикловир** (30 мг/кг в сутки каждые 8 ч) в сочетании с инфузионной терапией и противосудорожными препаратами.

При **менингоэнцефалите** препарат выбора — **ацикловир**, внутривенно.

Видарабин (15 мг/кг внутривенно) в сочетании с **цитарабином** (3-5 мг/кг внутривенно) 1-2 раза в сутки в течение 3-5 дней.

Тактика ведения. При первичной инфекции (герпетические высыпания во время беременности за 1 мес. до родов) или рецидиве инфекции (за 2 нед. до родов) родоразрешение проводить кесаревым сечением, до разрыва плодных оболочек. При наличии у матери и ее супруга генитального герпеса в анамнезе рекомендуется лабораторное исследование соскобов из цервикального канала перед родами (лучше методом полимеразной цепной реакции). При обнаружении в соскобе ДНК-вируса простого герпеса типа 2 родоразрешение осуществлять путем кесарева сечения. Если при лабораторном обследовании беременности в I—III триместрах в соскобе из цервикального канала определяются вирусы простого герпеса, при наличии отягощенного анамнеза и осложненного течения беременности целесообразна специфическая терапия.

При самопроизвольных родах, в случае позднего распознавания герпетических высыпаний, ежедневно в течение первых 3 дней у новорожденного необходимо брать мазки из глаз, рта и с кожи для определения вируса простого герпеса, а затем в течение 1 мес., подобное исследование проводить с интервалом в 7 дней.

Показано применение противовирусных препаратов у новорожденных от матерей, перенесших первичный генитальный герпес незадолго до родов, которым невозможно было произвести кесарево сечение или операция была проведена через 4-6 ч после разрыва плодного пузыря. Во всех остальных случаях у новорожденного рекомендуется взять мазки с конъюнктивы и из носоглотки через 24-36 ч после рождения. Вирус простого герпеса не проникает в грудное молоко, поэтому возможно естественное вскармливание.

ВИЧ-ИНФЕКЦИЯ

Этиология. РНК-вирус. Путь инфицирования плода — гемато-генный и восходящий.

В случае проведения профилактики вертикальной трансмиссии риск инфицирования плода составляет 5-8%, при отсутствии терапии во время беременности и в родах ребенок инфицируется ВИЧ в 25-30% случаев.

Патогенез. Изменения в ЦНС оценивают как подострый энцефалит. Наблюдаются выраженные циркуляторные нарушения, альтеративно-дистрофические и инфильтративно-пролиферативные процессы.

Факторы, влияющие на передачу ВИЧ от матери ребенку:

- *Пренатальные:* высокая вирусемия; начальная стадия ВИЧ-инфекции; иммуносупрессия; уровень СГМ-клеток менее 200; Р-24 антигенемия.
- *В период родов:* продолжительные роды; инвазивные вмешательства в родах; эпизиотомия; степень контакта жидкостей матери и новорожденного.

» *Постнатальные:* естественное вскармливание.

Классификация ВИЧ-инфекции у детей (CDC, 1994) (табл. 3).

Категория «N» — нет клинических симптомов или один из категорий «A».

Категория «A» — мало выраженные симптомы. Эта категория включает в себя 2 (или более) из перечисленных симптомов: лимфаденопатию, гепатомегалию, спленомегалию, дерматит, паротит, рецидивирующую респираторную инфекцию.

Категория «B» — умеренно выраженные симптомы. В данную категорию включены гематологические нарушения (анемия, тромбоцитопения, нейтропения, сохраняющиеся более 30 дней), бактериальные инфекции (пневмония, менингит, сепсис — один эпизод), орофарингеальный кандидоз, кардиомиопатия, цитомегаловирусная инфекция у ребенка старше 1 мес., диарея, гепатит, герпесвирусный стоматит, бронхит, эзофагит, лейкомиосаркома, лимфоидная интерстициальная пневмония, нефропатия, токсоплазмоз у ребенка старше 1 мес., персистирующая лихорадка более 1 мес.

Категория «С» — тяжелая симптоматика (СПИД-индикаторные болезни). Это тяжелые бактериальные инфекции, кандидоз пищевода, легких, кокцидиоидомикоз, криптококкоз, криптоспориоз, ЦМВ-генерализованная, энцефалопатия, микс (бактериоз, прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия).

Таблица 3

Классификация ВИЧ-инфекции у детей до 13 лет (CDC, 1994)

Иммунологические критерии	Клинические критерии			
	N	A	B	C
Глубокая иммуносупрессия	N1	A1	B1	C1
Умеренная иммуносупрессия	N2	A2	B2	C2
Тяжелая иммуносупрессия	N3	A3	B3	C3

Диагностика. У новорожденных и детей первого года жизни применяют ряд тестов, обладающих различной специфичностью и чувствительностью (табл. 4).

Таблица 4

Тесты для диагностики ВИЧ-инфекции у новорожденных и детей первого года жизни

Тест	Характеристика
ПЦР-культура	Специфичный высокоинформативный тест
АнтиВИЧ IgG	Положительный результат в первые 9 мес. жизни (иммуноферментный анализ, иммуноблоттинг) может быть связан с материнскими антителами
1*2 4 антиген	Специфичность около 65%
АнтиВИЧ IgM	Специфичность 70%
ПЦР	Высокоспецифична и чувствительна после 2 мес. жизни
АнтиВИЧ IgA	Высокоспецифичный и чувствительный тест после 3 мес. жизни
Поликлональная гипергаммаглобулинемия	Не специфична в первые месяцы жизни
Лейкопения, тромбоцитопения	Не специфичны в первые месяцы жизни
Уменьшение CD4-Т-лимфоцитов и соотношения CD4/CD8	Не специфично в первые месяцы жизни

Лечение. Профилактика вертикальной передачи ВИЧ-инфекции.

ВИЧ-инфицированным беременным с 14-й по 34-ю неделю гестации назначают *ретровир* (по 100 мг 5 раз в сутки внутрь), длительность лечения индивидуальная. В период родов ретровир назначается внутривенно капельно в дозе 2 мг/кг в 1-й час, инфузия продолжается в дозе 1 мг/кг массы тела в час вплоть до рождения ребенка. Новорожденному назначается ретровир в сиропе 2 мг/кг каждые 6 ч (в течение первых 6 нед. жизни), начиная с 8-12 ч жизни.

В случае ВИЧ-инфицирования ребенку назначают специфическую антиретровирусную терапию. При негативной ПЦР или ВИЧ-культуре исследование повторяют в 4-6 мес. Два отрицательных результата ПЦР позволяют установить неинфицированность.

Всем ВИЧ-предполагаемым детям с 4-6-недельного возраста назначают профилактику пневмоцистной пневмонии (септрин, бактрим, 5 мг/кг в сутки триметоприма и 75 мг/м² сульфаметоксазола 3 раза в неделю).

БАКТЕРИАЛЬНЫЕ ИНФЕКЦИИ

Листериоз

Этиология. *Listeria monocytogenes*. Путь инфицирования — гематогенный и восходящий.

Клиническая картина. Заболевание протекает с поражением ЦНС или в ангинозно-септической форме. При перинатальном заражении — диссеминированный инфантильный листериоз. Внутриутробное заражение плода обычно приводит к выкидышу и мертворождению. У плода или новорожденного отмечают множественные абсцессы или гранулемы (листериомы). Очаги располагаются в ЦНС, печени и легких.

Клинические варианты

1. Септический гранулематоз или сепсис новорожденного.
2. Менингит развивается в течение трех недель после рождения.
3. Возможно молниеносное течение с летальностью до 60-90%.

Осложнения

1. Преждевременные роды.
2. Мертворождение.
3. Амнионит.
4. Абсцесс плаценты.
5. Менингит плода и новорожденного.
6. Абсцесс мозга, легкого, печени, селезенки, лимфатического узла, эндокардит, перитонит.

Диагностика

1. Серологические методы: реакция агглютинации с листериозным диагностикумом, реакция связывания комплемента, реакция латекс-агглютинации и встречного иммуноэлектрофореза.
2. Микроскопия и выделение возбудителя (кровь, ликвор, меконий, пуповинная кровь).

Лечение. Антибиотики первого ряда — *ампициллин* и *гентамицин*. Альтернативный препарат — аминогликозиды. Антибактериальные препараты резерва — левомецетин, бактрим, рифампицин.

При развитии менингита в возрасте до 1 нед. с массой тела менее 2 кг — ампициллин 50 мг/кг каждые 8 ч, старше 1 нед. — ампициллин 50 мг/кг каждые 8 ч и гентамицин по 7,5 мг/кг в сутки внутривенно в течение 2 нед. Гентамицин отменяют при отсутствии листерий в ликворе. Детям старше 1 мес. — ампициллин 300-400 мг/кг в сутки внутривенно.

Альтернативные препараты — сочетание бензилпенициллина натриевой соли по 100-200 тыс. ЕД/кг в сутки внутривенно в течение 2-3 нед. и гентамицина по 7,5 мг/кг в сутки внутривенно к течению 2 нед.

Лекарственная терапия у беременных. Ампициллин по 2 г внутривенно каждые 4 ч 2 недели и гентамицин по 120 мг внутривенно каждые 8 ч. *Препараты тетрациклинового ряда противопоказаны!*

Туберкулез

Этиология. *Mycobacterium tuberculosis*.

Патогенез. В период развития первичной туберкулезной инфекции мозговые оболочки повреждаются микобактериями.

Клиническая картина. У новорожденных, инфицированных микобактерией, высок риск формирования милиарного туберкулеза и туберкулезного менингита. Клиническая картина туберкулезного менингита не имеет специфических признаков. Менингеальные симптомы редко отмечаются у новорожденных, однако нередко поражение черепных нервов, что отражает базиллярное распространение инфекции.

Сифилис

Этиология. *Treponema pallidum*. Путь инфицирования — гематогенный. С момента инфицирования матери трансплацентарная передача сифилиса плоду возможна в течение 3 лет.

Клиническая картина. Сифилис плода (поражение на 5-м месяце беременности) сопровождается поражением внутренних органов и костной системы. Специфическое повреждение внутренних органов характеризуется межклеточной инфильтрацией и разрастанием соединительной ткани. Распространенные и тяжелые повреждения внутренних органов приводят к позднему выкидышу и мертворождению.

Ранний врожденный сифилис. Сифилис грудного возраста (до 12 мес.). Проявления в первые 3 мес. жизни, чаще у детей, у матерей которых был вторичный активный сифилис. Генерализованное поражение внутренних органов, прежде всего ЦНС, специфические изменения кожи и слизистых оболочек (сифилитическая пузырчатка, диффузная инфильтрация Гошзингера, сифилитический ринит). Псевдопаралич Парро — образование гумм в эпиметафизах длинных трубчатых костей. Сифилитическое поражение нервной системы чаще представлено специфическим менингитом с судорожным синдромом, анизокорией и параличами. Сифилитический менингит развивается постепенно, без выраженной температурной реакции. В первые недели жизни могут отмечаться синдром гипервозбудимости и судорожные припадки. Менингеальный синдром выражен слабо. Характерно вовлечение в процесс черепных нервов (особенно III, IV, VI), так как патологический очаг локализуется на основании мозга. Частым осложнением является гидроцефалия. В ее возникновении ведущую роль играет гиперсекреция ликвора и окклюзия

ликворных пространств, что связывают с сифилитическим поражением оболочек и эпендимы желудочков.

У детей с 3 мес. встречается дистальный периферический паралич верхних конечностей (паралич Пертеса).

Сифилис раннего детского возраста (от 1 года до 4 лет). Неврологические нарушения представлены специфическим эндартериитом, с облитерацией сосудов и церебральной ишемией. Характерен центральный гемипарез, часто с фокальными или вторично-генерализованными судорожными приступами.

11 при сосудистой форме возможны симптом Аргайла—Робертсона, анизокория, птоз, косоглазие и атрофия зрительных нервов. Данная форма характеризуется задержкой интеллектуального развития.

Поздний врожденный сифилис (с 4 лет). Клиническая картина напоминает третичный сифилис взрослых. Признаки позднего врожденного сифилиса делят на *абсолютные* (триада Хатчинсона — хатчинсоновские зубы, кератит, лабиринтная глухота) и *относительные* (сифилитический хориоретинит, саблевидные голени, рубцы Робинсона—Фурнье, сифилитический гонит, ягодицеобразный череп, седловидная деформация носа, дистрофии зубов — зуб Муна и щучий зуб Фурнье).

Характерными дефектами развития при врожденном сифилисе являются признак Авситидийского (утолщение грудного конца ключицы), олимпийский лоб, готическое нёбо, инфантильный (укороченный) мизинец Дюбуа-Гиссара, отсутствие мечевидного отростка грудины, широко расставленные верхние резцы. Поздние (паренхиматозные) формы нейросифилиса могут быть представлены джексоновской эпилепсией, атаксией, резким отставанием в психомоторном развитии. Сухотка спинного мозга встречается у детей крайне редко, в основном с 10 лет. Среди ранних симптомов необходимо отметить тазовые нарушения (императивные позывы с дальнейшим формированием недержания мочи).

Прогрессивный паралич у детей наблюдается с 12 лет и характеризуется медленным нарастанием неврологической симптоматики в виде отставания психического развития, поведенческих нарушений. При отсутствии терапии длительность заболевания составляет 5 лет.

Диагностика. В диагностике позднего врожденного сифилиса важную роль играет серологическое исследование ликвора (положительное у 80% больных), а также реакция иммобилизации бледных трепонем (положительная у 100% больных).

Лечение. Антибиотик первого ряда — *пенициллин*.

При *раннем врожденном сифилисе* назначают 3 курса пенициллина с перерывом в 2 нед. по 50-200 тыс. ЕД в возрастных дозах через 4 ч в течение 30 дней.

При *позднем врожденном сифилисе* проводят 4 курса лечения. Курсовая доза пенициллина составляет 200-300 тыс ЕД на килограмм массы тела. Первый перерыв между курсами 2-3 нед., последующие по 1-1,5 мес. В качестве патогенетической терапии больных нейросифилисом назначают сосудистые препараты, дегидратационные средства, витамины. Применяют физиотерапевтические методы лечения. Альтернативные препараты — ампициллин, цефалоспорины. Антибактериальный препарат резерва — тетрациклин.

С целью **профилактики** врожденного сифилиса серологическое обследование беременных проводится дважды. В случае обнаружения у беременных активной или скрытой формы сифилиса проводится специфическая антибактериальная терапия. Следует учитывать, что за 7-14 дней до родов у беременных возможны неспецифические ложноположительные реакции. Таким женщинам не проводят превентивной терапии, но после родов обследуют мать и ребенка.

ПАРАЗИТАРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Токсоплазмоз

Этиология. Возбудитель: простейшее *Toxoplasma gondii*.

Частота. 1:2700 нормальных родов.

Патогенез. После проникновения в организм токсоплазмы попадают в регионарные лимфатические узлы, где вызывают их гиперплазию, воспалительно-гранулематозный процесс. В острой стадии главный признак — увеличение лимфатических узлов. Фаза лимфогенного заноса сменяется фазой гематогенной диссеминации в различные органы. При остром токсоплазмозе в организме находятся тахизоиты, в случаях подострого и хронического — брадизоиты.

ческого течения образуются цисты (наибольшее их количество находят в головном мозге и мышцах). Воспалительные и дегенеративные изменения в тканях связаны как с непосредственным действием паразита на клетки, так и с продуктами жизнедеятельности и вызываемой ими сенсibilизацией организма. В очагах некроза откладываются соли кальция с образованием кальцификатов. Внутриутробное инфицирование при гематогенном заражении плода приводит к различным повреждениям в зависимости от срока беременности и массивности инвазии. В случае инфицирования в I триместре беременности возникает тяжелый генерализованный процесс, приводящий к гибели плода, самопроизвольному выкидышу, мертворождению или рождению ребенка с клинической картиной хронического врожденного токсоплазмоза. В случае инфицирования в поздние сроки беременности у ребенка развивается клиническая картина острого токсоплазмоза с поражением нервной системы, гепатолиенальной системы и поперечно-полосатой мускулатуры.

Клиническая картина. Различают следующие формы врожденного токсоплазмоза:

1. *Острый врожденный токсоплазмоз.* Развиваются симптомы интоксикации: повышение температуры тела, увеличиваются печень и селезенка, отмечаются желтуха, пневмония, миокардит; возможным осложнением является геморрагический синдром.
2. *Подострый врожденный токсоплазмоз:* менингоэнцефалит.
3. *Хронический врожденный токсоплазмоз.* Характерны крайне тяжелое течение, различные дефекты развития, выраженные дегенеративные изменения ЦНС с кальцификатами головного мозга. Осложнениями токсоплазмоза ЦНС являются задержка психомоторного развития, эпилептический синдром, глухота, слепота.

Диагностика. Микроскопия возбудителя (кровь, спинномозговая жидкость, пунктат лимфатических узлов, плодные оболочки). Мазки и срезы окрашивают по Романовскому—Гимзе или Райту. В тканях мозга возбудитель выявляют при электронной микроскопии.

Для диагностики также применяются следующие способы:

1. Экспериментальное заражение животных с последующей микроскопией.

2. Иммунофлюоресценция. Выявление IgM. Наличие IgM у новорожденного свидетельствует об инфицировании (так как IgM через плаценту не проходят). Титр 1:80 и выше считается диагностическим. Тесты неспецифичны. Образование антител максимально на 4-8-й неделе. IgG определяют методом непрямой иммунофлюоресценции.
3. Проба Сэбина—Фельдмана (парные сыворотки, 4-кратное увеличение титров говорит о внутриутробной инфекции). Решающий тест при обследовании новорожденных.
4. Кожная проба с токсоплазмином.
5. МРТ головного мозга.
6. Биопсия мозга и наличие паразитов в пероксидазно-антипероксидазном тесте.

Лечение. Антибиотики первого ряда — *сульфадиазин* (сульфазин) и *пириметамин* (хлоридин). Альтернативный препарат — спирамицин 3 г/сут в течение 3 нед. (при беременности). Клиндамицин 900-1200 мг 3 раза в день внутривенно. Глюкокортикостероиды — при токсоплазмозе ЦНС. Антибактериальные препараты резерва — азитромицин, кларитромицин.

Острый токсоплазмоз новорожденных и беременных (после 16 недель). Сульфадиазин 100-200 мг/кг в сутки (2-6 г/сут — взрослым) с пириметамином (хлоридин) 2 мг/кг в сутки в течение 3 дней, затем 1 мг/кг в сутки до 25 мг в сутки в течение 4 нед. (взрослым 200 мг в 1-й день, затем 25-50 мг в сутки на 4 нед.). Для профилактики токсических эффектов хлорида назначают лейковорин (кальция фолинат) по 5 мг в сутки через день (взрослым по 10 мг в сутки). Поддерживающая терапия проводится сочетанием этих препаратов в течение 3-4 мес.

Хронический врожденный токсоплазмоз. Сульфадиазин 100 мг/кг ежедневно, пириметамин 1 мг/кг каждые 2 дня и лейковорин 5 мг/кг каждые 2 дня. Лечение продолжают до 1 года.

Микоплазмоз

Частота: 32,4% всех внутриутробных инфекций. Частота выделения микоплазм у беременных 20-25% (*Mycoplasma hominis*) и 50-75% (*Mycoplasma urealyticum*).

Частота внутриутробного инфицирования при уреоплазмозе составляет 45%, при микоплазмозе — 3-20%.

Этиология. Возбудители семейства *Mycoplasmataceae* (*Mycoplasma hominis*, *Mycoplasma genitalium* и *Ureaplasma urealyticum*).

11 представители этого семейства относятся к факультативным патогенам урогенитального тракта, способным в определенных ситуациях (стресс, беременность, иммунодефицит) вызывать инфекционно-воспалительные процессы.

Путь инфицирования плода — чаще восходящий (плод инфицируется при заглатывании инфицированных околоплодных вод) и трансплацентарный.

Патогенез. Микоплазмы размножаются в клетках эпителия легких, печени, почек, кишечника, эндотелиоцитах и ганглиозных клетках интрамуральных ганглиев вегетативной нервной системы. В головном мозге отмечаются отеки и кровоизлияния мягких мозговых оболочек, увеличение в них числа клеток макрофагального ряда, мелкие геморрагические очаги. В вакуолизированной цитоплазме содержатся микоплазмы. В коре больших полушарий отсутствуют выраженные слои, среди клеток преобладают малодифференцированные элементы. Многие нейроны коры, а также узлы основания подвергаются метаморфозу. Глиальная реакция не характерна. Эпендимциты содержат микоплазмы.

Клиническая картина. *Генерализованная форма* — поражение глаз, кожных покровов, гепатит, нефрит, лимфаденит. Изменения в ЦНС представлены менингоэнцефалитом.

Локализованные формы — неонатальная пневмония, гепатоспленомегалия, остеомиелит, геморрагический синдром.

Микоплазмы способны вызывать необратимые изменения в хромосомном аппарате клеток и оказывать тератогенное действие на плод.

Диагностика

1. Микробиологический метод.
2. Серологический метод.
3. Прямая и непрямая иммунофлюоресценция.
4. Иммуноферментный анализ.
5. Полимеразная цепная реакция (ПЦР), ДНК-диагностика.

Лечение. Лечение начинают с 12-й нед. беременности. Контрольное обследование проводят через 4 недели после завершения курса лечения. Новорожденных детей необходимо обследовать в течение часа после рождения, так как происходит быстрая элиминация микоплазм в постнатальном периоде. Антибиотик первого ряда — **азитромицин**.

Уреаплазмоз — **эритромицин** (0,5 г 2 раза в день, 7 дней).

Микоплазмоз — **клиндамицин** (0,3 г 2 раза в день, 7 дней).

В схему лечения включается делагин С крем (интравагинально, 7 дней), нистатин (по 500 тыс. ЕД 4 раза в день, 7 дней), эубиотики (ацилакт, флорадофилус), энзимы (вобэнзим).

Антибактериальные препараты резерва — тетрациклины. В терапии новорожденных рекомендуется азитромицин (10 мг/кг в 1-й день лечения и 5 мг/кг в последующие 4 дня) и клиндамицин (8-25 мг/кг в 2-3 приема в течение 10-21-го дня).

Хламидиоз

Этиология. *Chlamydia trachomatis*. Основные формы — элементарные (высоковирулентная форма возбудителя, адаптированная к внеклеточному существованию) и ретикулярные (форма внутриклеточного существования паразита, метаболически активная, обеспечивающая репликацию микроорганизма) тельца.

Путь инфицирования плода — трансплацентарный, чаще контактный (интранатально), особенно при аспирации околоплодных вод.

Частота инфицирования хламидиями беременных женщин колеблется от 3 до 40%, достигая 70% при хронических воспалительных заболеваниях урогенитального тракта. Дети, рожденные женщиной с острой хламидийной инфекцией, инфицированы в 63% случаев.

Клиническая картина. Различают следующие клинические формы внутриутробной хламидийной инфекции: генерализованная инфекция; менингоэнцефалит; внутриутробная пневмония (20%); синдром дыхательных расстройств; гастроэнтеропатия; конъюнктивит (40-45%); вульвовагинит; локальные проявления инфекции (везикулез, омфалит, ринит).

Диагностика

1. Выделение возбудителя в культуре клеток.
2. Серологический метод (определение антител).
3. Иммуноферментный анализ.
4. Прямая (с моноклональными АТ) и непрямая иммунофлюоресценция.
5. Полимеразная цепная реакция.
6. Лигазная цепная реакция.

Лечение. При наличии инфицирования хламидиями беременной проводится курс лечения после 12 недель гестации. Антибиотики первого ряда — *азитромицин* (1 г однократно — при свежем уrogenитальном хламидиозе; 250 мг/сут 10 дней — при хроническом процессе), *эритромицин* (0,5 г 2 раза в день, 7 дней). *Ровамицин* (0,3 г 3 раза в день, 10 дней), *джозамицин* (вильпрафен) (2 г 3 раза в день, 10 дней). *Амоксициллин* (1 г 3 раза в день, 7 дней), *клиндамицин* (0,3 г 3 раза в день). Альтернативный препарат — бактрим.

Антибактериальные препараты резерва — тетрациклины (не применяют у беременных и детей моложе 8 лет).

В комплексной терапии назначают нистатин (500 тыс. ЕД 4 раза в день, 7-10 дней), виферон (в свечах), вобэнзим (по 5 драже 3 раза в день, 3 нед.).

Повторные курсы назначают при наличии клинических и ультразвуковых признаков инфекции у плода и перед родоразрешением в случае манифестного течения заболевания.

Новорожденного, родившегося от матери с хламидийной инфекцией, обследуют (соскоб с конъюнктивы и серологические реакции) в 1-3-и сутки после родов, в случае отрицательного ответа при наличии клинической картины обследование повторяют на 5-7-е и 10—14-е сутки жизни. С целью профилактики хламидийной инфекции рекомендуется проводить новорожденному курсы виферона и бифидумбактерина. При наличии клинической картины проводится специфическая антибактериальная терапия.

Азитромицин (10 мг/кг в первый день терапии и 5 мг/кг в последующие 4 дня) является препаратом выбора при лечении новорожденных.

Глава 14

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ВИЧ-ИНФЕКЦИИ

Распространение синдрома приобретенного иммунодефицита человека (СПИД, *англ.*: AIDS — Asquired Immune Deficiency Syndrome) принимает характер пандемии. Пандемия ВИЧ-инфекции характеризуется непрекращающимся ростом заболеваемости новорожденных, детей и подростков.

С 1989 г., в результате принятых мер случаи внутрибольничного парентерального инфицирования ВИЧ не регистрировались. Предполагается, что дальнейшее развитие эпидемического процесса ВИЧ-инфицирования детей будет определяться общими закономерностями, т.е. преобладанием перинатального механизма заражения детей.

В связи с эпидемией ВИЧ-инфекции среди наркозависимых лиц, резко увеличилось число инфицированных женщин детородного возраста. Среди вновь выявленных ВИЧ-инфицированных 92% заражены при внутривенном введении наркотических веществ.

Частота поражения центральной нервной системы у ВИЧ-инфицированных лиц и больных СПИДом, по данным разных авторов, колеблется от 30 до 80%. При этом клинические проявления неврологической симптоматики у больных СПИДом отмечаются реже, чем морфологические изменения в ткани мозга. При патологоанатомическом исследовании поражение ЦНС обнаруживается в 80-90% случаев.

Биологические свойства вируса иммунодефицита человека. Понятие СПИД, обозначающее новое заболевание человека, появилось в 1981 г. в официальных сообщениях американского I Центра по контролю за заболеваниями (CDC, Atlanta). Несмотря на то что за прошедшие годы выполнен беспрецедентно большой объем научных исследований по данной проблеме, происхождение СПИДа, его естественная история окончательно не ясны.

В 1982-1984 гг. выделен вирус — возбудитель СПИДа, разработаны лабораторные методы диагностики инфекции, охарактеризована как общая картина болезни, так и многие подробности патогенеза, определены состав белков вируса и полная нуклеотидная последовательность генома нескольких изолятов вируса. Однако до настоящего времени не представляется возможным контролировать заболевание ни одним из существующих методов лечения, летальность равна 100%, нет эффективной вакцины.

Методом молекулярного клонирования определены многочисленные регуляторные последовательности нуклеотидов в геноме ВИЧ и регуляторные белки, которых нет в составе зрелых вирионов, но они синтезируются и функционируют в ходе репликации вируса в клетке-хозяине. Сравнение последовательности нуклеотидов генома в различных изолятах ВИЧ, выделенных от разных людей и в разное время, показало, что процент вариаций последовательностей колеблется от 1 до 25.

Изменчивость ВИЧ необычайно высока по сравнению с известными вирусологам диапазоном изменчивости других вирусов. I клон за генетическими различиями варьируют фенотипические и биологические свойства различных изолятов ВИЧ: антигенные, свойство тропизма к различным клеткам-мишеням, возможности к репликации, качество и интенсивность цитопатогенного эффекта, продолжительность латентной стадии инфекции, чувствительность к различным ферментам рестрикции.

Процесс инфицирования вирусом иммунодефицита человека какой-либо отдельной клетки можно разделить на следующие стадии: связывание вириона с поверхностью клетки, рецепция вируса, слияние мембраны вируса и клетки; проникновение ви-

I >уса внутрь клетки (пенетрация); высвобождение нуклеотида и геномной РНК вируса; интеграция генома вируса в геном клетки;

латентная стадия инфекции — период времени, в течение которого ДНК провируса интегрирована в геном, но транскрипция и трансляция с генов вируса не происходит. Соответственно, отсутствует и экспрессия антигенов вируса (следовательно, иммунологическими методами эта стадия инфекции не распознается). Далее следует активация процесса транскрипции с ДНК провируса с последующей трансляцией белков вируса и активная репликация вируса, т.е. крупномасштабная наработка всех компонентов вируса и формирование из них зрелых дочерних вирионов (морфогенез); высвобождение вирионов из клетки-хозяина во внешнюю среду; цитопатогенные эффекты ВИЧ.

Внедрение вируса ВИЧ в клетку разделяют на специфическое (опосредованное через рецептор СД4) и неспецифическое.

В настоящее время показано присутствие вируса в следующих клетках организма: Т4-, Т8-лимфоциты, дендритные лимфоциты, моноциты, эозинофилы, мегакариоциты, тимоциты, В-лимфоциты, нейроны, микроглия, астроциты, фибробластоподобные клетки мозга, клетки эндотелия кровеносных сосудов головного мозга, олигодендроциты, клетки эпителия кишечника, клетки хорионтрофобласта плаценты, сперматозоиды. Вышеперечисленные клетки имеют рецептор СД4 и считаются прямыми клетками-мишенями. Следовательно, разнообразные клинические проявления СПИДа объясняются тропизмом вируса к клеткам организма человека.

Механизм поражения центральной нервной системы ВИЧ. Изучение патогенеза, морфологических изменений, клинической картины ВИЧ показало, что вирус иммунодефицита человека является не только иммуотропным, но и нейротропным вирусом. Нервная система наряду с иммунной являются мишенью № 1 для ВИЧ. У 90% инфицированных лиц тем или иным методом ВИЧ обнаруживается в нервной системе, а у 70% лиц, инфицированных ВИЧ, имеются в клинической картине неврологические нарушения.

Впервые вирус иммунодефицита человека выделен из ткани мозга и цереброспинальной жидкости в 1985 г., что положило начало изучению патогенеза нейроСПИДа. Установлено, что ВИЧ проникает через гематоэнцефалический барьер на ранней стадии инфекции в организме. На асимптомной стадии инфекции из-

учался ликвор. Доказано, что вирус находится в центральной нервной системе на ранних стадиях инфекции, однако остается неясным уровень вирусной нагрузки, при котором происходит репликация. Значит, вирусный геном можно определить в тканях мозга на ранней стадии инфекционного процесса, но репликация вируса ограничена.

В асимптомной стадии органы иммунной системы способны тормозить репликацию вируса в ЦНС. По мере прогрессирования инфекционного процесса иммунная защита становится менее эффективной, что приводит к ускорению репликации вируса, приросту вирусной нагрузки, а следовательно, к прогрессированию неврологических нарушений.

Представляют интерес работы по изучению «нейротропного» варианта генома ВИЧ. Вирусные штаммы, выделенные из крови пациентов, различают по их способности реплицироваться и различных типах клеток. Описаны *syncytia-inducing* и *non-syncytia-inducing* (SI и NSI) варианты вируса (по их способности образовывать синцитии в культуре Т4-лимфоцитов). NSI-вирусы имеют тропность к макрофагам и реплицируются медленно, SI — тропны к Т-лимфоцитам и реплицируются в высоком титре. NSI-вирусы выделены у асимптомных индивидуумов, SI-вирусы — у пациентов с выраженной клинической картиной СПИДа.

Основные компоненты патогенеза поражения мозга при ВИЧ-инфекции. Патогенез поражения центральной нервной системы при ВИЧ-инфекции определяется взаимодействием между тремя составляющими: вирус, иммунная система и центральная нервная система. Изучение этих составляющих представляет собой основную задачу современных исследователей. Эффекты иммунной системы — это иммуносупрессия CD4-клеток и активация макрофагов; вирусный эффект в центральной нервной системе представляет собой инфицирование клеток и продукцию нейротоксических компонентов (gp120, цитокинов, нейротрансмиттеров, нейротоксинов в макрофагах, микроглии, астроцитах и нейронах).

Основные компоненты патогенеза поражения мозга при ВИЧ-инфекции.

1. Нейротоксичность растворимого вирусного белка gp120. Доказано, что гликопротеин gp120 играет ключевую роль в пато-

генезе ВИЧ-деменции, являясь инициатором нейрональных повреждений. Изучается нейротоксическое действие gp120. Путем исследования экспрессии gp120 в головном мозге мыши доказана корреляция между степенью неврологических нарушений и уровнем растворимого пептида в ткани мозга. В мозге ВИЧ-инфицированных людей обычно определяются повреждение дендритов, внутриклеточная вакуолизация, утрата синаптических комплексов. Нейролейкин — это лимфокин, оказывающий нейротропное (нейротрофическое) действие на нейроны. Гликопротеин gp120 в культуре *in vitro* блокирует активность нейролейкина.

Реакция астроцитов исследовалась в мозге трансгенных мышей. Доказано, что реактивность астроцитов обнаруживается на ранней стадии инфекции. Астроциты играют важную роль в обеспечении транспорта ионов и нейротрансмиссерного метаболизма. Нарушение этих функций может рассматриваться как одно из звеньев патогенеза ВИЧ-деменции.

Роль глутамата и п-метил-с1-аспартата (NMDA) в нейротоксическом эффекте gp120 подчеркивается многими исследователями. В настоящее время доказано, что происходящее под влиянием gp120 высвобождение глутамата ведет к интрацеллюлярной алкализации астроцитов и угнетению их способности удерживать глутамат в синапсах. Аккумуляция активного глутамата повышает вольтаж кальциевых каналов, что усиливает ионную нагрузку кальцием и, следовательно, оказывает цитотоксическое действие.

2. Хинолиновая кислота и другие растворимые продукты макрофагальной активации, уровень которых значительно повышается в ликворе ВИЧ-инфицированных пациентов и коррелирует с выраженностью неврологических нарушений, считаются одной из причин дисфункции ЦНС при ВИЧ-инфекции. Присутствие в ликворе и плазме большого количества продуктов кинуренинового обмена приводит к активизации макрофагальной реакции в центральной нервной системе. Измерение уровня в крови продуктов кинуренинового метаболизма может использоваться как способ мониторинга ВИЧ-индуцированных неврологических нарушений.

Изучение других растворимых макрофагальных продуктов в ЦНС ВИЧ-инфицированных пациентов (ρ_2 -микроглобулина и

простагландинов) подтвердило зависимость между степенью нейтрофилемии (логического дефицита и уровнем данных продуктов в плазме и цереброспинальной жидкости).

Растворимые нейротоксические факторы секретируются макрофагами при контакте их с астроцитами, следовательно, функционируют как CD4-лимфоциты, продуцирующие интерлейкин и другие цитокины.

3. Прямое цитопатогенное действие вируса.

4. Аутоиммунные механизмы повреждения мозга.

Клинические симптомы. Клинические симптомы поражения ЦНС наблюдаются в среднем у 40% пациентов (у 80% больных детей). У 7-8% ВИЧ-инфицированных неврологические нарушения являются манифестацией заболевания. НейроСПИД — ведущий клинический синдром в течение всего заболевания у 30% пациентов. Доказано, что при ранней стадии ИИЧ-инфекции неврологические симптомы могут наблюдаться у лиц с нормальными показателями иммунитета. По данным (' DC, поражение нервной системы первично у 7,2% пациентов.

Согласно классификации CDC (1996), выделяют следующие варианты неврологической манифестации ВИЧ-инфекции (топическая классификация).

Головной мозг и мозговые оболочки: ВИЧ-менингоэнцефалит, оппортунистические инфекции ЦНС, неопластические процессы, острое нарушение мозгового кровообращения, судорожный синдром.

Спинной мозг. ВИЧ-обусловленная вакуолярная миелопатия, острая миелопатия при оппортунистических инфекциях.

Периферическая нервная система: дистальная симметричная полинейропатия, полинейропатия при оппортунистических инфекциях, нейропатия лицевого нерва, невральная амиотрофия, множественные мононевриты, люмбосакральная полирадикулопатия, демиелинизирующая полирадикулонейропатия.

Патогенетическая классификация поражения нервной системы при ВИЧ-инфекции предложена R. W. Price в 1996 г.

1. Нарушения иммунорегуляции: а) аутоиммунные заболевания (ранняя и средняя ВИЧ-инфекции): острый энцефалит, подострая и хроническая нейропатия, идиопатическая демиелинизирующая нейропатия; SD-подобные заболева-

ния; б) заболевания, обусловленные иммуносупрессией: оппортунистические инфекции и неоплазмы (поздняя стадия ВИЧ-инфекции); церебральный токсоплазмоз; прогрессирующая многоочаговая лейкоэнцефалопатия; первичная лимфома мозга; цитомегаловирусный энцефалит; полирадикулонейропатия; множественные моновиты; в) заболевания, вызванные ВИЧ: комплексная СПИД-деменция; дистальная сенсорная нейропатия.

2. Вторичные состояния: а) метаболические нарушения (токсические, гипоксические энцефалопатии, передозировка наркотических средств, нуклеозидные нейропатии, зидовудиновые нейропатии); б) психические расстройства (реактивный психоз, депрессия).

В настоящее время, по данным различных авторов, наиболее частым неврологическим синдромом является *ВИЧ-энцефалопатия* (AIDS-dementia complex). Этот синдром называется также *ВИЧ-1-ассоциированным когнитивно-моторным комплексом*. С начала эпидемии СПИДа ученые обратили внимание на возможность манифестации ВИЧ-инфекции с неврологических нарушений. Исследователями отмечены прогрессивное нарушение когнитивных функций, нарушения в психическом статусе больных (характерна смена депрессивных состояний делирием). Предложены варианты названия данного синдрома — ВИЧ-деменция (AIDS-dementia complex); ВИЧ-обусловленная деменция (AIDS-related dementia); ВИЧ-ассоциированный подострый энцефалит или ВИЧ-энцефалопатия. В 1990 г. ВОЗ и Американская академия неврологии предложили термин — *HIV-1-associated cognitive-motor complex*. В российской литературе принят термин *ВИЧ-энцефалопатия*.

В настоящее время ВИЧ-энцефалопатия становится доминирующим синдромом поражения центральной нервной системы в мире, встречается у 16-21% пациентов, что, вероятно, обусловлено более эффективной антиретровирусной терапией зидовудином.

Описаны случаи деменции в развернутой клинической картине СПИДа. Причиной ее оказались токсоплазмоз, криптококковый менингит, первичная лимфома головного мозга, собственно ВИЧ-энцефалит.

ВИЧ-энцефалопатия описывается в 62% случаев при инфицировании детей в возрасте старше 3 лет. Дети, инфицированные и возрасте от 6 до 24 мес., отставали в психическом развитии в 89% случаев.

Классификация ВИЧ-энцефалопатии предложена R. W. Price и соавт. в 1993 г.

1. Ранние проявления: нарушение памяти, внимания, легкие моторные нарушения, нарушение координации, тремор, мышечная слабость. В психическом статусе — дисфория, сменяющаяся апатией.
2. Поздние проявления: деменция, выраженная атаксия, пирамидные нарушения, миопатия, нарушение функции тазовых органов.

Наиболее подробной является классификация ВИЧ-энцефалопатии CDC (Центр по контролю за инфекционными заболеваниями в Атланте), в которой в зависимости от клинических проявлений выделены 5 стадий заболевания.

Стадия 0 — интеллект и моторика в норме.

Субклиническая — минимальные симптомы когнитивных и моторных дисфункций (минимальные нарушения при выполнении координаторных проб). Мышечная сила в норме, рефлексный фон не изменен.

Стадия 1 — моторные нарушения, снижение интеллекта, нарушение работоспособности.

Стадия 2 — невозможность работать, навыки самообслуживания сохранены.

Стадия 3 — существенное снижение интеллекта (неспособность реагировать на новую информацию, общаться с окружающими), замедление всех движений, неспособность к самостоятельной ходьбе.

Стадия 4 (терминальная) — интеллект и социальные контакты на рудиментарном уровне, параличи, инконтиненция. Неврологические нарушения при ВИЧ-инфекции могут возникать до развития СПИДа.

Первые острые симптомы совпадают по времени с появлением антител к вирусу, т.е. в течение 3 мес. после заражения. Это может быть энцефалит, миелопатия, острая нейропатия черепных и спинномозговых нервов или менингит.

Острый энцефалит сопровождается нарушением сознания, лихорадкой и судорожными припадками. Возможно выздоровление с полным устранением неврологического дефицита.

Острая нейропатия чаще проявляется в виде поражения лицевого нерва, которое регрессирует в течение нескольких месяцев. Описана нейропатия тройничного и вестибулокохлеарного нервов, которая имеет рецидивирующее течение. Периферическая полирадикулонейропатия может предшествовать развитию иммунодефицита. Возможен и мононеврит периферических нервов.

И наконец, у людей, зараженных ВИЧ, но не заболевших СПИДом, могут развиваться симптомы подострого энцефалита.

В период сероконверсии возможен острый менингит, однако чаще имеет место атипичный асептический менингит ВИЧ-инфицированных. Течение заболевания острое или хроническое. Основным симптомом является головная боль, реже отмечаются типичные менингеальные знаки. Характерен мононуклеарный плеоцитоз, в ликворе обнаруживают 20 и более клеток в 1 мкл.

Примерно у 30% больных СПИДом развивается **энцефалит**, преимущественно у лиц с саркомой Капоши или оппортунистическими инфекциями. Энцефалит имеет подострое течение и обычно начинается с едва уловимых психических нарушений (описаны случаи его острого начала с высокой лихорадкой, спутанностью сознания и выраженными метаболическими нарушениями). Нарушение когнитивных функций выражается в забывчивости, рассеянности и брадифренции. Из двигательных расстройств часты координаторные нарушения, диффузная слабость мышц. При тестировании больных отмечаются психическая депрессия, аутизм. Вербальные реакции замедлены, эмоции уплощены. В неврологическом статусе чаще отмечается атаксия, мышечная гипотония при высоком рефлекторном фоне. В течение нескольких недель у больного развивается глубокая деменция.

Компьютерная томография определяет быстро нарастающие симптомы атрофии мозгового вещества, а на ЭФ обнаруживают двустороннее диффузное замедление ритма. В ликворе отмечают умеренный лимфоцитарный плеоцитоз, а также повышение уровня белка и снижение концентрации глюкозы. Эти проявления в 86% случаев связаны с прямым воздействием вируса

иммунодефицита человека на мозг, что подтверждается данными иатологоанатомического исследования (не обнаружены оппортунистические инфекции и неоплазмы). Реже энцефалит вызывается цитомегаловирусом, еще реже — вирусом простого герпеса, атипичными микобактериями или диффузной лимфоматозной инфильтрацией и в единичных случаях — вирусом ветряной оспы.

Менингит у больных СПИДом чаще всего вызывает грибок *Cryptococcus neoformans*. При этом почти у всех больных отмечается головная боль, примерно у 50% — тошнота и рвота, а в некоторых случаях и светобоязнь. Всем этим симптомам предшествуют такие неспецифические нарушения, как утомляемость, лихорадка, похудание. В неврологическом статусе отмечается ригидность мышц затылка и крайне редко другие мышечные контрактуры. Возбудитель может быть обнаружен в ликворе, в ткани легких, почек, коже, слизистой оболочке желудка. В ликворе обычно умеренный лимфоцитарный плеоцитоз, снижение уровня глюкозы и повышенное содержание белка. В сыворотке крови обнаруживаются криптококковые антигены. Изменений головного мозга при компьютерной томографии обычно не отмечается.

Локальное поражение головного мозга при СПИДе вызывается оппортунистическими инфекциями или опухолями с появлением очаговых симптомов и присоединением судорожного синдрома. Наиболее частой их причиной является церебральный токсоплазмоз. Симптомы его обычно развиваются за 1-2 нед. Наиболее распространенные жалобы — на головную боль; обычно она двусторонняя, стойкая, не связана с нагрузкой. Нередко у больного имеются нарушения сознания, гипертермия. Чаще в неврологическом статусе отмечаются локальные неврологические нарушения, обычно это гемипарез, афазия, апраксия, гемигангестезия, гомонимная гемианопсия. Реже — нарушение функций мозжечка или ствола мозга в виде поражения черепно-мозговых нервов.

При компьютерной томографии — массивные поражения, имеющие после инъекции контрастного вещества кольцевидную форму, локализованы обычно в сером веществе коры головного мозга и диэнцефальной области. Серологические тесты при церебральном токсоплазмозе интерпретировать сложно из-за общих

сдвигов в иммунной системе. Положительным считается тест непрямой иммунофлюоресценции при разведении сыворотки 1:2 и более.

Демиелинизирующий процесс у больных СПИДом описывается как *прогрессирующая многоочаговая лейкодистрофия* и встречается у 4-5% ВИЧ-инфицированных. У 25% больных нейроСПИДом она является манифестацией заболевания. Процесс развивается медленно, в течение нескольких недель. Диагноз формулируется на основании клинической картины (прогрессивно нарастающие симптомы поражения полушарий: расстройств речи, гемипарез и гемиянестезия, амавроз, реже — атаксия) и наличия при компьютерной томографии зон с низкой плотностью чаще в подкорковом белом веществе.

Около 25% больных СПИДом страдают *вакуолярной миелопатией*. В неврологическом статусе отмечаются двигательные и сенсорные нарушения — двусторонние или, реже, односторонние, слабость в нижних конечностях в сочетании с парестезией. В течение нескольких недель заболевание прогрессирует, приводя к параличу и тазовым нарушениям. Вакуолярная миелопатия часто сочетается с подострой энцефалопатией. Исследователи полагают, что данное заболевание обусловлено прямым цитопатологическим действием ВИЧ на спинной мозг.

Периферическая полинейропатия при СПИДе наблюдается часто, имеет симметричный характер, начинается с парестезии, затем нарастают слабость дистального отдела конечностей, атрофия мышц. Данную патологию также связывают с прямым действием вируса иммунодефицита человека на периферическую нервную систему.

Течение ВИЧ-инфекции у детей имеет существенные отличия. Своеобразен прежде всего доминирующий механизм инфицирования, которое приблизительно в 80% случаев происходит в перинатальном периоде. Варианты патогенеза ВИЧ-инфекции у детей зависят от времени заражения — антенатально в эмбриональном периоде (трансплацентарно), перинатально или постнатально (при вскармливании грудным молоком или парентерально). При заражении *постнатально* основные этапы течения инфекционного процесса сходны с таковыми у взрослых. У *перинатально* зараженных детей средний инкубационный пе-

риод короче, средний возраст инфицированных при появлении симптомов СПИДа — 2,5 года. Если симптоматика развивается на 1-м году жизни, то летальный исход наступает в течение нескольких месяцев. Средний инкубационный период у детей, зараженных *постнатально*, короче, чем у взрослых, и составляет 3-5 лет. Средний срок выживания от момента манифестации инфекции — 3 года.

Общепризнанны и *клинические особенности*: возможность врожденной инфекции с клинической манифестацией уже в периоде новорожденности, более быстрое развитие болезни с ранним формированием СПИДа, более значимая роль тяжелых рецидивирующих бактериальных инфекций и, напротив, не столь частое присоединение некоторых ВИЧ-ассоциированных заболеваний, особенно опухолей.

НейроСПИД у детей представлен меньшим диапазоном неврологических нарушений, чем у взрослых. Чаще описываются прогрессирующая ВИЧ-энцефалопатия с выраженным пирамидным синдромом и оппортунистические инфекции нервной системы.

У детей перинатальный фон патологии нервной системы значительно затрудняет дифференциацию ВИЧ-ассоциированной патологии. У детей с перинатальным поражением ЦНС ВИЧ-инфекция протекает с наиболее выраженной неврологической симптоматикой, с развитием комплексной энцефалопатии с синдромом полинейропатии. Обращает также на себя внимание ВИЧ-ассоциированный миопатический синдром.

Диагностика неврологических нарушений при ВИЧ-инфекции. Лабораторная диагностика ВИЧ-инфекции основана на наличии и верификации антител к ВИЧ. Антитела в сыворотке или плазме крови определяют, как правило, методом иммуноферментного анализа, используя не менее 2-3 тест-систем с различными иммуносорбентами — лизантными, рекомбинантными и пептидными. Ответ формулируется на основании 2 положительных или 2 отрицательных результатов из 3 определений. Положительный результат подлежит верификации в иммуноблоттинге. В случае положительного ответа серологический мониторинг продолжается пожизненно с интервалом в 6 мес.

Основная особенность серологической диагностики ВИЧ-инфекции у детей при перинатальном инфицировании — наличие в крови материнских трансплацентарных антител к ВИЧ, которые персистируют в течение 7-8 мес. Обнаруженные в указанный срок антитела к ВИЧ не означают обязательного инфицирования ребенка. Установлено, что риск заражения детей, родившихся от ВИЧ-инфицированной матери, составляет, по различным данным, 20-30%.

Клиническая диагностика включает, кроме изучения неврологического статуса, нейропсихологические тесты. Проведение нейропсихологических тестов имеет большое значение в диагностике ранних неврологических нарушений у пациентов с асимптомной стадией ВИЧ, причем 60% исследуемых имели нарушения, выявляемые только при тестировании.

В диагностике морфологических повреждений мозга широко применяются МРТ. Описаны специфичные для ВИЧ-энцефалита изменения, которые позволяют отличить первичный процесс от оппортунистических инфекций. Изменения на МРТ описаны у 50% больных с ВИЧ-энцефалопатией, у 89% больных СПИДом и у 10% асимптомных ВИЧ-инфицированных. Однако при проведении МРТ с контрастированием патология выявляется⁷ у 45% пациентов с асимптомной стадией ВИЧ. Описана корреляция между степенью субкортикальной атрофии и выраженностью нарушений, выявленных при выполнении нейропсихологических тестов.

Анализ цереброспинальной жидкости позволяет определить специфические и неспецифические изменения. Специфическим маркером считается наличие в ликворе ВИЧ. Неспецифическими маркерами являются повышение уровня Р₂-микроглобулина, неоптерина, хинолиновой кислоты, цитокинов, простагландинов, растворимого фактора некроза опухоли, изменение в растворимых Т-клеточных антигенах, повышение общего количества белка в ликворе, повышение фракций IgG, моноклеарный плеоцитоз.

Методы профилактики и терапии неврологических нарушений. Первым противовирусным препаратом для лечения ВИЧ-инфекции стал азидотимидин — АЗТ (зидовудин, ретровир).

Фармакологический эффект. После проникновения лимфотропного ВИЧ в лимфоцит происходит синтез вирусной ДНК на матрице (вирусной РНК) под влиянием обратной транскриптазы (ревертазы), что и приводит к повреждению лимфоцитов. Механизм действия азидотимидина, как и фосфоноформата, заключается в блокаде названного фермента. Доказано также, что ретровир подавляет способность вируса проникать через гематоэнцефалический барьер. Продолжительность терапии ретровиром не ограничена во времени. Однако регламентируется побочным действием препарата (см. ниже) и развитием вторичной резистентности вируса к нему.

Фармакокинетика. Препарат назначают внутрь или вводят внутривенно. Биодоступность из желудочно-кишечного тракта составляет около 60%. Связь с белками плазмы крови — 35%. Азидотимидин легко проникает в различные ткани и жидкости, включая ликвор. Он обезвреживается в печени. Экскреция — через почки в неизмененном виде (90%) и в виде метаболитов.

Нежелательные эффекты. У каждого 4-го больного, получающего азидотимидин, возникают анемия (чаще микроцитарная), нейтропения, лейкопения, гепатомегалия. Больные жалуются на головную боль, извращение вкуса, тошноту, диарею, сонливость или бессонницу, миалгии, парестезии, повышение температуры тела, озноб, кашель, кардиалгию, депрессию. Не исключено, что все вышеназванные жалобы могут быть следствием самой болезни, а не действия препарата. Достаточно высока чувствительность ВИЧ к *фоскарнету* (фосфоноформат).

В настоящее время применяют и новые антиретровирусные препараты *диданозин* (видекс), *ламивудин* и другие, механизм действия которых сходен с таковым АЗТ. Они являются препаратами выбора у больных, не переносящих АЗТ или резистентных к нему.

Анализ современных методов лечения ВИЧ показывает, что наиболее эффективными являются сочетания различных групп противовирусных препаратов.

Важно отметить, что наилучший терапевтический эффект получен при лечении, начатом на ранней стадии заболевания. Многие авторы предлагают начинать терапию до развития клинических симптомов ВИЧ.

Кроме вышеназванных препаратов применяют и другие. Это нуклеотидные ингибиторы обратной транскриптазы (невипарин, атевирдин) и ингибиторы протеаз (саквинавир, ритонавир, нельфинавир, криксиван). Широкое применение этих лекарственных средств ограничено из-за выраженных побочных эффектов (периферическая нейропатия, нефролитиаз, гастроинтестинальная патология).

Недостаточная удовлетворенность результатами лечения ВИЧ-инфекции имеющимися противовирусными средствами заставляет продолжать поиск более эффективных препаратов. Учитывая избирательное поражение ВИЧ центральной нервной системы, обязательным свойством новых препаратов должно быть их хорошее проникновение через гематоэнцефалический барьер.

Глава 15

МЕНИНГИТЫ

ОБЩИЕ СВЕДЕНИЯ О МЕНИНГИТАХ

Нервная система осуществляет функции адаптации к самым разнообразным условиям внешней и внутренней среды и обладает высокой чувствительностью к неблагоприятным факторам. В то же время она относительно защищена от инфекций и механических повреждений благодаря костям черепа и позвоночника, оболочкам головного и спинного мозга, цереброспинальной жидкости, а также гематоэнцефалическому и гематоликворному барьеру.

Важным защитным механизмом центральной нервной системы являются сосудистые сплетения, эпендима желудочков и оболочки мозга. Поэтому понятно, что именно в оболочках — защитном барьере мозга — нередко развивается воспалительный процесс, который может быть либо диффузным, либо ограниченным. Соответственно выделяют *менингит* и *арахноидит*.

Частота менингитов среди всех органических заболеваний нервной системы составляет 27-29%, но она может изменяться в зависимости от эпидемической обстановки.

Острота, тяжесть течения, вероятность неблагоприятного исхода менингита, особенно при поздней диагностике, ставят перед врачом задачу экстренного распознавания заболевания и неотложной терапии. Поэтому при осмотре больных с повышенной температурой тела, рвотой, головной болью и другими обще-

мозговыми симптомами необходимо исследовать менингеальные симптомы.

Головной и спинной мозг покрыты тремя оболочками: твердой (*dura mater*), паутинной (*arachnoidea*) и мягкой (*pi a mater*). Воспалительный процесс может захватить только одну мозговую оболочку и соответственно выделяют *пахименингит*, *арахноидит* и *лептоменингит*. При воспалительном процессе сразу во всех оболочках диагностируют *панменингит*.

ПАХИМЕНИНГИТ!»!

Пахименингит подразделяют на церебральный (воспаление твердой оболочки головного мозга) и спинальный (воспаление твердой оболочки спинного мозга). По характеру поражения **церебральный пахименингит** делят на серозный, геморрагический и гнойный. *Серозный пахименингит* встречается при разных инфекциях, характеризуется малосимптомным или бессимптомным течением (головная боль, нечеткие оболочечные симптомы, а также признаки сдавления мозга отечной оболочкой). *Геморрагический пахименингит* характеризуется наличием геморрагии в твердой мозговой оболочке, что клинически проявляется головной болью, очаговыми и оболочечными симптомами, возбуждением. Возникает при атеросклерозе, гипертонической болезни. *Гнойный пахименингит* является обычно вторичным и связан с первичной гнойной риноотогенной инфекцией. При этом могут возникать субдуральный и эпидуральный абсцесс орбиты. Гнойный пахименингит характеризуется головной болью, рвотой, могут наблюдаться застойные изменения на глазном дне и изменения крови (лейкоцитоз со сдвигом влево, повышенная СОЭ).

Спинальный пахименингит бывает серозным и гнойным. *Серозный* отличается, как правило, доброкачественным течением, *гнойный* связан с наличием гнойных очагов в организме (фурункулез, остеомиелит и др.).

Среди спинальных пахименингитов выделяют следующие.

Спинальные эпидуриты (воспаление между листками оболочки). В этом случае поражаются оболочки на уровне верхнегрудного отдела. У больных наблюдается клиника сдавления

спинного мозга (корешковая боль, двигательные, чувствительные и тазовые расстройства).

Хронический гиперпластический эпидурит. Причиной его чаще всего является травма позвоночника. Клиника характеризуется ограничением подвижности позвоночника, корешковой болью в области позвоночника. Характерны ремиссии, в спинномозговой жидкости увеличено содержание белка.

Шейный гипертрофический сифилитический пахименингит протекает по типу умеренного сдавления спинного мозга в области шеи. При этом наблюдаются корешковая боль, симптомы сдавления в виде вялого пареза рук, спастический парез нижних конечностей, расстройства чувствительности по проводниковому типу, нарушение функции тазовых органов.

Туберкулезный спинальный пахименингит, при котором клинические симптомы зависят от степени поражения спинного мозга.

Лечение пахименингитов проводится антибиотиками, противовоспалительными и десенсибилизирующими средствами. При гнойном эпидурите необходимо оперативное лечение, при туберкулезном и сифилитическом проводится специфическая терапия.

АРАХНОИДИТЫ

По характеру изменения подпаутинного пространства выделяют следующие формы заболевания: слипчивый (образование спаек), кистозный (наличие кист), кистозно-слипчивый, или смешанный, арахноидит. По этиологии арахноидиты разделяют на ревматические, постгриппозные, тонзиллогенные, травматические и токсические.

В зависимости от течения рассматривают острые, подострые и хронические арахноидиты.

По локализации выделяют арахноидиты конвекситальные (поражение лобной, теменной, височной долей и центральных извилин), базальные и задней черепной ямки.

Арахноидиты могут быть также очаговыми и распространенными. Для патологической анатомии характерны фиброз, разрастание соединительной ткани.

Клинически проявляется в виде головной боли, тошноты, рвоты, эпилептических припадков, изменений на глазном дне. Оболочечные симптомы либо отсутствуют, либо слабо выражены. Очаговые неврологические симптомы зависят от локализации поражения. При выраженном диффузном процессе может быть повышено внутричерепное давление и развивается водянка.

Конвекситальный арахноидит представляет собой преимущественное поражение мягких оболочек конвексигальной поверхности коры головного мозга. При этом ведущими клиническими симптомами являются нарушения функции лобной, теменной, височной долей и области центральных извилин. В клинической картине преобладают субъективные жалобы (головная боль с тошнотой и рвотой, головокружение, потливость и др.) над объективными симптомами (неравномерность сухожильных рефлексов, патологические рефлексы на стороне, противоположной очагу, судорожные припадки и др.).

Оптохиазмальный арахноидит относится к базальным и характеризуется преимущественным поражением мягких оболочек мозга в области зрительного перекреста и внутричерепной части зрительных нервов. Ведущим симптомом в клинике является снижение остроты зрения и изменение полей зрения. Могут выпадать отдельные участки полей зрения — скотомы, а также наблюдаться концентрическое сужение полей зрения, гемианопсии и слепота. Наряду с этим часто встречаются вегетативные расстройства (нарушение сна, изменение углеводного и водно-солевого обмена и др.).

Арахноидит задней черепной ямки связан с поражением мягких оболочек мозга в области боковой и большой цистерны, а также в краниоспинальной области с возможным нарушением циркуляции спинномозговой жидкости в задней черепной ямке. Протекает тяжело, могут наблюдаться общемозговые, менингеальные симптомы, нарушение функции ствола мозга, мозжечковые расстройства, застойные явления на глазном дне, а также поражение черепных нервов (V, VI, VII, VIII, каудальной группы).

Арахноидит мостомозжечкового угла возникает чаще всего вследствие отита. Клиническая картина характеризуется четко

выраженной очаговой симптоматикой при слабой общемозговой. Очаговая симптоматика проявляется поражением VIII, VII, V и VI пар нервов, мозжечковыми нарушениями, слабо выраженными пирамидными расстройствами. Пирамидные нарушения возникают на противоположной по отношению к очагу стороне, мозжечковые — на той же.

В мостомозжечковом углу бывают и опухолевые процессы, чаще всего из оболочки VIII пары черепных нервов (невринома). Эта опухоль является доброкачественной. Нередко вовлекается в процесс и VII пара черепных нервов, могут наблюдаться пирамидные и мозжечковые нарушения. Лечение опухоли оперативное.

Дифференциальная диагностика арахноидита и опухоли представляет значительные трудности. Для арахноидита, в отличие от опухоли, характерно ремиттирующее течение и меньшая выраженность очаговой неврологической симптоматики. Однако кистозный арахноидит и опухоль мозга представляют собой объемные процессы, которые могут иметь сходную клинику.

Спинальные арахноидит бывает слипчивый, кистозный и смешанный. По распространенности — диффузный и очаговый. **Слипчивые** спинальные арахноидиты сопровождаются главным образом корешковыми симптомами. **Кистозные** характеризуются клиникой экстремедуллярной опухоли. Дифференциальная диагностика проводится с помощью контрастных методов исследования. Лечение кистозного арахноидита должно быть оперативным. При других видах арахноидитов применяются антибиотики, сульфаниламидные, десенсибилизирующие, дегидратирующие препараты. В хронической стадии назначают курсы рассасывающей терапии (экстракт алоэ, стекловидное тело, лидаза, бийохинол), витамины группы B, C, дегидратирующие средства.

МЕНИНГИТЫ

Существуют различные классификации менингитов. Наибольшее практическое значение имеет классификация, согласно которой менингиты разделяют на две большие группы: **гнойные** и **серозные** в зависимости от характера воспалительного процесса и изменений цереброспинальной жидкости. По остроте разви-

тия клинической картины выделяют менингиты с острым, подострым и хроническим течением. Различают также первичные и вторичные менингиты. Первичные менингиты бывают гнойные (менингококковые, пневмококковые и др.) и серозные (лимфоцитарные хориоменингиты, менингиты, вызванные вирусами ЕСНО и Коксаки и др.). Вторичные менингиты возникают как осложнение при гнойном отите, абсцессе легкого, фурункулезе, при открытой черепно-мозговой травме, а также при общих инфекциях (туберкулез, сифилис, эпидемический паротит и др.).

Согласно другой классификации, все менингиты разделяют с учетом этиологического фактора на 4 группы.

Первая группа включает *бактериальные* менингиты. Они могут быть гнойные (менингококковые, пневмококковые и др.) и серозные (туберкулезные, сифилитические и др.). Вторая группа состоит из *вирусных* (серозных) менингитов, которые могут быть первичными и вторичными. Третья группа охватывает *грибковые* (микотические), четвертая — *протозойные* менингиты. Последние могут протекать по типу менингоэнцефалита.

При всех менингитах выделяют менингеальный синдром, который включает общемозговые, локальные симптомы и изменения ликвора. Общемозговые симптомы характеризуются проявлениями в виде общей реакции мозга на раздражение и изменение ликвородинамики. Локальные симптомы возникают за счет отека, поражения черепных нервов. Иногда наблюдаются симптомы выпадения.

Обязательным признаком менингита являются воспалительные изменения в спинномозговой жидкости с клеточно-белковой диссоциацией (значительным увеличением клеток в ликворе). Содержание белка меняется в меньшей степени. При гнойных менингитах преобладают нейтрофилы, при серозных — лимфоциты.

К менингеальному симптомокомплексу относятся:

Повышение температуры тела до высоких цифр. При туберкулезном менингите высокой температуры, как правило, не наблюдается.

Головная боль. В ее патогенезе имеет значение раздражение рецепторов мозговых оболочек, иннервируемых ветвями тройничного и блуждающего нервов, а также симпатическими волокнами. Головная боль — это основной постоянный признак

болезни. Она обычно диффузная, усиливается от резких движений, звуковых и световых раздражителей.

Рвота центрального генеза, возникает вследствие раздражения рвотного центра в ретикулярной формации продолговатого мозга или блуждающего нерва и его ядер на дне IV желудочка. Рвота возникает без тошноты и не связана с приемом пищи. Чаще она бывает при перемене положения тела. После рвоты головная боль не уменьшается.

Мышечная контрактура — ригидность мышц затылка и спины, симптомы Кернига и Брудзинского. У маленьких детей может наблюдаться симптом подвешивания (Лесажа). Мышечная контрактура при менингите возникает вследствие повышения деятельности рефлекторного аппарата и раздражения корешков из-за повышенного давления спинномозговой жидкости.

Вегетативные нарушения, к которым относят диссоциацию между температурой тела и пульсом, зрачковые нарушения, кожные петехии, психические нарушения (расстройство сознания, астения).

Двигательные нарушения, проявляющиеся в виде симптомов поражения двигательных черепных нервов, очаговых эпилептических припадков за счет раздражения моторной зоны коры.

Нарушения чувствительности, которые бывают в виде общей гиперестезии. В основе ее лежит раздражение задних корешков и межпозвоночных узлов.

Менингеальные симптомы могут наблюдаться не только при менингитах, но и при других заболеваниях, например при субарахноидальном кровоизлиянии. Вопрос о характере заболевания решается на основании данных исследования спинномозговой жидкости, без воспалительных изменений в которой менингита не бывает. Наличие менингеальных симптомов при нормальной спинномозговой жидкости указывает на менингизм — раздражение мозговых оболочек — у детей при пневмонии, отите, вирусных инфекциях. При нормальной спинномозговой жидкости в случае менингизма отмечается некоторое повышение ее давления. Менингизм нередко возникает в первые дни после люмбальной пункции. У взрослых в норме спинномозговая жидкость прозрачная, бесцветная, имеет давление 150-200 мм вод. ст. Цитология характеризуется наличием нескольких лимфоцитов в

микролитре (в системе СИ — $0,004-0,005 \times 10^9/\text{л}$). Количество белка в норме составляет до $0,4 \text{ г/л}$. Содержание глюкозы в ликворе $2,6-2,8 \text{ ммоль/л}$, что соответствует примерно половине ее содержания в крови. У новорожденных и грудных детей в норме спинномозговая жидкость может быть слегка ксантохромной за счет наличия в ней билирубина. Как и у взрослых, она прозрачная, а давление ниже, чем у взрослых, примерно на 50 мм вод. ст. Количество клеток, а также белка в ликворе может быть несколько больше, чем у взрослых ($0,015-0,02 \times 10^9/\text{л}$ и $0,6-0,8 \text{ г/л}$ соответственно).

При менингите отмечается повышение давления до высоких цифр, во время пункции ликвор вытекает струей. При гнойном менингите спинномозговая жидкость обычно мутная, при серозном — прозрачная или слегка опалесцирующая, при туберкулезном — опалесцирующая и в некоторых случаях ксантохромная. Для всех разновидностей менингитов, как уже отмечалось ранее, характерно значительное увеличение клеток в ликворе (клеточно-белковый плеоцитоз) при некотором увеличении содержания белка (клеточно-белковая диссоциация). При гнойных менингитах плеоцитоз всегда нейтрофильный, а при серозных — лимфоцитарный.

Гнойные менингиты

Гнойные менингиты представляют собой группу заболеваний, вызываемых различными возбудителями (менингококками, стрептококками, стафилококками, гемофильной палочкой Афанасьева—Пфейффера, кишечной, синегнойной палочкой, грибами, сальмонеллами и др.), с преимущественным поражением мягких оболочек головного и спинного мозга. Болеют люди всех возрастов, чаще дети, особенно раннего возраста, что объясняется недостаточным развитием у них иммунитета и несовершенством гематоэнцефалического барьера.

Менингококковый менингит

Этиология. Возбудителем менингококковой инфекции является грамотрицательный диплококк, $0,6-1,0 \text{ мкм}$, округлой или

овальной формы. В спинномозговой жидкости менингококки располагаются как внутри — так и внеклеточно. Они вырабатывают эндо- и экзотоксины, неустойчивые во внешней среде. Оптимальная температура размножения 37 °С. В настоящее время выделено 13 серотипов менингококка.

Эпидемиология. Резервуаром и источником возбудителя является только зараженный человек, больной или носитель. Передается возбудитель воздушно-капельным или контактно-бытовым путем. Наиболее опасен в эпидемическом отношении больной с назофарингитом. Заражение чаще происходит при длительном тесном контакте. Входными воротами является слизистая оболочка верхних дыхательных путей. Инкубационный период составляет 1-7 дней.

Менингококковой инфекции присущи периодичность с интервалами в 10-20 лет, определенная сезонность — в зимне-весенний период, распространяется чаще в закрытых коллективах. Заболевают преимущественно дети, а также лица молодого возраста.

Патогенез. Менингококк попадает на слизистую оболочку носоглотки, где может вегетировать, не причиняя человеку вреда, т.е. имеет место «здоровое» носительство. В 10-15% случаев попадание менингококков на слизистую оболочку приводит к менингококковому назофарингиту. В ряде случаев менингококк проникает в лимфатическую систему и кровь, в результате чего развивается генерализованная инфекция. При прорыве гематоэнцефалического барьера возникает гнойный менингит, менингоэнцефалит с менингококкемией или без нее. В редких случаях микробная диссеминация наблюдается в других органах (печени, миокарде, эндокарде, почках, легких), вызывая их бактериальное поражение. Генерализация инфекции происходит на фоне некоторого снижения как специфической, так и неспецифической иммунореактивности. Важное значение имеет предшествующее I крушение состояния организма, обусловленное вирусной, чаще гриппозной инфекцией, резкими изменениями погодных условий, прививкой, травмой и др.

Клиническая картина. Локализованные формы. Менингококконосительство характеризуется наличием возбудителя на слизистой оболочке носоглотки без каких-либо клинических

проявлений и субъективных жалоб. Чаще носителями являются взрослые. В среднем носительство длится 15-20 дней, но при хронических заболеваниях носоглотки может затягиваться на недели и месяцы. **Менингококковый назофарингит** начинается с подъема температуры тела, умеренно выраженной интоксикации, боли, першения в горле, иногда на вестибулярных нарушениях (головокружение, рвота, шум и боль в ушах). При осмотре определяются бледность лица, инъекция сосудов склер, гиперемия и зернистость задней стенки глотки, мягкого неба, передних дужек. Носовое дыхание затруднено, речь с носовым оттенком. У старших детей наблюдается заложенность носа или скудные вязкие выделения, у младших — обильные слизистые или слизисто-гнойные выделения. В крови умеренный лейкоцитоз при нормальной или слегка повышенной СОЭ. Лихорадка длится 2-4 дня, иногда она отсутствует. Заболевание может закончиться через 5-7 дней, но может перейти и в генерализованную форму.

Генерализованные формы. Менингококкемия составляет 20-30% генерализованных форм, характеризуется острым началом, подъемом температуры тела, общей интоксикацией, кожными высыпаниями. Температурная кривая неправильного типа, лихорадка длится от 2 до 10 дней. Отмечается выраженная интоксикация: тахикардия, вялость, одышка, сухость кожи, отсутствие аппетита, возможна задержка мочи. У грудных детей может наблюдаться диспепсия. Часто отмечаются головная боль, рвота, возможны оболочечные симптомы. Через несколько часов от начала заболевания характерно появление на коже геморрагической сыпи различной величины и формы, от мелкоточечных петехий до обширных кровоизлияний. Элементы сыпи слегка возвышаются над поверхностью кожи, не исчезают при надавливании, при соскобе из них можно выделить менингококк. Окраска сыпи не одинакова, так как ее появление не одномоментно. Чаще всего сыпь локализуется на ягодицах, задней поверхности бедер и голеней, веках и склерах, реже — на лице (обычно при тяжелых формах болезни). Обратное развитие сыпи зависит от ее характера и обширности поражения кожи. При легкой форме сыпь исчезает через 1-2 дня, среднетяжелой — сохраняется до 6 нед., при тяжелых формах некроз захватывает кожу, подлежащие ткани с последующим отторжением некротических участков

и рубцеванием. В 3-5% случаев у больных с менингококкемией встречается поражение суставов, чаще мелких суставов пальцев.

Тяжелая форма заболевания может сопровождаться носовым, кишечным, маточным кровотечением, кровоизлиянием на глазном дне. Нередко поражается сердце (миокардит, реже эндо- и перикардит). В некоторых случаях на 3-4-й день заболевания появляются герпетические высыпания. Гемограмма характеризуется высоким лейкоцитозом, нейтрофильным сдвигом до юных форм, эозинофилией, увеличением СОЭ, нарушением коагулограммы.

Менингит может развиваться одновременно с менингококкемией, но чаще он проявляется на 2-3-й день болезни и составляет 10-15% генерализованных форм. Начало менингита чаще внезапное, с резким подъемом температуры тела, головной болью. В ряде случаев в первый день заболевания появляется полиморфная эритематозная сыпь, исчезающая в течение 1-2 ч. Нередко отмечается гиперемия задней стенки глотки с гиперплазией фолликулов. У грудных детей заболевание может развиваться постепенно. Менингеальные симптомы и токсикоз в большинстве случаев выражены умеренно. Отмечаются лихорадка, распирающая головная боль, боль в глазных яблоках, повторная рвота, гиперестезия. У части детей наблюдаются адинамия, сонливость, безучастность к окружающему. У более старших детей нередко возникают беспокойство, психомоторное возбуждение, спутанность сознания, галлюцинации и бред. С первых часов болезни резко выражены менингеальные симптомы. Иногда появляется корешковый синдром с сильными болями в животе. У детей раннего возраста заболевание начинается с резкого крика, беспокойства, общих судорог, часто положителен симптом подвешивания Лесажа, выбухает большой родничок. Сухожильные рефлексы обычно оживлены, при значительной интоксикации могут быть снижены. Иногда бывают симптом Бабинского, клонус стоп, тремор конечностей, анизокория. Очаговые нарушения ЦНС в первые дни болезни обычно отсутствуют. Лишь в ряде случаев отмечается поражение черепных нервов (VI, VII, VIII пары).

При исследовании крови лейкоцитоз, анэозинофилия, ускоренная СОЭ. Спинномозговая жидкость мутная, беловатого цве-

та (как разведенное молоко). Ликворное давление повышенное. В спинномозговой жидкости определяются нейтрофильный плеоцитоз, повышение уровня белка, при микроскопии мазков обнаруживается менингококк. В первые сутки заболевания ликвор может быть прозрачным, цитоз умеренным, смешанным.

При лечении течение заболевания обычно благоприятное, интоксикация исчезает через 3-8 дней, санация ликвора наступает на 8-12-й день болезни. Затяжное течение встречается редко, у младших детей с неблагоприятным преморбидным фоном.

Менингококковый менингоэнцефалит является редкой формой менингококковой инфекции, характеризуется острым началом, выраженной интоксикацией, сильной головной болью, нарушением сознания. С 1-2-го дня появляются очаговые симптомы: поражение мозжечка и черепных нервов, параличи или парезы, часто отмечаются общие и локальные судороги. Нередко менингоэнцефалит протекает при отсутствии выраженной общемозговой симптоматики. Длительность заболевания составляет 4-6 нед., течение тяжелое, прогноз неблагоприятный, высокая летальность. Часто отмечаются эпилептический синдром, гидроцефалия, параличи, задержка умственного развития. Вентрикулит встречается редко (обычно в случаях позднего начала терапии), проявляется нарастающими расстройствами сознания, нарушением мышечного тонуса по типу децеребрационной ригидности, прогрессирующей кахексии. Прогноз неблагоприятный.

Гипертоксическая форма менингококковой инфекции во время эпидемического подъема заболеваемости составляет от 8 до 10% генерализованных форм. Она обусловлена инфекционно-токсическим шоком и отеком головного мозга. Летальность составляет 30-50%. Картина шока может развиваться в течение 1-3 ч и даже за 30-40 мин от появления сыпи или через 8-12 ч после подъема температуры тела. Без лечения летальный исход наступает через 20-48 ч от начала заболевания на фоне падения артериального давления (кровоизлияние в надпочечники: синдром Уотерхауса—Фридериксена).

Основой инфекционно-токсического шока являются бактериемия и эндотоксинемия. Клинически инфекционно-токсический шок проявляется в 4 стадии.

Стадия I (компенсированный шок). Состояние больного тяжелое, лицо розовое, кожа бледная, конечности холодные. У части больных повышено потоотделение. Отмечаются тахикардия, тахипноэ, гиперпноэ. Артериальное давление нормальное или повышенное, центральное венозное давление может быть как нормальным, так и повышенным или сниженным. Диурез нормальный. Возбуждение и беспокойство отмечаются при сохраненном сознании, возможны гиперрефлексия и судороги.

Стадия II (субкомпенсированный шок). Состояние больного тяжелое: кожа бледная с серым оттенком, холодная, влажная, акроцианоз, температура тела субнормальная, тахикардия, тахипноэ, пульс слабый, глухость сердечных тонов, снижение артериального и центрального венозного давления, олигурия. Ребенок заторможен, вял, сознание нормальное. Метаболический ацидоз, синдром диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдром) II стадии (коагулопатия потребления — гипокоагуляция без активации фибринолиза).

Стадия III (декомпенсированный шок). Состояние больного крайне тяжелое: сознание отсутствует, кожа сизовато-серая, цианоз с множественными геморрагически-некротическими элементами, венозный стаз типа «трупных пятен», конечности холодные и влажные, пульс нитевидный, резкая одышка, тахикардия, артериальное давление низкое или отсутствует. Отмечается гипертония мышц, нередко наблюдаются симптомы поражения паллидума, гиперрефлексия, стопные патологические рефлексy, зрачки сужены, реакция на свет ослаблена. Могут быть менингеальные симптомы, судороги, анурия, метаболический ацидоз без компенсации. ДВС-синдром III—IV стадии с преобладанием фибринолиза. Возможны отек легких, токсический отек мозга, метаболический мио- и эндокардит.

Стадия IV — терминальное или агональное состояние. У больного отсутствует сознание, мышечная атония, сухожильная арефлексия, зрачки расширены, реакция на свет отсутствует, тонические судороги, выраженные нарушения дыхания и сердечной деятельности, полная несвертываемость крови. Отек и набухание головного мозга развиваются быстро.

Лечение

Догоспитальный этап. Носители и больные назофарингитом изолируются от коллектива, проводится антибактериальная терапия левомецетином или ампициллином в течение 4 дней в возрастных дозах.

Левомецетин дает бактериостатический эффект, но на некоторые штаммы менингококков левомецетин действует бактерицидно. Вторичная резистентность микроорганизмов развивается медленно и не бывает перекрестной с другими группами антибиотиков. Левомецетин нельзя вводить в одном шприце с макролидами, пенициллинами, карбапенемами, аминогликозидами (выпадают в осадок). Левомецетин плохо комбинируется с другими антибиотиками: либо возникает антагонизм с макролидами, линкозамидами, фузидином, так как они действуют на одну и ту же SO-S-субъединицу рибосом, или с (3-лактamными антибиотиками, так как нарушается митоз микробных клеток; либо происходит суммация нежелательных эффектов при комбинации с тетрациклинами, аминогликозидами, полимиксинами и др.

Левомецетин можно одновременно назначать с ампициллином или амоксициллином при менингите, вызванном менингококком, пневмококком или гемофильной палочкой, на которые он влияет бактерицидно. Нельзя комбинировать левомецетин с лекарствами, увеличивающими опасность его побочных эффектов. Это гемотоксические средства (сульфаниламиды, пиразолон, цитостатики и др.), гепатотоксические препараты (амфотерицин В, гризеофульвин, парацетамол и др.), препараты железа, которые приводят к капилляротоксикозу. Левомецетин уменьшает эффективность циклофосфида, так как не происходит его превращение в печени в активный метаболит, который и вызывает лечебный противоопухолевый эффект. При совместном введении с маннитолом, этакриновой кислотой, гидрохлортиазидом, клопамидом увеличивается экскреция левомецетина с мочой. Левомецетин — токсичный препарат, с малой широтой действия. При этом следует отметить большие индивидуальные особенности его переносимости.

Ампициллин дает бактерицидный эффект. Ампициллин вводят парентерально и назначают внутрь за 1,5 ч до еды, его биоус-

ноаемость составляет 40%. Препарат хорошо проникает во многие ткани и жидкости организма. При менингите концентрация препарата в спинномозговой жидкости может составлять 70-95% от его концентрации в плазме крови. Время сохранения терапевтической концентрации в крови колеблется от 3 до 4 ч. Поэтому кратность назначения ампициллина — 6 раз в сутки после 1 мес. жизни. Период иолувыведения составляет 30 мин, но при почечной недостаточности он может значительно увеличиться, так как главный путь экскреции — фильтрация в клубочках почек в неизменном виде.

Ампициллин — малотоксичный антибиотик, с большой широтой терапевтического действия. Это антибиотик широкого дозирования. Однако при его использовании возможны аллергические реакции (как немедленного, так и замедленного типа); при создании высоких концентраций препарата в ликворе и мозге возникает нейротоксический эффект (галлюцинации, бред, судороги, нарушается регуляция артериального давления). При носительстве более 5 нед. проводят второй курс антибактериальной терапии, а также общеукрепляющую и десенсибилизирующую терапию.

Больным с генерализованными формами вводят: 50% раствор анальгина из расчета 0,1 мл на год жизни; 1% раствор димедрола или 2,5% раствор пипольфена из расчета 0,2 мл на год жизни; левомецетина-сукцинат натрия 20 мг/кг в/м; преднизолон — 3 мг/кг в/м или в/в; у-глобулин (до 3 лет — 1 доза, старше 3 лет — 2 дозы в/м); лазикс — 20 мг в/м 1-2 раза в день или 2,5% раствор магния сульфата из расчета 1 мл/год жизни в/м.

При возбуждении и судорогах больным назначают седуксен (0,5% раствор в/м, в/в), причем доза зависит от возраста: до 3 мес. — 0,3 мл, от 4 до 6 мес. — 0,5 мл; от 7 мес. до 2 лет — 0,5-1 мл; старше 2 лет — до 2 мл.

При падении артериального давления и инфекционно-токсическом шоке повторно вводят гормоны (преднизолон или гидрокортизон) в полной или половинной дозе с интервалом 30-40 мин. Для восстановления объема циркулирующей крови в/в применяют реополиглюкин, гемодез, альбумин, глюкозу, вводят кокарбоксилазу, витамин С. При резком падении артериального давления применяется в/в струйное вливание жидкости, при

метаболическом ацидозе — гидрокарбоната натрия. При отсутствии реакции в виде повышения артериального давления на гормоны и коллоидные растворы вводят в/в капельно допамин под контролем артериального давления.

Госпитальный этап включает антибактериальную терапию — введение бензилпенициллина натриевой соли в дозе 300 тыс. ЕД/кг в сутки в/в, с интервалом 4 ч, а у детей первых 3 мес. жизни — с интервалом 2-3 ч суммарная доза у них равна 500 тыс. ЕД/кг. Длительность курса составляет 7-10 дней. Пенициллин отменяют при санации ликвора.

Можно применять цефазолин (из расчета 100 мг/кг в сутки в/в в 4 приема) или левомицетина-сукцинат натрия (из расчета 80-100 мг/кг в сутки в/м или в/в с интервалом в 6 ч).

В случаях легкой и среднетяжелой формы менингококкемии применяют пенициллин, антигистаминные препараты, витамины (А, С). При менингите — диакарб, глицерин. При тяжелой и смешанной форме менингококковой инфекции проводится инфузионная терапия под контролем диуреза, из расчета, что суточная потребность перекрывается величиной патологических потерь и суточного диуреза.

При расстройствах периферического кровообращения вводят в/в реополиглюкин в дозе 10-15 мл/кг в/в капельно, при преобладании интоксикации — гемодез или полидес 10 мл/кг, при отеке мозга — маннитол 0,5-1 г/кг.

Для восполнения объема циркулирующей крови назначают реополиглюкин, 10% раствор альбумина, одногруппную плазму. Введение коллоидных растворов чередуют с введением глюкозо-электролитной смеси (10% раствор глюкозы с добавлением инсулина, 1,5% раствор калия хлорида, 10% раствор кальция хлорида).

Длительность инфузионной терапии составляет 2-3 сут. В случае нарушения слуха назначают прозерин, галантамин, дибазол, АТФ, тримин, кокарбоксилазу, пантотеновую кислоту.

Лечение основных синдромов инфекционно-токсического шока. При отеке головного мозга применяют маннитол (1-2 г/кг в/в струйно медленно 1-2 раза в сутки с интервалом 2-5 ч), после введения маннитола — лазикс (1-2 мг/кг в/в). Следует отметить, что маннитол в некоторых случаях может не обе-

смотить нужного эффекта, так как из-за нарушенной функции Гематоэнцефалического барьера при менингите не возникает необходимой разницы осмотического давления в крови и спинномозговой жидкости. Нецелесообразно назначать данный препарат при отеке мозга у новорожденных из-за недостаточности их Гематоэнцефалических барьеров. Из «петлевых» диуретиков, кроме фуросемида, применяют этикрамовую кислоту. Последняя даже более предпочтительна, так как при отеке мозга на фоне менингита резко увеличивается концентрация антидиуретического гормона в крови, а названная кислота конкурирует с этим гормоном за его рецепторы.

Назначают дексаметазон (1 мг/кг), преднизолон (5 мг/кг), гидрокортизон (20-30 мг/кг); альбумин (10-20% раствор из расчета 10 мл/кг); пирацетам (30-40 мг/кг в сутки в/в в 3 приема); лед на голову, увлажненный кислород. При судорогах используют седуксен, ГОМК, дроперидол, а в случае их неэффективности — барбитураты: фенобарбитал, гексенал (0,5-1,0% раствор), тиопентал (0,5-1% раствор в/в струйно, медленно до клинического эффекта). Барбитураты вводят после предварительного введения атропина в возрастных дозах. Если судороги не купируются, то применяют миорелаксанты и больного переводят на искусственную вентиляцию легких.

При ДВС-синдроме назначают гепарин (в 1-ю фазу — 70-100 ЕД/кг, во 2-ю фазу — 25-50 ЕД/кг, в 3-ю фазу — 10-15 ЕД/кг, в 4-ю фазу — введение противопоказано) в/в капельно или эндолумбально. Эндолумбальная инъекция гепарина связывает и инактивирует в спинномозговой жидкости фибриноген, серотонин, а также различные ферменты, ведущие к некротическим изменениям в оболочках и образованию тромбов в сосудах мозга, при этом повышается выживаемость больных и уменьшается частота неврологических осложнений. Контрикал, трасилол (1000-2000 ЕД/кг на 10% растворе глюкозы в/в капельно, в 3-4-ю фазу — каждые 4-6 ч). Трансфузия тромбоцитарной массы, свежезамороженной плазмы в/в капельно. Викасол (1% раствор 0,5-1,0 мл в/в — в 2, 3 и 4-ю фазы). Дицинон (12,5% раствор по 0,5 мл на каждые 4-6 ч в/в струйно или капельно).

При кровотечении в желудок через зонд вводят гемостатическую смесь (100 мл аминокaproновой кислоты, 250 ЕД сухого

тромбина, 1-2 мл 12,5% раствора дицинона) по 5-50 мл каждый час. При носовых кровотечениях проводится тампонада этой смесью.

При отеке легких назначают: ингаляции кислорода (под повышенным давлением с 96° этиловым спиртом); дроперидол (0,3-0,4 мг/кг), ГОМК (50-100 мг/кг 20% раствора в/в), димедрол в возрастных дозах; строфантин (0,05-0,1 мг/год жизни в/в медленно или капельно на физиологическом растворе); лазикс (3-5 мг/кг в/в, в/м); преднизолон (3-5 мг/кг), гидрокортизон (10-15 мг/кг), дексаметазон (1,5-2 мг/кг в/в или в/м); витамин С (5-20 мл в/в 5% раствора); гепарин (10-20 ЕД/кг через 6 ч). В случае неэффективности указанного лечения используют искусственную вентиляцию легких.

При острой почечной недостаточности назначают: глюкокортикоиды (в/в и в/м); допамин (в/в капельно под контролем артериального давления); пентамин (1-2 мг/кг); эуфиллин (0,5-1,0 мл/год жизни в/в 2,4% раствора); маннитол (0,5-1,0 г/кг в/в капельно быстро) или лазикс (3 мг/кг в/в).

Следует отметить, что *осмотические мочегонные средства можно назначать только в преренальную стадию острой почечной недостаточности*. При этом доза препарата считается адекватной, если дает прирост диуреза не менее чем 50 мл/м² поверхности тела в час. У больных в олигурическую фазу острой почечной недостаточности может быть задержка маннита и других осмотических диуретиков в кровотоке. Это приводит к выраженному обезвоживанию организма, в частности мозга. У больных отмечают несоизмеримое со степенью уремии угнетение ЦНС (сонливость, заторможенность, кома и резкая гипонатриемия). Что касается *лазикса*, то этот препарат можно назначать в любую стадию почечной недостаточности.

Применяют также 10% раствор кальция хлорида (1 мл/год жизни в/в медленно); глюкозу с инсулином (в/в капельно); ГОМК (50-100 мг/кг на 10% растворе глюкозы); промывание желудка, клизмы (2% раствором натрия гидрокарбоната). При отсутствии результата от данного лечения используют гемодиализ. Выписывают больных, перенесших менингококковую инфекцию, только после отрицательных данных бактериологического исследования носоглоточного отделяемого, взятого через

дня после окончания антибактериальной терапии. Выписка в детские учреждения — после одного отрицательного результата бактериологического исследования мазка из носоглотки, взятого через 5 дней после выписки из стационара.

Карантин для контактировавших составляет 10 дней и сопровождается ежедневным осмотром и термометрией. При изменениях в зеве дети изолируются, при появлении неясной сыпи — госпитализируются. Бактериологическое обследование контактировавших детей проводится дважды с интервалом 3-7 дней. Детям до 7 лет не позже 7 дней после контакта вводят у глобулин.

Дети, перенесшие менингококковый менингит, находятся на диспансерном учете у невролога 2-3 года. На 1-м году осмотра проводится 1 раз в 3 месяца, на 2-3-м — 1 раз в 6 мес. После выписки из стационара им рекомендуется домашний режим на протяжении 2-3 нед.

Профилактические прививки после менингококкемии не показаны в течение 6 мес., при менингите — год (при условии полного выздоровления).

Последствия генерализованной формы менингококковой инфекции проявляются в виде церебрастенического синдрома или неврозоподобных состояний (ночные страхи, тики, энурез, заикание).

Пневмококковый менингит

Менингит вызывается пневмококками различных серологических типов и характеризуется тяжелым течением и высокой летальностью. В 40% случаев бывает первичным, т.е. возникает у здоровых детей. В остальных случаях заболевание развивается на фоне отита, гайморита, пневмонии. Чаще болеют дети раннего возраста. У больных отмечаются высокая температура тела, токсикоз, может быть утрата сознания, судороги, поражение черепных нервов, а также паралич и парез конечностей. Спинномозговая жидкость желтовато-зеленоватого цвета с высоким содержанием белка и нейтрофильным плеоцитозом, количество глюкозы и ней снижено незначительно. Заболевание нередко приобретает

затяжное течение, а при отсутствии лечения на 5-6-й день может наступить летальный исход.

Менингит, вызванный гемофильной палочкой Афанасьева—Пфейффера

Менингит поражает детей ослабленных, страдающих частым катаром верхних дыхательных путей, отитом, пневмонией. Возможно как острое начало, так и постепенное. Течение вялое, волнообразное, могут отмечаться желудочно-кишечные расстройства, пневмония, токсикоз. Спинномозговая жидкость мутная, молочно-белая или желто-зеленая с умеренным нейтрофильным плеоцитозом и увеличенным содержанием белка. При своевременном и правильном лечении течение благоприятное.

Стафилококковый менингит

Менингит прогностически наиболее неблагоприятный, отмечается высокая летальность. Он, как правило, является вторичным и возникает на фоне абсцессов, хронической пневмонии, остеомиелита черепа и позвоночника, сепсиса. Клиническая картина менингита маскируется тяжелым септическим состоянием больного. Особенностью стафилококковых менингитов является блокада ликворных путей (гидроцефалия), а также абсцедирование. Трудности в терапии усугубляются устойчивостью стафилококка к действию антибиотиков. Спинномозговая жидкость мутная, желто-зеленого цвета. В ней увеличено содержание белка, повышено давление, наблюдается нейтрофильный плеоцитоз.

Гнойный менингит у новорожденных детей

Основные особенности гнойного менингита у новорожденных:

1. Входными воротами инфекции являются пупочные сосуды, инфицированная плацента при заболевании матери пиелитом или пиелоститом. Предрасполагающие факторы — недоношенность, родовая травма и др.
2. Наиболее частыми возбудителями являются кишечная палочка, стафилококки, стрептококки.

3. Клинические проявления отличаются тяжестью, обезвоживанием, желудочно-кишечными нарушениями, отсутствием значительного повышения температуры тела. Высокая летальность исхода (50-60%). В клинической картине может быть синдром гипервозбудимости (ребенок беспокойный, монотонно кричит, срыгивает, запрокидывает голову, возможно взбухание большого родничка) и синдром вялости или апатии (ребенок вялый, снижена двигательная активность, слабый крик, отказывается от груди). Однако такие же симптомы бывают у новорожденных детей при тяжелой родовой травме, гипоксии и т.д., поэтому в неясных случаях точный диагноз можно поставить только после исследования спинномозговой жидкости.
4. Выздоровление новорожденных детей нередко неполное, имеют место тяжелые органические поражения центральной нервной системы (гидроцефалия, эпилепсия, задержка умственного развития, паралич и парез черепных нервов и конечностей).

Показанием к люмбальной пункции являются наличие заднего отита с повышенной температурой тела и рвотой, напряжение большого родничка, непрерывного («мозгового») монотонного крика, необъяснимой апатии или гипервозбудимости, а также смены этих состояний, поражения черепных нервов, нарушения сознания.

Грибковый менингит

В организме могут находиться как кратковременно, так и длительно различные грибы, вызывающие менингиты. Чаще менингит вызывают дрожжеподобные грибы. Первая встреча с грибами, обуславливающая кандидоз, может произойти внутриматеринно, при прохождении через родовые пути, при кормлении грудью (порожденного из соски и др. Главное в патогенезе кандидозной инфекции — состояние макроорганизма. Чаще болеют грудные дети первых месяцев жизни и недоношенные новорожденные. Менингиту обычно предшествует сепсис различной этиологии, оперативные вмешательства с длительным лечением антианти-

ками. Кандидозный менингит отличается вялым, подострым течением, может обнаруживаться случайно при исследовании спинномозговой жидкости у детей с прогрессирующей гидроцефалией или судорожным синдромом. Клиническая картина характеризуется главным образом вялостью, адинамией, бледностью кожных покровов, непостоянным подъемом температуры до 37,5-38 °С, снижением аппетита, иногда рвотой. Менингеальные симптомы выражены нерезко или могут отсутствовать, не всегда отмечается выбухание и напряжение большого родничка, а в более поздние сроки возможна прогрессирующая гидроцефалия. Как правило, этиологический диагноз ставится на основании выделения гриба из спинномозговой жидкости или крови. В периферической крови имеют место незначительное повышение СОЭ и умеренный лейкоцитоз ($12-18 \times 10^9/\text{л}$) с нейтрофильным сдвигом. Жидкость при спинномозговой пункции вытекает под нормальным или слегка повышенным давлением, мутноватая или опалесцирующая, цитоз составляет $0,01-0,1 \times 10^9/\text{л}$, нейтрофилы — 30-90%, количество белка увеличено до 0,9-3,3 г/л.

Отсутствие адекватной терапии приводит к волнообразному течению менингита, однако независимо от состояния больного ребенка спинномозговая жидкость остается измененной. Часто присоединяется эпендиматит. Без соответствующей терапии летальность достигает 100%, причем дети умирают через 1-3 мес. либо от кахексии, либо от присоединения вторичной инфекции. Срок начала лечения определяет исход, однако даже в случае специфической терапии течение заболевания длительное, у большинства выживших детей развивается гидроцефалия. Можно отметить, что часто кандидозный менингит сочетается со стафилококковой инфекцией. В этом случае клиническая картина заболевания выражена более ярко.

Менингиты редкой этиологии

Эшерихиозный менингит вызывается патогенными штаммами кишечной палочки, встречается редко, в основном у детей раннего возраста. У новорожденных развивается как осложнение сепсиса. Родовая травма, недоношенность, предшествующие инфекционные и соматические заболевания являются предрас-

полагающими факторами поражения мозга. Входными воротами инфекции могут быть пупочные сосуды, инфицированная плацента при заболевании матери пиелитом или пиелостазом. Клиническая картина характеризуется внезапным ухудшением состояния на фоне повышения температуры тела, анорексии, рвоты, нарастающей интоксикации. У новорожденного появляются приступы клонико-тонических судорог, мышечная гипотония, сменяющаяся тоническим напряжением конечностей, pupil становится безразличным с выражением испуга, рефлексы угнетены, родничок может быть запавшим. Наблюдаются дисметрические явления в виде жидкого, учащенного стула. Диагноз подтверждается наличием возбудителя в спинномозговой жидкости.

Течение тяжелое. Могут появляться гнойные очаги в других органах, рано нарастает дистрофия, часто развиваются артериальная гипотензия и эксикоз. Возможно тяжелое органическое поражение ЦНС.

Сальмонеллезный менингит может вызываться любым серотипом сальмонелл. Заболевание встречается нечасто, обычно у детей первых 6 мес. жизни и новорожденных, однако возможно и у взрослых. У грудных детей болезнь развивается постепенно, клинические явления выражены умеренно или отсутствуют. Характерны токсикоз, септицемия или септикопиемия, увеличение печени и селезенки, сыпь, гиперлейкоцитоз в крови. Вероятно развитие церебральной гипотензии. У старших детей менингит развивается остро на фоне типичной клиники гастроэнтерита.

Спинномозговая жидкость может быть прозрачной с небольшим количеством клеток и гнойной, содержащей полинуклеары. Течение болезни тяжелое с частым летальным исходом.

Менингит, вызванный синегнойной палочкой, в большинстве случаев возникает на фоне сепсиса, развивающегося как суперинфекция после оперативных вмешательств или манипуляций, встречается во всех возрастных группах. Увеличение его случаев связывают с применением антибиотиков, приводящим к дисбактериозу, когда выживают лишь устойчивые виды бактерий, в том числе синегнойная палочка.

В клинической картине наблюдают признаки тяжелого менингоэнцефалита с тенденцией к развитию гидроцефалии. Диагноз ставится на основе клинической картины, так и бактериологического исследования спинномозговой жидкости, которая является мутной и имеет иногда зеленовато-голубоватый оттенок. Цитоз достигает $2-3 \times 10^9/\text{л}$, содержание белка увеличено, глюкозы снижено.

Течение болезни чаще длительное, волнообразное, прогноз неблагоприятный. Исход заболевания во многом определяется временем начала лечения, правильностью подбора антибиотика, к большинству которых возбудитель устойчив.

Стрептококковый менингит — весьма редкое заболевание, чаще наблюдается у новорожденных как проявление сепсиса, но может встречаться во всех возрастных группах. Течение и клиническая картина подобны таковым при менингококковом менингите; у больных с септическим эндокардитом менингит начинается внезапно и сопровождается очаговыми неврологическими симптомами. У больных часто наблюдается поражение сосудов, приводящее к субарахноидальным кровоизлияниям.

Листерийный менингит встречается во всех возрастных группах. Чаще болеют новорожденные, у которых менингит может быть одним из проявлений септицемии. Болезнь развивается остро, менингеальный синдром обычно выраженный, часто наблюдаются симптомы очагового поражения ЦНС — менингоэнцефалит. Диагноз ставится на основании выделения листерий из спинномозговой жидкости и серологического исследования крови. Спинномозговая жидкость может быть прозрачной или мутной, опалесцирующей. Лейкоцитарно-лимфатический цитоз составляет от 0,2-0,3 до $2-3 \times 10^9/\text{л}$, содержание белка повышено. Адекватная своевременная терапия приводит обычно к полному выздоровлению.

Менингит, вызванный протеем, клебсиеллой (палочка Фридлендера) и другими микробами, встречается весьма редко. В большинстве случаев это проявление дисбактериоза, который развивается в результате нерационального использования антибиотиков. Развитию болезни предшествует септицемия, обычно заболевают дети первых месяцев жизни. Первичным очагом инфекции в случае менингита, вызванного клебсиеллами, могут

быть пневмония, гнойный отит, трахеобронхит. Этому менингиту иногда предшествует нейрохирургическое вмешательство. Клинические симптомы могут быть слабо выражены. Спинномозговая жидкость мутная, с повышенным содержанием белка и умеренным нейтрофильным цитозом. Течение тяжелое часто наблюдают остаточные явления.

Лечение гнойных менингитов. При менингитах, вызванных палочкой Афанасьева—Пфейффера, эшерихиями, сальмонеллами используют левомицетин-сукцинат в тех же дозах, что и при менингококковом менингите. При пневмококковом и листериозном менингите назначают ампициллин или амоксициллин. При стафилококковом менингите целесообразно комбинировать 2-3 антибиотика, наблюдая на их фоне результативность лечения. Например, назначать пенициллин совместно с левомицетином, ампициллин совместно с гентамицином и другие комбинации. При менингите, вызванном грибами рода кандиды, применяют амфотерицин В, а при менингите, вызванном псевдомонадами — гентамицин, цефтазидим (фортум), цефтриаксон (рецефин).

Длительность лечения антибиотиками определяется клиническим течением заболевания. Критерии отмены антибиотиков: стойкая нормализация температуры тела, исчезновение менингеальных симптомов, удовлетворительное общее состояние, санация ликвора. В среднем антибактериальную терапию продолжают 6-8 дней при менингококковых менингитах, 8-12 — при менингите другой этиологии. Спинномозговая жидкость считается санированной, если количество клеток (лимфоцитов) в ней не более 25-30 в 1 мкл или $0,025-0,03 \times 10^9/\text{л}$.

Наряду с антибиотиками необходимо проводить патогенетическую и симптоматическую терапию. Для устранения токсикоза применяют капельное введение жидкости (гемодез, 5-10% раствор глюкозы, изотонический раствор натрия хлорида, а также плазма, альбумин). Для уменьшения внутричерепного давления применяют дегидратирующие средства (диакарб, 25% раствор магния сульфата, маннитол, лазикс и др.). Применяют также вазоспастолитические, сердечные средства, антианемические препараты, стимулирующую терапию (у-глобулин и др.). Дозированно интраназально дается увлажненный кислород, при остановке

дыхания больного переводят на управляемое дыхание, проводят реанимационные мероприятия.

Наиболее характерные остаточные явления и осложнения после гнойного менингита — гидроцефалия, эпилептические припадки (примерно в 13% случаев), задержка психомоторного и речевого развития, атаксия, пирамидная недостаточность (спастический парез), поражение черепных нервов, астеноневротические состояния (головная боль, нарушение сна, ухудшение памяти и др.). Тяжелые осложнения после гнойных менингитов чаще наблюдаются у детей раннего возраста, а также в тех случаях, когда лечение начато в поздние сроки.

Диспансерное наблюдение за детьми, перенесшими гнойный менингит, осуществляется в течение 2 лет. В это время проводят общеукрепляющее и симптоматическое лечение.

Серозные менингиты

Серозные менингиты протекают с серозным воспалением мягких мозговых оболочек. В ликворе наблюдается лимфоцитарный плеоцитоз. Возможны 4 клинические формы: серозный менингит, менингоэнцефалит, клинически асимптомный менингит, менингизм. У детей первых лет жизни нередко наблюдаются вялость, адинамия, сонливость, бред и галлюцинации. Спинномозговая жидкость прозрачная или слегка опалесцирующая, бесцветная, давление — 250-300 мм вод. ст. Наблюдается лимфоцитарный плеоцитоз, содержание белка нормальное или незначительно повышено, содержание сахара и хлоридов нормальное. При менингоэнцефалите присоединяются очаговые симптомы: геми- и монопарез конечностей, атаксия, поражение VI, VII, VIII черепных нервов. Приблизительно у 15% больных наблюдается панкреатит и увеличенное содержание диастазы в моче. У мальчиков школьного возраста одновременно с менингитом или несколько позже возникает орхит — припухание яичек, гиперемия и отечность мошонки, повышение температуры тела. Наличие орхита и панкреатита подтверждает этиологию менингита.

Энтеровирусные менингиты, вызываемые вирусами Коксаки и ЕСНО, характеризуются высокой коонтагиозностью, оча-

юностью и массивностью. Для них характерна миалгия — боль в мышцах, часто в мышцах живота.

Клиническая картина характеризуется повышением температуры тела, гиперемией лица с бледным носогубным треугольником, гиперемией зева, конъюнктивитом, инъекцией сосудов склер, полиморфной сыпью. Нередко наблюдаются герпетические высыпания. Как правило, отмечаются резкая головная боль, рвота, менингеальные симптомы. В ликворе можно отметить лимфоцитарный плеоцитоз, содержание белка нормальное, давления повышено. Очаговые симптомы обычно легкие и быстро исчезают. Течение заболевания доброкачественное.

Туберкулезный менингит возникает на фоне первичного туберкулезного очага в организме. Клиническая симптоматика характеризуется нарастающей интоксикацией, вялостью, загруженностью, повышением температуры до фебрильных цифр. Из спинномозговой жидкости через сутки после пункции выпадает фибриновая пленка, в которой можно обнаружить туберкулезную палочку. Плеоцитоз всегда смешанный с преобладанием лимфоцитов, жидкость ксантохромная, снижено содержание глюкозы в ликворе за счет жизнедеятельности туберкулезных палочек.

Лечение серозных менингитов проводится без назначения антибиотиков, если их применение не обусловлено другими показаниями. Проводят дегидратационную терапию (25% раствор магнeзии сульфата, диакарб, фуросемид, глицерин), десенсибилизирующее лечение (препараты кальция, димедрол, пипольфен, гуцрастин др.), назначают РНК-азу, ДНК-азу, интерферон, Витамины (группы В, С), литическую смесь, противовоспалительные препараты (салицилаты) и противосудорожные средства (ГОМК, фенobarбитал и др.).

При туберкулезном менингите применяется специфическая противотуберкулезная терапия, которая представлена двумя и более препаратами. **Во все схемы лечения обязательно входит** изониазид. В настоящее время кроме традиционных противотуберкулезных средств (стрептомицин, канамицин, рифампицин, пиклосерин) в схемы комбинированной терапии начали включать фторхинолоны (пefлоксацин и др.), макролиды — азитромицин (сумамед) и др. Изониазид назначают внутрь (после еды),

внутримышечно и внутривенно. Препарат хорошо всасывается в желудочно-кишечном тракте. Максимальная концентрация препарата в крови возникает через 1-4 ч после приема внутрь; в течение 6-24 ч после приема разовой дозы в крови сохраняется туберкулостатическая концентрация. Изониазид легко проникает в клетки, поэтому он активен против внутриклеточных микроорганизмов. Препарат проходит через гематоэнцефалический барьер и может быть использован при лечении туберкулезного менингита. Его назначают в комбинации с другими противотуберкулезными средствами. При смешанной инфекции его сочетают с антибактериальными препаратами (антибиотиками, сульфониламидами и др.).

Производные гидразида изоникотиновой кислоты (ГИНК): фтивазид, салюзид, метазид, этионамид, протионамид, близки к изониазиду по своей клинко-фармакологической характеристике. Они отличаются от ГИНК меньшей активностью, но и меньшей токсичностью. Назначают их внутрь (только салюзид можно вводить парентерально).

После серозных менингитов осложнения бывают значительно реже и легче, чем после гнойных. В основном они наблюдаются в виде астеноневротического состояния (головная боль, нарушение сна, повышенная утомляемость, ослабление памяти и др.). Остаточные явления после серозных менингоэнцефалитов возможны в виде очаговых симптомов и эпилептических припадков.

Глава 16

ЭНЦЕФАЛИТЫ

Энцефалиты — воспалительное поражение вещества головного мозга в результате вирусной или бактериальной инфекции. Классификация в общепринятом виде отсутствует. В детской неврологии используют классификацию М. Б. Цукер (1986), в соответствии с которой к группе **первичных энцефалитов**, обусловленных непосредственным воздействием вируса на клетки и их поражением, относят арбовирусный (клещевой и комариный) энцефалит, а также энцефалит без очерченной сезонности (энтеровирусные, герпетические, аденовирусные, энцефалиты при бешенстве) и эпидемический энцефалит. В группу **вторичных энцефалитов** включены все инфекционно-аллергические энцефалиты (параинфекционные, прививочные и др.), ведущая роль в патогенезе которых принадлежит различным комплексам антиген-антитело или аутоантителам, формирующим аллергическую реакцию в ЦНС, а также ряд демиелинизирующих заболеваний нервной системы (энцефаломиелит острый рассеянный, болезнь Шильдера). В особую группу выделяют бактериальные и риккетсиозные энцефалиты (сыпно-тифозные), сифилитические, а также малярийный и токсоплазмозный. В последнее десятилетие рассматривается качественно новая группа — медленные вирусные инфекции человека. В зависимости от преобладающего поражения серого или белого вещества различают полиоэнцефалит и лейкоэнцефалит; при одновременном поражении и серого, и белого вещества головного мозга выделяют панэнцефалит.

По течению энцефалит может быть острым, подострым и хроническим. Для острых энцефалитов характерно внезапное начало заболевания с высокой температурой тела, бредом, спутанностью сознания или его потерей, судорожным синдромом, менингеальными симптомами. Кроме общемозговых симптомов появляются признаки очагового поражения головного мозга — парез, паралич, гиперкинез. Изменяется состав спинномозговой жидкости (умеренный плеоцитоз, чаще лимфоцитарный, иногда повышенное содержание белка), повышается ее давление.

Для диагностики энцефалита имеют значение учет эпидемической обстановки, вирусологические, серологические исследования и др. Тщательное изучение клинической картины заболевания, даже при отсутствии лабораторного подтверждения, у большинства больных позволяет поставить правильный диагноз.

ПЕРВИЧНЫЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ

Эпидемический энцефалит (энцефалит Экономо, летаргический). Первое подробное описание клиники и патологической анатомии сделано австрийским ученым Экономом в 1917 г. Эпидемический энцефалит встречается как в виде вспышек, иногда значительных, так и спорадически. Дети первых 10 лет жизни болеют редко, но заболевание у них (особенно в возрасте до 5 лет) протекает тяжело. Возбудитель эпидемического энцефалита не выделен. Поражаются преимущественно структуры мозга, которые примыкают непосредственно к ликворным путям (центральное серое вещество вокруг силвиевого водопровода и III желудочка). Для воспалительного процесса в острой стадии характерны периваскулярные инфильтраты, пролиферация глии, нейронофагия. При хронической стадии в нервных клетках преобладают дистрофические изменения, процесс преимущественно локализуется в бледном шаре и черном веществе среднего мозга.

В острой стадии эпидемического энцефалита чаще отмечается окулолетаргический синдром (птоз, косоглазие, двоение в глазах, парез взора в сочетании с нарушением сна, чаще в виде резкой сонливости, спячки) на фоне гриппоподобного заболевания. Для второй — хронической стадии, которая может развить-

си через несколько месяцев и даже лет после острой, характерен синдром паркинсонизма. У детей на фоне катаральных явлений верхних дыхательных путей повышается температура тела, появляются озноб, рвота, судороги, менингеальный синдром. У детей старшего возраста симптоматика развивается постепенно. Уже в острой стадии болезни, кроме глазодвигательных и вегетативных нарушений, наблюдаются симптомы поражения стриопаллидарной системы, главным образом в виде гиперкинеза (хореического, атетоидного, миоклонического). Иногда отмечаются нарушения пирамидной и мозжечковой систем. Может наблюдаться психосенсорная форма (макро- и микропсия, нарушение схемы гола, психомоторное беспокойство). Часто возникают вестибулярные нарушения. В хронической стадии у детей и подростков нередко отмечаются изменения психики, снижение интеллекта, изменение характера, патологические влечения (склонность к бродяжничеству, воровству, гиперсексуальность и др.).

Клещевой и комариный энцефалиты являются трансмиссивными энцефалитами, переносчиками которых служат кровососущие насекомые. Резервуаром вируса являются больные животные и птицы. Для этих инфекций типичны выраженная сезонность, обусловленная биологическими особенностями насекомых, а также эндемичность, природная очаговость.

Клещевой энцефалит встречается в районах Сибири, Дальнего Востока (таежный энцефалит). В западных областях России также есть эндемические очаги: Волхов, Тихвин, Карельский перешеек и ряд других. Инкубационный период составляет 7-21 день. Выделяют следующие клинические формы клещевого энцефалита:

- 1) менингеальную;
- 2) полиомиелитическую;
- 15) полиоэнцефаломиелитическую;
- 4) церебральную (стволовую форму и формы с поражением больших полушарий — гемипаретическую, гиперкинетическую и др.);
- 5) стертую.

Полиомиелитическая и полиоэнцефаломиелитическая формы могут принимать хронически прогрессирующее течение. < >гобенно частой прогредиентной формой является эпилепсия

Кожевникова (один из вариантов церебральной формы). Заболевание начинается обычно остро: повышение температуры тела, рвота, головная боль, нарушение сознания.

Менингеальная форма является наиболее частой (около 50% больных). Спинномозговая жидкость бесцветная, прозрачная, давление ее повышено. Цитоз от нескольких десятков до нескольких сотен клеток, лимфоцитарный. Прогноз' при этой форме хороший, обычно отмечается полное выздоровление. При полиомиелитической форме воспалительный процесс локализуется в клетках передних рогов шейных сегментов спинного мозга, что обуславливает развитие периферического пареза и паралича мышц шеи и верхних конечностей.

При одновременном поражении ядер черепных нервов развивается полиоэнцефаломиелитическая форма (бульбоспинальная, понтоспинальная). Бульбоспинальная форма характеризуется нарушением фонации, глотания, часто отмечаются расстройства дыхания и кровообращения, может быть летальный исход. При стволовой форме симптомы поражения продолговатого мозга и других отделов ствола не сопровождаются спинальными парезом и параличом.

Для церебральной формы с преимущественным поражением больших полушарий характерны различные нарушения сознания и эпилептические припадки. К этой форме относится эпилепсия Кожевникова, при которой у больных в какой-либо части тела отмечаются постоянные клонические судороги, время от времени возникают общие судорожные припадки. Патологоанатомически — деструктивные изменения в III-V слое коры двигательной области.

Стертая форма протекает как острое лихорадочное заболевание, без четких неврологических симптомов. Клещевой энцефалит у детей обычно развивается быстрее и протекает тяжелее, в начале заболевания могут отмечаться частые судорожные припадки. Вместе с тем у детей чаще, чем у взрослых, бывает менингеальная форма с благоприятным течением. Из прогрессивных форм у детей чаще встречаются полиомиелитическая и эпилепсия Кожевникова.

Комариный (японский) энцефалит в России встречается в Приморье, на Дальнем Востоке. Комары являются не только

передатчиками, но и основным резервуаром вируса в природе. Болеют преимущественно лица молодого и зрелого возраста.

I [атологоанатомические изменения характеризуются наличием воспалительных инфильтратов вокруг сосудов мозга и его оболочек. Наиболее интенсивные изменения наблюдают в коре, белом веществе полушарий и подкорковых узлах. Нередко отмечается геморрагический синдром. Клинические симптомы развиваются быстро, с высоким подъемом температуры тела, выраженными общеинфекционными симптомами. С первых дней заболевания развивается картина панменингоэнцефалита, что обуславливает тяжесть клинической картины (бред, галлюцинации, психомоторное возбуждение, иногда коматозное состояние). Могут быть эпилептические припадки. Значительно выражена гипертензия мышц, иногда наблюдается децеребрационная ригидность. В тяжелых случаях отмечают и бульбарные симптомы. Летальность колеблется от 40 до 70%. Оставшиеся в живых больные обычно выздоравливают без грубого дефекта.

Энтеровирусные энцефалиты выделены из группы так называемых полисезонных энцефалитов, встречающихся преимущественно у детей. Вызываются различным типом вирусов ЕСНО и Коксаки. Энтеровирусная этиология устанавливается у 12-15% детей, больных острым энцефалитом. Различают следующие формы энтеровирусных энцефалитов: а) стволовую; б) мозжечковую; в) полушарную.

При стволовой форме чаще поражаются верхний и средний отделы покрывки ствола с вовлечением ядер глазодвигательного и отводящего нервов. В отличие от энцефалита Экономо нарушения сна обычно не выражены, зато для энтеровирусных энцефалитов более характерны общемозговые симптомы. Возможно поражение лицевого нерва. В редких случаях поражаются ядра продолговатого мозга. При мозжечковой форме в тяжелых случаях ребенок не может ходить, стоять, сидеть, нарушается речь. При полушарной форме обычно отмечают эпилептические припадки с последующим развитием пареза и паралича, могут отмечаться гиперкинезы. Общемозговые симптомы наблюдают при всех формах энтеровирусных энцефалитов, но особенно при полушарной форме. У маленьких детей часто возникают эпилептические припадки, бессознательное состояние. Этиология уста-

навливается на основании вирусологических и серологических исследований. Вирус Коксаки или ЕСНО иногда выделяется из ликвора заболевших. Давление спинномозговой жидкости повышено, часто отмечается небольшой лимфоцитарный плеоцитоз. Течение энтеровирусных энцефалитов обычно благоприятное, в отдельных случаях (при поражении продолговатого мозга) может быть летальный исход.

Герпетические энцефалиты. 10% всех энцефалитов у детей и взрослых вызываются вирусами герпеса. Выделяют два типа вируса, отличающихся по антигенным свойствам. Вирус типа 2 чаще вызывает генерализованные формы инфекций. Так, у новорожденных детей может отмечаться герпетический сепсис с поражением печени, селезенки и мозга. Характерны внутриклеточные эозинофильные включения, некротические изменения мозговой ткани. Течение заболевания очень тяжелое, через 1-2 нед. наступает летальный исход. При энцефалите, вызванном вирусом герпеса типа 1, заболевание может протекать остро и под остро. Продромальный период обычно длится 1-3 дня, отмечаются выраженные общеинфекционные и общемозговые симптомы, эпилептические припадки, парез и параличи, менингеальные симптомы. Выделяют псевдотуморозную форму, протекающую как объемный процесс, с особенно резким повышением давления в спинномозговой жидкости, застойными изменениями на глазном дне. В спинномозговой жидкости могут быть эритроциты, плеоцитоз в начале заболевания может быть нейтрофильным, содержание белка обычно повышено.

Полисезонные энцефалиты у детей встречаются в течение всего года. Вирус еще не выделен. Начало заболевания острое, с развитием общеинфекционных и общемозговых симптомов. Уже на 2-3-й день появляются очаговые симптомы (поражение пирамидной системы, мозжечка, ствола мозга). Страдает преимущественно серое вещество головного мозга. У детей младшего возраста отмечается более тяжелое течение с частыми припадками, бессознательным состоянием, грубыми очаговыми симптомами, иногда летальным исходом. У детей старшего возраста летальный исход наблюдается редко, выздоровление иногда полное, но чаще остаются те или иные очаговые симптомы, нарушения психики, эпилептические припадки.

Лечение. В остром периоде необходима госпитализация. Терапия энцефалитов должна быть комплексная — этиотропная, патогенетическая и симптоматическая.

При клещевом энцефалите в первые три дня болезни вводят противоклещевой человеческий у-глобулин в дозе 1,5-3 мл 1-2 раза в сутки. Положительный эффект при первичном энцефалите оказывает введение рибонуклеазы из расчета 2,5-3 мг/кг и сутки в/м 4 раза в день в течение лихорадочного периода и еще 2 дней после снижения температуры. Возможно применение и дезорибонуклеазы в дозе 0,5 мг/кг в сутки по той же схеме.

При смешанных инфекциях (вирусно-бактериальных) необходимо применение антибиотиков: левомецетина, цефотаксима (клафорана), цефтазидима (фортума), цефтриаксона (роцефима), меропенема (меронема) и др.

В лечении клещевого боррелиоза используется антибактериальная терапия: бензилпенициллин (курс 15 дней), доксициклин (курс 10 дней), цефотаксим (клафоран) (курс 1 мес.), лендацин (цефтриаксон) (курс 14-28 дней) в возрастных дозах. Все препараты вводят внутривенно. Предпочтение следует отдать цефалоспорином III поколения (клафоран, лендацин), так как это бактерицидные, хорошо проникающие через гематоэнцефалический барьер и малотоксичные средства. Бензилпенициллин и доксициклин плохо проникают в ликвор, даже при воспалении мозговых оболочек. Доксициклин, кроме того, является бактериостатическим и высокотоксичным антибиотиком. При хроническом течении клещевого боррелиоза проводят повторные курсы антибиотиков, преимущественно цефалоспоринов.

В остром периоде заболевания показана дезинтоксикация — дсгидратационная терапия, которую начинают с обеспечения доступа к сосудистому руслу. Предпочтение следует отдать чрескожному зондированию центральных вен (подключичной или яремной) с тем, чтобы иметь возможность длительной и при необходимости быстрой внутривенной инфузии большого объема жидкости под контролем центрального венозного давления. (Одновременно больному в мочевоу пузырь помещают постоянный катетер. Затем в течение 2 ч проводят внутривенную водную нагрузку из расчета 15-20 мл/(кг х ч) инфузионной смесью из синтетических низкомолекулярных кровезаменителей (гемодез,

реополиглюкин) и глюкозосолевых растворов. По характеру реакции больного на нее на основе клинико-лабораторных данных (состояние нервной системы, температуры тела, кожи, слизистых оболочек, артериального давления, уровня натрия плазмы, концентрации общего белка плазмы, гематокрита, диуреза, относительной плотности мочи и др.) оценивают, ликвидирована ли исходная дегидратация и какова функция почек.

При отсутствии признаков почечной недостаточности, с 3-го часа лечения переходят к следующему этапу форсированного диуреза. Начинают применять диуретики, переходят на режим щелочной или кислотной нагрузки, назначают внутривенно калийсодержащие препараты (1,5-2 мл 7,5% раствора калия хлорида, т.е. 1,5-2 ммоль K^+ на 100 мл инфузионной среды), резко увеличивают количество внутривенно вводимой жидкости (в 2-3 раза в сравнении с возрастными потребностями).

Стимулируют диурез осмотическими (маннитол, сорбитол) или салуретическими (лазикс, фуросемид) мочегонными средствами. Чем меньше возраст пострадавшего, тем более выраженной может быть декомпенсация кровообращения и дыхания, тем более следует отдавать предпочтение лазиксу (одноразовая доза внутривенно — 1-3 мг/кг). При отеке мозга положительный эффект оказывают и осмотические диуретики, которые вводят в виде концентрированного раствора со скоростью 2-3 мл/мин в дозе 0,5-1 г сухого вещества на 1 кг массы тела.

В каждом конкретном случае необходимый объем водной нагрузки регулируют в соответствии с характером диуретической реакции с тем, чтобы на фоне усиленного диуреза суточный баланс жидкости не выходил за пределы $\pm 1,5-2\%$ массы тела больного. Контроль за лечением методом форсированного диуреза осуществляют по динамике почасового диуреза, относительной плотности или осмотической концентрации мочи. Часовой диурез должен превышать возрастную норму в 2-3 раза, а относительная плотность мочи должна быть ниже 1,008. Наиболее частым осложнением форсированного диуреза являются гипергидратация и дизэлектролитемия.

В первые 2 нед. болезни показано внутримышечное введение витаминов (B_1 , B_6 , B_{12} , C) и препаратов нейропротекторного

действия (парацетам, пантогам, инстенон) в возрастных дозах. Иногда назначают преднизолон из расчета 1-2 мг/кг вместе с препаратами калия. Симптоматическое лечение включает применение гипотензивных средств при гипертонии, купирование судорожных приступов, нормализацию сердечно-сосудистой деятельности. При гипертермии предпочтение отдают парацетамолу, анальгину в возрастных дозах. Важное значение имеют физические методы охлаждения. При развитии судорог назначают седуксен, оксибутират натрия, а при сердечной недостаточности — строфантин, дигоксин или дофамин. В случае развития периферических параличей показаны прозерин и препараты кальция. При наличии гиперкинезов — холинолитические средства (циклодол, паркопан в возрастных дозах), при паркинсоническом синдроме применяют препараты, которые нормализуют дофаминергический обмен. Для первичной терапии назначают мидантан, усиливающий выработку эндогенного дофамина и тормозящий глутаматергическую систему, по 1-2 таблетки 3 раза в день. С этой же целью используют юмекс (селегилин) — антагонист моноаминоксидазы по 1 таблетке 3 раза в день в течение 4-5 нед. При неэффективности названных препаратов назначают небольшие дозы леводопы (70-80 мг в сутки), предшественника дофамина. В необходимых случаях добавляют холинолитики (акинетон, норакин) из расчета 2-5 мг/кг. При неэффективности консервативной терапии паркинсонического синдрома используют стереотаксические операции. В настоящее время разрабатываются хирургические вмешательства по трансплантации дофаминергических нейронов в подкорковые ганглии.

Для предупреждения остаточных явлений первичного энцефалита проводится восстановительная терапия: массаж, лечебная гимнастика, физиотерапия, хвойные и сероводородные ванны, занятия с психотерапевтом.

Большое значение имеет профилактика таких энцефалитов, как клещевого, комариного. Кроме неспецифической профилактики (освоение лесных массивов, осушение болот, истребление больших животных, взаимоосмотр в лесу и др.) при клещевом энцефалите проводятся предохранительные прививки.

ВТОРИЧНЫЕ (ИНФЕКЦИОННО-АЛЛЕРГИЧЕСКИЕ) ЭНЦЕФАЛИТЫ

К вторичным энцефалитам относят энцефалиты при экзантемных инфекциях и поствакцинальные. Они чаще встречаются у детей. Несмотря на различие клинической симптоматики, патогенез и морфология этих энцефалитов имеют большое сходство. Обращает внимание отсутствие корреляции между тяжестью общего состояния и неврологической картиной. Наиболее распространенной является инфекционно-аллергическая теория происхождения вторичных энцефалитов. Характерно отсроченное появление неврологических симптомов по отношению к началу заболевания (или вакцинации). При вторичных энцефалитах отмечается диффузное поражение центральной нервной системы с преимущественным поражением белого вещества (демиелинизирующий энцефалит). Воспалительные очаги располагаются периваскулярно, главным образом вокруг вен среднего и малого калибра (перивенозный энцефалит).

Коровой энцефалит. Возникает на 3-4-й день высыпания и характеризуются как общемозговыми, так и очаговыми симптомами. Патоморфологические изменения представлены в основном поражением миелиновых волокон, пролиферацией микроглии. Изменения диффузные, периваскулярные, располагаются преимущественно вокруг вен. Поражается главным образом белое вещество полушарий. В особенно тяжелых случаях у детей младшего возраста в белом и сером веществе мозга наблюдаются множественные кровоизлияния с последующими дегенеративными изменениями.

На первом месте в клинической картине болезни стоят расстройства сознания различной степени — от спутанности, оглушенности до глубокого бессознательного состояния, комы. Второй по частоте симптом — судороги, нередко повторные, уже с первых дней болезни. Чаще отмечаются общие тонико-клонические судороги, но могут быть и фокальные приступы по типу джексоновских с последующим параличом или парезом соответствующих конечностей. Возможны психосенсорные нарушения, галлюцинаторный синдром.

Локальные проявления различаются в зависимости от уровня поражения нервной системы. Это могут быть внезапно раз-

вивающиеся моно- или гемиплегия, гиперкинез, мозжечковые расстройства; описано острое развитие синдрома паркинсонизма, днэнцефальные нарушения с кахексией или ожирением, слепота по типу ретробульбарного неврита с последующим восстановлением зрения, поражение других черепных нервов.

Вовлечение в патологический процесс спинного мозга ведет к энцефаломиелиту со спинальным параличом или парезом, расстройству трофики, нарушению функции тазовых органов.

1 i в большинстве случаев отмечаются и воспалительные изменения мозговых оболочек в виде умеренного лимфоцитарного или смешанного цитоза с небольшим повышением уровня белка, т.е. развивается картина менингоэнцефаломиелита.

Лечение. Специфических средств для лечения коревой инфекции нет. Так как в генезе коревых поражений нервной системы большую роль играет аллергический фактор, то основу лечения составляет гормональная терапия. Используются преднизолон или гидрокортизон парентерально в течение 2-4 нед. (в зависимости от тяжести состояния) из расчета 2-3 мг/кг. Назначают также десенсибилизирующие препараты — димедрол, пипольфен, тавегил, супрастин в возрастных дозах внутрь 2 -3 раза в день; проводится дегидратация. Для повышения неспецифической резистентности организма назначают большие дозы аскорбиновой кислоты — 900-1000 мг парентерально или внутрь. С целью нормализации обменных процессов в мозге рационально применение пантогама, пиридитола, пирацетама (но-пропила), глутаминовой кислоты в возрастных дозах 2-3 раза в день в течение месяца. В остальном осуществляется патогенетическая терапия.

Ветряночный энцефалит. При ветряной оспе возможно поражение нервной системы различной локализации — энцефалит и энцефалитические реакции, оптикомиелит и миелит, подиарадикулоневрит, серозный менингит, однако наиболее высокий удельный вес имеет энцефалит, до 90% общего числа всех осложнений. Не отмечается зависимости между тяжестью течения ветряной оспы и течением неврологических нарушений. 111 (следние могут возникать как при очень тяжелой, так и при легкой форме болезни. Неврологические расстройства чаще всего возникают на 3-8-й день высыпания, но могут развиваться и

одновременно с появлением сыпи или в более отдаленные сроки. У детей младшего возраста поражение нервной системы иногда протекает по типу энцефалитической реакции. В этих случаях отмечаются общемозговые расстройства (рвота, генерализованные судороги, нарушение сознания), которые обычно довольно быстро проходят.

Энцефалит, как правило, возникает остро, на фоне высокой лихорадки, однако иногда общемозговая симптоматика развивается постепенно при нормальной или субфебрильной температуре. Иногда первыми проявлениями бывают судороги, расстройства сознания. Очаговая симптоматика может быть разнообразной, однако наиболее типичны мозжечковые и вестибулярные нарушения, сравнительно редко наблюдающиеся у детей при энцефалите другой этиологии. Отмечаются шаткая походка, дрожание головы, нистагм, скандированная речь, интенционный тремор, затруднено выполнение координационных проб. Данные нарушения могут сочетаться с пирамидными знаками, гемипарезом, поражением некоторых черепных нервов. Возможны формы заболевания с преобладанием расстройств сознания, возбуждения, судорог, гиперкинезов. Описан ветряночный энцефалит с афазией, агнозией. Иногда в процесс вовлекается спинной мозг, при этом появляются патологические знаки, расстройства чувствительности, нарушение функции тазовых органов.

Диагностика ветряночного энцефалита основывается на перенесенной больным ветряной оспой или установлении контакта с пациентом ветряной оспой, особенностях клинической картины заболевания, исключении этиологической роли других возбудителей. Для лабораторного уточнения диагноза исследуются носоглоточные смывы и спинномозговая жидкость в первые 3 дня болезни, содержимое везикул; определяется уровень специфических антител в парных сыворотках.

Лечение ветряночного энцефалита не отличается от лечения постэкзантемного энцефалита другой этиологии.

Краснушный энцефалит. Неврологические нарушения при постнатальной краснухе возникают обычно на 3-4-е сутки высыпания, но могут развиваться и на 1 — 15-й день болезни или за 1-12 дней предшествовать появлению сыпи. Возможно развитие краснушного энцефалита и без высыпания. Диагноз в этих

случаях подтверждается серологическими реакциями. Иногда неврологическая симптоматика сопровождается вторичным высыпанием.

Заболевание начинается обычно остро с головной боли, рвоты, высокой лихорадки, реже температура тела бывает субфебрильной. Почти у всех больных отмечают расстройства сознания — от легкой спутанности до глубокой комы. У старших детей возможны галлюцинации, делирий. Наиболее же характерно для краснушного энцефалита бурное начало болезни с внезапно возникающего и углубляющегося расстройства сознания, генерализованных тонико-клонических судорог, что связано с острым развитием отека-набухания мозга. Быстро присоединяется полиморфная очаговая симптоматика: двигательные нарушения в виде гиперкинеза различного характера — миоклонии, хореоатетоза, опистотонуса, реже — центрального пареза, поражения черепных нервов, мозжечковые, дизэнцефальные, бульбарные нарушения, атаксия, гипертермия, центральные расстройства дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.

Диагностика краснушного, как и других постэкзантемных энцефалитов основывается на временном совпадении неврологической симптоматики с основной инфекцией, исключении других возможных возбудителей.

Лабораторная диагностика осуществляется вирусологическим исследованием носоглоточных смывов, крови и спинномозговой жидкости, а также серологическим исследованием парных сывороток в реакциях нейтрализации, торможения гемагглютинации, связывания комплемента.

Лечение краснушного энцефалита в целом такое же, как и других экзантемных энцефалитах. Проводится кортикостероидная, противовоспалительная терапия; устранение отека-набухания мозга дегидратацией, дезинтоксикацией. В остальном лечение проводится посиндромно.

ПОСТВАКЦИНАЛЬНЫЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ

Энцефалит при коклюшно-дифтерийно-столбнячной вакцинации. Энцефалиты, возникающие после АКДС-вакцинации, характеризуются очень большим полиморфизмом клинических

проявлений: судороги, параличи или парезы, гиперкинезы, поражение отдельных черепных нервов, галлюцинации, атрофия зрительных нервов и др., спинномозговая жидкость обычно не изменена. Течение заболевания тяжелое или очень тяжелое с высокой летальностью и значительным числом остаточных явлений. Чаще они бывают в виде эпилептических припадков и задержки развития.

Патогномоничных для данной формы энцефалита симптомов нет. Основанием для постановки диагноза служат хронологическое совпадение с вакцинацией и отрицательные результаты выделения возможных возбудителей энцефалита.

Лечение. Появление при АКДС-вакцинации любых симптомов, указывающих на вовлечение ЦНС, диктует необходимость отмены следующей вакцинации. При судорожных приступах должна быть немедленно начата противосудорожная терапия. Если судороги повторяются, необходима активная комплексная терапия — противосудорожная, дегидратационная, десенсибилизирующая с обязательным включением кортикостероидных гормонов. Своевременность и адекватность лечения обычно позволяют добиться успеха. При необходимости курсы лечения повторяют. Противосудорожная терапия продолжается длительно, не менее 3 лет после прекращения припадков. Отменяют противосудорожные средства под контролем ЭЭГ. Ввиду возможности развития в дальнейшем эпилепсии эта группа детей нуждается в длительном диспансерном наблюдении.

Поражение нервной системы при коревой вакцинации.

Клиника коревого поствакцинального энцефалита не имеет специфических симптомов, характерных именно для этой формы инфекции. Описывают судороги, расстройства координации, пирамидные нарушения. Некоторые авторы указывают на благоприятный исход. В других работах сообщается о тяжелом течении с выраженными остаточными явлениями. Приведенные случаи различны не только по клинике, но и по патоморфологическим описаниям. Ввиду того, что не все они тщательно обследованы, нет уверенности в причинной связи описанных заболеваний с коревой вакцинацией.

Лечение. При возникновении судорог рекомендуется противосудорожная терапия препаратами в возрастных дозах, дегид-

дратация, десенсибилизация. В остальных случаях проводится иосиндромная терапия.

Энцефалит при антирабических прививках. У детей первых лет жизни поражение нервной системы при антирабических прививках встречается редко. В то же время в школьном возрасте они наблюдаются чаще, чем у взрослых. Патогистологически определяются воспалительные изменения с глиозной пролиферацией и демиелинизацией. Заболевание начинается остро и подостро. После продрома в виде общего недомогания развиваются различные неврологические нарушения. Заболевание может давать клиническую картину миелита, энцефаломиелита, менингоищцефаломиелита, энцефалополирадикулоневрита. Наиболее тяжелое течение наблюдается при восходящем параличе Ландри (начинаясь с поражения нижних конечностей и распространяясь вверх по спинному мозгу, при присоединении бульбарных нарушений процесс обычно заканчивается летально). В ранние сроки заболевания в ликворе отмечается клеточно-белковая диссоциация, которая сменяется белково-клеточной.

Лечение. Наибольшее значение имеет десенсибилизирующая терапия. В остром периоде болезни назначаются антигистаминные препараты — димедрол, пипольфен, супрастин, диазолин, обычно под защитой антибиотиков применяют гормоны, чаще преднизолон 1-2 мг/кг, с одновременным назначением препаратов калия. В тяжелых случаях вводится внутривенно или внутримышечно гидрокортизон. Дегидратационная терапия включает лазикс, маннитол, гипотиазид, диакарб, сульфат магния, глицерин. Обязательно применяется витаминотерапия (комплекс витаминов В, аскорбиновая кислота). Для лечения и профилактики осложнений применяют антибиотики. Проводящая симптоматическая терапия (противосудорожные средства, дитические смеси) и восстановительное лечение.

Энцефалит после оспенной вакцинации. В связи с отсутствием противооспенной вакцинации в настоящее время не возникают поствакцинальные оспенные энцефалиты, которые протекали очень тяжело.

Глава 17

ПОЛИОМИЕЛИТ

Острый полиомиелит (болезнь Гейне—Медина) — инфекционное заболевание, вызываемое вирусом полиомиелита. Выделено три типа вирусов (брунгильда, лансинг, леон), различающихся антигенными свойствами. Вирусы полиомиелита относят к семейству пикорнавирусов, роду энтеровирусов.

Эпидемиология. Источником распространения инфекции являются больные и здоровые вирусоносители, выделяющие вирус с носоглоточным и кишечным содержимым. Последнее определяет возможность алиментарного и воздушно-капельного пути распространения инфекции. В первые 7-10 дней болезни вирус может быть выделен из глоточного смыва. В течение более длительного периода (6 нед., иногда несколько месяцев) вирус выделяется из фекальных масс. Болезнь может передаваться через грязные руки, пищевые продукты, игрушки. Имеются данные о широком распространении энтеровирусов, в том числе полиомиелита, во внешней среде и продуктах питания.

Полиомиелит относят к сезонным инфекциям с выраженным подъемом заболеваемости в летне-осенний период (июль — сентябрь). Острый полиомиелит отличается высокой контагиозностью, может охватывать все слои населения, но больше всего страдают дети до 7 лет (70-90%). Паралитическая форма полиомиелита является редка.

Острый полиомиелит зарегистрирован во всех странах мира. В XIX в. отмечались спорадические случаи заболевания, о кото-

рых немецкий врач Якоб Гейне сделал в 1840 г. первое сообщение. Решающее значение в борьбе с полиомиелитом имели разработки инаktivированной вакцины Солка (1955 г.) и живой вакцины Сейбина (1960 г.).

Патогенез. Входными воротами вируса являются верхние дыхательные пути и желудочно-кишечный тракт. Размножение вируса происходит в лимфатических структурах задней стенки глотки и кишечника, затем наступает виремия. В этот период вирус можно выделить из крови больного.

При взаимодействии вируса с клетками нервной системы наиболее интенсивные изменения претерпевают мотонейроны, в которых происходит тигролиз, процесс нейронофагии значительно выражен уже на ранней стадии заболевания.

Проникновение вируса полиомиелита в нервную систему может происходить различными путями: через эндотелий мелких сосудов, хориоидальные сплетения, эпендиму желудочков.

Характерной особенностью полиомиелитического процесса является неравномерная интенсивность поражения клеток. Наиболее глубокие изменения происходят в области передних рогов, (>особенно в поясничных сегментах. В процесс могут вовлекаться ствол головного мозга, мягкая мозговая оболочка. К 6-8-му дню болезни нарастание патоморфологических изменений обычно заканчивается. Тяжесть течения зависит от свойств возбудителя.

На течение заболевания оказывает влияние возраст заболевших: паралитические формы полиомиелита наблюдаются чаще у старших детей и лиц молодого возраста, у них более частая бульбарная форма. Способствуют более тяжелому протеканию полиомиелита травмы, оперативные вмешательства, беременность, стрессы, физическая активность. Считают, что введение /юкарств или вакцин в инкубационном периоде полиомиелита может служить провоцирующим фактором развития паралитических форм полиомиелита.

Выделяют непаралитические (асимптомную, abortивную, мепингеальную) и паралитические формы полиомиелита.

НЕПАРАЛИТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

Инаппарантная, или асимптомная, форма полиомиелита клинически не проявляется. Дети с инаппарантной формой опасны

для окружающих, они выделяют с фекальными массами вирус полиомиелита, в крови у них отмечается высокая концентрация специфических антител. Следует подчеркнуть, что частота инаппарантной формы достаточно высока.

Абортивная форма отличается острым началом с повышением температуры тела, катаральными явлениями, умеренной головной болью. Часто, особенно у детей младшего возраста, наблюдаются желудочно-кишечные расстройства (боль в животе, тошнота, частый, жидкий стул). Протекает данная форма благоприятно, обычно через 3-7 дней наступает выздоровление. Необходимо отметить, что диагностика инаппарантной и абортивной формы полиомиелита достаточно трудна и проводится только на основании эпидемиологических и лабораторных данных.

Менингеальная форма полиомиелита протекает по типу серозного менингита — с острым началом, высокой температурой тела, сильной головной болью, повторной рвотой. У больных отмечаются ригидность затылочных мышц, симптомы Брудзинского, Кернига, характерны спонтанная боль в конечностях и спине, гиперестезия кожи, положительные симптомы натяжения корешков и нервных стволов (симптомы Нери, Ласега, Вассермана), боль при пальпации по ходу нервных стволов, в отдельных мышечных группах могут наблюдаться фасцикуляции.

При люмбальной пункции получают обычно прозрачную, бесцветную жидкость, давление может быть повышенным, цитоз составляет 0,03-0,04-10⁹/л, вначале смешанный, а затем преимущественно лимфоцитарный. Содержание белка остается в пределах нормы, иногда увеличено, но не более 1-1,5 г/л. Количество глюкозы в спинномозговой жидкости может повышаться. Течение менингеальной формы полиомиелита обычно благоприятное, выздоровление наступает через 3-4 нед., нормализация ликвора начинается на 3-й неделе.

ПАРАЛИТИЧЕСКИЕ ФОРМЫ

Среди паралитических форм полиомиелита выделяют спинальную, понтинную, бульбарную, бульбоспинальную.

В течении **спинальной формы** полиомиелита выделяют 4 периода: препаралитический, паралитический, восстановитель-

111.1 й, резидуальный. Клиническая картина заболевания развивается после инкубационного периода, составляющего в среднем 10 дней. В этот период вирус полиомиелита присутствует в организме и его можно обнаружить в фекальных массах до первых симптомов заболевания. Начало заболевания острое, температура повышается до 38-40 °С, часто с двукратным подъемом на протяжении 5-7 дней. Больных беспокоит головная боль, частая рвота, боль в конечностях и спине. Неврологические симптомы часто появляются на втором подъеме температуры: ригидность затылочных мышц, положительные симптомы Брудзинского, Кернига, натяжение корешков и нервных стволов. Могут отмечаться фасцикуляции в отдельных мышечных группах, выражена потливость. Продолжительность препаралитического периода

1 6 дней, однако у некоторых больных паралич развивается (юз четкого препаралитического периода. Параличи возникают обычно в конце лихорадочного периода или в первые часы после снижения температуры. Спинальная форма по начальной локализации может быть шейной, грудной, поясничной в зависимости от того, в каком отделе спинного мозга поражены двигательные клетки передних рогов. Паралич вялый, отмечается низкий к я [ус, гипо- или арефлексия; позже, со 2-3-й недели, происходит а | рофия мышц с изменением электровозбудимости (реакция перерождения). Чаще страдает проксимальный отдел конечностей, наиболее часто нижних вследствие повреждения вирусом поясничного утолщения спинного мозга. Такое распределение пареза п параличей способствует в дальнейшем развитию контрактуры. 11аиболее тяжело протекают спинальные формы с поражением диафрагмы и дыхательных мышц грудной клетки. Дыхание становится парадоксальным, эпигастральная область западает на высоте вдоха и поднимается на выдохе, в акт дыхания включаются п ен вспомогательные мышцы. Следует подчеркнуть, что для постановки правильного диагноза необходимо учитывать не только наличие отмеченных характерных клинических симптомов, но и отсутствие пирамидных знаков, расстройств чувствительности, нарушения функции тазовых органов. Продолжительность параличического периода — несколько дней, иногда нарастание параличей идет в течение нескольких часов, но может происходить и до 2 нед. Восстановление нарушенных функций начинается

на 2-3-й неделе, раньше происходит там, где процесс закончился. Наиболее пострадавшие мышечные группы вовлекаются в процесс восстановления в более поздние сроки, в них иногда не происходит обратного развития патологического процесса, нарастает атрофия. В дальнейшем развиваются контрактура суставов, трофические расстройства, остеопороз, конечности могут отставать в росте. Восстановительный период обычно продолжается в течение года, особенно активно в первые месяцы болезни, затем наступает период остаточных явлений — резидуальный. У 80-90% больных со спинальной формой острого полиомиелита имеются изменения в ликворе, сначала такие же, что и при менингеальной форме, а затем, на 2-3-й неделе, может наблюдаться белково-клеточная диссоциация.

Понтинная форма полиомиелита. Вирус полиомиелита поражает ядро лицевого нерва, расположенного в области моста. Как правило, страдает одна сторона. Нарушается функция мимической мускулатуры. Перестают смыкаться веки, невозможно наморщить лоб, надуть щеки, свистнуть. Угол рта становится неподвижным, снижается или утрачивается надбровный рефлекс.

Бульбарная форма полиомиелита протекает с поражением ядер IX, X, XII черепных нервов, что приводит к расстройству глотания, фонации, патологической секреции слизи, обтурирующей верхние дыхательные пути. Резкое ухудшение состояния больных отмечается при поражении дыхательного и сосудодвигательного центров с нарушением жизненно важных функций. Дыхание становится периодическим, аритмичным, затем угасает функция дыхательного центра, развиваются вазомоторные расстройства. Возбуждение больного сменяется сомноленцией, возникает коматозное состояние. Если летальный исход не наступает, то через 2-3 дня процесс стабилизируется, а на 2-3-й неделе начинается восстановительный период.

При **бульбоспинальной форме** полиомиелита в клинической картине отмечается сочетание бульбарных симптомов с парезом и параличом мышц туловища, конечностей. Для жизни больного особенно опасно состояние, при котором наряду с поражением дыхательного центра развивается парез и паралич дыхательных мышц. При поражении ядра лицевого нерва, расположенного в мосту мозга, развивается **понтинная форма**. Последняя харак-

теризуется параличом мимических мышц при отсутствии слезотечения, расстройства вкуса, нарушения болевой чувствительности. Повышение температуры тела, развитие интоксикации часто не происходит, отмечается полная или частичная утрата мимических движений на одной половине лица. Глазная щель не смыкается, угол рта опущен. Иногда наблюдается двухстороннее поражение с различной глубиной нарушения мимической мускулатуры. В период эпидемии начальная понтинная локализация процесса может генерализоваться с развитием **понтоспинальной формы**, которая имеет тяжелое течение при сочетании поражения дыхательного, сосудодвигательного центров и паралича дыхательных мышц.

ЛАБОРАТОРНАЯ ДИАГНОСТИКА

Лабораторная диагностика полиомиелита включает вирусологические и серологические методы исследования. Вирус выделяют в первую неделю болезни из носоглоточных смывов и фекалий. Серологические исследования проводят 2 раза с интервалом 2-3 нед. Нейтрализующие антитела появляются после инфицирования и сохраняются на протяжении всей жизни, комплементсвязывающие антитела выявляются в первые 3 нед. и исчезают через несколько лет, преципитирующие определяются уже в 1-2-ю неделю и не обнаруживаются спустя 3 мес. Диагностически значимым считается 4-кратное нарастание титра антител. В периферической крови при полиомиелите обычно умеренный нейтрофильный лейкоцитоз в первые дни, затем показатели нормализуются. Изменения ликвора, характерные для менингеальной и спинальной форм, отмечались выше. При понтинной форме показатели ликвора могут оставаться в пределах нормы.

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

В зависимости от клинической формы полиомиелита необходима дифференциальная диагностика. Менингеальную форму полиомиелита следует дифференцировать с другими серозными менингитами: паротитным, энтеровирусным, туберкулезным, от которых она отличается наличием болевого синдрома, симпто-

мов натяжения нервных стволов и корешков, болезненностью нервных стволов при пальпации. Паротитный менингит обычно протекает с более высоким цитозом, развивается на высоте болезни, активность диастазы в моче часто повышена. При энтеровирусном менингите наблюдаются полиморфно-пятнистая сыпь, герпетические высыпания, миалгия. Туберкулезный менингит развивается постепенно, сочетается с длительным субфебрилитетом; появлению менингеальных симптомов предшествует период предвестников — раздражительность, плаксивость, головная боль, похудание, адинамия, положительные туберкулиновые пробы. К менингеальным симптомам, нерезко выраженным, часто присоединяется паралич отводящего, глазодвигательного, лицевого нервов. В ликворе понижено содержание глюкозы и хлоридов. Дифференциальную диагностику спинальной формы полиомиелита проводят с заболеваниями костно-суставной системы, миелитом, полирадикулоневритом и полиомиелитоподобными заболеваниями. Болезненность при пассивных движениях в суставах, отсутствие изменения тонуса мышц и рефлексов, нормальные показатели ликвора свидетельствуют в пользу заболеваний костно-суставной системы. Миелит чаще протекает с центральным параличом, патологическими знаками, проводниковыми нарушениями чувствительности, тазовыми расстройствами.

Полирадикулоневрит может начинаться без повышения температуры тела, период нарастания пареза более длительный, отмечается дистальный тип его, нарушение чувствительности по полиневритическому и корешковому типу, в ликворе — белково-клеточная диссоциация. Полиомиелитоподобные заболевания обычно протекают с ограниченным парезом, полностью восстанавливающимся в течение 2 мес. заболевания, отсутствуют выраженные изменения ликвора. Однако в тяжелых случаях полиомиелитоподобных заболеваний дифференциальная диагностика с полиомиелитом невозможна без вирусологических и серологических исследований.

Спинальную форму полиомиелита приходится дифференцировать от полиомиелитической формы клещевого энцефалита. При этом учитывают эпидемическую обстановку, пребывание в районах, эндемичных по клещевому энцефалиту. При клещевом

энцефалите вирус наиболее часто поражает шейное утолщение, атрофический паралич обычно охватывает мышцы шеи, плечевого пояса и проксимального отдела верхних конечностей. В сложных случаях диагноз клещевого энцефалита подтверждается серологическими реакциями: реакцией связывания комплемента, реакцией нейтрализации.

Понтинную форму полиомиелита дифференцируют от неврита лицевого нерва. Чаще невритом лицевого нерва страдают дети старше 7 лет, при этом парез мимических мышц лица сопровождается симптомами, не характерными для полиомиелита: слезотечение, снижение вкусовой чувствительности на передних $2/3$ языка с больной стороны.

ЛЕЧЕНИЕ ОСТРОГО ПОЛИОМИЕЛИТА

Лечение острого полиомиелита определяется периодом заболевания и характером течения. Требуется соблюдение постельного режима, а в период нарастания паралича необходим абсолютный покой. При головной боли, рвоте проводится дегидратирующая терапия. Важное значение имеет применение **диакарба**, который снижает активность карбоангидразы сосудистых сплетений желудочков мозга (и этим уменьшает секрецию цереброспинальной жидкости) и в нейронах мозга (уменьшая в них содержание натрия и воды). Препарат понижает рН ликвора и мозга, снижая этим судорожную готовность нейронов. Диакарб назначают внутрь (он хорошо всасывается в кишечник), 1 раз в сутки, лучше через день, вместе с натрия бикарбонатом для восполнения потерянных с мочой бикарбонатных анионов. При назначении диакарба может развиться тяжелая гипокалиемия с общей и мышечной слабостью, судорогами икроножных мышц, рабдомиолизом, нарушением сердечной деятельности. Следует подчеркнуть, что диакарб нельзя назначать одновременно с калийсберегающими мочегонными средствами (амилорид и триамтерен) из-за возможного тяжелого системного ацидоза. С целью профилактики гипокалиемии больному нужно давать аспаркам/панангин.

При менингоградикулярном синдроме назначают анальгетики (анальгин и др.) и витамины группы В, особое значение имеет витамин В₁₂ (цианокобаламин) и его кофактор — кобамамид,

необходимый для превращения метилмалоновой кислоты в янтарную, которая входит в состав липидной части миелина.

При менигорадикулярном синдроме со 2-й недели лечения назначают тепловые процедуры (парафин, горячее укутывание). Необходима правильная ортопедическая укладка больного в начале паралитического периода для предотвращения контрактуры, растяжения паретичных мышц. В раннем восстановительном периоде назначают УВЧ, диатермию, электрофорез с новокаином, лечебную гимнастику и массаж. В период нарастания параличей при развитии отека мозга, коллапса могут быть назначены кортикостероидные гормоны; антибиотики применяются только при бактериальном осложнении. При развитии расстройств дыхания необходим перевод больного на искусственную вентиляцию легких (ИВЛ), при бульбарном параличе — трахеотомия и, только после отсасывания слизи из дыхательных путей, применение ИВЛ. В восстановительном периоде используются препараты, улучшающие нервно-мышечную передачу: прозерин, галантамин, дибазол последовательными курсами в течение 3-4 нед., вводить их следует за 15-20 мин до занятий лечебной гимнастикой, которая проводится с учетом функционального состояния мышц. Спустя 6 мес. от начала болезни возможно курортное лечение: грязевые аппликации, морские купания, ванны. В период остаточных явлений, если имеются стойкий парез, костные деформации, проводят протезирование, ортопедические мероприятия.

Прогноз зависит от формы полиомиелита, характера его течения. При менингеальной форме прогноз благоприятен, при паралитической восстановление происходит у 20-40% больных. Бульбарные, бульбоспинальные и спинальные формы с нарушением дыхания могут иметь летальный исход на 3-6-й день паралитического периода. Для понтинной формы прогноз благоприятный для жизни, но с остаточными явлениями.

В настоящее время особую актуальность приобретает проблема прогрессирования мышечных расстройств у больных с остаточными явлениями полиомиелита. Выделено своеобразное клиническое состояние — *постполиомиелитический синдром* (ППМС), который развивается у некоторых лиц спустя много лет после перенесенного острого полиомиелита. ППМС проявляется прогрессирующей слабостью как атрофических мышц, так и мышц,

которые не были ранее поражены, мышечной утомляемостью, парестезией, мышечным спазмом, фасцикуляциями; развивается постполиомиелитическая атрофия. Исследование мышечных биоптатов у больных с ППМС определяет уменьшение плотности капиллярной сети, снижение окислительных и гликолитических шергодающих процессов, что может быть важным фактором развития синдрома. При этом отмечены увеличение числа мышечных фибрилл типа I и гипертрофия мышечных волокон. Эти данные согласуются с данными электромиографических исследований, показавшими у больных с ППМС стойкое неблагополучие двигательных единиц скелетных мышц. Длительное время эти изменения компенсируются благодаря эффективной реиннервации, при истощении резервных возможностей мотонейронов формируется недостаточность компенсаторной иннервации. Имеет значение и изобразависимая потеря клеток передних рогов спинного мозга, в среднем по 5% в 10-летие. Кроме того, в генезе ППМС имеет значение иммунные нарушения. В настоящее время вопросы диагностики и лечения ППМС находятся в стадии разработки.

Профилактика полиомиелита включает изоляцию больного на 3 нед., наблюдение за контактировавшими в течение 21 дня, дезинфекцию, вакцинацию живой вакциной. Введение жидкой трехвалентной (I, II и III типа) вакцины проводится в возрасте 2, 3, 5 мес., 1 года; ревакцинация в 2 и 7 лет. В последние годы ужесточен контроль над производством вакцины. В то же время описаны случаи вакцинассоциированного полиомиелита, по критериям ВОЗ, к ним относят формы с началом заболевания не раньше 4-го и не позже 30-го дня после вакцинации, для контактировавших с вакцинированным — до 60-го дня; при этом наблюдаются вялые парезы или параличи без нарушения чувствительности со стойкими остаточными явлениями, отсутствие прогредентности заболевания, антигенное сходство выделенного вируса с вакцинным, 4-кратное нарастание титра антител. (Степень риска оценена комитетом ВОЗ для реципиентов вакцин и показателей 0,087-2,288 на 1 млн привитых, для контактировавших с вакцинированными — 0,135-0,645. По заключению специального комитета ВОЗ по полиомиелиту, вакцина Сейбина является наиболее безопасной из всех применяемых в настоящее время.

На фоне массовой вакцинации изменилось течение острого полиомиелита. Спорадические случаи в настоящее время вызывает обычно «дикий» штамм вируса полиомиелита у детей

1-2, реже 3-4 лет, которые по каким-то причинам остались не-
нривитыми или получали вакцину с нарушением сроков. При этом летне-осенняя сезонность обычно сохраняется. Заболевания протекает в форме средней тяжести или тяжелой с парезами, параличами, остаточными изменениями в дальнейшем. Такие случаи полиомиелита способствуют поддержанию циркуляции штаммов «дикого» вируса в природе, что ухудшает эпидемическую обстановку.

На фоне многократной вакцинации у детей могут возникать легкие формы полиомиелита, когда отсутствует выраженный продромальный период, могут отсутствовать общинфекционные симптомы, клиническая картина может быть представлена только вялым монопарезом одной конечности (чаще ноги); ликвор изменяется обычно в половине случаев. Восстановление нарушенных функций наступает через 2-3 нед., однако, несмотря на легкую клиническую картину, через несколько лет у некоторых детей диагностируют остаточные явления в виде гипотонии и гипотрофии мышц.

ПОЛИОМИЕЛИТОПОДОБНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Полиомиелит приходится дифференцировать не только от полиневрита, полирадикулоневрита, неврита лицевого нерва, серозного менингита, но и от полиомиелитоподобных заболеваний — группы инфекционных болезней, клинически сходных с болезнью Гейне—Медина, но не обусловленных вирусом полиомиелита. Паралитические заболевания у людей ассоциируются с некоторыми типами энтеровирусов: Коксаки группы А, В, ЕСНО. Инфекции, вызывающие полиомиелитоподобные заболевания, высоко контагиозны, быстро распространяются, особенно в летний период. Их спорадические случаи отмечаются в течение всего года, чаще возникают у детей младшего возраста (2-4 года). Клиническая картина обычно представлена легкими вялыми парезами, развивающимися без повышения температуры тела при нормальных показателях ликвора. Наиболее часто

поражаются нижние конечности, в восстановительный период обратное развитие пареза происходит в течение 2-4 нед., могут быть и тяжелые формы полиомиелитоподобных заболеваний. 11 равильная диагностика полиомиелитоподобных заболеваний возможна только при всесторонних вирусологических и серологических исследованиях. При полиомиелитоподобных заболеваниях проводится дегидратационная, дезинтоксикационная и десенсибилизирующая терапия. Используют дибазол, прозерин, галантамин, в восстановительном периоде назначают УВЧ, диатермию, спустя 2 нед. после болезни применяют массаж, лечебную гимнастику.

Глава 18

МИАСТЕНИЯ

Миастения относится к аутоиммунным заболеваниям, с преобладающей мышечной слабостью и патологической утомляемостью. Иммунологические нарушения при миастении имеют генетическую обусловленность. Наиболее предрасположены к заболеванию лица с фенотипом HLA-B3, HLA-B8, HLA-DW3. Распространенность миастении составляет 0,5-5 случаев на 100 тыс. населения, имеется тенденция к увеличению числа больных. Дети и подростки до 17 лет составляют 9-15% больных миастенией, чаще болеют девочки. Средний возраст к началу болезни — 7,2 года. Клинические наблюдения показывают, что миастения может начаться в любом возрасте. Описаны врожденные формы и дебют болезни в возрасте старше 60 лет. Чаще заболевают люди в возрасте до 40 лет. Заболеваемость у женщин выше в 2 раза, чем у мужчин.

По современным представлениям, основной патогенеза миастении является аутоиммунная реакция на ацетилхолиновые рецепторы (АХР) скелетных мышц. Антитела к АХР являются причиной нервно-мышечного блока. Сыворотка крови больных миастенией содержит антитела к АХР нервно-мышечного синапса, концентрация которых коррелирует с уровнем их продукции В-лимфоцитами тимуса. Таким образом, тимус рассматривается как место выработки антител к АХР нейромышечного синапса. Последнее обстоятельство объясняют существованием

антигенной общности АХР нервно-мышечного синапса и клеток тимуса. Механизм действия антител на АХР нервно-мышечного синапса заключается в ускорении разрушения АХР, уменьшении скорости его восстановления, блокировании активных центров АХР или разрушении постсинаптической мембраны. Около 90% больных миастенией имеют в сыворотке антитела к АХР. Однако существует и так называемая серонегативная миастения, которую объясняют несовершенством методов определения антител и наличием антител с низким сродством к рецептору.

Проявлением иммунопатологических реакций у больных миастенией считают патоморфологические изменения в тимусе. У большинства больных с ювенильной формой, у которых заболевание развилось в возрасте от 1 года до 17 лет, определяется сочетание гиперплазии или нормального объема истинной паренхимы тимуса, гиперпродукции тимусных гормонов с нарушением функции Т-системы иммунитета: снижение содержания Т-лимфоцитов, повышение коэффициента Т-хелперы/Т-супрессоры, содержания абсолютного числа В-лимфоцитов. Только у некоторых больных с ювенильной формой наблюдалась атрофия паренхимы тимуса, Т-зависимая иммунная недостаточность: снижение числа Т-супрессоров и уровня IgA и IgG в сыворотке, увеличение в крови количества Т-, В-лимфоцитов и невысокий уровень тимусных гормонов. Иммунологические методы исследования позволяют определить у больных миастенией изменения структур постсинаптической мембраны.

До настоящего времени нет единой классификации миастении, наиболее распространенной является классификация миастении, предложенная А. Г. Пановым и соавт. Выделяют следующие формы миастении:

- **генерализованную**¹, а) без нарушения дыхания и сердечной деятельности; б) с нарушением дыхания и сердечной деятельности.
- **локальные**:
 - глоточно-лицевую: а) без нарушения дыхания; б) с нарушением дыхания;
 - глазную;
- **скелетно-мышечную**-, а) без нарушения дыхания; б) с нарушением дыхания.

В детском возрасте чаще встречается *ювенильная форма* миастении. Первыми симптомами могут быть глазодвигательные нарушения: птоз, ограничение объема движений глазных яблок, двоение. Последний симптом иногда трудно выявить, так как маленькие дети не могут часто объяснить свои ощущения. В то же время занимаясь, например, книжкой-раскраской, ребенок с диплопией может раскрашивать несуществующий цветок рядом с нарисованным. Отмечаются нарушения жевательных мышц, мимической мускулатуры, расстройства глотания, дисфония, дизартрия. Часто появляется патологическая утомляемость в мышцах тазового пояса, шеи, верхних конечностей. При неврологическом обследовании следует обращать внимание на внешний вид больного в состоянии покоя. Лицо может быть маскообразным, выражение лица безжизненным, верхние веки опущены, взор неподвижный. Отмечаются усиление птоза, невнятность речи, появление носового оттенка голоса — в конце продолжительного разговора; утомляемость при повторных активных движениях. Мышечная слабость и утомляемость обычно нарастают к вечеру.

Следует подчеркнуть, что нарастание мышечной слабости отмечается после мышечных усилий не только в нагружаемой мышечной группе, но и в мышцах без нагрузки. Так, появляется птоз при повторном приседании, сжатии рук в кулак, при повторных горизонтальных движениях глазных яблок.

У детей миастения чаще начинается моносимптомно, но очень быстро присоединяются другие симптомы; характерна генерализация процесса в течение первых месяцев. Течение обычно прогрессирующее, у большинства детей выявляются генерализованные формы с тяжелыми проявлениями. Локальные формы миастении у детей встречаются в 12% случаев, течение их более тяжелое, чем у взрослых. При глоточно-лицевой и скелетно-мышечной форме быстро развиваются нарушения дыхания и сердечной деятельности. При генерализованной форме миастении в патологический процесс вовлекаются прежде всего мышцы краниального отдела, шеи, конечностей, туловища. Утомляемость и слабость мышц усиливаются после физической нагрузки, к концу дня. Двигательные расстройства обуславливаются преимущественным поражением

мышц проксимального и дистального отделов рук, проксимального отдела ног, слабостью мышц шеи.

При глазной форме в клинической картине доминируют глазодвигательные расстройства: птоз, односторонний или двухсторонний, двоение, косоглазие; выраженность симптомов бывает непостоянной, усиливаясь к вечеру, уменьшаясь после отдыха. При взгляде вверх птоз у больных миастенией, в отличие от симпатического, не исчезает. После повторных движений глазных яблок в стороны отмечается своеобразный «нистагм» за счет слабости и утомления наружных мышц глаза.

При глоточно-лицевой форме миастении слабость мимических мышц сочетается со слабостью мышц гортани, мягкого неба и языка, возможно возникновение неподвижности языка, неба. Это проявляется нарушением речи (фонации и артикуляции), глотания. Затруднения глотания у больных усиливаются с каждым глотком, поэтому прием пищи происходит с паузами для отдыха. Диагностика миастении у детей представляет значительную трудность в связи с вариабельностью клинических симптомов и особенностями обследования ребенка.

Клиническое обследование должно выявить главный признак заболевания — патологическую утомляемость мышц. Для подтверждения диагноза используются прозериновая проба, электромиография, скинтиграфия вилочковой железы, исследование иммунного статуса.

Прозериновая проба с оценкой силы и утомляемости пораженных мышц проводится до и спустя 30 мин после внутримышечного введения 0,05% раствора прозерина в разовой возрастной дозе. Различают резко положительную прозериновую пробу, когда исчезают все миастенические симптомы (++++); положительную пробу — остаются только отдельные симптомы (+++); слабоположительную пробу, при которой уменьшается выраженность миастенических симптомов (++); сомнительную прозериновую пробу — степень выраженности проявлений миастении изменяется незначительно (+); отрицательную прозериновую пробу — клиническая симптоматика не изменяется после введения прозерина. Подтверждает диагноз миастении наличие одного из первых трех вариантов прозериновой пробы.

Электрофизиологические исследования при миастении проводятся с целью определить феномен «миастенической реакции» — прогрессирующее снижение силы мышечного сокращения при стимуляции нерва. В настоящее время у детей используют глобальную электромиографию, при которой после физической нагрузки отмечается значительное снижение амплитуды, уменьшение времени электроактивности, снижение частоты токов действия. Для уточнения характера патологии тимуса исследуют не только функциональную активность тимуса, но и проводят томографию переднего средостения, пневмомедиастинографию, компьютерную томографию грудной клетки. Известно, что у 8-9% больных миастенией диагностируют опухоль тимуса — тимому, характеризующуюся быстрым развитием с преимущественным поражением мышц, осуществляющих акт глотания, мимических мышц.

Наряду с оценкой иммунного статуса, определяют антитела к АХР, количество которых у большинства больных повышены. При локализованных формах миастении эти показатели и электрофизиологические данные могут быть не изменены, поэтому дифференциальная диагностика локализованных форм миастении достаточно сложна. Кроме ювенильной формы миастении в детском возрасте описаны и другие миастенические расстройства.

У детей, рожденных от матерей с миастенией, в 10-20% случаев диагностируют **миастению новорожденных**, при которой миастенический синдром имеет преходящий характер. Клинические проявления включают общую мышечную гипотонию, слабый крик, затрудненное дыхание и сосание, возможно развитие птоза, амимии, глазодвигательных нарушений, расстройств глотания, снижение глубоких рефлексов. Доказано, что преходящий миастенический синдром, проявляющийся у таких детей в первые дни жизни и продолжающийся в течение 1-1,5 мес., обусловлен переносом через плацентарный барьер антител к АХР от матери. Проба с прозеринумом (0,1 г/м) приводит к значительному улучшению состояния, нередко к исчезновению миастенических симптомов. В дальнейшем рекомендуется введение прозерина в индивидуальных дозах в зависимости от выраженности миастенического синдрома, спустя 2 мес. ребенок обычно

уже не нуждается в антихолинэстеразных препаратах. Прогноз благоприятный.

Описаны различные формы врожденной миастении с разными типами наследования, которые следует рассматривать как **врожденные миастенические синдромы**. Среди них выделяют:

- аутосомно-рецессивный синдром с генерализованной мышечной утомляемостью, обусловленной дефицитом ацетилхолинэстеразы концевых пластинок;
- аутосомно-доминантный синдром со слабостью и атрофией лопаточных мышц и мышц предплечья, иногда с вовлечением окулофациальных мышц, связанный с длительным открытием АХ-инициированного ионного канала;
- аутосомно-рецессивный синдром, при котором размер синаптических пузырьков, содержащие АХР, меньше, чем в норме;
- аутосомно-рецессивный синдром, вызванный снижением количества АХР на концевой пластинке;
- аутосомно-рецессивный синдром, проявляющийся генерализованной патологической утомляемостью мышц, обусловленной сниженным содержанием синаптических пузырьков и уменьшением освобождения ацетилхолина;
- аутосомно-доминантный синдром со слабостью бульбарных и поясничных мышц, усиливающейся при мышечном напряжении и контактом с теплом.

Следует подчеркнуть, что врожденные миастенические синдромы возникают обычно у детей, матери которых не страдают миастенией, миастенические симптомы определяются при рождении, в сыворотке крови антитела к АХР не обнаруживаются.

Миастению необходимо дифференцировать от заболеваний, в структуре которых имеет место миастенический синдром. К ним относятся ботулизм, отравление антибиотиками из группы аминогликозидов, болезнь Иценко—Кушинга, болезнь Аддисона, гипо- и гипертиреоз, полимиозит. Постановке правильного диагноза в этих случаях способствуют отрицательная прозерина проба и электрофизиологические данные.

При миастении используют консервативное и оперативное лечение.

Основу **консервативной терапии** составляют **антихолинэстеразные препараты** (АХЭП). Механизм действия АХЭП связан с угнетением активности холинэстеразы и сенсibilизацией холинорецепторов к ацетилхолину, что приводит к увеличению силы и времени взаимодействия названного медиатора с функционирующими ацетилхолиновыми рецепторами на постсинаптической мембране. Используют прозерин (неостигмин), калимин (пиридостигмина бромид), оксазил. Доза АХЭП подбирается индивидуально и зависит от возраста пациента, формы заболевания, результатов прозериновой пробы, позволяющей оценить реакцию на препарат, достигнутую степень компенсации, наличие или отсутствие побочных эффектов.

При выборе АХЭП учитывается свойственная им фармакокинетика. **Прозерин** при подкожном введении в дозе 1-2 мл 0,05% раствора действует уже через 15-20 мин, максимальный эффект проявляется спустя 30-40 мин после инъекции. Продолжительность действия —• 2-3 ч. **Калимин** при приеме внутрь вызывает эффект через 40-90 мин, который продолжается до 5-6 ч. **Оксазил** начинает действовать через 45-50 мин в течение 6-8 ч.

При нарушении глотания часто применяют сочетание АХЭП: за 30 мин до еды внутримышечно вводят 1 мл 0,05% раствора прозерина, а через 1 ч после него назначают внутрь калимин, дающий более продолжительный эффект. Для удобства применения АХЭП используют понятие «стандартная доза», которая составляет 15 мг прозерина внутрь, что соответствует 0,5 мг прозерина, введенного внутримышечно, а также 60 мг калимина или 10 мг оксазила, принятых внутрь. Обычно начинают с применения 2-4 стандартных доз в сутки, при необходимости дозу АХЭП увеличивают до максимальной компенсации миастенических симптомов при отсутствии побочных эффектов. При стрессовых реакциях, перенесенных инфекционных заболеваниях потребность в АХЭП может увеличиться.

В случаях выраженной передозировки АХЭП может развиться холинергический криз, связанный с избыточным прямым холинергическим воздействием. В результате происходит деполяризация (в сердце — гиперполяризация) постсинаптической мембраны. Холинергический криз проявляется симптомами сочетанной мускариновой и никотиновой интоксикации.

Возникают брадикардия, миоз, фибриллярные подергивания, повышенная саливация, схваткообразная боль в животе, рвота, понос, возбуждение, нарушение дыхания (бронхоспазм, гиперкапния). В тяжелых случаях развивается тремор, судороги и наступает смерть. В младшем возрасте (до 1 года) организм более вынослив к антихолинэстеразным средствам, так как для раннего онтогенеза характерны низкое содержание ацетилхолина в пресинаптических окончаниях и более высокая активность холинэстераз. В случае холинергического криза показана немедленная госпитализация пациента. Срочно вводят подкожно 1 мл 0,1% раствора атропина сульфата, при необходимости повторно. При выраженных расстройствах дыхания проводится ИВЛ, плазмаферез. Рекомендуется отмена АХЭП на 2-3 дня вплоть до исчезновения признаков активации мускариновых рецепторов (саливация, брадикардия и др.). Для ликвидации судорог назначают седуксен.

Холинергический криз необходимо дифференцировать от миастенического криза, при котором утяжеление состояния больного обусловлено недостаточной дозой АХЭП. Считают, что холинергический криз развивается медленнее, в течение нескольких дней; кроме того, для него характерны фасцикулярные подергивания, ощущение спазма в горле, признаки периферической сосудистой недостаточности: бледные кожные покровы, холодные конечности, мраморность кожи. Миастенический криз требует адекватного лечения (прозерин или калимин в более высоких дозах). Такие пациенты при нарушениях дыхания должны быть переведены на ИВЛ. Следует помнить, что гормоны щитовидной железы (тироксин) могут потенцировать действие ацетилхолина, а лекарственные средства, угнетающие ее функцию (мерказолил, радиоактивный йод), могут снижать эффект АХЭП.

Кроме того, некоторые лекарственные препараты утяжеляют течение миастении: антибиотики (неомицин, стрептомицин, тетрациклины), d-пеницилламин, гидантоин, магнийсодержащие препараты, хинин, хинидин, клоназепам, а также миорелаксанты, полимиксин, канамицин, гентамицин, линкомицин, клиндамицин, фенитоин, карбонат лития, трициклические антидепрессанты, новопассит.

При тяжелой форме миастении назначают кортикостероидные препараты: преднизолон 1,5 мг/кг в сутки и более, ориентируясь на клиническое состояние больного. В последние годы появились сообщения о применении при миастении у детей цитостатических иммунодепрессантов. Проводят курсы азатиоприна — 1,5-2 мг/кг в сутки. Применение иммуномодуляторов у пациентов с миастенией нельзя считать обоснованным, так как недостаточно изучено влияние этих препаратов на иммунную систему развивающегося организма. Заслуживает внимания метод энтеросорбции, в частности с использованием полифепана, позволяющий снизить уровень циркулирующих иммунных комплексов в крови, что приводит к улучшению нервно-мышечной передачи. Имеются данные об успешном применении у детей с миастенией плазмафереза как компонента комплексной терапии.

При миастении могут быть использованы иммуноглобулины для внутривенного введения (интраглобин, иммуноглобулин, пентаглобин). Эти препараты нейтрализуют или связывают аутоантитела. Их вводят в дозе 400-1000 мг/кг в сутки в течение 2-5 дней. Период полувыведения иммуноглобулинов для внутривенного введения составляет 18-32 дня. Индивидуальная непереносимость иммуноглобулинов проявляется головной болью, тошнотой, головокружением, рвотой, диареей, тахикардией, цианозом, одышкой, гипертермией, ознобом, повышенным потоотделением, болью в спине, миалгией и др. Перечисленные симптомы возможны уже через 30 мин после начала инфузии и наблюдаться в течение первых суток.

Тяжелая анафилактическая реакция может наблюдаться у больных с отсутствием или выраженным дефицитом IgA, что примерно в 30% случаев связано с наличием у них IgA-антител. Когда такие больные получают иммуноглобулиновый препарат, у них образуются макромолекулярные комплексы IgA — анти-IgA, приводящие к анафилаксии. Поэтому целесообразно у больных определять уровень IgA сыворотки крови перед введением всех вышеназванных препаратов. При превышении рекомендуемой дозы иммуноглобулинов возможны гемолитическая анемия, ДВС-синдром, тромбоэмболия. Кожные реакции (крапивница, зуд ладоней, петехии) могут развиваться через 2 дня после начала терапии и наблюдаться в течение 30 дней.

При миастении применяют внутривенное введение иммуноглобулинов, обладающих способностью связывать циркулирующие антитела к нервно-мышечному синапсу и препятствовать их образованию.

Оперативное лечение миастении в детском возрасте заключается в тимэктомии, причем оперативное вмешательство должно проводиться без миорелаксантов или с обязательным переводом пациента на ИВЛ. Обоснованность такого подхода объясняется тем, что тимус рассматривается как место выработки антител к Н-холинорецепторам постсинаптической мембраны. Как уже отмечалось, сыворотка крови больных миастенией содержит антитела к ацетилхолиновым рецепторам нервно-мышечного синапса, концентрация которых коррелирует с уровнем продукции их В-лимфоцитами тимуса. Последнее связано с тем, что существует антигенная общность клеток тимуса и Н-холинорецепторов к ацегилхолину. Тимэктомия при миастении дает положительный эффект в 70-80% случаев.

Основные показания к тимэктомии: 1) наличие тимомы или кисты тимуса; 2) недостаточная эффективность лечения с помощью АХЭП; 3) резистентность к проводимой терапии, несмотря на высокие дозы АХЭП; 4) непереносимость АХЭП.

У детей оперативное лечение показано при тяжелых и средней тяжести формах заболевания. Лучшие результаты наблюдают у пациентов с наименьшей продолжительностью заболевания. Пациенты, которые были больны миастенией менее 5 лет, имеют улучшение после операции в 98% случаев, больше 5 лет — только в 71%.

Расширенная тимэктомия проводится трансстернальным доступом, что связано с наличием вариантов расположения вилочковой железы в средостении и возможностью дистопии ткани тимуса в жировую клетчатку переднего средостения. Лучевая терапия в дооперационный период у детей обычно не проводится. В подготовительной стадии рекомендуется плазмаферез.

После операции тимэктомии пациенты нуждаются в диспансерном наблюдении. Доза АХЭП снижается постепенно, на одну стандартную дозу в неделю. Дополнительно назначают витамины группы В, витамин Е, АТФ. Длительное наблюдение за детьми с миастенией, перенесшими операцию тимэктомии, показыва-

ет, что отличные и хорошие результаты (полное выздоровление, значительное улучшение) наблюдаются у 75-80% больных.

Кортикостероиды (преднизолон и др.) предлагается назначать: 1) в дооперационном периоде — при тяжелой форме миастении с относительной прозеринорезистентностью, протекающей с кризами; 2) в послеоперационном периоде — при отсутствии эффекта тимэктомии или при ухудшении состояния в ближайшем или отдаленном периоде. Существуют различные схемы кортикостероидной терапии. Применяют ежедневный прием преднизолона из расчета 1,5-2 мг/кг в сутки с постепенным снижением дозы (курс 4-5 нед.). Получила распространение прерывистая схема лечения адекватно большими дозами по методике В. С. Лобзина: преднизолон в дозе 1,5 мг/кг в 2 приема (до и после завтрака) 1 раз в 3 дня, курс 1 мес., затем доза снижается до поддерживающей. Если больной получает АХЭП, то при одновременном назначении глюкокортикоидов дозу первого часто приходится уменьшать, так как глюкокортикоиды увеличивают чувствительность к ацетилхолину.

В настоящее время, несмотря на достигнутые успехи в терапии, продолжается совершенствование методов лечения миастении у детей. Дальнейший прогресс в этом направлении возможен только при учете возрастных особенностей детей, этапов формирования иммунной системы в развивающемся организме.

Глава 19

ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ И ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Рассеянный склероз — хроническое воспалительное демиелинизирующее заболевание нервной системы с множественными очагами поражения преимущественно в ЦНС с началом болезни и молодом возрасте, протекающее с обострениями и ремиссиями или прогредиентно. До недавнего времени считалось, что дебют рассеянного склероза наблюдается в возрасте 20-40 лет. Возможность рассеянного склероза в более раннем возрасте ставилась под сомнение, в литературе имелись лишь единичные описания таких случаев. В настоящее время благодаря накоплению клинических наблюдений и совершенствованию методов обследования и согласно международным критериям, временные рамки дебюта рассеянного склероза оказались расширенными: 10-59 лет. В последние годы отмечается тенденция к увеличению частоты рассеянного склероза в детском возрасте и после 45 лет.

Несмотря на большое число исследований по изучению этиопатогенеза рассеянного склероза причины его окончательно не ясны. Ведущую роль отводят иммунопатологическим механизмам. Считается, что факторы, запускающие иммунопатологический процесс (триггеры), имеют вирусное происхождение (обсуждается роль вируса кори, аденовирусов, вируса простого герпеса, эпидемического паротита, «медленных инфекций») и, попадая в генетически предрасположенный организм с дефектной

системой иммунорегуляции, могут вызывать образование анти-миелиновых антител, приводя к разрушению миелина. Одной из причин дефекта иммунного ответа является нарушение функции антигенраспознающей системы, активация которой приводит к выработке противовоспалительных цитокинов (интерферона- α ; фактора некроза опухоли- α , интерлейкина-2 — ИЛ-2).

Эпидемиологические исследования указывают на важную роль в предрасположенности к рассеянному склерозу влияния окружающей среды, особенно в детском и подростковом возрасте. Установлено, что те, кто уехал из географической зоны высокого риска (регионы, расположенные выше 30-й параллели на всех континентах) в возрасте до 15 лет, болеют рассеянным склерозом реже, чем оставшиеся в родных местах. В то же время при переезде в возрасте старше 15 лет возможность заболевания рассеянным склерозом остается такой же, как при проживании в зоне высокого риска. В большей степени болезнь распространена среди лиц белой расы.

Патоморфологические данные свидетельствуют, что для рассеянного склероза характерен процесс демиелинизации с преимущественным поражением миелина при относительной сохранности осевых цилиндров, пролиферация астроцитарной и фибриллярной глии с образованием бляшек. Наиболее часто бляшки обнаруживаются в перивентрикулярных зонах, мозжечке, полушариях мозга, зрительных нервах, боковых и задних канатиках спинного мозга, стволе мозга. Электронная микроскопия на ранней стадии заболевания определяет признаки деструкции миелина, разрушение в олигодендроцитах эндоплазматической сети, деструктивные изменения в митохондриях, наличие в астроцитах волокнистых структур. Наряду с изменениями в нервной ткани наблюдается и поражение сосудов: расширение мелких сосудов, стаз, периваскулярная инфильтрация, агрегация тромбоцитов и эритроцитов.

В начале 70-х гг. XIX в. французский невролог Шарко при выделении рассеянного склероза как отдельной нозологической единицы, описал характерную триаду симптомов: нистагм, скандированная речь, интенционное дрожание. Позже Марбург добавил к триаде Шарко еще два важных симптома: первичную атрофию зрительных нервов и снижение или отсутствие брюш-

ных рефлексов. К основным особенностям заболевания можно отнести следующие: болеют преимущественно лица молодого возраста, болезнь протекает хронически с периодами обострений и ремиссий, реже с прогрессирующим ухудшением, клиническая картина полиморфна, что связано с множественностью очагов поражения. У взрослых заболевание часто дебютирует кратковременным расстройством зрения или мозжечковой симптоматикой. В клинической картине доминируют двигательные расстройства, которые связаны с поражением пирамидных, мозжечковых путей и задних канатиков спинного мозга.

Часто наблюдаются медленно прогрессирующая нижняя спастическая параплегия или парапарез, высокий рефлекторный фон, расширение рефлексогенных зон, клонус стоп и коленных чашечек, патологические стопные симптомы как разгибательной, так и сгибательной группы. При этом для рассеянного склероза характерен синдром клинической диссоциации, в частности, в двигательной сфере это отсутствие параллелизма между степенью двигательных нарушений и выраженностью пирамидных знаков. У больного с патологическими знаками, клонусом стоп может отсутствовать выраженный спастический парез. Характерна лабильность симптомов, различная выраженность их даже в течение одного дня.

С пирамидной симптоматикой часто сочетается мозжечковая, последняя может быть одним из ранних проявлений рассеянного склероза. Наблюдается мозжечковая походка, больные неустойчивы в позе Ромберга, пальценосовую и пяточно-коленную пробы выполняют с промахиванием, интенционным дрожанием. Симптом отсутствия обратного толчка. Речь становится скандированной или замедленной, толчкообразной. Характерно наличие нистагма, чаще — горизонтального, реже — ротаторного; адиадохокинеза, гиперметрии. Сочетание пирамидной и мозжечковой симптоматики нередко приводит к тому, что центральный парез протекает на фоне гипотонии мышц. Ранним симптомом рассеянного склероза является снижение и отсутствие брюшных рефлексов.

В патологический процесс могут вовлекаться черепные нервы, причем это происходит чаще, чем обычно диагностируется. Как отмечалось, наиболее характерно поражение зрительного

нерва, нередко страдает отводящий нерв, а также лицевой, тройничный нервы.

Расстройства чувствительности могут проявляться чувством онемения, ползания мурашек, часто они предшествуют двигательным нарушениям. Ранним симптомом считается снижение вибрационной чувствительности у 70-80% больных. У части пациентов может обнаруживаться нарушение мышечно-суставного чувства, что в некоторых случаях приводит к сенситивной атаксии. Поражение поверхностной чувствительности для рассеянного склероза менее характерно.

Тазовые расстройства чаще проявляются императивными позывами с недержанием мочи, реже — задержкой мочеиспускания. Эти симптомы встречаются только у части больных и бывают выражены лишь при тяжелых формах.

При рассеянном склерозе могут быть изменения психики. У детей рассеянный склероз обычно начинается постепенно, может провоцироваться острыми респираторными инфекциями, переохлаждением, стрессовой ситуацией. Характерно моносимптомное начало. Часто первым симптомом бывает кратковременное снижение зрения на один или оба глаза, нередко проходящее без лечения.

Дебютом рассеянного склероза в детском возрасте может стать поражение VII пары черепных нервов с картиной периферического пареза мимической мускулатуры, обычно с одной стороны, который быстро регрессирует с полным восстановлением функции мимических мышц в отличие от типичной картины компрессионно-ишемической невропатии лицевого нерва. Нередко наблюдается его рецидивирующее поражение. Рассеянный склероз у детей может дебютировать невралгией тройничного нерва. Описаны головокружение, нистагм, диплопия со сходящимся косоглазием, атаксия. Часто при отсутствии пареза мышц конечностей обнаруживают патологические стопные знаки, снижаются и исчезают брюшные рефлексы. В связи с тем что в детском возрасте рассеянный склероз обычно начинается моносимптомно, диагностика значительно затруднена. После первой атаки часто наступает длительная ремиссия, поэтому диагноз нередко ставится ретроспективно, когда возникает обострение с развернутой картиной многоочагового поражения нервной системы.

Выделяют следующие клинические формы заболевания: цереброспинальную, спинальную, мозжечковую, стволовую, оптическую по преобладанию поражения одного из отделов нервной системы. Тип течения заболевания, длительность ремиссий, обострений, ответ на лечение, избирательность возникновения бляшек рассеянного склероза в мозге чрезвычайно индивидуальны. Не бывает двух больных с одинаковым течением заболевания и идентичной симптоматикой (особенно у детей и подростков).

У детей, как и у взрослых, для постановки диагноза используют диагностические критерии, выделяют достоверный и лабораторно-подтвержденный рассеянный склероз, а также вероятный и лабораторно-подтвержденный вероятный рассеянный склероз. Для лабораторного подтверждения диагноза рассеянного склероза наиболее информативны МРТ, определение вызванных потенциалов и исследование иммунного статуса (наличие олигоклональных иммуноглобулинов в цереброспинальной жидкости). Во время дебюта или обострения рассеянного склероза наблюдают множественные очаги округлой или овальной формы с признаками перифокального отека, тенденцией к слиянию, локализующиеся в основном в белом веществе перивентрикулярно. Наличие очагов демиелинизации различных по размерам и форме, расположенных перивентрикулярно, в мозжечке, мозолистом теле, еще недостаточно для установления диагноза рассеянный склероз. Последнее связано с необходимостью дифференциальной диагностики с метаболическими расстройствами (митохондриальные, нарушения в обмене липидов, аминокислот), лейкодистрофией (адренолейкодистрофия, метахроматическая лейкодистрофия), с нейроинфекциями, при которых также возникают очаги демиелинизации в ЦНС. Использование МРТ с контрастным веществом (омнескан, магневист) по накоплению его в свежих очагах позволяет судить об активности процесса, дифференцировать степень зрелости очагов.

Изменение иммунологических показателей крови и ликвора (повышение уровня антител к основному белку миелина в сыворотке крови, сдвиг в субпопуляциях Т-лимфоцитов со снижением уровня CD8-клеток) также указывает на активную фазу рассеянного склероза.

Выделяют ремитирующее (чередование эпизодов ухудшений с ремиссией), вторично-прогрессирующее (постепенное ухудшение у пациента, раньше имевшего ремиссии), первично-прогрессирующее и прогрессирующее рецидивирующее течение рассеянного склероза. Тяжесть заболевания оценивают по шкале Kurtzke (1983) с оценкой в баллах (от 0 до 6) выраженности симптомов поражения различных проводящих систем мозга.

В настоящее время, к сожалению, еще не проведены контролируемые исследования по лечению рассеянного склероза в детском возрасте. Необходимость таких исследований не вызывает сомнений. В этой связи **лечение детей** с рассеянным склерозом проводится по общим принципам, разработанным для взрослых, с учетом особенностей детского возраста. Терапия должна быть направлена на купирование обострения, предупреждение новых эпизодов ухудшения состояния, на улучшение качества жизни. Проведению адекватной схемы лечения способствует понимание стадийности иммунопатологического процесса при рассеянном склерозе. Выделяют 5 таких стадий:

Стадия I — перед обострением заболевания, за 2 нед. до клинических симптомов обострения, происходит повышение продукции активационных цитокинов (интерферона- α , ИЛ-1, фактора некроза опухоли- α) клетками периферической крови;

Стадия II — острейшая стадия, 2 нед. с момента появления клинических симптомов, характеризуется снижением количества Т-лимфоцитов CD4 и CD8, дальнейшим увеличением продукции фактора некроза опухоли- α , интерферона- α и нарастанием уровня ИЛ-2;

Стадия III — подострая стадия (последующие 4-6 нед.) отличается снижением продукции клетками активированных цитокинов;

Стадия IV — стабилизации состояния;

Стадия V — улучшение состояния, уменьшение продукции противовоспалительных цитокинов и нормализация функциональной активности иммунокомпетентных клеток.

Этиотропное лечение рассеянного склероза отсутствует. **Патогенетическое лечение** включает препараты, подавляющие активный иммунопатологический процесс, следствием которого является демиелинизация.

У детей, как и у взрослых, при рассеянном склерозе широко используют **кортикостероидные препараты** (преднизолон, метилпреднизолон, дексаметазон, гидрокортизон). Кортикостероиды оказывают выраженное иммунодепрессивное действие: снижают функциональную активность Т- и В-лимфоцитов, уменьшают пролиферацию, блокируют выработку ИЛ-2, снижают выработку иммуноглобулинов, ингибируют активность факторов, участвующих в повышении сосудистой проницаемости, в процессе хемотаксиса и в дифференцировке моноцитов в макрофаги. Глюкокортикоиды хорошо всасываются в желудочно-кишечном тракте и проходят через любые слизистые оболочки и гистогематические барьеры, в том числе гематоэнцефалический барьер. Максимальную концентрацию в крови отмечают через 0,5-1,5 ч. Пища несколько замедляет всасывание глюкокортикоидов, но не уменьшает его степень.

Гидрокортизон на 90-97% связывается с белками крови. Причем на 80% он взаимодействует со специальным транспортным белком — транскортином (α_2 -глобулином), обладающим высоким сродством, но малой емкостью, а на 10% — с альбуминами, которые, наоборот, обладают низким аффинитетом, но большой емкостью. И только 10% — это свободная, биологически активная фракция препарата. Синтетические глюкокортикоиды (преднизолон, метилпреднизолон, дексаметазон) связываются с белками плазмы крови лишь на 60% и практически только с альбуминами. Свободная фракция — 40%. Это одна из причин их более высокой биологической активности и скорости эффекта. В то же время это и одна из причин большой опасности нежелательных эффектов. Глюкокортикоиды подвергаются биотрансформации в печени и в других органах. Образуются эфиры с глюкуроновой и серной кислотами, которые выводятся почками. Необходимо отметить, что биотрансформация некоторых синтетических глюкокортикоидов происходит значительно медленнее, чем естественных, поэтому период их полувыведения больше, например этот период из плазмы крови и тканей составляет для гидрокортизона — 90 мин и 8-12 ч; для преднизолона и метилпреднизолона — 200 мин и 18-36 ч; для дексаметазона — более 200-300 мин и 36-72 ч, соответственно. Кратность назначения гидрокортизона — 4 раза в день; пред-

низолона и метилпреднизолона — 1-2 раза в день; дексаметазона — 1 раз в сутки.

Синтетические глюкокортикоиды, находясь дольше в крови и тканях, сильно угнетают по принципу отрицательной обратной связи систему гипоталамус — гипофиз — кора надпочечников. Стоит напомнить, что гипоталамус реагирует на два стимула: уровень глюкокортикоидов в плазме крови и стрессовое воздействие (травма, инфекция, физическое напряжение и др.). В обычных условиях у взрослого человека в сутки вырабатывается 10-30 мг гидрокортизона, а при стрессе его продукция может возрастать до 300 мг. У детей суточная выработка гидрокортизона составляет около 12 мг/м² поверхности тела. Выход глюкокортикоидов из надпочечников в кровь в течение суток происходит неравномерно, а в виде 8-12 импульсов, которые подчиняются циркадному ритму — максимальная секреция гидрокортизона происходит в ранние утренние часы (6-8 ч) с резким снижением в вечерние и ночные.

Длительное применение глюкокортикоидов сопровождается осложнениями у 50-80% больных. К их числу относят экзогенный синдром Иценко—Кушинга (акне, гирсутизм, отеки, геморрагический васкулит, артериальная гипертония, снижение толерантности к глюкозе, гиперлипидемия, миопатия, остеопороз, задержка роста и полового созревания у детей, нейтрофильный лейкоцитоз, эозинопения, лимфопения, плаксивость, агрессивность, иногда психоз), надпочечниковую недостаточность, угнетение иммунитета, «немая гастродуоденальная» язва, нарушение регенерации ран, гиповитаминоз, тератогенный эффект. Следует отметить, что большинство осложнений поддаются лечению, проходят после отмены препаратов. К числу необратимых эффектов применения глюкокортикоидов относят: задержку роста у детей (при применении глюкокортикоидов более 1,5 лет), субкапсулярную катаракту (при наличии семейной предрасположенности), стероидный диабет (возникает при длительном назначении глюкокортикоидов людям с предиабетом).

Считают, что кортикостероиды эффективны перед началом обострения и в острейший период. Перед началом обострения применяют несколько схем гормональной терапии. Используется ежедневный прием внутрь преднизолона в дозах 60-100 мг/сут

с постепенным снижением дозы до поддерживающей. Кортикостероиды принимают в утренние часы, когда в соответствии с суточным ритмом у здорового человека, как уже было сказано выше, имеется максимальный уровень этих гормонов в крови, а у больного рассеянным склерозом этот показатель достигает минимума. Используют также дробно-прерывистую схему — преднизолон в дозе 1,5-2 мг/кг 1 раз в 3 дня в течение 30-40 дней. После лабораторной, параклинической и клинической положительной динамики препарат начинают постепенно отменять. Можно попробовать это делать быстро — по 2,5-5 мг в 3-7 дней, снизив дозу преднизолона до 10 мг/сут (что соответствует 40 мг/сут гидрокортизона, 8 мг/сут метил преднизолона или 1,5 мг/сут дексаметазона). Однако отменить препарат таким образом удастся далеко не всегда. Клиническая картина — главный критерий, на который ориентируется врач при отмене. При слишком быстрой отмене глюкокортикоида возможны обострение основного заболевания и/или **синдром отмены**. Вначале синдром отмены проявляется слабостью, утомляемостью, снижением аппетита, нестабильной гемодинамикой. Если на это не обратить внимание, у больного возникают признаки «псевдоревматизма» (миалгия, утомляемость, эмоциональная лабильность, головная боль, бессонница, тошнота, потеря аппетита), а в более тяжелых случаях — генерализация воспалительного процесса («панмезенхимальная реакция») с лихорадкой, серозитом, легочными инфильтратами, панартериитом, синдромом подобным красной волчанке. Больной может умереть от острой сердечно-сосудистой недостаточности.

Следует иметь в виду, что в случае стрессовой ситуации (например, операции и т.п.) дозу глюкокортикоида необходимо увеличить, поскольку дополнительная секреция собственных кортикостероидов (см. выше) может отсутствовать у больного после отмены препарата в среднем еще в течение года.

У взрослых с рассеянным склерозом применяют пульс-терапию преднизолоном или метилпреднизолоном по схеме: 1000 мг препарата внутривенно капельно в 250 мл физиологического раствора через день, на курс 3-5 введений в зависимости от тяжести обострения и выраженности иммунологических сдвигов. После этого курса возможна поддерживающая терапия приемом преднизолона внутрь (1 мг/кг со снижением по 5 мг через день)

или внутримышечным введением метилпреднизолона (депо-мепдрол) по 80 мг 1 раз в неделю в течение 8 нед. Для купирования острой фазы рассеянного склероза у детей рекомендуют высокие дозы кортикостероидов (метилпреднизолон 20 мг/кг, максимальная доза 1 г в день внутривенно в течение 3 дней).

При интенсивной терапии обострения рассеянного склероза у детей предлагают использовать сочетание преднизолона (3-5 мг/кг в сутки внутривенно 7-10 дней) с салицилатами в возрастных дозах, затем прием преднизолона внутрь (1 мг/кг) с постепенным снижением дозы. Следует отметить, что при сочетании глюкокортикоидов с салицилатами (или другими нестероидными противовоспалительными средствами) увеличивается свободная фракция стероидов в крови, а также возникает синергизм их противовоспалительного и иммунодепрессивного эффекта.

Синтетический аналог АКТГ (тетракозактид, или синактен) целесообразно назначать больным с обострением средней или легкой степени, а также при тяжелой экзacerbации после курса лечения глюкокортикоидами. Тетракозактид стимулирует синтез и высвобождение глюкокортикоидов, а кроме того, вызывает собственные эффекты, не связанные с секрецией кортикостероидов, а именно улучшает мозговой кровоток и нормализует функциональные взаимоотношения экстрапирамидной системы. Нежелательные эффекты тетракозактида сходны с таковыми глюкокортикоидов (см. выше). Иногда у пациентов образуются антитела к кортикотропину, что может вызвать анафилактические реакции или нечувствительность к АКТГ-терапии. При внутримышечном введении могут возникать болезненные инфильтраты. Схема лечения: 1 мл препарата вводят внутримышечно 3 дня подряд, затем в той же дозе через 2 дня. Общий курс лечения — 10-15-20 инъекций.

При первично или вторично прогрессирующем рассеянном склерозе наряду с кортикостероидами применяют **цитостатики**, такие как азатиоприн, кладрибин, метотрексат, циклофосфамид. Однако, учитывая выраженные побочные действия этих препаратов, связанные с угнетением костномозгового кроветворения, их назначение оправдано при кортикостероидно-резистентных формах рассеянного склероза. При тяжелом, прогрессирующем

течении заболевания возможно сочетание кортикостероидов и цитостатиков.

В течение последних лет у взрослых пациентов с рассеянным склерозом применяют препараты интерферон- β -1b, интерферон-(3-1a для подкожного введения и интерферон-(3-1a — для внутримышечного, которые подавляют выработку цитокинов иммунокомпетентными клетками, тормозят репликацию вирусов, активируют Т-лимфоциты CD8. Эти препараты назначают для предотвращения обострения в ремиссию через день в дозе 8 млн ЕД в продолжение нескольких лет. Показанием для назначения является ремитирующее течение болезни с неглубокой инвалидизацией с наличием не менее 2 обострений за последние 2 года. Отмечаются уменьшение числа обострений, меньшая тяжесть и длительность эскалаций. Использование этой группы препаратов у детей требует дополнительных исследований. Препараты применяют длительно — в течение нескольких лет. При парентеральном введении могут возникать лихорадка, головная боль, миалгия, анафилаксия, снижение артериального давления, аритмия, тахикардия, желудочковая экстрасистолия, парез, параличи, нарушения кроветворения и функции ЦНС в виде вялости, утомляемости, ухудшения аппетита, рвоты. Большие дозы могут вызвать даже развитие диффузных болезней соединительной ткани и некротические изменения в печени.

По тем же показаниям, что и интерфероны, назначают недавно появившийся иммуномодулятор — **копаксон** (глатирамера ацетат) — ацетат синтетических полипептидов, образованных 4 природными аминокислотами: L-глутаминовой кислотой, L-аланином, L-тирозином и L-лизином, сходных по своему составу с одним из фрагментов основного белка миелина. Копаксон обладает способностью конкурентно вытеснять основной белок миелина из его связи с компонентами основного комплекса гистосовместимости класса II. Следствием взаимодействия являются 2 реакции: стимуляция антиген-специфических супрессорных Т-клеток (Т-лимфоцитов) и торможение антиген-специфических эффекторных Т-лимфоцитов. Обе эти реакции инициируются лимфоцитами, после чего эти активированные клетки поступают в системную циркуляцию, достигают ЦНС, где препятствуют аутоиммунному повреждению миелиновой оболочки

нервов. Копаксон не оказывает генерализованного влияния на основные звенья нормальных иммунных реакций организма, что принципиально отличает его от неспецифических иммуномодуляторов, включая интерфероны. Копаксон увеличивает продолжительность ремиссии при рассеянном склерозе, уменьшает выраженность и частоту обострений. Препарат назначают ежедневно подкожно в дозе 20 мг 1 раз/сут предпочтительно в одно и то же время, длительно. При этом возможны местные реакции: болезненность в месте введения, отек, эритема, зуд; реже — образование инфильтрата, воспалительный процесс, атрофия кожи, абсцесс в месте инъекции.

Иммуноглобулины для внутривенного введения (интраглобин, иммуноглобулин, пентаглобин) используют в качестве иммуномодулирующих препаратов. Они содержат IgG, который достаточно легко проникает через гематоэнцефалический барьер; через 48 ч его уровень в цереброспинальной жидкости повышается в 2 раза и в дальнейшем нормализуется в течение недели. Препараты нейтрализуют антимиелиновые антитела, модулируют высвобождение цитокинов и др.

Ведущую роль в патогенезе рассеянного склероза играет накопление аутоантител, образование циркулирующих иммунных комплексов, обладающих цитопатогенным свойством, поэтому при тяжелых формах рекомендуют использование сорбционной детоксикации организма: *энтеро-, гемосорбции и плазмафереза*.

Для энтеросорбции в желудочно-кишечный тракт пациента вводится сорбент (карболол, полифепан, ваулен). При этом происходит обратный пассаж циркулирующих иммунных комплексов, фрагментов разрушенного миелина из крови в кишечник, связывание их на сорбентах и удаление из организма. Дозы сорбентов — 0,5 г/кг за 2 ч до еды. При гемосорбции применяют сорбенты на основе активированного угля, а также синтетических высокомолекулярных соединений. Гемосорбция способствует нормализации гуморального и клеточного иммунитета, приводит к удалению из крови циркулирующих иммунных комплексов.

Плазмаферез включает в себя детоксикацию и иммуносорбцию плазмы. После плазмафереза у пациентов снижается уровень циркулирующих иммунных комплексов, IgA, IgM, IgG, улучшаются показатели клеточного иммунитета, нормализуется

соотношение субпопуляций Т-лимфоцитов. Показана эффективность плазмафереза у детей с рассеянным склерозом. В то же время многие эффекты плазмафереза, особенно в детском возрасте, еще требуют своего изучения.

В связи с нарушением проницаемости гематоэнцефалического барьера, гемостаза, метаболических расстройств в нервной ткани пациентам показаны *ангиопротекторы, антиагреганты, нейропротекторы, антиоксиданты*. Используют ксантинола никотинат, пентоксифиллин, цианокобаламин, тиамин бромид, пиридоксина гидрохлорид, нантотенат кальция, токоферола ацетат, курантил, глицин, ноотропил, фенибут в возрастных дозах. Учитывая, что иммунопатологический процесс при рассеянном склерозе часто вызывает активацию системы протеиназ, рекомендуют назначение *ингибиторов протеиназ* (контрикал, трансилол).

В терапии рассеянного склероза нашли применение *фитопрепараты*, обладающие способностью усиливать продукцию эндогенных глюкокортикоидов, нормализующие показатели липидного обмена, обладающие антиоксидантным свойством (шиповник, солодка голая, золотой корень, хвощ полевой и др.).

В ряде случаев применяют и симптоматическую терапию, направленную на уменьшение спастичности (баклофен, мидокалм) и дрожания (динезин, норакин).

Иногда удается добиться уменьшения выраженности двигательных пирамидных нарушений введением карнитина внутривенно капельно.

При снижении интеллектуально-мнестических функций назначают курс лечения *семаксом* интраназально (12 мг/сут). Семакс — это синтетический аналог фрагмента АКТГ, представляющий собой гептапептид, лишенный гормональной активности. Препарат является эндогенным регулятором функций ЦНС и обладает нейромодуляторной и нейротропной активностью, а также дает ярко выраженный ноотропный эффект.

В зависимости от уровня и степени повреждения проводящих путей нервной системы выбирается тактика и определяется локализация воздействия при лечении такими методами, как точечный массаж, акупунктура, и другими методами, основанными на рефлекторном воздействии.

Комплексная терапия позволяет замедлить прогрессирование заболевания, улучшить состояние пациентов.

РАССЕЯННЫЙ ЭНЦЕФАЛОМИЕЛИТ

Рассеянный энцефаломиелит протекает обычно остро. Различают следующие его формы.

Диссеминированный энцефаломиелит характеризуется избирательным поражением серого и белого вещества ЦНС. При этом могут наблюдаться асимметричный парез (смешанного характера) и различные нарушения чувствительности, чаще диссоциированные.

Менингоэнцефаломиелополирадикулоневрит клинически проявляется гиперрефлексией и арефлексией, дистальной атрофией мышц, чувствительными нарушениями в виде «чулок», «перчаток», выраженными менингеальными симптомами и симптомами натяжения нервных стволов.

Оптикоэнцефаломиелит. При этой форме, помимо ЦНС, вовлекаются оболочки, корешки и нервы. Симптоматика поражения спинного мозга зависит от уровня его поражения. Отмечаются снижение остроты зрения, нередко слепота, скотомы, битемпоральная гемианопсия.

Полиэнцефаломиелит. Страдают преимущественно ядра двигательных черепных нервов и мотонейроны спинного мозга. Течение острое, отмечаются лихорадочный период, изменения крови, ликвора, нарушения чувствительности, корешковые и невритические симптомы. Течение без ремиссий.

Острый рассеянный энцефаломиелит детей инфекционно-аллергической природы, протекает, как правило, остро. У большинства детей перед развернутой клинической картиной наблюдаются катаральные явления, повышение температуры тела, озноб. В первые дни преобладают общемозговые симптомы (наиболее резко выраженные у детей раннего возраста) — головная боль, рвота, возбуждение, судороги, иногда нарушение сознания. На 2-5-й день болезни обнаруживаются очаговые неврологические симптомы, причем ведущими являются двигательные нарушения в виде спастического пареза, паралича (чаще нижних конечностей). Более чем в половине случаев страдают черепные

нервы (каудальной группы, реже глазодвигательные). На втором месте чувствительные нарушения — боль, парестезия, выпадения поверхностной чувствительности; выражены симптомы натяжения, боль по ходу нервных стволов. Примерно у 50% детей наблюдаются тазовые расстройства в виде задержки или недержания мочи. Нередки менингеальные симптомы и изменения ликвора (лимфоцитарный цитоз и некоторое повышение уровня белка).

Морфологические исследования показывают диффузный характер поражения головного мозга. Страдает преимущественно белое вещество головного и спинного мозга, оболочки, корешки и нервы (наличие очагов демиелинизации).

Заболевание обычно имеет благоприятный исход, у части детей протекает с остаточными явлениями в виде двигательных нарушений. Лечение симптоматическое.

ЛЕЙКОДИСТРОФИИ

Лейкодистрофии — группа наследственно-дегенеративных заболеваний нервной системы, обусловленных нарушением липидного обмена. В основе заболевания — распад миелина и нарушение процесса миелинизации. Страдает преимущественно белое вещество; характерна симметричность поражения. Лейкодистрофии наследуются по аутосомно-рецессивному типу. Несколько чаще болеют мальчики. Лечение симптоматическое.

Острый инфантильный тип Крабе—Бенеке. Глобоидноклеточная форма лейкодистрофии. Диагноз достоверен лишь при обнаружении шаровидных (глобоидных) телец в белом веществе. Белое вещество бедно липидами, а концентрация цереброзидов и сфингомиелина повышена. Серое вещество страдает мало. Первые проявления болезни обнаруживаются в грудном возрасте (от 3 до 12 мес.) и выражаются повышенной возбудимостью, плаксивостью. Временами наблюдается пронзительный крик с судорогами. Часто бывает гипертермия. При неврологическом обследовании выявляют спастический тетрапарез, нередко атрофию зрительных нервов, снижение слуха. Отмечается отставание в психическом развитии. Заболевание прогрессирует, появляются бульбарные симптомы, децеребрация, кахексия. Дети погибают на 2-м году жизни. Лечение симптоматическое.

Подострый ювенильный тип Шольца—Гринфилда. Метакрохроматическая лейкодистрофия. Генерализованное нарушение обмена цереброзидов (сульфатидов), накопление их в ЦНС. Метакрохроматически окрашиваемые продукты в нервной системе являются результатом интенсивного распада миелина с развитием диффузных очагов демиелинизации. Первые проявления болезни обнаруживаются в возрасте 2-3 лет и позже. Реже — начало бывает на первом году жизни. К ранним клиническим признакам относятся двигательные расстройства, мышечная гипотония, снижение рефлексов, атаксия, нистагм. Позже присоединяются судороги, появляются гипертония мышц, атрофия зрительных нервов. Нарастают снижение интеллекта, бульбарные расстройства. Смерть наступает через несколько лет от начала болезни. Лечение симптоматическое.

Хронический тип Пелицеуса—Мерцбахера. Нарушение глицерофосфатидного обмена в миелиновых оболочках. Начало заболевания в раннем возрасте (нередко в первые 3-5 мес.). Первые признаки болезни — нистагм, дрожание головы, атаксия. Ребенок не сидит, не удерживает туловища, появляется парез конечностей (спастический). Наблюдается некоторое снижение интеллекта. Заболевание имеет медленное течение с ремиссиями. По данным одного из наблюдений (Пелицеуса), больной жил до 52 лет. Лечение симптоматическое.

Лейкодистрофии Галлервордена—Шпатца. Нарушение пигментного и липидного обмена. Страдает преимущественно паллидонигральная система. Начало болезни в дошкольном, школьном возрасте. Наблюдается распространенный гиперкинез с последующим развитием экстрапирамидной ригидности. Возможны бульбарные расстройства, умеренное снижение интеллекта. Заболевание прогрессирует медленно. Лечение симптоматическое.

Семейная лейкодистрофия Ферраро. Заболевание начинается в возрасте 20-30 лет. Течение медленное, прогрессирующее. Клинически наблюдаются психические расстройства. Сначала появляется эмоциональная лабильность и эйфория, затем быстро и без ремиссий возникает деменция, возникает паралич с ригидностью и спинальными автоматизмами. Постепенно раз-

вивается слепота (вследствие атрофии зрительных нервов). Лечение симптоматическое.

ЛЕЙКОЭНЦЕФАЛИТЫ

К большой группе демиелинизирующих заболеваний нервной системы относят лейкоэнцефалиты: периаксиальный лейкоэнцефалит Шильдера и склерозирующий энцефалит Ван-Богарта. Они представляют собой хронически прогрессирующие формы демиелинизирующих заболеваний, этиологически относимые к медленным инфекциям. Проблема медленных инфекций основана на латентном многолетнем переживании вируса в клетках головного мозга в супрессивном, «дефектном» состоянии. В дальнейшем под влиянием ряда факторов происходит активация вируса, резко увеличивается выработка антител к данному вирусу и создается гипериммунное состояние. Основное место в механизме данного процесса принадлежит реакции «антиген — антитело». Ведущую роль играют аутоаллергические реакции с преобладанием аутоагрессивных процессов. Реакция аутоагрессии в большой степени зависит от реактивности организма, его иммунологической и генетической предрасположенности к болезни. Точкой приложения реакции «антиген — антитело» при данной патологии является миелиновая оболочка. На поздних стадиях болезни органоспецифичность нарушается, и болезнь захватывает весь организм.

Подострый склерозирующий лейкоэнцефалит Ван-Богарта. Морфологической основой данного заболевания является распространенная демиелинизация субкортикального белого вещества ЦНС. Во всех отделах мозга обнаруживается множество глиальных узелков, широко представлены ядерные включения — неспецифические образования, расценивающиеся некоторыми исследователями как фагоцитарные частицы, образующиеся при распаде миелина. Процесс демиелинизации в большей степени захватывает короткие и длинные ассоциативные, а затем и проекционные системы — кортико-стриопаллидарные, понтocerebellарные пути. Пирамидная система поражается позже. Чувствительная сфера практически интактна.

Клетки коры головного мозга и подкорковых структур претерпевают ряд неспецифических изменений, но их выраженность по сравнению с патологией миелина незначительна. Обнаруживаются гиперпродукция микроглии и умеренная сосудистая реакция.

Отмеченная последовательность распространения демиелинизирующего процесса на определенные системы определяет клиническую картину заболевания, которую условно можно разделить на три стадии.

В I стадии ведущими симптомами являются изменения личности и отклонения в поведении, неуклонно нарастающие дефекты корковых функций, периодические психотические состояния, генерализованные полиморфные припадки (постоянные парциальные приступы типа эпилепсии Кожевникова), разнообразный гиперкинез, чаще миоклонический, начинающаяся экстрапирамидная ригидность, лобная атаксия. Иногда обнаруживаются преходящий застойный диск зрительных нервов и пигментный хориоретинит. В целом на основании вышесказанного можно выделить несколько различных клинических вариантов дебюта подострого склерозирующего лейкоэнцефалита:

- 1) появление эпилептических припадков;
- 2) преимущественное расстройство высших корковых функций;
- 3) нарушение зрения;
- 4) психотическая симптоматика;
- 5) гиперкинез.

Во II стадии происходит дальнейший распад высших корковых функций, усиление гиперкинезов полиморфного характера, нарастание мышечного тонуса по экстрапирамидному типу, нарушение центральной вегетативной регуляции.

В III стадии наступает полное исчезновение какой-либо целенаправленной деятельности на фоне децеребрационной ригидности и кахексии, отмечаются сложные ритмические стереотипные гиперкинезы.

Продолжительность болезни — от нескольких месяцев до нескольких лет. В большинстве случаев заболевание дебютирует в детском возрасте — от 2 до 15 лет. Течение болезни чаще всего подострое, реже острое или хронически прогрессирующее.

Периаксиальный энцефалит Шильдера. Патоморфологически определяется выраженная распространенная демиелинизация полушарий большого мозга, ствола, подкорковых образований головного мозга с гиперплазией глии и периваскулярным отеком. Клиническая картина очень полиморфная, однако характерным для этого заболевания является сочетание диффузных и очаговых симптомов. Ведущая клиническая симптоматика зависит от локализации патологического процесса. При поражении затылочных отделов коры возникают зрительные нарушения, парietoальных или лобных — апраксия, подкорковых базальных ганглиев — гиперкинез. В целом клиническая картина характеризуется изменением личности, прогрессирующим нарушением высших корковых функций, возникновением психотических состояний, генерализованных или парциальных судорог, пирамидного пареза, гемигипестезий. Возможны также зрительные нарушения периферического или центрального характера, дискоординационные расстройства и застойный диск зрительных нервов.

Страдают люди обоего пола. Дебют чаще приходится на возраст до 10 лет, хотя нередко заболевают и взрослые. Течение болезни, как правило, подострое, реже медленное и инсультообразное. По клинической картине и течению выделяют три основные формы:

- 1) псевдотуморозную;
- 2) многоочаговую;
- 3) психотическую.

Описаны длительные, до нескольких лет, ремиссии, но в целом продолжительность болезни — от нескольких месяцев до 10 лет.

Параклиническая диагностика малоинформативна. Может наблюдаться умеренное повышение ликворного давления и концентрации белка в спинномозговой жидкости, а при энцефалите Ван-Богарта в ликворе обычно бывают высокие титры коревых антител, подтверждающих роль коревого вируса в его этиопатогенезе. Компьютерная томография головного мозга выявляет обширные двусторонние очаги пониженной плотности в проекции белого вещества от лобных до затылочных долей.

Специфического лечения нет. С целью остановки аутоагрессивных и аутоаллергических процессов прежде всего назначают

кортикостероиды, иммунодепрессанты. Синдромная терапия включает применение антиконвульсантов, транквилизаторов, ноотропных препаратов, витаминов, общеукрепляющих средств. Имеются сообщения об относительной эффективности интра-текального введения интерферона при энцефалите Ван-Богарта, однако более эффективными оказываются лишь первые его курсы.

Глава 20

СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

К нарушению кровообращения в мозге могут приводить различные заболевания, наиболее часто атеросклероз, гипертоническая болезнь и их сочетание. Особую роль играют аномалии сердечно-сосудистой системы: мешотчатые и артериовенозные аневризмы, аплазия и гипоплазия мозговых сосудов, болезнь моя-моя. Причиной могут быть также вазомоторные дистонии, артериальная гипотония (например, при внутреннем кровоотечении), патология легких с легочно-сердечной недостаточностью и нарушением венозного кровообращения в мозге. Следует отметить также ревматический, инфекционно-аллергический васкулит, диффузные болезни соединительной ткани, токсическое поражение сосудов мозга. Сахарный диабет считается одним из факторов риска инсульта. Значительно реже нарушение кровообращения мозга могут вызвать болезни крови, сдавление измененным позвоночником или опухолью артерий и вен.

В нашей стране используется классификация сосудистых поражений головного и спинного мозга, которая была разработана в 1971 г. в НИИ неврологии РАМН и обновлена в 1984 г. Она в основном соответствует МКБ и состоит из 6 разделов. В адаптированном виде классификация выглядит следующим образом.

I. Заболевания и патологические состояния, приводящие к нарушению кровообращения мозга (атеросклероз, гипертоническая болезнь, сочетание атеросклероза с артериальной гипертензией, вазомоторные дистонии, артериальная гипотензия,

патология сердца и нарушения его деятельности, аномалии сердечно-сосудистой системы, патология легких, инфекционные и аллергические васкулиты, токсическое поражение сосудов мозга, заболевания эндокринной системы, травматические поражения сосудов мозга и его оболочек, сдавление артерий и вен, болезни крови).

II. Нарушения мозгового кровообращения.

A. Начальные проявления недостаточности кровообращения головного и спинного мозга.

Б. Преходящие нарушения мозгового кровообращения.

1. Транзиторные ишемические атаки.
2. Гипертонические церебральные кризы (общемозговые; с очаговыми нарушениями).

В. Инсульт.

1. Геморрагический инсульт (нетравматическое кровоизлияние в головной мозг, в спинной мозг).
2. Субарахноидальное нетравматическое кровоизлияние (под оболочки головного и спинного мозга).
3. Ишемический инсульт (церебральный и спинальный).
4. Инсульт с восстановленным неврологическим дефицитом — «малый инсульт».
5. Последствия ранее (более года назад) перенесенного инсульта.

Г. Прогрессирующие нарушения мозгового кровообращения.

1. Хроническая субдуральная гематома.
2. Дисциркуляторная энцефалопатия.
3. Дисциркуляторная миелопатия.

III. Локализация очага поражения мозга.

IV. Характер и локализация изменений сосудов.

V. Характеристика клинических синдромов.

VI. Состояние трудоспособности.

Начальные проявления недостаточности кровообращения головного мозга. Это компенсированная стадия сосудистой патологии головного мозга, клинически проявляющаяся комплексом субъективных симптомов (головная боль, головокружение, расстройство памяти, нарушение сна, шум в голове, снижение работоспособности, уровня активного внимания и его переключаемости), если 2 из них и более повторяются не реже 1 раза в

неделю на протяжении последних 3 мес. После устранения неблагоприятной ситуации и отдыха состояние больных улучшается или полностью нормализуется. При неврологическом осмотре очаговой неврологической симптоматики не обнаруживают. При психологическом исследовании (счет, объем восприятия, память, запоминание, ассоциации) отмечается лишь некоторая замедленность решений.

ПРЕХОДЯЩЕЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

К преходящим нарушениям мозгового кровообращения (ПНМК) относят такие нарушения церебральной гемодинамики, которые характеризуются внезапностью и кратковременностью дисциркуляторных расстройств в головном мозге и выражаются общемозговыми и очаговыми симптомами. К ПНМК относят те случаи заболевания, когда все очаговые симптомы проходят в течение нескольких минут до 24 ч.

Основной причиной ПНМК считается эмболия мозговых сосудов. Источником эмбола может служить пристеночный тромб или распадающаяся атероматозная бляшка, заболевания сердца.

Преходящее нарушение мозгового кровообращения может быть следствием тромбоза или облитерации крупного магистрального сосуда, но при нормально функционирующем артериальном круге большого мозга кровоток дистальнее места окклюзии может восстановиться.

Иногда ПНМК вызывается по механизму «обкрадывания» — отвлечения крови из магистральных церебральных сосудов в периферическую сеть кровообращения. Чаще такие нарушения бывают у людей среднего или старшего возраста, иногда у детей с тяжелым пороком сердца. Клиника их зависит от локализации и продолжительности дисциркуляторных расстройств. Эпизод длится от нескольких минут до суток с полным регрессом неврологических выпадений.

Транзиторные ишемические атаки. Общемозговые симптомы при них выражены умеренно. Отмечаются тошнота, головокружение, вазомоторные реакции, кратковременное расстройство сознания. Очаговая неврологическая симптоматика зависит от локализации патологического процесса. В бассейне

каротидных артерий она проявляется двигательными и чувствительными нарушениями в противоположных конечностях. Степень выраженности этих расстройств варьирует от легкого пареза до гемиплегии. Возможно развитие оптико-пирамидного синдрома, т.е. внезапной слепоты на один глаз и гемипареза в контралатеральных конечностях.

В вертебробазилярном бассейне транзиторная ишемическая атака проявляется чаще всего выраженным головокружением. Отмечаются нистагм, явления статической атаксии и промахивания при выполнении координационных проб. Нередки зрительные нарушения в виде гемианопсии или фотопсий, а также слабость или парестезия в конечностях. Наблюдают так называемые *drop attacks* — внезапное падение без утраты сознания. Приступ преходящего нарушения мозгового кровообращения может возникать 1-3 раза в день, иногда раз в месяц, часто он является предвестником острого ишемического инсульта.

Гипертонический церебральный криз. Клинические его проявления возникают при резком подъеме артериального давления у лиц, страдающих гипертонической болезнью и почечной гипертензией (подъем артериального давления до 280-300/160-200 мм рт. ст.). При этом страдает ауторегуляция мозгового кровообращения, отмечается резкое увеличение его интенсивности при нарушении венозного оттока. В клинической картине преобладает общемозговая симптоматика. Достаточно остро возникают сильная головная боль по типу «распирания» головы, тошнота, рвота, ухудшение зрения, психомоторное возбуждение, оглушение, дезориентировка. При крайне высоких цифрах артериального давления может быть утрата сознания, судорожные припадки. Возможны оболочечные симптомы, отек диска зрительного нерва, преходящие очаговые неврологические симптомы разной выраженности. После часто повторяющихся приступов могут быть остаточные очаговые неврологические симптомы. При компьютерной томографии обнаруживают мелкоочаговые кровоизлияния.

ИНСУЛЬТ

Под церебральным инсультом понимается быстро развивающееся локальное и иногда диффузное нарушение функций мозга,

длящегося более 24 ч или приводящее к смерти и вызванное причинами сосудистого характера.

Геморрагический инсульт (нетравматическое кровоизлияние в головной, в спинной мозг). К геморрагическому инсульту относят кровоизлияния в вещество мозга, подболочечные пространства и их сочетания. Выделяют субарахноидальное, паренхимагно-субарахноидальное и паренхиматозно-вентрикулярное кровоизлияние.

Нетравматическое кровоизлияние в головной мозг. Кровоизлияние в мозг часто развивается при гипертонической болезни, артериальной гипертензии. Оно может возникать при врожденной ангиоме, артериовенозной мальформация мешотчатой аневризме, опухолях мозга.

Морфологически различают гематомы, т.е. полости, заполненные жидкой кровью и сгустками, хорошо отграниченные от окружающей ткани, и геморрагии с неровными контурами, без четкой границы — геморрагическое пропитывание. В клинике различают кровоизлияния в большие полушария головного мозга, в ствол мозга и в мозжечок. По локализации в полушариях кровоизлияния делятся на латеральные (кнаружи от внутренней капсулы), медиальные (кнутри от внутренней капсулы) и смешанные, занимающие всю область подкорковых ганглиев.

Заболевание начинается, как правило, внезапно, обычно во время активной деятельности больного. Развиваются ярко выраженные общемозговые симптомы: внезапная головная боль, рвота, нарушение сознания. Степень нарушения сознания бывает различной — от легкого оглушения до атонической комы. Из очаговых симптомов выявляются гемиплегия, сочетающаяся с центральным парезом лицевой мускулатуры и языка, а также гемигипестезия в контралатеральных конечностях и гемианопсия.

К очаговым симптомам кровоизлияния в большие полушария головного мозга следует отнести паралич зрения, сенсорно-моторную афазию (при левополушарной локализации у правшей), анозогнозию (при правополушарной локализации) — неосознавание больным своего паралича. При паренхиматозном кровоизлиянии уже через несколько часов появляются менингеальные симптомы.

Летальность при церебральной геморрагии колеблется от 75 до 95%, причем почти 50% больных погибают в первые сутки. Причиной смерти являются отек и дислокация головного мозга, а также прорыв крови в желудочковую систему и тампонада IV желудочка.

В особую группу относят интрацеребральные гематомы у лиц молодого возраста (20-30 лет), так как спонтанные гематомы у них возникают вследствие разрыва внутримозговой ангиомы или артериовенозной мальформации (АВМ). Это локальный дефект развития сосудистой системы, который образуется на 5-й неделе роста эмбриона. С возрастом размер ангиомы увеличиваются за счет перестройки артериальных и венозных сосудов с образованием артериовенозного сосудистого шунта. В результате происходит перераспределение мозгового кровотока, которое может вызвать перерастяжение измененной стенки сосуда и ее разрыв. У большинства больных кровоизлияние возникает внезапно и служат первым проявлением заболевания. Реже кровоизлиянию предшествуют головная боль и эпилептические припадки.

Нетравматическое кровоизлияние в спинной мозг. Геморрагия в спинной мозг развивается при травме спинного мозга, на фоне васкулита с явлениями геморрагического диатеза, врожденной аномалии спинномозговых сосудов (мальформация) в виде местного или системного ангиоматоза, гемангиомы. У всех больных симптомы поражения спинного мозга развиваются в момент резкого физического напряжения (поднятие тяжести, натуживание, чиханье, резкое внезапное переразгибание позвоночника при удержании равновесия и др.) или при закрытой травме позвоночника (падение с высоты, сдавление грудной клетки и живота), в момент тонических судорог во время эпилептического припадка. Реже гематомия развивается спонтанно.

При кровоизлиянии в спинной мозг возникает резкая опоясывающая боль в соответствующих дерматомах в области шеи, в области груди или живота. Сразу же появляется паралич рук или ног, чаще асимметричный, преимущественно по периферическому типу, диссоциированное нарушение поверхностной чувствительности. При обширном кровоизлиянии может развиваться тетраплегия с нарушением всех видов чувствительности и функций тазовых органов.

Клиническая картина зависит от локализации и размера гематомы. Наиболее часто очаг кровоизлияния возникает в нижнешейных и верхнегрудных сегментах мозга.

Мелкие кровоизлияния в спинной мозг могут рассасываться, клинические симптомы значительно регрессируют. Однако в дальнейшем (спустя месяцы и годы) могут вновь появляться симптомы поражения спинного мозга как следствие глиоматоза или гидромиелии со вторичной дегенерацией нейронов.

Гематомиелию надо дифференцировать от инфаркта спинного мозга. При остром развитии инсульта нередко это вызывает трудности. Помогает в диагностике обнаружение крови в цереброспинальной жидкости.

Субарахноидальное нетравматическое кровоизлияние (под оболочки головного и спинного мозга)

Субарахноидальное нетравматическое кровоизлияние под оболочки головного мозга (СК). Данное кровоизлияние означает геморрагию между паутинной и мягкой мозговыми оболочками в содержащуюся спинномозговую жидкость. Кровь, смешавшись с нею, вызывает повышение внутричерепного давления и раздражение мозговых оболочек (менингеальный синдром), а при люмбальной пункции ликвор оказывается кровянистым. Синдром СК наблюдается у 10-19 человек на 100 тыс. и составляет 8% острого нарушения мозгового кровообращения.

Как у детей, так и у взрослых причиной нетравматического СК могут быть: 1) разрыв мешковидной аневризмы; 2) разрыв артериовенозной мальформация 3) атеросклероз сосудов мозга и гипертоническая болезнь; 4) ревматический васкулит.

Более редкими причинами являются заболевания крови, некоторые диффузные болезни соединительной ткани, ряд инфекционных болезней, опухоли головного и спинного мозга и др. В ряде случаев развивается «спонтанное» СК, причина которого остается неустановленной даже спустя много лет.

Наиболее типичным симптомом СК является внезапная головная боль, чаще всего как ощущение удара в затылок, затем «что-то горячее распространяется по затылку и позвоночнику», появляются общая распирающая головная боль, рвота, в ряде случаев утрата сознания на различный срок, общий эпилептический припадок. Иногда симптомы бывают слабо выраженными:

умеренная головная боль без определенной локализации, тошнота, оглушенность, иногда рвота, головокружение, светобоязнь. При физикальном обследовании болезненность при надавливании на глазные яблоки, ригидность затылочных мышц, симптом Кернига. Различные варианты симптома Брудзинского чаще встречаются у детей, чем у взрослых. Важный симптом — температурная реакция, которая, как правило, бывает пропорциональна массивности кровоизлияния и может держаться до недели и больше. Нормальная температура тела отмечается у лиц с менее тяжелым течением болезни. В связи с повышением температуры тела больным чаще всего ставится диагноз «менингит», и лишь люмбальная пункция позволяет дифференцировать воспалительный процесс и кровоизлияние.

С целью диагностики и дифференциальной диагностики острого нарушения мозгового кровообращения производятся люмбальная пункция, клинический анализ крови, компьютерная томография. Исследование спинномозговой жидкости позволяет определить (ишемический или геморрагический) характер инсульта. Наличие клеточно-белковой диссоциации указывает на воспалительный характер процесса (менингит, энцефалит, абсцесс мозга), белково-клеточная диссоциация наблюдается при опухолях мозга. При симптомах нарастающего отека мозга, поражения ствола, застойных явлений на глазном дне люмбальная пункция противопоказана из-за возможного смещения (дислокации) мозга, вклинения в вырезку мозжечкового намета.

Магниторезонансная томография позволяет отграничить острое нарушение мозгового кровообращения от посттравматической внутричерепной гематомы, опухоли мозга.

При клиническом исследовании крови наличие лейкоцитоза, сдвига лейкоцитарной формулы влево, повышение СОЭ более характерны для геморрагического инсульта.

Субарахноидальное нетравматическое кровоизлияние под оболочки спинного мозга. Этиология спинального субарахноидального кровоизлияния различна, однако чаще всего оно вызвано артериовенозной аневризмой спинного мозга. Оно развивается на фоне корешкового синдрома или очагового поражения спинного мозга после провоцирующих факторов (физическое перенапряжение, резкие движения, охлаждение и др.) в от-

личие от церебральной субарахноидальной геморрагии, которая чаще появляется внезапно на фоне благополучия у практически здоровых людей.

Клиническая картина спинального субарахноидального кровоизлияния протекает разнообразно. Главным является сильный болевой синдром, который начинается внезапно после провоцирующего фактора. Исходя из локализации процесса, боль может быть опоясывающей или стреляющей с иррадиацией в ноги. Боль вызывается в основном раздражением оболочек и корешков и, как правило, продолжается от нескольких дней до недель и имеют склонность к повторению. Нередко болевой синдром протекает волнообразно. На фоне постоянной, иногда пульсирующей боли в области позвоночника возникает интенсивная (иногда «кинжальная») локальная опоясывающая боль. Позже, через несколько часов, могут присоединиться общемозговые симптомы: головная боль, тошнота, рвота, брадикардия, легкая оглушенность, заторможенность. Менингеальные симптомы имеют свои особенности. Главным является симптом Кернига, в то время как ригидность мышц затылка отступает на второй план. Симптом Кернига нередко сопровождается болевым симптомом Ласега. Однако менингеальные и общемозговые симптомы при спинальном субарахноидальном кровоизлиянии развиваются не всегда, в Уз случаев они отсутствуют, что объясняется спаечным процессом, блокировавшим субарахноидальное пространство, или наличием небольшого количества крови, излившейся в нижней части позвоночного канала.

Очаговые спинномозговые симптомы могут проявляться до, во время или через определенные сроки после кровоизлияния в оболочки спинного мозга и зависят от уровня локализации очага. При его расположении в шейном и грудном отделах преобладают двигательные нарушения в виде тетра- или парапареза по центральному типу, нарушения чувствительности по проводниковому типу и иногда расстройства функции тазовых органов. Иногда эти симптомы развиваются по типу синдрома Броун-Секара. Очаговые симптомы связаны с аневризмой, опухолью или вызваны гематомиелией либо ишемическим очагом. Локализация процесса в нижнем отделе позвоночного канала дает клиническую картину поражения конского хвоста.

В диагностике спинального субарахноидального кровоизлияния большое значение имеет люмбальная пункция. Наличие крови в спинномозговой жидкости, как и при церебральном субарахноидальном кровоизлиянии, играет в диагностике заболевания решающую роль.

Ишемический инсульт (церебральный и спинальный). Ишемический инсульт (инфаркт мозга) — термин морфологический. В этом понятии подчеркивается наличие необратимых изменений в клеточных структурах и в веществе мозга на почве ишемического инсульта. Острая церебральная ишемия, периодические ишемические атаки — это обобщенная характеристика нарушения мозговой деятельности. Чаще всего эти понятия отражают факт недостаточности мозгового кровообращения.

Среди заболеваний, приводящих к инфаркту мозга, первенство принадлежит атеросклерозу, затем гипертонической болезни, реже ревматизму. Инфаркт возможен при артериите инфекционной и инфекционно-аллергической природы, заболеваниях крови (лейкозы, серповидноклеточная анемия), врожденных и приобретенных пороках сердца. Ишемический инсульт формируется в основном вследствие локального дефицита артериального кровотока на фоне стеноза или окклюзии сосудов мозга.

На формирование инсульта влияют следующие факторы:

- 1) темп развития и длительность ишемии;
- 2) состояние коллатерального кровообращения, степень его развития и темп включения;
- 3) особенности центральной гемодинамики;
- 4) реакция сосудистой системы мозга на уменьшение локального кровотока;
- 5) физико-химические свойства крови.

Различают тромботический, эмболический и нетромботический ишемический инсульт. Инфаркт мозга в результате тромбоза экстра- и интракраниальных сосудов, по данным различных авторов, возникает в 25-70% случаев. Обычно тромб бывает продолженным и лишь в 17% случаев сегментарным.

Окклюзии интракраниальных ветвей, ведущие к инсульту, в 10-30% случаев являются результатом эмболии. Источником эмболии в 50% случаев является сердце, затем атеросклеротическая распадающаяся бляшка или пристеночный тромб.

Кроме атеросклеротического стеноза, возможна фиброзно-мышечная дисплазия интракраниальных ветвей внутренней сонной артерии вследствие лучевой терапии и применения пероральных контрацептивов. Тупая травма сосуда на шее может привести к инсульту по одному из описанных выше механизмов.

Во взглядах на развитие инсульта при отсутствии окклюзирующего поражения питающего сосуда можно выделить три основные теории.

1. Теория нейрогенного ангиоспазма. Достоверным считается ишемический инсульт вследствие спазма мозговых сосудов на фоне субарахноидального кровоизлияния. Спазм играет определенную роль при развитии инсульта на фоне мигрени.
2. Теория гемодинамических нарушений по механизму сосудистой недостаточности.
3. Теория транзиторной окклюзии с последующей реканализацией. Выделяют следующие типы инфаркта мозга: острый, при котором неврологическая симптоматика развивается в течение минут (60%); подострый, симптоматика возникает в течение нескольких часов или дней (30%); хронический, симптоматика развивается в течение нескольких дней или недель (10%).

Для ишемического инсульта характерно преобладание очаговых симптомов над общемозговыми. Очаговые симптомы зависят от локализации процесса. Частота инфаркта в системе внутренних сонных артерий превышает таковую в вертебробазилярном бассейне в 5-6 раз. При поражении каротидного бассейна ишемические симптомы проявляются, как правило, на контралатеральной стороне, чаще это гемипарез, парез мимической мускулатуры, речевые нарушения, расстройства чувствительности, головная боль, гемианопсия. Обнаруживаются интеллектуальные, познавательные нарушения, включая потерю памяти, деменцию и эмоциональную нестабильность.

При интракраниальном тромбозе внутренней сонной артерии, протекающем с разобщением артериального круга большого мозга, развиваются гемиплегия и грубо выраженные общемозговые симптомы (расстройство сознания, рвота). Возможен летальный исход.

В зоне васкуляризации передней мозговой артерии инфаркт встречается крайне редко. В бассейне средней мозговой артерии — ее основного ствола развивается обширный инфаркт с гемиплегией, гемигипестезии в контрлатеральных конечностях и гемианопсией. При левополушарной локализации (у правой) развивается выраженная афазия.

При экстракраниальном тромбозе внутренней сонной артерии клиническое проявление заболевания более мягкое. Очаговая неврологическая симптоматика не достигает такой выраженности, как при интракраниальном поражении (за исключением разобщенного виллизиева круга).

При вертебробазилярной недостаточности в неврологическом статусе отмечаются ипси- и контралатеральный парез, одностороннее или альтернирующее расстройство чувствительности, затылочные кортикальные симптомы, такие как двустороннее расстройство зрения с диплопией, дизартрия. Как особая форма вертебробазилярной недостаточности выделяется так называемый «подключичный синдром обкрадывания». Окклюзия подключичной артерии до отхождения позвоночной приводит в покое или при мышечной работе к изменению направления тока крови в позвоночной артерии на той же стороне. Смена направления обусловлена разностью давления между виллизиевым кругом и подключичной артерией при условии проходимости обеих позвоночных артерий и основной. Эффект «обкрадывания» приводит к типичным симптомам вертебробазилярной недостаточности. Диагностика подключично-позвоночного синдрома «обкрадывания» основывается на ангиографических данных заполнения подключичной артерии дистально от стеноза через ипсилатеральную позвоночную артерию в поздней фазе ангиографии.

Клинические проявления синдрома различны и складываются из симптомов вертебрально-базилярной недостаточности. У больных отмечается быстрая утомляемость при физической нагрузке, бывают похолодание и парестезии руки. При обследовании обнаруживается ослабление или отсутствие пульса на лучевой артерии.

Для инфаркта, обусловленного окклюзией позвоночных и основной артерий, характерны так называемые альтернирующие синдромы. На стороне очага при этом наблюдается нарушение

функции одного или нескольких черепных нервов по периферическому типу, на противоположной стороне отмечаются проводниковые расстройства (парез, паралич, гемиянестезия, гемипарез и др.). На основании клинических данных окклюзирующий процесс в мозговых сосудах можно лишь заподозрить.

Основным методом диагностики является церебральная ангиография, которая особенно необходима в предоперационном периоде. Широко применяются офтальмодинамометрия, ЭЭГ с пережатием сонной артерии, термография лица, доплерография, дуплексное сканирование, офтальмоплетизмография, компьютерная томография. Для оперативной диагностики инсульта предлагается использовать определенные клинические характеристики (табл. 5).

Таблица 5

Дифференциально-диагностическая характеристика инсультов

Клиническая характеристика	Субарахноидальное кровоизлияние	Кровоизлияние в мозг	Ишемический инсульт мозга
Преходящее нарушение мозгового кровообращения	Нет	Бывает (у больных с артериальной гипертензией)	Часто
Высокое АД	В Уз случаев	В большинстве случаев	В 50% случаев
Ревматизм	Крайне редко	Редко	Может быть
Начало	Внезапное (удар в затылок)	Быстрое	Медленное (кроме эмболии)
Головная боль	Очень сильная	Сильная	Обычно отсутствует
Рвота	Часто	Часто	Не типична
Сознание	В 50% случаев утрачивается (минуты — часы)	Утрачивается в 50% случаев	Редко утрачивается
Поражение черепных нервов	III, V, особенно при аневризме внутренней сонной артерии	VII, XII по центральному типу	Временная слепота на один глаз; VII, XII по центральному типу
Нарушение речи	Отсутствует	Обычно при кровоизлиянии в левое полушарие	Обычно при вовлечении левого полушария

Окончание табл. 5

Клиническая характеристика	Субарахноидальное кровоизлияние	Кровоизлияние в мозг	Ишемический инсульт мозга
Гемипарез, гемиплегия	Отсутствует	Часто с самого начала болезни	Часто с самого начала болезни
Нарушение чувствительности	Отсутствует	Имеется	Редко
Ригидность мышц затылка	Почти всегда	Часто	Редко
Спинальная жидкость	Кровянистая, ксантохромная	Кровянистая, Ксантохромная	Бесцветная
Кровоизлияние в сетчатку	Бывает (при наличии — прогноз плохой)	Бывает	Отсутствует
Смещение М-эха	Отсутствует	Выраженное	Бывает от 2 до 4 мм

Лечение острого нарушения мозгового кровообращения

Основные принципы лечения острого нарушения мозгового кровообращения включают экстренность, этапность (амбулаторно, в стационаре), интенсивность, патогенетическую направленность, комплексность. Необходимость экстренных мероприятий связана с быстрым развитием тяжелых и даже необратимых изменений в мозговой ткани, гипоксии и очаговых поражений. Экстренность и неотложность терапии диктуется также нередко развивающимися тяжелыми нарушениями дыхания, сердечно-сосудистой деятельности, которые могут быть как причиной, так и следствием нарушения деятельности мозга при инсульте. Довольно часто церебральные и соматические нарушения могут сочетаться вследствие общих их причин. Интенсивность предполагает применение наиболее эффективных препаратов, эффективный способ введения, а также реанимационные мероприятия (интубация, кардиостимуляция и др.). Патогенетическая направленность обеспечивается комплексной терапией, нацеленной на коррекцию многообразных расстройств, возникающих при остром церебральном нарушении.

Экстренную помощь при инсульте можно разделить на недифференцированную (базисную) и дифференцированную. Не-

дифференцированная помощь не требует точного определения характера инсульта, и ее может оказывать не только невролог, но и врач другого профиля. Дифференцированная терапия назначается неврологом после уточнения характера острого нарушения мозгового кровообращения (геморрагический или ишемический). Ранняя активная терапия с первых часов инсульта нередко позволяет предупредить тяжелые необратимые поражения головного мозга, способствует лучшему исходу и прогнозу заболевания.

Большинство больных с инсультом подлежат максимальной ранней госпитализации. Чем тяжелее течение инсульта, тем более необходимой в комплексе интенсивной терапии этого заболевания становится базисная (недифференцированная) терапия, которая направлена на поддержание всех жизненно важных функций организма (обеспечение адекватного дыхания и гемодинамики, нормализация кислотно-основного и осмоллярного гомеостаза, водно-электролитного баланса, купирование судорог, снижение внутричерепного давления и отека мозга, нормализация акта глотания, профилактика вегетативных расстройств и др.). При резком повышении артериального давления (выше 300 мм рг. ст.) наилучший терапевтический эффект вызывает применение ганглиоблокирующих средств. Назначается 0,5-1 мл 5% раствора пентамина в 20 мл 40% раствора глюкозы внутривенно медленно под контролем артериального давления. Для пролонгирования действия пентамина вводится 10 мл 25% раствора магния сульфата, 4-6 мл 0,5% раствора дибазола внутримышечно.

При общей сердечной недостаточности (инфаркт миокарда, стенокардия), которая может возникнуть до инсульта, одновременно с инсультом и как осложнение инсульта, лечение должно быть направлено на улучшение коронарного кровообращения и сердечной деятельности, устранение гипоксии, гемодинамических нарушений и боли. Внутривенно медленно вводится строфантин по 0,5-1 мл 0,05% раствора в 20 мл 40% раствора глюкозы или дигоксин по 1-2 мл 0,025% раствора в 20 мл 40% раствора глюкозы, или коргликон по 0,5-1 мл 0,06% раствора в 20 мл 40% раствора глюкозы. Используется также внутривенно эуфиллин — 10 мл 2,4% раствора, сульфокамфокаин 10% — 2 мл.

Для аналгезии применяют внутривенное введение морфина (10 мг) или промедола (10 мг) с дроперидолом (5-7 мл). Анальгин с пипольфеном или димедролом вводят внутривенно или внутримышечно.

При острой внутричерепной гипертензии, свидетельствующей об отеке мозга, признаками которой может быть постепенно углубляющееся угнетение сознания в виде сопора, комы, нарушения дыхания, угнетения зрачковых и корнеальных рефлексов, вводится лазикс (фуросемид) внутривенно в зависимости от тяжести состояния по 2 мл 1% раствора 3-4 раза в день, 10-20 мл 10% раствора натрия хлорида внутривенно. Назначаются осмотические диуретики (маннитол) из расчета 1-1,5 г/кг в сутки. Вводят кортикостероидные гормоны: преднизолон 150 мг внутрь или внутривенно либо дексаметазон 4-6 мг 3 раза в сутки. Введение противоотечных средств должно сопровождаться введением препаратов калия.

При повторяющихся эпилептических припадках, эпилептическом статусе назначается противосудорожная терапия. Вводится в/м седуксен (реланиум) 20 мг в 20 мл изотонического раствора. При отсутствии эффекта через 5 мин повторно вводят такую же дозы. При эпилептическом статусе внутривенно вводится 20% раствор оксибутирата натрия (1-2 мл в 10 мл водного раствора) либо проводится ингаляционный наркоз закисью азота в смеси с кислородом (в соотношении 2:1).

Повторная рвота часто сопровождает дисциркуляторные нарушения в вертебробазилярном бассейне, а также острое повышение внутричерепного давления. Выраженное противорвотное действие оказывает 0,25% раствор дроперидола, который назначается внутривенно в дозе 1 мл или 1-2 мл в/м, а также антигистаминные препараты: 1-2 мл 2,5% раствора пипольфена или 1 мл 1% раствора димедрола.

Устраняют икоту, не представляющую угрозы для больного, но, тем не менее, вызывающую расстройство дыхательного цикла, помимо дроперидола, атропином — 0,5-1 мл 0,1% раствора подкожно, аминазином — 1 мл 2,5% раствора в/м, этаперазином внутрь по 4-10 мг 1-2 раза в день, приемом внутрь 30-50 мл 0,25% раствора новокаина.

Психомоторное возбуждение часто осложняет инсульт право-полушарной локализации, субарахноидальное кровоизлияние, повторяющиеся эпилептические припадки. При возбуждении вводят реланиум (седуксен) по 2-4 мл 0,5% раствора 2-4 раза в сутки, оксибутират натрия внутривенно 10-20 мл 10% раствора. При некупирующемся психомоторном возбуждении проводится барбитуровый наркоз — 0,5-1 г гексенала или тиопентала натрия.

Чрезвычайно важно применение антигипоксантов, антиоксидантов и ноотропов. К этим препаратам относятся пирацетам, который вводится внутривенно или внутримышечно по 5 мл 20% раствора до 6 раз в сутки; церебролизин — внутривенно капельно по 10-15 мл в 300 мл физиологического раствора; актовегин или солкосерил — внутривенно капельно по 10 мл в 250 мл физиологического раствора; нифедипин (коринфар) — по 10-20 мл 3 раза в день.

Правильная дифференциальная диагностика ишемического и геморрагического инсульта исключительно важна для дифференцированной терапии. Выбор препаратов зависит от этиологии нарушения мозгового кровообращения. Установить причину инсульта и его конкретный патогенетический механизм, оценить эффективность и безопасность применения препаратов можно с помощью комплекса лабораторных, параклинических и клинических критериев.

К **лабораторным критериям** относят оценку данных, полученных при люмбальной пункции (ликвор без выраженных изменений при ишемическом и кровянистый или ксантохромный при субарахноидальном кровоизлиянии и т.д.); определение в крови активности тестов фибринолиза и уровня фибриногена и протромбина, наличия фибринмономерных комплексов, определение длительности кровотечения (в норме по Дюку от 1 до 7 мин) и времени свертывания крови (в норме по Ли—Уайту 5-10 мин), измерение гематокрита, определение концентрации в плазме крови некоторых лекарственных средств, например эуфиллина (в норме 10-20 мкг/л); анализ мочи на эритроциты и кала на скрытую кровь.

К **параклиническим критериям** относят: КТ и МРТ (последняя точнее, чем первая, определяет даже небольшие очаги кро-

воизлияния или ишемии, так как при этом методе исследования отсутствуют помехи от костных структур; однако доступность МРТ меньше, чем КТ, так как длительное сканирование при нарушении сознания больного повышает возможность артефактов, возникающих в результате движения); церебральную ангиографию (определяет аневризму, стеноз и окклюзию сосудов, помогает оценить извитость брахиоцефальных артерий); доплерографию (дает информацию о направлении кровотока, его скорости в главных внутримозговых артериях, о степени компенсации кровотока в исследуемом сосудистом бассейне, что крайне важно не только для диагностики, но и для оценки эффективности лечения больного); трансторакальную и трансозофагеальную эхокардиографию (последняя точнее, чем предыдущая, определяет источник эмболии, однако метод полунинвазивный, что ограничивает его широкое применение); электроэнцефалографию (наблюдение за спонтанной электрической активностью головного мозга; для оценки реактивности мозговых структур применяют традиционные функциональные пробы — гипервентиляцию и ритмическую фотостимуляцию; визуальная оценка выраженности и пространственного распределения ритмов, степени дизритмии, наличия межполушарной асимметрии и очаговых нарушений, пароксизмальной активности) и определение коротколатентных акустических вызванных потенциалов (оценка формы и симметричности ответов, абсолютных значений пиковых латентностей, а также амплитуды межпиковых интервалов и амплитудных соотношений); двигательные пробы (темп произвольных движений, реципрокная координация).

Клинические критерии включают неврологический осмотр (наличие или отсутствие менингеальных, очаговых симптомов, кровоизлияния в сетчатку, изменений величины зрачка и др.); мониторинг артериального давления и частоты сердечных сокращений; изучение динамики нейропсихологических нарушений по клинической шкале Sandoz (оцениваемых по следующим пунктам: нейродинамика, память, депрессия, эмоциональная лабильность, тревожность, снижение мотивации, раздражимость, аппетит, головокружение, общая характеристика); учет динамики состояния больного и нежелательных реакций на используемый препарат.

Дифференцированная терапия ишемического инсульта.

Выделяют следующие периоды в развитии ишемического инсульта: острейший — первые 3-5 дней, острый — до 21-го дня, ранний восстановительный — до 6 мес., поздний восстановительный — до 2 лет. В последние годы получила признание концепция терапевтического окна, согласно которой лечебные мероприятия наиболее эффективны в первые 3-6 ч развития инсульта.

При терапии ишемического инсульта следует учитывать этапную схему развития «ишемического каскада»: 1-й — снижение мозгового кровотока, 2-й — глутаматная эксайтотоксичность, 3-й — внутриклеточное накопление кальция, 4-й — активация внутриклеточных ферментов, 5-й — повышение синтеза оксида азота и развитие оксидантного стресса, 6-й — экспрессия генов, 7-й — реакции местного воспаления, микроваскулярные нарушения, повреждения гематоэнцефалического барьера, 2-8-й этапы — запуск и развитие программированной гибели клеток (апоптоза).

Задача терапии состоит в том, чтобы как можно раньше прервать «ишемический каскад» и воздействовать на основные механизмы его развития. В соответствии с имеющимися представлениями о развитии «ишемического каскада» существует два направления терапии ишемического инсульта: 1) улучшение перфузии ткани мозга (воздействие на 1-й этап «каскада»); 2) нейропротекторная терапия (воздействие на 2-8-й этапы «каскада»),

У детей и подростков при лечении ишемического инсульта используют схемы, предложенные для взрослых пациентов с учетом особенностей течения заболевания в детском возрасте и применением возрастных доз препаратов.

С целью улучшения мозговой перфузии под контролем лабораторных показателей и функции сердечно-сосудистой системы проводится гемодилюция низкомолекулярными декстранами (реополиглюкин, реомакродекс по 200-250 мл внутривенно капельно в течение часа). Основным критерием эффективности гемодилюции является снижение уровня гематокрита до 30-35%.

При тромбозе артерий среднего и крупного диаметра в первые 3 ч с момента заболевания применяют тканевой активатор плазминогена — **актилизе** (0,9 мг/кг). Это рекомбинантный препарат, он является полным аналогом эндогенного вещества,

вырабатываемого эндотелием. В плазме крови он находится в неактивной форме до момента связывания с фибрином, что выгодно отличает его от стрептокиназы и урокиназы, которые при остром тромбозе сосудов головного мозга использовать нельзя. После активации тканевого активатора плазминогена он способствует переходу плазминогена в плазмин и ведет к растворению фибринового сгустка, таким образом, повышается фибринолиз только в глубине тромба. Препарат вводят внутривенно (или внутриартериально) в виде болюса в течение 1-2 мин, а затем капельно в течение 1-3 ч.

При применении препарата возможны тошнота, рвота, повышение температуры тела, головная боль. Если возникло кровотечение, показано переливание свежезамороженной плазмы или свежей крови; кроме того, можно применять ингибиторы фибринолиза (например, 5-аминокапроновую кислоту).

Можно рекомендовать одновременный прием антиагрегантов: аспирин — в дозе 1 мг/кг в сутки внутрь в 3 приема, или трентала (5 мл 2% раствора разводят в 200 мл изотонического раствора натрия хлорида, вводят внутривенно капельно в течение 2-2,5 ч).

Следует отметить, что антиагреганты предупреждают в большей степени артериальный, чем венозный тромбоз.

Аспирин (ацетилсалициловая кислота), необратимо подавляя активность циклооксигеназы, уменьшает образование в тромбоцитах тромбоксана А₂, являющегося весьма активным проагрегационным фактором. Однако в больших дозах он тормозит также синтез простаглицлина и других антитромботических простаглицлинов (D₂, E₁ и др.) в эндотелиальных клетках сосудистой стенки, поэтому препарат назначают в малых дозах.

При приеме внутрь у препарата высокая биоусвояемость, особенно в кислой среде желудка, так как он является органической кислотой. В среднем через 1 ч в крови возникает максимальная концентрация. Связывание с белками плазмы крови составляет более 90%. При этом аспирин, имея очень высокое сродство к белкам, является классическим вытеснителем других лекарственных средств и продуктов обмена из связи с белками.

В качестве альтернативы аспирину можно использовать **трентал**. Он препятствует агрегации (адгезии) тромбоцитов и

эритроцитов. Кроме того, трентал активизирует процессы гликолиза в эритроцитах, в результате в них возрастает уровень: а) дифосфоглицерата, который снижает сродство спектина (компонента внутреннего каркаса эритроцита) к актину, что делает эритроциты более эластичными; б) аденозинтрифосфата (АТФ), который является лигандом гемоглобина, особенно восстановленного, что также делает эритроциты более «мягкими», податливыми к сдавлению, что необходимо для их прохождения по капиллярам (диаметр эритроцитов — 7 мкм, а капилляров — меньше 5 мкм).

Наконец, препарат оказывает небольшое сосудорасширяющее действие, за счет которого улучшает микроциркуляцию и снабжение тканей кислородом.

Применение антикоагулянтной терапии в первые часы и дни ишемического инсульта в настоящее время ограничено двумя основными показаниями: прогрессирующим течением инсульта (как правило, вследствие нарастания атеротромботического процесса) и кардиоцеребральной эмболией. Ограничениями к ее назначению являются стойкое высокое артериальное давление (выше 180 мм рт. ст.) или, наоборот, значительное его снижение, коматозное состояние, эпилептические припадки, заболевания печени, почек, язвенная болезнь желудка и различные геморрагические проявления. Следует, однако, отметить, что даже при наличии противопоказаний приходится использовать антикоагулянтную терапию в случае развития ДВС-синдрома.

В остром периоде назначают прямой антикоагулянт — **гепарин** (в дозе 5000 ЕД под кожу живота, разделенной на 4 введения; в течение 5 сут). Обязателен постоянный лабораторный контроль за действием гепарина: время кровотечения должно увеличиваться в 1,5-2 раза, протромбиновый индекс — снизить-ся не более чем на 40%.

Можно применять и стандартный, и низкомолекулярный гепарин (**логипарин**, **фраксипарин**, **далтепарин**). При этом следует отметить, что эффективность низкомолекулярного гепарина выше эффективности стандартного; его реже вводят (1-2 раза в сутки); он дает постоянный и прогнозируемый антикоагулянтный эффект, т.е. нет необходимости в лабораторном мониторинге, тогда как при использовании высокомолекулярного гепарина без мониторинга не обойтись. Низкомолекулярный гепарин под-

ходит как для кратковременного применения (несколько дней), так и для долговременной антитромботической терапии. Длительное использование низкомолекулярного гепарина связано с меньшим риском нежелательных эффектов, присущих высокомолекулярному гепарину, среди которых преобладают тромбоцитопения, геморрагия и остеопороз. За 1-2 дня до окончания применения гепарина целесообразно постепенно снижать его дозы под прикрытием антикоагулянтов непрямого действия (например, фенилина по 0,03 г 2 раза в день), прием которых продолжается в последующие 3-4 нед.

В связи с частым недостатком антитромбина III у больных с ишемическим инсультом рекомендуют одновременно с гепарином вводить свежезамороженную плазму (100 мл 1 раз в день).

Важное значение в терапии нарушения мозгового кровообращения отводится специальным *вазоактивным средствам* (нимотоп, инстенон, эуфиллин, ницерголин, циннаризин, винпоцетин). Названные вазодилататоры, снижая сопротивление церебральных сосудов, способствуют лучшей оксигенации ткани головного и спинного мозга, нормализации метаболических процессов в ишемизированной и перинфарктной зоне и улучшению клинического состояния больных.

Следует отметить, что при нарушении мозгового кровообращения нецелесообразно использовать препараты, не обладающие избирательным действием на сосуды мозга (например, никотиновую кислоту и ее производные, папаверин и др.), так как они могут значительно уменьшить общее периферическое сопротивление, снизить системное артериальное давление и привести к прогрессированию ишемических повреждений мозговой ткани. Кроме того, снижение тонуса вен может нарушить венозный отток, увеличить внутричерепную гипертензию и спровоцировать отек мозга. Наконец, данные препараты расширяют сосуды мозга относительно кратковременно.

Второе направление в лечении ишемического инсульта — это *нейротропная терапия*, которая воздействует на 2-8-й этапы «ишемического каскада»: ноотропы (пирацетам — 5-10 мл 20% раствора разводят в 150 мл физиологического раствора и вводят внутривенно капельно), антиоксиданты (мексидол — 100-500 мг/сут, внутривенно капельно), активаторы тормозных

нейротрансмиттерных систем (глицин — по 0,1 г сублингвально 3 раза в день) и белковые гидролизаты (церебролизин — 5–10 мл внутривенно капельно).

Ноотропные средства (пирацетам) влияют на метаболические и биоэнергетические процессы в нервной клетке: активируют синтез РНК, белков и липидов; улучшают поступление глюкозы через мембраны нейронов и ее утилизацию; повышают активность ферментов дыхательной цепи и цикла трикарбоновых кислот, оказывают антигипоксическое и мембраностабилизирующее действие.

Известно, что ноотропы влияют на нейромедиаторные системы мозга, стимулируют передачу возбуждения в центральных нейронах, облегчают обмен информацией между полушариями головного мозга, улучшают кровоснабжение мозга (особенно в ишемизированных участках за счет прямого релаксирующего действия на сосуды, а также расширения резервных капилляров).

Препараты данной группы активируют высшую интегративную деятельность мозга, восстанавливают нарушенные мнестические (т.е. связанные с памятью) и когнитивные (познавательные) функции, снижают неврологический дефицит, устраняют нарушения эмоционально-волевой сферы и повышают резистентность организма к экстремальным воздействиям.

Ноотропам отдают предпочтение в случаях превалирования в клинике очагового неврологического дефекта. Особенно эффективны эти препараты при ограниченных корковых очагах ишемии, клинически проявляющихся расстройством высших корковых функций (в том числе речевых) и двигательным дефицитом.

Пирацетам не связывается с белками плазмы крови и хорошо проникает в разные ткани и жидкости организма. Максимальная концентрация в ликворе достигается через 2–8 ч. Пирацетам избирательно накапливается в тканях коры головного мозга, преимущественно в лобных, теменных и затылочных долях, в мозжечке и базальных ганглиях.

Антиоксиданты (мексидол) используют в терапии ишемического инсульта с целью оптимизации окислительно-восстановительных процессов. Клиническая эффективность мексидола

проявляется у пациентов существенным регрессом расстройства сознания и значимо более быстрым по сравнению с больными плацебо-группы восстановлением двигательных функций и редукцией признаков вазомоторной нестабильности.

Еще одним направлением противоишемической защиты мозга является прерывание первичных звеньев глутамат-кальциевого каскада с целью коррекции дисбаланса возбуждающих и тормозных нейротрансмиттерных систем и активации естественных тормозных процессов. К числу активаторов тормозных нейротрансмиттерных систем относят *глицин*. Препарат является также универсальным конъюгатом низкомолекулярных токсичных соединений, в большом количестве образующихся в «ишемических каскадах».

Важное значение в лечении ишемических инсультов имеют **белковые гидролизаты** (церебролизин), выполняющие нейротрофическую функцию.

Церебролизин — комплекс пептидов из головного мозга свиньи. Препарат содержит 18 аминокислот (85%) и низкомолекулярные пептиды (15%). Белковые гидролизаты проникают через гематоэнцефалический барьер и непосредственно поступают к нервным клеткам. Церебролизин повышает эффективность аэробного энергетического метаболизма мозга, улучшает внутриклеточный транспорт глюкозы и синтез белка. Кроме того, он предотвращает образование свободных радикалов и снижает концентрацию продуктов перекисного окисления липидов, повышает переживаемость и предотвращает гибель нейронов в условиях гипоксии и ишемии, стимулирует ангиогенез, способствует реваскуляризации ишемизированной ткани. Наконец, церебролизин снижает повреждающее нейротоксическое действие возбуждающих аминокислот (глутамата и аспартата). Белковые гидролизаты оказывают положительное влияние при нарушениях познавательных функций; улучшают концентрацию внимания, запоминание и воспроизведение информации, связанные с кратковременной памятью; активируют умственную деятельность; улучшают настроение.

Церебролизин нельзя вводить одновременно с другими лекарственными препаратами, за исключением изотонического раствора натрия хлорида. Вводить церебролизин следует с осо-

бой осторожностью из-за возможности анафилактической реакции и нарушения электролитного баланса.

В настоящее время в лечении ишемического инсульта широкое распространение получил препарат **глиатилин**, обладающий высокой метаболической и нейропротективной активностью. Препарат способен проникать через гематоэнцефалический барьер, служит донором для биосинтеза нейротрансмиттера ацетилхолина в пресинаптических мембранах холинергических нейронов. Кроме того, из глиатилина в организме образуется фосфатидилхолин, который обеспечивает биосинтетические процессы мембранных фосфолипидов, улучшая пластичность и плотность тел нейронов. Данные клинических исследований глиатилина дают основания полагать, что у пациентов, получающих препарат, более интенсивно функционируют нейроны в зоне ишемии. Уменьшается и количество необратимо поврежденных нейронов в связи с сокращением срока острейшего периода инсульта. Клинически это проявляется уменьшением неврологического дефицита. Нейропротективная эффективность глиатилина наблюдается в коре больших полушарий и в мозжечке, что может объясняться тропностью препарата к холинергическим структурам в нервной системе. В острейшем периоде ишемического инсульта (1-5-е сутки) в случае необходимости поддержания спонтанных витальных функций при глубоком нарушении сознания у взрослых глиатилин используется в дозе 2 г/сут, у детей — 0,5-1 г/сут внутривенно (внутримышечно) с интервалом 6 ч в период бодрствования. В период раннего восстановления и реабилитации глиатилин используется в дозе 400-1200 мг/сут внутрь, курс составляет 6-8 нед. (при тяжелой инвалидизации до 6 мес.). В раннем восстановительном периоде инсульта лечение должно быть продолжено с использованием таблетированных вазоактивных и нейропротекторных препаратов.

Наряду с консервативной терапией при ишемическом инсульте применяется и **хирургическое лечение**. При окклюзии общей или внутренней сонной артерии проводится тромбэктомия. Для восстановления церебрального кровотока создаются экстраинтракраниальные анастомозы. В настоящее время разработка хирургических методов лечения ишемического инсульта в детском возрасте продолжается.

Дифференцированная терапия геморрагического инсульта. Одно из основных направлений консервативного лечения геморрагического инсульта — это коррекция артериального давления.

Антигипертензивную терапию в первые часы инсульта следует применять очень осторожно. Считают, что только подъем систолического артериального давления выше 230 мм рт. ст. или диастолического выше 140 мм рт. ст. требует немедленного назначения нитропруссид натрия (при чуть менее высоких цифрах артериального давления возможно парентеральное введение клофелина, лабеталолола, пентамина или эналаприла). При систолическом давлении ниже 180 мм рт. ст. и/или диастолическом ниже 105 мм рт. ст. антигипертензивная терапия не проводится, если нет осложнений, вызванных высоким давлением (острой гипертонической энцефалопатии, ишемии миокарда, застойной сердечной недостаточности). Оптимальные значения артериального давления желательно должны превышать рабочее на 15-20 мм рт. ст. В подостром периоде геморрагического инсульта антигипертензивная терапия используется более широко; спустя несколько недель больному нередко назначают внутрь пролонгированные препараты ингибиторов ангиотензинпревращающего фермента АПФ (эналаприл, лизиноприл), блокаторов рецепторов ангиотензина II (лозартан) или антагонистов кальция (исрадиксин, амлодипин).

Важное место в консервативном лечении геморрагического инсульта занимают лекарственные средства, с целью ликвидации отека мозга, снижения внутричерепного давления, повышения коагуляционных свойств крови и уменьшения проницаемости сосудистой стенки. Внутримозговое кровоизлияние, как правило, сопровождается выраженным отеком головного мозга. Борьба с отеком мозга и внутричерепной гипертензией должна проводиться с учетом состояния осмотического и водно-электролитного гомеостаза. В этой связи при *повышенной и нормальной* осмоляльности крови показано введение **дексаметазона** (под контролем реологических показателей) внутримышечно или внутривенно по 8-30 мг в сутки 3-4 раза в течение 4-5 дней с постепенной отменой препарата. Выбор дексаметазона обусловлен тем, что он имеет выраженную противовоспалительную активность и не об-

ладает минералокортикоидной активностью (т.е. не задерживает натрий и воду в организме).

В случаях *пониженной и нормальной* осмолярности крови рекомендуется применение *осмотических диуретиков*-. 10% раствора глицерола в дозе 1 г/кг в сутки, реоглюмана — 300-400 мл, 10% раствора маннитола 300-500 мл. Названные препараты следует вводить внутривенно капельно, но не медленно, так как для получения хорошего эффекта необходимо обеспечить достаточно высокое осмотическое давление в кровеносном русле.

Геморрагический инсульт с субарахноидальным компонентом сопровождается резким повышением активности фибринолиза, поэтому в течение первых 2-3 дней показано введение *аминокапроновой кислоты* (50-100 мл 5% раствора 1-2 раза в день внутривенно капельно). Обычно суточную дозу препарата разводят в 1 л 5% раствора глюкозы или изотонического раствора натрия хлорида и вводят в течение 24 ч с помощью инфузионного насоса или внутривенно капельно медленно (!). При быстром введении велика опасность тромбоза. Аминокапроновая кислота, взаимодействуя с активными центрами плазминогена и плазмина, устраняет их активность, сохраняя молекулу фибрина и состоящий из него тромб. Препарат обладает также способностью связываться с активатором плазминогена, делая его неактивным. Известно, что аминокапроновая кислота стимулирует тромбоцитопоз и повышает чувствительность рецепторов тромбоцитов к естественным агрегантам (тромбину, коллагену, тромбоксану A₂ и др.), а через систему фибринолиза ингибирует образование кининов. Поэтому, учитывая возможность негативного влияния препарата на гемореологические свойства и состояние микроциркуляции, его введение можно сочетать с применением трентала, других мягких антиагрегантов, а также умеренной гемодилюцией. После отмены аминокапроновой кислоты целесообразно последующие 3-5 дней назначить один из ингибиторов протеолитических ферментов, например *апротинин* (первое введение 400-500 тыс. ЕД, затем по 100 тыс. ЕД 2 раза в день внутривенно капельно). Нельзя (!) назначать ингибиторы протеолитических ферментов вместе с аминокапроновой кислотой, так как это может привести к массивному тромбообразованию.

Эффективное гемостатическое действие при геморрагическом инсульте оказывает *дицинон (этамзилат)* по 250 мг 2 раза в сутки. При внутривенном введении гемостатический эффект начинается через 5-15 мин, достигая максимума через 1-2 ч, сохраняясь на достаточном терапевтическом уровне 4-6 ч, постепенно ослабевая и прекращаясь к 24 ч. Дицинон ингибирует эффекты простациклина, в связи с чем увеличивается агрегация тромбоцитов. Он стимулирует ферментные реакции тромбоцитов, их новообразование из мегакариоцитов и выход из депо. Умеренно ускоряет образование тканевого тромбопластина. К тому же дицинон способствует уплощению базальной мембраны капилляров, увеличивая полимеризацию в ней гиалуроновой кислоты (т.е. препятствует расщеплению мукополисахаридов сосудистой стенки). Таким образом, дицинон снижает хрупкость и проницаемость сосудов, уменьшая и транссудацию, и экссудацию жидкой части плазмы.

С целью нормализации проницаемости сосудистой стенки показано назначение *аскорбиновой кислоты* (1-5 мл 10% раствора внутривенно) и *рутина* (по 0,02 г внутрь 3 раза в день).

Поскольку кровоизлияние нередко сопровождается спазмом артерий мозга, возникает необходимость в применении препаратов, предотвращающих спазм и улучшающих коллатеральное кровообращение. Парентеральное введение вазодилататоров, как правило, допускается только после стихания острых явлений (обычно через 5-7 дней). Чаще других в этом случае применяют блокаторы кальциевых каналов — *нимотоп* (50 мл, содержащие 10 мг препарата, в сутки вводят внутривенно капельно медленно по 2 мг/ч, курс 10-14 дней). Затем можно перейти на прием нимотопа внутрь по 30-60 мг 4 раза в день. Следует подчеркнуть, что *очень важно правильно дозировать препарат*, так как в больших дозах он может уменьшить системное артериальное давление и ухудшить мозговой кровоток.

Терапия сосудистых заболеваний головного мозга включает также массаж, лечебную гимнастику, при нарушениях речи — логопедические занятия. В детском возрасте большое значение имеет преимущество терапии в раннем и позднем восстановительных периодах с использованием современных реабилитационных методик, санаторно-курортное лечение.

Хирургическое лечение геморрагического инсульта. При аномалии церебральных сосудов после срочной консультации нейрохирурга и решения вопроса о возможности оперативного лечения пациенты переводятся в нейрохирургическое отделение. Хирургическое вмешательство может заключаться в клипировании аневризмы, выключении или реконструкции кавернозного отдела сонной артерии с помощью баллон-катетера Сербиненко, в эмболизации артериовенозной мальформация Больной с аневризматическим субарахноидальным кровоизлиянием должен в течение 6-8 нед. соблюдать строгий постельный режим. Длительность этого срока связана с тем, что большинство повторных кровоизлияний бывает в течение 1—1,5 мес. после первого. Кроме того, значительный период требуется для образования прочных соединительных сращений вблизи разорвавшейся аневризмы.

При кровоизлиянии в большие полушария мозга, в основном гипертонической и атеросклеротической этиологии, на фоне медикаментозной терапии транквилизаторами и сердечно-сосудистыми препаратами, после ангиографического исследования оперативное вмешательство показано в период 12-24 ч с момента заболевания, исключая коматозные состояния, либо в более поздний срок, лучше на 6-8-10-е сутки. Попытки оперировать больных с утраченным сознанием в первые 4-10 ч после инсульта оказались безуспешными, так как у этих больных разрушение мозгового вещества бывает настолько обширным и локализация его такова, что патологический очаг оказывается несовместимым с жизнью. Через сутки начинается так называемая вегетативная буря в виде повышения температуры тела, учащения пульса, отека мозга. В большинстве этих случаев операция оказывается неэффективной. С затиханием вегетативной реакции внутримозговую гематому можно удалить с успехом.

Противопоказанием к операции у этой категории больных являются суб- и декомпенсация сердечно-сосудистой деятельности, выраженный фиброз легких, ожирение, тяжелые заболевания печени, почек. Возраст не является лимитирующим фактором.

Прижизненная диагностика кровоизлияний в мозжечок трудна, но возможна. Своевременная диагностика и максимально раннее оперативное вмешательство не только возвращает

больного к жизни, но и полностью восстанавливает утраченные функции. Начинать дополнительное обследование этих больных надо с двусторонней каротидной ангиографии, чтобы исключить полушарную патологию. Уточнить диагноз помогает КТ головного мозга, доплерография.

Таким образом, при геморрагическом инсульте оперативное лечение может быть наиболее показанным и эффективным.

ПРОГРЕССИРУЮЩИЕ НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Хроническая субдуральная гематома (ХСГ). Субдуральная гематома (СГ) — это скопление крови между твердой и паутинной мозговыми оболочками. Субдуральная гематома возникает у 10-15% больных с черепно-мозговой травмой. По времени от момента травмы до появления симптомов СГ делят на острые (до 24 ч), подострые (от 1 до Юсут) и хронические (более Юсут). Хроническая СГ в отличие от других видов гематом может возникать при незначительной травме. Обычно появляется нарастающее угнетение сознания вплоть до комы; иногда этому предшествует головная боль. У детей ХСГ чаще встречаются в возрасте от 2 до 6 мес., обычно они вызваны травмой, а основными проявлениями служат симптомы повышения внутричерепного давления: рвота, заторможенность или возбуждение, увеличение окружности головы и выбухание родничка. Часто возникают эпилептические припадки.

Дисциркуляторная энцефалопатия — медленно прогрессирующее нарушение мозгового кровообращения, приводящее к нарастающим диффузным структурным изменениям с нарушением мозговых функций. Вследствие атеросклеротических изменений стенки сосудов на фоне артериальной гипертонии, ревматизма, сахарного диабета и других заболеваний нарушается питание паренхимы головного мозга, образуются множественные мелкие некротические очажки, кисты, лакуны. Все это обуславливает нарастающие нарушения функций головного или спинного мозга. Сосудистая мозговая недостаточность возникает и нарастает обычно незаметно. Постепенно развиваются признаки диффузной, а затем и очаговой органической симптоматики. В началь-

ной стадии дисциркуляторной энцефалопатии у больных наблюдаются раздражительность, утомляемость, рассеянность, головная боль, головокружение, снижение памяти на текущие события, без видимого пареза затрудняется ходьба, появляется неловкость в руках, нарушается артикуляция речи. Отмечаются повышение глубоких рефлексов, непостоянны патологические рефлексы, наблюдаются рефлексы орального автоматизма. Позже возникают расстройства тазовых и моторных функций. Им часто предшествует повышение мышечного тонуса. Мимика становится мало выразительной, походка мелкими шажками, отмечается дрожание рук. Все это свидетельствует о наличии пирамидных и экстрапирамидных нарушений.

В поздней стадии появляются насильственный плач и смех, снижение критики к своему состоянию, суживается круг интересов. Возможно сочетание дисциркуляторной энцефалопатии с ишемическим инсультом. На этом фоне продолжают нарастать признаки хронической сосудистой мозговой недостаточности, появляется псевдотуморозный синдром, паркинсонизм, углубляются психические нарушения.

Дисциркуляторная миелопатия. Хроническое ишемическое поражение спинного мозга обозначают термином — дисциркуляторная миелопатия, которая проявляется медленно прогрессирующей спинальной симптоматикой. Этиологическими факторами дисциркуляторной миелопатии, как правило, являются атеросклероз аорты с сужением межреберных и поясничных артерий у места их отхождения; вертеброгенные изменения со сдавлением или рефлекторным спазмом сосудов, снабжающих спинной мозг. В патогенезе дисциркуляторной миелопатии у пожилых людей важную роль играют также общие нарушения гемодинамики. Главным симптомом в клинической картине заболевания является периферический паралич конечностей, возможны пирамидные симптомы.

ОСТРОЕ НАРУШЕНИЕ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ У ДЕТЕЙ

Острое нарушение мозгового кровообращения в детском и юношеском возрасте наблюдается значительно реже, чем у взрослых.

Частота инсульта в детском возрасте в последние годы возрастает и, по данным разных авторов, колеблется от 1,5 до 7,5 на 100 тыс. детского населения. Основными причинами развития цереброваскулярных заболеваний являются аномалия магистральных церебральных сосудов, инфекционный, инфекционно-аллергический васкулит, травма, соматические заболевания, тромбоз вен и синусов. Так же как и у взрослых, в детском возрасте встречаются все основные клинические формы острого нарушения мозгового кровообращения: преходящие нарушения, геморрагический и ишемический инсульт.

В зависимости от возраста эти патологические состояния встречаются с разной частотой. Так, у новорожденных в основном наблюдаются внутричерепные кровоизлияния травматического и гипоксического генеза, тромбоз синусов и вен. В возрасте 4-11 лет важную этиологическую роль играют болезни крови, нарушения гемодинамики при приобретенных или врожденных пороках сердца. У детей среднего и старшего возраста инсульт часто возникает на почве сосудистой аневризмы и инфекционно-аллергического васкулита.

Среди геморрагических инсультов у детей и подростков наиболее часты субарахноидальные кровоизлияния. Они составляют 2-4% от общего количества субарахноидальных кровоизлияний, наблюдаемых во всех возрастных группах. Основной их причиной является разрыв врожденной артериальной аневризмы, часто сочетающейся с другими аномалиями развития (поликистоз почек, коарктация аорты и др.). В детском возрасте чаще встречаются артериовенозные мальформации чем артериальные аневризмы. Клинически они проявляются, так же как и у взрослых, монопарезом, джексоновской эпилепсией, субарахноидальным и внутримозговым кровоизлиянием.

Артериовенозные мальформации (аневризмы) головного мозга. Эти аневризмы головного мозга относят к сосудистым аномалиям. Они представляют собой клубок патологических сосудов разного диаметра. По своему строению аневризмы отличаются как от артерий, так и от вен, хотя и имеют много общего с ними. Капиллярная сеть у них отсутствует. В большинстве случаев артериовенозные мальформации (АВМ) представляют собой отграниченный от мозга клубок. Опухолевые элементы

при гистологическом исследовании отсутствуют. АВМ чаще всего локализуются в бассейне средней мозговой артерии на стыке лобной, теменной и височной долей. В связи с таким сосудистым строением основной артериальный ток крови, минуя капиллярную сеть, устремляется через соустье-шунт в венозную сеть. Изменение кровотока в сосудистом конгломерате, его расширение и увеличение в размере чаще всего приводит к локальной ишемии мозга, развитию атрофических процессов.

Клинически АВМ головного мозга проявляются симптомами локальной атрофии мозга, которая сопровождается монопарезом, нарушением чувствительности (чаще в руке), эпилептическим синдромом джексоновского характера (двигательного или чувствительного с вовлечением чаще руки), субарахноидальным и внутримозговым кровоизлиянием.

Диагноз основывается на ангиографическом исследовании. Лечение в основном хирургическое. Вводят в бассейн средней мозговой артерии полистироловые или серебряные шарики (эмболы), выключают афферентный сосуд баллоном Сербиненко, хирургической операцией удаляют мальформация). Делаются попытки некоторые АВМ лечить протоновым пучком.

Каротидно-кавернозное соустье. Наиболее частая причина каротидно-кавернозного соустья (ККС) — травма черепа и головного мозга. Травма приводит к повреждению внутренней сонной артерии в кавернозном синусе. Другой причиной могут быть артериальная аневризма кавернозной части внутренней сонной артерии и врожденный каротидно-базиллярный анастомоз. В результате соустья между сонной артерией и синусом наблюдаются расширение синуса, нарушение венозных путей оттока из него.

Клинически каротидно-кавернозное соустье проявляется пульсирующим экзофтальмом, аневризматическим шумом, синхронным с пульсом. Наиболее отчетливо шум при аускультации определяется в супраорбитальной точке и в области сосцевидного отростка. Шум прекращается при пережатии сонной артерии. Часто страдают глазодвигательные нервы, реже блоковый и первая ветвь тройничного нерва. Истончение стенок кавернозного синуса приводит в некоторых случаях к их разрыву и смертельному кровотечению. В большинстве случаев больным с ККС показана ангиография и оперативное лечение: окклюзия

ККС баллон-катетером, клипирование внутренней сонной артерии, эмболизация ККС пластмассами.

Сосудистые заболевания спинного мозга. Нарушение спинального кровообращения встречается при патологии аорты (атеросклероз, коарктация аорты), мальформации спинальных сосудов (артериовенозные ангиомы, АВМ), остеохондрозе позвоночника со сдавлением артерии. Острые нарушения спинального кровообращения протекают по ишемическому и геморрагическому типу. Ишемический инсульт чаще всего возникает остро. Симптоматика зависит от уровня поражения спинного мозга и характеризуется двигательными расстройствами в сочетании с чувствительными нарушениями по сегментарному и проводниковому типу. Медленно прогрессирующая спинальная ишемия (шейная миелопатия, шейная дискогенная миелопатия или обусловленная узким позвонком) протекает медленно, обычно в течение многих лет с преобладанием двигательных расстройств над чувствительными. В зависимости от локализации процесса наблюдается амиотрофический, спастико-атрофический или спастический синдром.

Существует два типа артериовенозных мальформация

- 1) врожденные макрофистулы — прямоствольные свищи, артериовенозные аневризмы и артериовенозные сплетения сосудов;
- 2) множественные микрофистулы — тип прямых микрофистул и артериоловепулярная дисплазия.

Гистологически они разделяются на:

- а) рацемозию артериовенозную ангиому;
- б) артериовенозный шунт;
- в) рацемозию венозную ангиому;
- г) телеангиэктазию;
- д) гемангиобластому.

Эти мальформации спинного мозга в большинстве случаев представляют собой клубок патологических сосудов разного диаметра, в котором нет капиллярной сети (так же, как и при артериовенозных аневризмах головного мозга). Артерии, непосредственно васкуляризирующие артериовенозную аневризму, не участвуют в кровоснабжении спинного мозга, поэтому их выключение при операции не сопровождается неврологическими выпадениями. Клиника артериовенозных мальформаций (АВМ)

спинного мозга складывается из: медленно нарастающей слабости в ногах, различных болевых ощущений. Чаще бывает боль корешкового типа в поясничной области, иногда боль локализуется в икроножных мышцах и напоминает перемежающуюся хромоту. В ряде случаев заболевание начинается с изменения функций тазовых органов, нарушения мочеиспускания или акта дефекации, иногда с импотенции. Различные сочетания нарушений двигательной и чувствительной сферы по сегментарному и проводниковому типу зависят от локализации и распространенности процесса.

На основании неврологической симптоматики и обследования чаще всего ставится диагноз: опухоль спинного мозга, дискогенный радикулит, субарахноидальное кровоизлияние (церебральное, спинальное), рассеянный склероз, спинальный арахноидит, шейная миелопатия, истерия, синдром передней спинальной артерии, боковой амиотрофический склероз, сирингомиелия и др. Все, что относится к атипичному проявлению спинальной патологии (спинальная форма рассеянного склероза, дискогенная ишиорадикуломиелит и др.), должно насторожить в пользу АВМ спинного мозга. Диагноз основывается на термографическом исследовании позвоночника, ног и миелографии (реже аортографии). Лечение хирургическое — удаление мальформации.

Острые нарушения спинального кровообращения. Спинальный инсульт (острая миелоишемия) чаще всего возникает в связи с атеросклеротическим поражением спинальных артерий и компрессией радикуломедуллярных артерий в результате дегенеративно-дистрофических изменений позвоночника. Могут возникать тетрапарез или парез; слабость и онемение в ногах при перемене положения тела или при ходьбе; онемение в ногах, промежности и области гениталий.

Описывают синдромы закупорки отдельных спинальных артерий. При поражении передней спинномозговой артерии в шейном отделе возникает вялый паралич или парез в руках и спастический в ногах; в грудном — нижний спастический парез; на уровне поясничного утолщения — вялая парапарезия с нарушением функции тазовых органов.

Синдром центромедуллярной артерии проявляется острым развитием сегментарной диссоциированной анестезии и периферическим парезом на том же уровне.

Синдром артерии шейного утолщения (передняя шейная радикуломедуллярная артерия) характеризуется вялым или смешанным парезом рук и спастическим нижним парапарезом в сочетании с различными типами нарушения чувствительности и функции тазовых органов.

Синдром артерии Адамкевича характеризуется вялой нижней параплегией, тотальной анестезией (с верхним уровнем в сегментах от Th₄ до Г₁) и нарушением функции тазовых органов. Дифференциальный диагноз следует проводить с инсультообразным течением опухоли спинного мозга, выпадением межпозвонкового диска, миелитом, эпидуритом и др.

В дифференциальной диагностике весьма информативным является термографический метод исследования, а также люмбальная пункция, ликвородинамические пробы, миелография, компьютерная томография, МРТ.

Субарахноидальное кровоизлияние (спинальное) встречается при сосудистых мальформациях (дисплазия, опухоль спинного мозга), характеризуется внезапной на уровне кровоизлияния резкой болью в области позвоночника, с ее иррадиацией по позвоночнику, в голову и в ноги. Появляются общемозговые и оболочечные симптомы.

Гематомииелии развивается часто на фоне физического напряжения. В зависимости от распространения кровоизлияния в спинной мозг может наблюдаться локальная боль или развиваться та или иная симптоматика поражения спинного мозга — парез, диссоциированное нарушение чувствительности на уровне геморагии с присоединением в дальнейшем проводниковых нарушений. Диагноз устанавливается на основании термографического и ликворологического исследования, на данных миелографии и спинальной ангиографии.

Лечение: раннее оперативное вмешательство с удалением очага кровоизлияния и сосудистой дисплазии или опухоли.

При спинальном инсульте необходимо не только активное медикаментозное и хирургическое лечение, но и качественный уход, профилактика пролежней, длительная катетеризация мочевого пузыря, лучше приливным-отливным способом по Монро, а также длительная реабилитационная терапия.

Глава 21

ЭПИЛЕПСИЯ

Эпилепсия — хроническое заболевание с повторными эпилептическими припадками, а также психопатологическими расстройствами. В настоящее время эпилепсия является одной из актуальнейших проблем педиатрической неврологии. Частота заболевания составляет 50-70 случаев на 100 тыс. человек, 5% населения в течение жизни переносит не менее одного приступа, 20-30% больных заболевание сопровождает всю их жизнь, в U_3 случаев причина смерти больных связана с припадком. Частота заболевания в детской популяции составляет до 0,5-0,75%. Дебют эпилепсии наблюдается преимущественно в детском возрасте (около 75% случаев). Эпилепсия детского возраста отличается большим числом резистентных к лечению форм и полиморфизмом припадков.

Патогенез. В патогенезе эпилепсии у детей ведущая роль отводится нарушениям формирования и созревания головного мозга во внутриутробный период (миграционная теория), особенностям биохимических и аутоиммунных процессов, которые могут быть генетически детерминированы. У больных эпилепсией и их ближайших родственников находят отклонения в водно-электролитном балансе, кислотно-основном состоянии, углеводном, жировом, медиаторном обмене, в составе белковых фракций и др. Особое значение придается роли медиаторов (ГАМК, серотонин, кинуренин и др.), состоянию мембран нейронов, их проницаемости. Существует теория наличия в орга-

низме системы эндогенных конвульсантов и антиконвульсантов, дисбаланс которых может приводить к развитию болезни. Роль триггерного (пускового) фактора в развитии такого дисбаланса могут играть инфекции, травмы и другие причины. В последние годы все более обоснованно высказывается предположение об аутоиммунной природе эпилепсии и эпилептических синдромов. Правомерность его подтверждается наличием аутоантител к нейроантгенам в крови больных эпилепсией. Нейроиммунные процессы возникают, как правило, вторично и являются одним из патогенетических механизмов прогрессирования заболевания.

Лабораторные и инструментальные исследования. Электроэнцефалография занимает одно из ведущих мест в диагностике эпилепсии. Необходимо учитывать, что приблизительно у 50% больных эпилепсией в межприступном периоде регистрируется нормальная ЭЭГ, а при функциональных пробах (гипервентиляции, фотостимуляции и депривации сна) у 90% больных удается определить изменения ЭЭГ. При отсутствии изменений ЭЭГ после функциональных нагрузок следует провести повторное обследование или мониторинг ЭЭГ.

Нейроимиджинг также является одним из основных звеньев диагностики. Он направлен на выявление органического поражения головного мозга, постановку синдромного и этиологического диагноза, определение прогноза, тактики лечения. К методам нейроимиджинга относят КТ, МРТ. Магниторезонансную томографию необходимо проводить при припадках с парциальным началом в любом возрасте; при наличии очаговой неврологической симптоматики; резистентных к лечению формах эпилепсии; возобновлении припадков. По показаниям больным эпилепсией также проводятся лабораторные исследования: анализ крови, мочи, биохимические (электролиты, альбумин, иммуноглобулины, кальций, трансаминазы, щелочная фосфатаза, гормоны щитовидной железы, фосфаты, магний, билирубин, мочевины, глюкоза, креатинин, амилаза, железо, церулоплазмин, лактаты, пролактин, порфирины), серологические. При необходимости в план обследования включают: ультразвуковую доплерографию брахиоцефальных сосудов, мониторинг ЭКГ, анализ ликвора.

Классификация эпилептических припадков. Согласно МКБ-10, выделяют парциальные и генерализованные эпилеп-

тические припадки. К парциальным эпилептическим припадкам относят простые и сложные парциальные припадки, парциальные припадки с вторичной генерализацией. Генерализованные припадки включают абсансы, миоклонические, клонические, тонические, тонико-клонические и атонические припадки.

ПАРЦИАЛЬНЫЕ ПРИПАДКИ

Клиническая картина *простого парциального припадка* зависит от расположения эпилептогенного очага. Припадок протекает без изменения или потери сознания, пациент сам рассказывает о своих ощущениях (если припадок не случился во сне). Простые парциальные припадки протекают с моторными проявлениями (локальные клонические или тонические судороги в лице, ноге, руке); с соматосенсорными проявлениями (парестезии в контралатеральных конечностях или половине лица); специфическими сенсорными симптомами (простые галлюцинации); с вегетативными симптомами (ощущения в эпигастральной области, бледность, потение, покраснение кожи, расширение зрачков и др.); с психическими симптомами.

Сложные парциальные припадки сопровождаются изменением сознания, их начало может быть с простого парциального припадка с последующим нарушением сознания или с его нарушением во время припадка. Сложные парциальные припадки часто начинаются с ауры. Аура — это различные кратковременные ощущения, которые возникают у больного в начале припадка, наиболее частые: тошнота, дискомфорт в области желудка, слабость, головокружение, головная боль, преходящие нарушения речи, онемение губ, языка, рук, ощущение сдавливания в области горла, боль в груди, нарушения дыхания по типу нехватки воздуха, неприятные ощущения во рту, состояние сонливости, ощущение «никогда не виденного» и «уже виденного», слуховые галлюцинации (звон, шум в ушах), обонятельные галлюцинации и др. Наличие у больного ауры часто позволяет уточнить расположение эпилептогенного очага. Сложные парциальные припадки часто сопровождаются автоматизированными движениями.

Вторично-генерализованные тонико-клонические, тонические или клонические эпилептические припадки могут быть

после простого и после сложного парциального припадка. Чаще вторично-генерализованный припадок начинается внезапно с ауры, обычно стереотипной у каждого больного. После ауры, которая длится несколько секунд, больной теряет сознание и падает. Падение сопровождается громким криком, обусловленным спазмом голосовой щели и судорожным сокращением мышц грудной клетки. Далее появляются судороги, вначале тонические — туловище и конечности вытягиваются в состоянии напряжения, голова запрокидывается и иногда поворачивается в сторону, контралатеральную очагу, дыхание задерживается, нарастает цианоз, челюсти сжаты. Тоническая фаза припадка продолжается 15-20 с. Затем возникают клонические судороги в виде сокращений мышц конечностей, шеи, туловища. Дыхание становится хриплым, шумным, изо рта выделяется пена, часто окрашенная кровью из-за прикусывания языка или щеки. Частота клонических судорог постепенно уменьшается, и по окончании их наступает общее мышечное расслабление. В этот период больной не реагирует на раздражители, зрачки расширены, реакция их на свет отсутствует, сухожильные и защитные рефлексы отсутствуют, нередко отмечается непроизвольное мочеиспускание. Длительность клонической фазы припадка составляет в среднем 2-3 мин.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННЫЕ ПРИПАДКИ

Абсансы характеризуются внезапным коротким выключением (или значительным снижением уровня) сознания с минимальными моторными проявлениями или их отсутствием. Начало приступов неожиданное, больные прерывают или замедляют свою активность, становятся неподвижными с пустым, отсутствующим фиксированным взглядом, гипомимичным лицом (простые абсансы). Уровень сознания во время приступа может изменяться от некоторого сохранения памяти на события, происходящие во время приступа, до полного выключения. Иногда больные в момент приступа реагируют на резкие звуки, болевые раздражители. Однако наиболее типично глубокое нарушение сознания с последующим моментальным его восстановлением. Аура и постприступная спутанность сознания нехарактерны; их наличие обычно указывает на возникновение сложных парциальных при-

ступов («псевдоабсансов»). Очень короткие абсансы не всегда ощущаются больными и могут долгое время быть незаметными для окружающих и родственников. Продолжительность абсансов колеблется от 2-3 до 30 с.

Абсансы принято разделять на простые и сложные. Простые абсансы характеризуются прекращением всякой деятельности, «замиранием» пациента, фиксированным «отсутствующим» взглядом, гипомимичным выражением лица. Сложные абсансы протекают с двигательным компонентом. Различают сложные абсансы с миоклоническим, тоническим, атоническим, вегетативным компонентом, а также с автоматизмами и фокальными проявлениями.

Миоклонические припадки — неожиданные кратковременные молниеносные насильственные подергивания различных групп мышц при сохранном сознании. Больные нередко жалуются на то, что роняют предметы из рук или непроизвольно отбрасывают их в стороны. В некоторых случаях миоклонические припадки настолько интенсивны, что напоминают хорею (двигательная буря) и на некоторое время значительно нарушают повседневную деятельность больного. При возникновении миоклонических припадков в ногах больные ощущают как бы внезапный удар под колени и слегка непроизвольно приседают. При массивных пароксизмах они даже падают, «как подкошенные», на колени или ягодицы. Сознание при этом сохранено, и больные сразу же поднимаются.

Тонико-клонические припадки клинически проявляются внезапным (без ауры) выключением сознания с падением больного, судорогами, заведением глазных яблок, расширением зрачков. Сначала наступает короткая тоническая фаза приступа с преимущественным напряжением аксиальной мускулатуры, которая заканчивается тремором с переходом в клонические подергивания мускулатуры. В некоторых случаях в структуре припадка значительно преобладают клонические или тонические судороги. Продолжительность генерализованного судорожного приступа составляет от 30 с до 10 мин. У большинства больных продолжительность не превышает 5 мин.

Атонические припадки обычно очень кратковременные, но могут продолжаться и до 1 мин. У ребенка как бы внезапно от-

казывают ноги и он падает. Больной быстро начинает понимать и узнавать всех и так же быстро восстанавливается способность стоять и ходить.

КЛАССИФИКАЦИЯ ЭПИЛЕПСИИ

До настоящего времени разработано несколько классификаций эпилептических пароксизмов. В 1981 г. на Интернациональном конгрессе в Японии (Киото) принята классификация, в которой учтены степень нарушения сознания во время припадков, локализация очага, введена группа неклассифицируемых припадков. В 1985 г. в Гамбурге комиссия по классификации и терминологии Международной лиги борьбы с эпилепсией предложила новый вариант классификации эпилепсии и эпилептических синдромов, учитывающий локализацию эпилептического процесса, а также фон, на котором возникли припадки (первичная, или идиопатическая; либо вторичная, или симптоматическая, эпилепсия; либо криптогенная, если этиология неизвестна).

Последняя международная классификация эпилепсии принята на конгрессе Международной лиги борьбы с эпилепсией в 1989 г. в Нью-Дели.

Международная классификация эпилепсии и эпилептических синдромов (1989 г.)

I. Эпилепсия и эпилептические синдромы, связанные с определенной локализацией эпилептического очага (локально-обусловленная, парциальная, фокальная эпилепсия).

1. Локально-обусловленная идиопатическая эпилепсия (связанная с возрастными особенностями).
 - А. Доброкачественная детская эпилепсия с центрально-височными спайками.
 - Б. Детская эпилепсия с затылочными пароксизмами.
 - В. Первичная эпилепсия при чтении.
2. Локально-обусловленная симптоматическая эпилепсия.
 - А. Хроническая прогрессирующая парциальная континуальная эпилепсия детей (синдром Кожевникова—Расмуссена).
 - Б. Синдромы, характеризующиеся припадками, вызываемыми специфическими провоцирующими факторами.

- В. Эпилепсия височной доли.
- Г. Эпилепсия лобной доли.
- Д. Эпилепсия теменной доли.
- Е. Эпилепсия затылочной доли.
- 3. Локально-обусловленная криптогенная эпилепсия.
- II. Эпилепсия и эпилептические синдромы генерализованные.
- 1. Генерализованная идиопатическая эпилепсия (связанная с возрастными особенностями).
 - А. Доброкачественные неонатальные семейные судороги.
 - Б. Доброкачественные неонатальные судороги.
 - В. Доброкачественная миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста.
 - Г. Детская абсансная эпилепсия.
 - Д. Ювенильная абсансная эпилепсия.
 - Е. Ювенильная миоклоническая эпилепсия.
 - Ж. Эпилепсия с генерализованными тонико-клоническими припадками при пробуждении.
- 3. Другие формы генерализованной идиопатической эпилепсии, не определенные выше.
- И. Эпилепсия с припадками, характеризующимися специфическими факторами провокаций.
- 2. Генерализованная криптогенная или симптоматическая эпилепсия (связанная с возрастными особенностями).
 - А. Синдром Веста.
 - Б. Синдром Леннокса—Гасто.
 - В. Эпилепсия с миоклонически-астатическими припадками.
 - Г. Эпилепсия с миоклоническими абсансами.
- 3. Генерализованная симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы.
 - 3.1. Генерализованная симптоматическая эпилепсия неспецифической этиологии (связанная с возрастными особенностями).
 - А. Ранняя миоклоническая энцефалопатия.
 - Б. Ранняя детская эпилептическая энцефалопатия.
 - В. Другие формы генерализованной симптоматической эпилепсии неспецифической этиологии.
 - 3.2. Специфические синдромы.

III. Эпилепсия и эпилептические синдромы, которые не могут быть отнесены к локально-обусловленным или генерализованным.

1. Эпилепсия и эпилептические синдромы с генерализованными и парциальными припадками.
 - А. Неонатальные судороги.
 - Б. Тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста.
 - В. Эпилепсия с продолжительными спайк-волнами во время медленного сна.
 - Г. Приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау — Клеффнера) .
 - Д. Другие не определенные выше эпилепсии.
2. Эпилепсия и эпилептические синдромы без определенных проявлений, характерных для генерализованных или парциальных припадков.

IV. Специальные синдромы:

1. Припадки, связанные с определенной ситуацией (ситуационно обусловленные).
 - А. Острые токсические энцефалопатии.
 - Б. Метаболические энцефалопатии соматогенно обусловленные.
 - В. Энцефалопатии, обусловленные воздействием неблагоприятных физических факторов.
2. Фебрильные судороги.
3. Единичные припадки или единичный эпилептический статус.

Доброкачественная парциальная эпилепсия детского возраста с центрально-височными пиками (роландическая эпилепсия)

Роландическая эпилепсия (РЭ) — одна из форм идиопатической локально-обусловленной эпилепсии детского возраста, проявляющаяся преимущественно короткими ночными гемифациальными моторными приступами, типичными изменениями ЭЭГ и имеющая благоприятный прогноз. Дебют РЭ варьирует в возрастном интервале от 2 до 14 лет. В большинстве случаев заболевание

начинается в возрасте 4-10 лет. Начало заболевания в 12-13 лет является редкостью, а после 14 лет — не наблюдается.

Клиническая симптоматика приступов как правило, типична. Наблюдаются простые парциальные (моторные, сенсорные, реже — вегетативные), сложные парциальные (моторные) и вторично-генерализованные приступы. Наиболее типичны простые парциальные моторные и/или сенсорные пароксизмы. Часто во сне больные издают своеобразные горловые звуки типа «бульканья», «хрюканья», «полоскания горла». Истинную частоту соматосенсорных приступов определить сложно, так как маленькие дети затрудняются описать свои ощущения. Моторные и сенсорные проявления приступов могут быть минимальными, и родители пациентов чаще всего обращают внимание именно на звуковые проявления пароксизмов.

Простые парциальные приступы наиболее часты. Типично начало приступа с соматосенсорной ауры: ощущение покалывания, онемения, «прохождения электрического тока» в области глотки, языка, десны с одной стороны. На этом пароксизм может закончиться или вслед за аурой развивается парциальный моторный приступ. Возможны следующие варианты: гемифациальные приступы, фарингооральные, брахиофациальные, унилатеральные, вторично-генерализованные. Вторично-генерализованные судорожные приступы наиболее характерны для младших детей, возникают в начале заболевания и приурочены ко сну.

Сложные парциальные приступы не характерны для РЭ. Однако провести точную оценку сознания у пациентов с ночными приступами крайне сложно; кроме того, нарушение речи часто имитирует клинику выключения сознания.

Продолжительность приступов при РЭ, как правило, небольшая: от нескольких секунд до 2-3 мин. В единичных случаях отмечаются тяжелые продолжительные приступы, заканчивающиеся преходящим постприступным парезом (паралич Тодда). Частота приступов в среднем 2-4 раза в год. В первые 1-2 года с момента дебюта заболевания приступы могут быть более частыми, однако с течением времени они возникают все реже. Следует учитывать, что у детей ранней возрастной группы в течение первого года с начала заболевания частота приступов может быть достаточно высокой — еженедельной и даже ежедневной. Серий-

ные приступы и повторные в течение одной ночи не характерны. Характерная особенность приступов при РЭ — зависимость от ритма сон — бодрствование. Наиболее типичны ночные приступы, преимущественно при засыпании и пробуждении. У 25% больных приступы наблюдаются как во сне, так и в состоянии бодрствования.

ЭЭ Г-исследование чрезвычайно важно для объективизации диагноза РЭ. Типичным паттерном ЭЭГ в межприступном периоде является характерная пик-волновая активность в центрально-височных отделах коры при обязательно сохранной основной активности фоновой записи. Эпилептические комплексы представляют собой медленные дифазные высокоамплитудные пики или острые волны (100-300 мкВ), нередко с последующими медленными волнами, общей продолжительностью около 30 мс. Они имеют тенденцию к возникновению группами. Роландические комплексы могут наблюдаться как унилатерально, так и билатерально (рис. 29). Типичной особенностью изменений ЭЭГ является нестойкость паттернов, их вариабельность от одной записи к другой. Роландические комплексы могут исчезать, а затем появляться вновь, менять сторону, конфигурацию даже при двух последующих записях ЭЭГ через короткий промежуток времени. Отсутствие роландических комплексов при однократном ЭЭГ-исследовании в состоянии бодрствования не может считаться убедительным аргументом для исключения диагноза РЭ при наличии типичной картины приступов.

Для подтверждения диагноза РЭ важно исследование ЭЭГ во время сна (ночной ЭЭГ-мониторинг). При записи во время медленно-волнового сна отмечается тенденция к более частому возникновению роландических комплексов и переходу их из унилатеральных в билатеральные. Течение РЭ доброкачественное и отличается хорошим прогнозом со спонтанной ремиссией практически во всех случаях.

Лечение. Учитывая благоприятный прогноз заболевания со спонтанной ремиссией в пубертатном периоде, врач может избрать тактику наблюдения. Лечение РЭ рекомендуется начинать с монотерапии *препаратами вальпроевой кислоты*. Средняя суточная доза вальпроатов составляет 30 мг/кг. При неэффективности доза препарата постепенно увеличивается до 40-50 мг/кг.

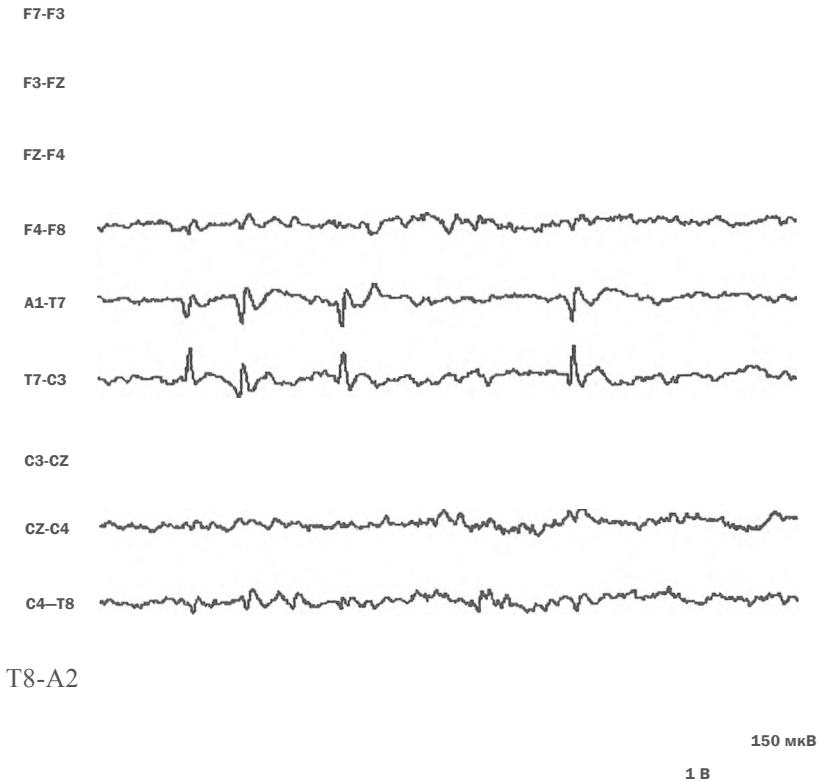


Рис. 29. Вариант ЭЭГ при рояндической эпилепсии

У большинства пациентов полностью прекращаются приступы при монотерапии вальпроатами.

В случае неэффективности рекомендуется замена препаратов вальпроевой кислоты на **карбамазепин**. Средняя суточная доза карбамазепина составляет 15-20 мг/кг.

При лечении РЭ необходимо избегать полипрогмазии и назначения противосудорожных препаратов в высоких дозах.

Сохранение на ЭЭГ типичной эпилептической активности не может быть причиной продолжения терапии антиэпилептическими препаратами (АЭП), если клиническая ремиссия продолжается более 3 лет. В некоторых случаях при длительной клини-

ческой ремиссии с последующей отменой АЭП роландическая активность на ЭЭГ сохраняется еще в течение ряда лет.

Идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами

Идиопатическая парциальная эпилепсия с затылочными пароксизмами (ИЗЭ) — форма идиопатической локально-обусловленной эпилепсии детского возраста с простыми парциальными приступами со зрительными расстройствами, мигренеподобными симптомами и наличием на ЭЭГ специфической пик-волновой активности в затылочных отведениях. В настоящее время выделено 2 варианта ИЗЭ — с ранним и поздним дебютом. Заболевание начинается в возрастном интервале 2-12 лет с двумя пиками дебюта — в 3-5 (ранняя форма) и 9 (поздняя форма) лет, проявляется простыми (моторными и сенсорными), сложными (моторными и психомоторными) парциальными и вторично-генерализованными судорожными приступами. Клиническая симптоматика значительно варьирует в зависимости от возраста ребенка в дебюте заболевания. Классическим вариантом ИЗЭ является затылочная эпилепсия с поздним дебютом (эпилепсия Гасто).

Для данной формы наиболее типичны простые парциальные сенсорные пароксизмы со зрительными расстройствами. Характерны простые зрительные галлюцинации, фотогсия (вспышки света), зрительные иллюзии (макро-, микропия, метаморфопсия). Галлюцинации могут быть гемианоптическими, возникая в одноименных половинах полей зрения на обоих глазах. Парциальные моторные пароксизмы при ИЗЭ включают сложные парциальные приступы с автоматизмами (вероятно, вследствие иррадиации на область височной коры) и вторично-генерализованные судорожные пароксизмы. Вегетативные пароксизмы включают эпигастральные ощущения, тошноту, рвоту, головную боль, головокружение. Наличие таких симптомов, как преходящий амавроз и гомонимная квадрантная гемианопсия, а также сложных структурных галлюцинаций возможно при ИЗЭ, однако чаще заболевание проявляется симптоматической затылочной эпилепсией. Амавроз может быть симптомом постприступного выпадения (по

типу паралича Тодда). Продолжительность приступов различна: от нескольких минут до нескольких часов; частота обычно невелика. У трети больных в постприступном периоде возникают мигреноподобные симптомы: головная боль, диффузная или по типу гемикрании, тошнота, рвота, головокружение.

Выделяют разновидность ИЗЭ с ранним дебютом приступов — в возрасте около 4 лет (эпилепсия Панайотопулоса). Характерны тяжелые приступы, начинающиеся с рвоты, головной боли, с последующим тоническим отведением глаз и головы. Приступы обычно заканчиваются унилатеральными или, чаще, генерализованными тонико-клоническими судорогами. Отмечается крайне продолжительная утрата сознания — от десятков минут до нескольких часов. Типичны приступы во сне, особенно перед пробуждением пациентов.

На ЭЭГ основная активность фоновой записи всегда сохранна. Наиболее типична высокоамплитудная пик-волновая активность в одном из затылочных отведений. Возможна миграция эпилептических очагов по различным областям коры как в пределах одной гемисферы (чаще правой), так и с распространением на другое полушарие. Характерно исчезновение эпилептической активности при записи ЭЭГ с открытыми глазами. Прогноз при ИЗЭ благоприятный. Полная ремиссия отмечается в 95% случаев, даже без лечения. У больных с классической формой Гасто ремиссия наступает в пубертатном периоде. При форме с ранним дебютом, могут возникать лишь единичные приступы за все время заболевания. Пик-волновая активность на ЭЭГ возможна долгие годы после клинической ремиссии приступов, в том числе и у взрослого.

Лечение. Препаратами выбора в лечении ИЗЭ являются *производные карбамазепина и вальпроевой кислоты*. Средняя суточная доза карбамазепина составляет— 15-20 мг/кг, вальпроатов — 30-50 мг/кг. При тяжелых продолжительных генерализованных приступах у детей младшей возрастной группы целесообразнее начинать лечение с вальпроатов. При неэффективности можно применять *дифенин* — 5-8 мг/кг в сутки. Лечение проводят только одним препаратом.

Отменяют АЭП через 3 года полной клинической ремиссии (данные ЭЭГ при этом не являются определяющими).

Первичная эпилепсия при чтении

Эпилепсия при чтении относится к идиопатическим парциальным формам с предположительной локализацией очага патологической активности в височно-теменной области доминантной по речи гемисферы и основным клиническим признаком — провокацией эпилептических приступов при чтении. Возраст больных в дебюте приступов варьирует от 12 до 29 лет. Приступы возникают после чтения первых слов текста. В некоторых случаях приступы могут провоцировать игра в шахматы, карты и другие настольные игры, счет в уме, письмо. Для клинических проявлений характерны простые парциальные моторные и соматосенсорные пароксизмы. Типично ощущение онемения, скованности, сведения или подергивания в мышцах, задействованных в акте чтения вслух: мышц нижней челюсти, языка, глотки, губ и лицевой мускулатуры. Клонические подергивания в мышцах нижней челюсти — наиболее частый клинический симптом. Важно отметить, что моторные и сенсорные проявления во время приступов обычно билатеральны и симметричны и лишь эпизодически отмечаются с одной стороны. В единичных случаях описаны такие симптомы, как зрительные галлюцинации (простые и сложные), пароксизмальная дислексия, окуломоторные пароксизмы (эпилептический нистагм). Простые парциальные пароксизмы могут встречаться как изолированно, так и с последующей генерализацией в тонико-клонические припадки. Некоторые пациенты могут предотвратить генерализованный тонико-клонический приступ, прекратив чтение при первых признаках парциального пароксизма.

У большинства больных в межприступном периоде нормальная ЭЭГ. Основная активность фоновой записи обычно сохранна. Если на ЭЭГ фиксируется пик-волновая активность, то она преимущественно билатерально-синхронная и генерализованная. Во время приступов на ЭЭГ обычно билатерально-синхронная пик-волновая активность со значительным амплитудным преобладанием в доминантной по речи гемисфере.

Лечение. Удовлетворительный клинический эффект отмечается при применении *вальпроатов*. Однако после отмены препарата приступы рецидивируют вновь у большинства пациентов.

Кроме того, при отсутствии должного контроля приступы с течением времени имеют тенденцию возникать при воздействии других провоцирующих факторов (разговор, настольные игры и др.) и спонтанно. Вальпроаты назначаются длительно в средней суточной дозе 30-50 мг/кг. При полном отсутствии эффекта от вальпроатов возможно назначение *карбамазепина*. Некоторые пациенты предпочитают отказ от чтения длительному приему АЭП, однако полный отказ от чтения нельзя считать адекватным методом контроля над заболеванием.

Височная эпилепсия

Симптоматическая височная эпилепсия (ВЭ) — гетерогенная группа заболеваний, при которых начальные клинические и электрофизиологические проявления свидетельствуют о фокальном характере эпилептических припадков и локализации эпилептогенного фокуса в височной доле вследствие ее первичного поражения. Причины ВЭ многообразны: нейроинфекции, черепно-мозговая травма, опухоль височных долей головного мозга, инфаркт мозга, сосудистые мальформация туберозный склероз и др.

Типичным признаком височной эпилепсии является аура, наиболее часто в виде чувства страха, необычных ощущений (щекотания) в области эпигастрия, ощущений «уже виденного», сновидных состояний, реже — сложных иллюзий и галлюцинаций. Вслед за аурой нередко возникает нарушение сознания. Часто наблюдаются ороалиментарные автоматизмы (жевание, чмоканье, облизывание губ), вегетативные симптомы в виде учащения сердцебиения и дыхания. Возможны вторично-генерализованные приступы. Клинические проявления полиморфны и разнообразны. Современная классификация выделяет в зависимости от локализации эпилептогенного очага и соответственно клинических проявлений 4 типа ВЭ: гиппокампулярную, амигдаларную, латеральную задневисочную, оперкулярную (инсулярную). Традиционно для удобства клиницистов ВЭ подразделяется на две большие группы: амигдалогиппокампулярную и латеральную.

Амигдалогиппокампулярная эпилепсия считается отдельной нозологической формой в рамках ВЭ. При данной форме

могут отмечаться простые и сложные парциальные, а также вторично-генерализованные судорожные приступы. Наиболее характерны сложные парциальные (психомоторные) приступы (СПП) с расстройством сознания, в сочетании с сохранной, но автоматизированной двигательной активностью. Они составляют «ядро» амигдало-гиппокампальной эпилепсии и характеризуются тремя критериями: выключение сознания с амнезией, отсутствие реакции на внешние раздражители, наличие автоматизмов. Расстройство сознания является единственным постоянным критерием всех СПП. Характерна клиническая картина приступов с изолированным расстройством сознания: больной застывает с маскообразным лицом, широко раскрытыми глазами и устремленным в одну точку взглядом, при этом могут быть различные вегетативные феномены: побледнение лица, расширение зрачков, потливость, тахикардия.

Важнейшим клиническим симптомом СПП являются автоматизмы. Оперкулярные автоматизмы выражаются жеванием, глотанием, причмокиванием, облизыванием, сосанием, мимические — различными гримасами, мимикой страха, удивления, растерянности, а также улыбкой, смехом, нахмуриванием. Автоматизмы жестов — быстрыми стереотипными одно- или двусторонним движением: катание пилюль, похлопывание в ладоши, трение руки об руку; поглаживание, похлопывание или почесывание своего тела, перебирание одежды или постельного белья, переключивание или ощупывание предметов, моющие движения руками и т.д. Речевые (вербальные, вокализационные) автоматизмы — различным расстройством речи: характерны невнятное бормотание, произнесение отдельных слов, звуков; всхлипывание или плач, шипение и др. Амбулаторные автоматизмы проявляются длительным, внешне как будто бы целенаправленным, целесообразным и координированным движением, обычно с взаимодействием. Больные могут раскладывать предметы на столе, оглядываться вокруг, включать приемник, наливать воду в стакан и др. Более продолжительные амбулаторные автоматизмы переходят в эпилептический транс. Больные бесцельно блуждают по улицам, садятся в транспорт, уезжают в другие города. Приступы амнезируются; после их окончания возникает дезориентация в месте, и пациенты не понимают, где они находятся и как туда

попали. Продолжительность транса составляет от нескольких десятков минут до нескольких часов и крайне редко — суток.

Простые парциальные приступы часто предшествуют возникновению СПП или вторично-генерализованным судорожным приступам. Основным критерий простых парциальных приступов — сохранность сознания во время приступа. Они проявляются моторными, сенсорными, вегетативно-висцеральными пароксизмами; отмечаются приступы с нарушением психических функций.

Простые парциальные моторные приступы выражаются локальными тоническими или клонико-тоническими судорогами, контралатерально очагу; постуральными дистоническими пароксизмами, наиболее характерными для ВЭ. Дистонические приступы вовлекают дистальный отдел конечностей (кисть чаще, чем стопа) на противоположной стороне со специфической фиксированной атетонидной установкой. Приступы могут сочетаться с поворотом головы контралатерально очагу и автоматизмами в руках.

Простые парциальные сенсорные приступы возникают с различной частотой. Для амигдало-гиппокампальной ВЭ типичными считаются обонятельные и вкусовые пароксизмы; зрительные, слуховые галлюцинации и приступы головокружения.

Вегетативно-висцеральные приступы — типичное проявление амигдалогиппокампальной ВЭ. Выделяют эпигастральные, кардиальные, респираторные пароксизмы. Эпигастральные пароксизмы проявляются ощущением абдоминального дискомфорта, болью в области пупка или эпигастрии, урчанием в животе, позывами на дефекацию, отхождением газов, кардиальные — внезапным специфическим ощущением в области сердца типа сжатия, сдавливания, распирающего и др. Возможны нарушения сердечного ритма, колебания артериального давления, вегетативные расстройства (гипергидроз, бледность кожи, ознобоподобный гиперкинез); выражено чувство страха. Для респираторных приступов характерны внезапное удушье, нарушение ритма дыхания с периодами апноэ, ощущение сжатия в области шеи с тоническим напряжением мышц шеи. Приступы с нарушением психических функций проявляются сновидными состояниями, дереализацией и деперсонализацией. Данные состояния полностью не амнезируются, сохраняются отдельные воспоминания о них.

Латеральная ВЭ (неокортикальная) встречается значительно реже амигдалогипокампадной. Проявляется приступами, возникающими как изолированно, так и в сочетании: слуховые и зрительные галлюцинации, приступы головокружения, приступы с нарушением речи, височные синкопы. Слуховые галлюцинации могут быть как элементарными (шум), так и сложными продолжительными (голоса, музыка). Характерны сложные цветные зрительные галлюцинации с видением людей, животных; их движений. Вестибулярные приступы проявляются внезапным коротким стереотипным головокружением чаще несистемного характера. Во время приступа могут возникать иллюзии изменения пространства («стены падают», «потолок опускается»), а также вегетативные симптомы.

При локализации очага в верхней височной извилине доминантного полушария (речевой центр Вернике) наблюдаются приступы сенсорной афазии в виде невозможности восприятия больным устной речи.

При латеральной ВЭ могут встречаться своеобразные приступы под названием «височные синкопы» или «обморокоподобной формы эпилепсии». Приступы начинаются с ауры (чаще головокружения) или изолированно. Характерно относительно медленное выключение сознания с последующим «обмяканием» и падением. Возможны легкое тоническое напряжение мышц конечностей, лицевой мускулатуры, ороалиментарные или жестовые автоматизмы.

Рутинная межприступная ЭЭГ при ВЭ имеет невысокую значимость, так как у многих пациентов (до 40%) может не отличаться от нормы. На ЭЭГ в межприступном периоде описаны следующие патологические изменения: пики, острые волны или пик-волновая активность региональная, чаще в передневисочных отведениях или битемпорально, замедление основной активности фоновой записи, генерализованная пик-волновая активность с частотой 2,5-3 Гц. Во время приступа на ЭЭГ отмечается низкоамплитудная быстрая ((3) активность или продолженное замедление в височных отведениях или битемпорально. В последнем случае латерализационное значение может иметь лишь более высокая амплитуда медленных волн на стороне очага. Существенное значение для определения патологической активно-

сти может иметь проба с депривацией сна. Другие провокационные пробы менее значимы.

МРТ и КТ — обязательные методы исследования при впервые возникших приступах ВЭ. Диагностическая значимость МРТ для исключения органического поражения головного мозга высока, в связи с чем должна проводиться каждому больному с подозрением на приступы ВЭ.

Лобная эпилепсия

Симптоматическая лобная эпилепсия — гетерогенная группа заболеваний, при которых начальные клинические и электрофизиологические проявления свидетельствуют о фокальном характере припадков и локализации фокуса в лобной доле вследствие ее первичного поражения. Ее возникновение может быть отсроченным, а может совпадать с течением патологического процесса в мозге. Заболевание может начинаться в любом возрасте. Этиологические факторы лобной эпилепсии соответствуют таковым для другой парциальной эпилепсии.

Лобные эпилептические припадки отличаются значительной вариабельностью клинических проявлений. Ряд особенностей отличает их от парциальных эпилептических пароксизмов иной локализации: внезапное (часто без ауры) начало, серийность приступов, крайне короткая продолжительность (30-60 с), нередко сохранное сознание (иногда больные способны полностью описать или продемонстрировать свои приступы), вокализация, выраженные, вычурные двигательные феномены (педалирование ногами, хаотичные движения, сложные жестовые автоматизмы), быстрая вторичная генерализация, отсутствие провоцирующих факторов.

Лобная эпилепсия характеризуется простыми, сложными (психомоторными) парциальными и вторично-генерализованными приступами. Наиболее часто наблюдаются психомоторные лобные приступы. По анатомической локализации, согласно Международной классификации эпилепсии и эпилептических синдромов (1989), лобная эпилепсия подразделяются на фронтополярную, орбитофронтальную, цингулярную, локализирующуюся в дополнительной моторной зоне, оперкулярную, дорсолатераль-

ную в моторной коре. Однако определение четкой локализации эпилептогенной зоны в лобной доле клинически и даже при применении специальных методов исследования крайне затруднено. Анализ клиники позволяет достоверно выделить три типа лобных приступов: простые парциальные моторные пароксизмы; психомоторные лобные приступы и приступы, исходящие из дополнительной моторной зоны.

Простые парциальные моторные пароксизмы проявляются односторонним клоническим подергиванием мимической мускулатуры, реже клоническим подергиванием кисти, еще реже — руки или ноги. Фокальные клонические приступы чаще локализованы в одной части тела (лицо, кисть, стопа, рука, нога) или, существенно реже, распространяются на другие области моторной коры с последовательным вовлечением различных частей тела — «эпилептический марш». Иногда после приступа некоторое время наблюдается паралич Тодда.

Тонические постуральные и адверсивные приступы характеризуются преимущественным вовлечением верхних конечностей (отведение в сторону и подъем руки вверх со сжатым кулаком), тоническим поворотом головы и глаз, нередко — тоническим приведением верхних и нижних конечностей с обеих сторон. В большинстве случаев наблюдается отведение головы и глаз в контралатеральную сторону.

Простые моторные пароксизмы часто сопровождаются вторичной генерализацией. В ряде случаев генерализация наступает настолько быстро, что ни больной, ни окружающие не замечают парциального моторного начала приступа и только видеомониторинг приступа позволяет выделить парциальное начало.

Психомоторные приступы (исходящие преимущественно из средних отделов лобной доли) в сравнении с височными имеют ряд клинических отличий. Они характеризуются меньшей продолжительностью (30-60 с), более высокой частотой (до 10 в сутки — кластерное течение), частичным нарушением сознания и отсутствием или минимальной постприступной спутанностью.

Вариантом психомоторного приступа являются лобные псевдоабсансы с кратковременным нарушением сознания, остановкой речи, прерыванием двигательной активности, жестовыми автоматизмами, иногда тоническим поворотом головы и глаз.

Приступы, исходящие из дополнительной моторной зоны, занимают особое место среди лобных пароксизмов, часто их ошибочно диагностируют как психогенные припадки. Приступы характеризуются сохранностью сознания или частичным его нарушением. Приступу может предшествовать соматосенсорная аура. Доминирующими клиническими симптомами приступа являются топические моторные феномены и автоматизмы. Типична локализация тонических моторных феноменов в проксимальном отделе верхних и нижних конечностей. Конечности принимают вычурные защитные позы, односторонние или билатеральные, может быть типичная «поза фехтовальщика», тонический поворот головы и глаз. Автоматизмы проявляются хлопаньем руками, колесообразным вращением всего тела (ритмичные движения тазом, педалирующие движения ногами). Фонаторные симптомы представлены остановкой речи или вокализацией (вскрикивания, завывающие звуки), может быть смех.

При записи ЭЭГ используются провокационные пробы (гипервентиляция, фотостимуляция). Рутинная ЭЭГ обладает крайне низкой чувствительностью в силу ограниченной возможности регистрации эпилептической активности в лобной доле посредством поверхностных электродов. В межприступном периоде эпилептические паттерны на ЭЭГ могут отсутствовать либо отмечаются спайки и острые волны лобной локализации, односторонние или билатеральные. Диагностическая ценность ЭЭГ увеличивается при записи после бессонной ночи или во время сна. При ночных пароксизмах регистрация ЭЭГ во время сна абсолютно необходима. Пароксизмы возникают преимущественно во вторую стадию медленного сна и характеризуются наличием билатеральных комплексов острая — медленная волна в лобных областях. Во время приступа на ЭЭГ часто регистрируется значительное число артефактов, что затрудняет интерпретацию данных. Сопоставление данных ЭЭГ и видеозаписи припадка является оптимальным (комбинированный ЭЭГ и видеомониторинг).

МРТ и КТ (для исключения локальной патологии головного мозга) — абсолютно обязательные исследования при впервые возникших приступах ЛЭ. Диагностическая значимость МРТ для исключения актуального неврологического заболевания крайне высока, в связи с чем должна однократно проводиться

каждому больному с подозрением на приступы ЛЭ. Диагностическая значимость МРТ-исследования при резидуальных поражениях лобных долей значительно ниже, чем при височных.

Теменная эпилепсия

Симптоматическая теменная эпилепсия — гетерогенная группа заболеваний, при которых начальные клинические и электрофизиологические проявления свидетельствуют о фокальном характере эпилептических припадков и локализации эпилептогенного фокуса в теменной доле вследствие ее первичного поражения. Ее возникновение может быть отсроченным или совпадать с течением патологического процесса в мозге. Заболевание может начинаться в любом возрасте. Наиболее частой причиной теменной эпилепсии являются опухоли. Возможны также травмы, дисгенезия мозга, глиоз вследствие абсцесса, гематомы, постинфарктные очаги, нейроинфекции.

Теменные эпилептические припадки преимущественно простые парциальные и вторично-генерализованные. Начальные клинические проявления теменных пароксизмов характеризуются главным образом субъективными ощущениями (соматосенсорные пароксизмы). Соматосенсорные пароксизмы не сопровождаются нарушением сознания и, как правило, обусловлены вовлечением в эпилептический процесс постцентральной извилины. Соматосенсорные пароксизмы имеют короткую продолжительность — от нескольких секунд до 1-2 мин. Клинические проявления включают парестезии, болевые ощущения, нарушения схемы тела и др. Наиболее типичным симптомом соматосенсорных пароксизмов являются элементарные парестезии — онемение, покалывание, щекотание, ощущение «ползания мурашек», «булавочных уколов». В большинстве случаев парестезии отмечаются в области лица и верхних конечностей. У большинства больных парестезии распространяются по типу джексоновского марша и нередко сочетаются с клоническими подергиваниями, что свидетельствует о вовлечении предцентральной извилины.

Характерной особенностью теменных приступов является тенденция к распространению эпилептической активности на другие области мозга (височная, затылочная доля). В этой связи помимо соматосенсорных расстройств, в момент приступа

могут наблюдаться и другие симптомы — амавроз (затылочная доля), клонические подергивания конечности (лобная доля), тоническое напряжение конечности и автоматизмы (височная доля). При соматосенсорных пароксизмах корреляция между локализацией эпилептических ЭЭГ-паттернов и клиническими симптомами нередко отсутствует. Теменные приступы являются «биоэлектрически немymi». В момент приступа в отдельных случаях регистрируются спайки и комплексы «спайк — волна» в центральнотеменной и височной областях.

Затылочная эпилепсия

Симптоматическая затылочная эпилепсия — гетерогенная группа заболеваний, при которых начальные клинические и электрофизиологические проявления свидетельствуют о фокальном характере эпилептических припадков и локализации эпилептогенного фокуса в затылочной доле вследствие ее первичного поражения. Заболевание может начинаться в любом возрасте. Причинами симптоматических затылочных эпилепсий являются дисгенезии мозга (фокальная корковая дисплазия, микрогирия и др.), опухоли, нейрофиброматоз, киста затылочной доли, врожденные пороки развития мозга, синдром MELAS (митохондриальная энцефаломиопатия, лактацидоз, разорванные красные волокна), нейроинфекции.

Затылочная эпилепсия, как и теменная, характеризуется преимущественно простыми парциальными пароксизмами без нарушения сознания. Клинические ее проявления подразделяются на начальные и последующие симптомы. Начальные клинические симптомы обусловлены эпилептической активностью непосредственно в затылочной доле, тогда как последующие симптомы являются результатом распространения эпилептической активности на другие области мозга. К начальным клиническим симптомам затылочных пароксизмов относятся простые зрительные галлюцинации, пароксизмальный амавроз, пароксизмальные нарушения полей зрения, субъективные ощущения в области глазных яблок, моргание, девиация головы и глаз. Простые зрительные галлюцинации представляют собой яркие вспышки света перед глазами, светящиеся пятна, круги, звезды, квадраты, прямые или зигзагообразные линии. Они могут быть

как одного цвета, так и многоцветными, неподвижными или перемещающимися в поле зрения горизонтально, вращательно или приближаться и удаляться. Простые зрительные галлюцинации, как изолированный симптом или как часть более сложного приступа, всегда указывают на локализацию эпилептогенного очага в затылочной доле.

Пароксизмальный амавроз проявляется в виде нечеткости или временной утраты зрения. Больные обычно описывают свои ощущения как «черноту перед глазами», реже — как «белую пелену перед глазами». Пароксизмальный амавроз нередко сочетается с простыми зрительными галлюцинациями, а иногда — с мигренозной головной болью. Пароксизмальные нарушения полей зрения встречаются относительно редко в виде пароксизмальной гемианопсии или квадрантной гемианопсии в течение нескольких секунд или нескольких минут. Субъективные ощущения в области глазных яблок выражаются преимущественно чувством движения глаз при отсутствии объективных симптомов. Данный признак является типичным для затылочной эпилепсии. Моргание при эпилепсиях отмечается в самом начале приступа, имеет насильственный характер и напоминает трепетание крыльев бабочки. Девиация головы и глаз характерна для эпилептических пароксизмов различной локализации. При затылочной эпилепсии девиация головы и глаз нередко является одним из начальных симптомов приступа, при этом голова и глаза поворачиваются в контралатеральную сторону. Эпилептическая активность часто распространяется на другие области мозга, вследствие чего возникают различные клинические симптомы.

Межприступная ЭЭГ с использованием поверхностных электродов недостаточно информативна. Однако в ряде случаев регистрируются фокальные эпилептические паттерны, преимущественно в затылочной или задневисочной области. Наличие эпилептических паттернов в задневисочных областях может свидетельствовать о возможной затылочной природе эпилептических пароксизмов.

МРТ-исследование для исключения локальной патологии головного мозга обязательно при впервые возникших приступах затылочной эпилепсии, имеет высокую диагностическую значимость и позволяет в большинстве случаев идентифицировать патологические изменения в затылочной доле.

Лечение. Препараты выбора при парциальных припадках (без вторичной генерализации или вторично-генерализованных) — **карбамазепины** и **вальпроаты**. В целом при парциальных припадках ряд препаратов (карбамазепины, вальпроаты, фенитоин, фенобарбитал) достаточно эффективны, однако фенобарбитал и фенитоин не являются препаратами выбора вследствие побочного действия. При резистентности к карбамазепинам и вальпроатам или плохой их переносимости применяют новые противосудорожные препараты, наиболее эффективный из них при парциальных формах эпилепсии **топирамат (топамакс)**. Топамакс назначается детям старше 2 лет при монотерапии в первую неделю лечения в дозе 0,5-1 мг/кг в сутки (суточную дозу делят на 2 приема). Детям старше 2 лет при монотерапии топамаксом рекомендуются дозы 3-6 мг/кг в сутки. Взрослым в начале монотерапии топамакс следует принимать по 25 мг 1 раз в сутки перед сном в течение 1 нед. Затем дозу повышают с интервалом в 1-2 нед. на 25-50 мг/сут. Рекомендуемая доза составляет 100 мг/сут, максимальная суточная — 500 мг. При политерапии у детей старше 2 лет рекомендуемая суммарная суточная доза топамакса составляет от 5 до 9 мг/кг в 2 приема. Подбор дозы начинают с 25 мг/сут (или менее — 1-3 мг/кг в сутки), препарат принимают на ночь в течение 1 нед. В дальнейшем с 1-2-недельным интервалом дозу можно увеличить на 1-3 мг/кг в 2 приема. У взрослых начальная доза топамакса при политерапии 50 мг 1 раз в сутки на ночь в течение 1 нед. Далее следует увеличивать дозу на 50-100 мг каждую неделю до подбора эффективной дозы. Средняя суточная доза составляет 200-600 мг, кратность приема — 2 раза в сутки.

Доброкачественные идиопатические неонатальные семейные судороги

Заболевание относится к редкой форме эпилепсии. Семейный анамнез пациентов с идиопатическими **неонатальными семейными судорогами** (НСС) отягощен наличием аналогичных приступов в периоде новорожденности у ближайших родственников. Установлен аутосомно-доминантный тип наследования. В настоящее время локализовано 2 независимых гена, в значительной степени детерминирующих идиопатические НСС: длинное плечо

хромосомы 20 и длинное плечо хромосомы 8. Предполагается генетическая гетерогенность синдрома. В большинстве случаев заболевание дебютирует с 2-го или 3-го дня постнатальной жизни ребенка, в единичных случаях в течение первого месяца жизни.

Клинически идиопатические НСС проявляются в основном генерализованными мультифокальными или фокальными клоническими приступами с короткими периодами апноэ, стереотипными моторными и глазодвигательными феноменами в виде тонического напряжения аксиальной мускулатуры, девиации глаз, тонических рефлексов, феноменов педалирования, стереотипных позотонических реакций. Кроме того, могут отмечаться вегетативно-висцеральные нарушения в виде обильного слюноотечения, покраснения лица и шеи, изменения частоты дыхания и сердечных сокращений. В распознавании скрытых НСС большое значение имеет комбинированный видео- и ЭЭГ-мониторинг, так как эпизоды судорог крайне непродолжительны по времени и редки в течение суток. Психомоторное развитие детей не нарушается. Изменения в неврологическом статусе отсутствуют.

Нарушение ЭЭГ в межприступном периоде, как правило, отсутствует или отмечается альтернирующая 0-активность. Во время приступа регистрируются изменения, наблюдаемые при несемейных идиопатических неонатальных судорогах.

В большинстве случаев идиопатические НСС в активном периоде резистентны ко всем АЭП и купируются самопроизвольно через несколько дней или недель. По мнению большинства авторов, при идиопатических НСС лечение не требуется.

Доброкачественные идиопатические неонатальные несемейные судороги

Доброкачественные идиопатические неонатальные несемейные судороги (ННС) возникают у новорожденных на фоне относительного благополучия на 3-7-й день постнатальной жизни (чаще на 5-е сутки). Проявляются в виде эпилептического статуса генерализованных мультифокальных или фокальных клонических приступов, продолжительность которых не превышает 24 ч. Существуют два критерия диагностики доброкачественных идиопатических ННС: фиксированная дата начала приступов в диапазоне от 3-го до 7-го дня жизни с пиком на 5-й день и

специфические изменения межприступной ЭЭГ в виде паттерна альтернирующая 0-волна.

Генерализованные мультифокальные клонические припадки — основное клиническое проявление доброкачественных идиопатических ННС — представляют собой асинхронные клонические сокращения мышц отдельных частей туловища, лица и конечностей. Отличительная их черта — мигрирующий характер, при котором клоническое сокращение чрезвычайно быстро распространяется от одной части тела к другой спонтанно и хаотично, вовлекая поочередно мимическую мускулатуру лица, мышцы живота, конечностей. Сознание ребенка обычно не нарушено. Фокальные клонические пароксизмы встречаются реже. Вовлекаются отдельные части туловища и конечностей с одной стороны тела (по гемитипу). Характерны серийные припадки. Для идиопатических ННС типично наличие пароксизмальных периодов апноэ с цианозом. Апноэ могут наблюдаться в структуре моторного приступа или как короткие изолированные пароксизмы.

ЭЭГ-исследование характеризуется наличием в межприступном периоде паттерна альтернирующей 0-активности. Паттерн представляет собой доминирующую диффузную ареактивную 0-активность, иррегулярно перемежающуюся острыми волнами; он регистрируется как в период бодрствования, так и во время сна. После самопроизвольного купирования судорог паттерн альтернирующая 0-активность может наблюдаться еще в течение нескольких дней. Во время приступа на ЭЭГ регистрируется пик-волновая или медленно-волновая активность.

В настоящее время назначение АЭП при точном диагнозе доброкачественных идиопатических ННС считается нецелесообразным. В большинстве случаев приступы купируются самопроизвольно.

Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества

Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенчества (ДМЭМ) — одна из редких форм эпилепсии с короткими генерализованными миоклоническими приступами и дебютом преимущественно в первые 2 года жизни. Заболевание дебютирует

в возрастном интервале от 4 месяцев до 3 лет. Средний возраст ребенка в начале приступов — 21-й месяц.

Основной диагностический критерий ДМЭМ — короткие генерализованные миоклонические приступы при отсутствии других видов пароксизмов. Заболевание проявляется многократными мгновенными миоклоническими приступами без включения сознания. Миоклонические приступы преобладают в мышцах шеи и верхних конечностей. Клинически наблюдаются короткие миоклонические кивки с легкой пропульсией туловища. Обычно вовлекаются мышцы плечевого пояса с мгновенным приподниманием плеч, разведением локтей в стороны, легким приведением и сгибанием рук в локтевых суставах. При этом предметы могут вылетать из рук. Когда ребенок начинает ходить, отмечаются миоклонические приступы в мышцах ног: мгновенное сгибание нижних конечностей с легким приседанием или возможным падением на ягодицы. Падения (миоклонически-астатические приступы) при данном синдроме наблюдаются редко, но если это происходит, то ребенок немедленно встает и продолжает активную деятельность. Как правило, приступы кратковременные (несколько секунд) и неинтенсивные, сознание и память о приступах обычно сохраняются. Приступы могут возникать в любое время в течение дня, в состоянии сонливости, в период бодрствования.

При рутинном ЭЭГ-исследовании а-ритм обычно сохранен. Основным ЭЭГ-паттерном в межприступном периоде при ДМЭМ является генерализованная пик- и полипик-волновая активность с частотой около 3 Гц. Характерны единичные кратковременные генерализованные пик-волновые разряды, наблюдаемые в фоновой записи и/или при фотостимуляции.

Лечение ДМЭМ начинается с *производных вальпроевой кислоты*. Назначение вальпроатов быстро приводит к снижению частоты приступов практически во всех случаях. Средняя доза вальпроатов составляет 30-50 мг/кг в сутки. Возможна комбинация препаратов вальпроевой кислоты с бензодиазепинами.

Детская абсансная эпилепсия

Детская абсансная эпилепсия (ДАЭ) — форма идиопатической генерализованной эпилепсии, проявляющаяся основным видом

приступов — абсансами с дебютом в детском возрасте и наличием на ЭЭГ специфического паттерна — генерализованной пик-вол новой активности с частотой 3 Гц. Дебют абсансов наблюдается в возрастном интервале от 1 до 9 лет. Абсансы в большинстве случаев являются первым видом приступов у больных ДАЭ.

Клинически абсансы характеризуются внезапным коротким выключением (или значительным снижением уровня) сознания минимальными моторными феноменами или их отсутствием. Начало приступов неожиданное, больные прерывают или замедляют свою активность, становятся неподвижными с пустым отсутствующим фиксированным взглядом, гипомимичным лицом (простые абсансы). Типично глубокое нарушение сознания с последующим моментальным его восстановлением. Аура, как и постприступная спутанность, не характерны; их наличие обычно указывает на сложные парциальные приступы (псевдоабсансы). Очень короткие абсансы не всегда ощущаются больными и могут долгое время быть незаметными для окружающих и родственников, выявляясь лишь при применении специальных тестов. Продолжительность абсансов колеблется от 2-3 до 30 с. Характерная особенность абсансов — их высокая частота, достигающая десятков и сотен приступов в сутки.

Генерализованные судорожные приступы возникают у трети больных ДАЭ. С момента дебюта абсансов до присоединения генерализованного судорожного приступа (ГСП) проходит несколько месяцев или лет. Преобладают редкие генерализованные тонико-клонические судорожные пароксизмы. Нередко у пациентов за весь период заболевания отмечаются лишь 1-2 судорожных приступа. К факторам, провоцирующим учащение абсансов, относятся: гипервентиляция, депривация сна, фотостимуляция, напряженная умственная деятельность.

Наиболее типичный ЭЭГ-паттерн — вспышки генерализованной пик-волновой активности. Частота пик-волновых комплексов варьирует от 2,5 до 4-5 в секунду; обычно 3 Гц — типичные абсансы (рис. 30). Характерно внезапное возникновение разряда и более постепенное его окончание с переходом в высокоамплитудную медленную активность. Продолжительность пик-волновых комплексов при ДАЭ составляет от единичных вспышек до 30 с. Наличие на ЭЭГ разрядов продолжительностью

FP1-F3 jifwywW¹

F3-C3

C3-P3

P3-O1

FP2-F4

F4-C4

C4-P4

P4-O2

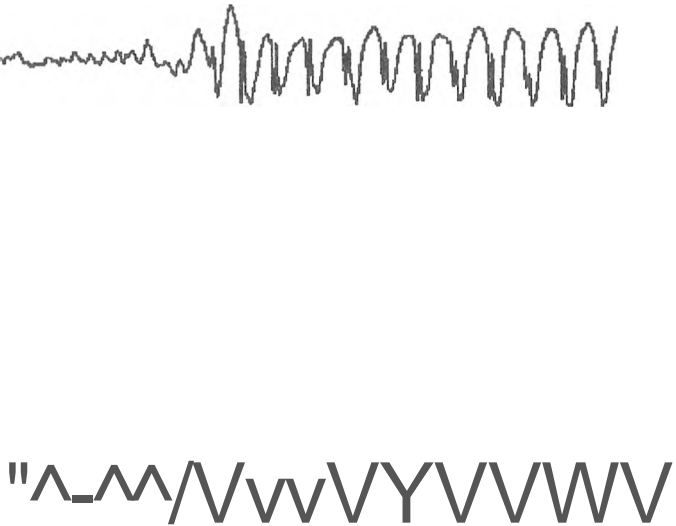


Рис. 30. Вариант ЭЭГ при типичном абсансе. Комплексы «пик-волна» частотой 3 Гц

10 с и более с высокой вероятностью коррелирует с возникновением в данный момент приступа абсансов.

Полная терапевтическая ремиссия достигается в 70-80% случаев и значительное урежение приступов — у остальных пациентов.

Лечение. Одним из основных противоабсансных препаратов является *этоксимид (суксилеп)*. Средняя доза препарата составляет 15 мг/кг в сутки (500-1500 мг/сут) в 2 приема. Существенным отрицательным моментом терапии суксилепом служит полное отсутствие влияния препарата на генерализо-

ванные судорожные приступы. Суксилеп, купируя абсансы, не предотвращает дальнейшее присоединение ГСП. Поэтому монотерапия суксилепом не рекомендуется при сочетании абсансов с генерализованными судорожными приступами. К негативным свойствам сукцинимидов относится также значительное влияние их на когнитивные функции и желудочно-кишечный тракт.

Производные карбамазепина (финлепсин, тегретол) обычно способствуют учащению абсансов и могут приводить к развитию статуса абсансов. До применения вальпроатов практиковалось совместное использование суксилепа с фенобарбиталом (влияние как на абсансы, так и на ГСП). Однако частота побочных эффектов, особенно касающихся когнитивных функций, резко увеличивается при подобной схеме терапии.

Возможно использование **вальпроатов** в качестве монотерапии с индивидуальным подбором дозы, начиная с 10-15 мг/кг в сутки. Средняя доза составляет 30-50 мг/кг в сутки в 3-4 приема. У ряда больных терапевтический эффект появляется лишь при применении высоких доз препарата — до 100 мг/кг в сутки. Выраженный эффект обычно отмечается уже спустя 10-14 дней с момента подбора адекватной дозы препарата.

При отсутствии существенного улучшения в течение заболевания от назначения вальпроатов или сукцинимидов применяется политерапия. В этом случае назначается комбинация вальпроатов и суксилепа (причем исходные дозы препаратов остаются неизменными), вальпроатов и бензодиазепинов или вальпроатов и ламотриджина (ламиктал). Из группы бензодиазепинов используются клоназепам (антелепсин) в суточной дозе 2-8 мг. Средняя суточная доза ламиктала при сочетании с вальпроатами составляет 0,2-5 мг/кг в сутки в 2 приема.

Юношеская абсансная эпилепсия

Юношеская абсансная эпилепсия (ЮАЭ) — разновидность идиопатической генерализованной эпилепсии с основным видом приступов — абсансами, дебютирующими в пубертатном периоде с высокой вероятностью присоединения генерализованных судорожных приступов и характерными ЭЭГ-изменениями в виде генерализованной пик-волновой активности с частотой 3 Гц и бо-

лее. Возраст в дебюте абсансов варьирует от 9 до 21 года. Дебют абсансов после 17 лет отмечается лишь в единичных случаях. Важной особенностью ЮАЭ является частый дебют заболевания с ГСП. Абсансы проявляются коротким исключением сознания с застыванием и гипомимией. Характерная особенность ЮАЭ — преобладание пациентов с простыми абсансами, т.е. приступами без какого-либо двигательного компонента. Абсансы с миоклоническим компонентом проявляются в виде миоклоний век, периорального и периназального миоклонуса. Абсансы с автоматизмами отмечаются редко и главным образом в виде коротких фаринго-оральных автоматизмов. Лишь в единичных случаях наблюдаются абсансы с фокальным и тоническим компонентом. Возможно развитие статуса абсансов. Продолжительность приступов составляет от 3 до 30 с. Вместе с тем у 50% пациентов отмечаются очень короткие абсансы, не превышающие 3-5 с, которые нередко не замечаются больными и окружающими.

Генерализованные судорожные приступы бывают у большинства больных. Они характеризуются короткими нечастыми (обычно реже 1 раза в месяц) тонико-клоническими судорогами. При дебюте ЮАЭ с ГСП обычно наблюдается быстрое присоединение абсансов — в течение 1-12 мес. В отличие от ДАЭ, гипервентиляция провоцирует возникновение абсансов не более чем у 10% больных ЮАЭ. ГСП провоцируются депривацией сна.

Основным ЭЭГ-паттерном является генерализованная эпилептическая активность, выявляемая в межприступном периоде более чем у 50% больных. Наиболее часто, как и при ДАЭ, наблюдается пик-волновая активность с частотой 3 Гц, преимущественно симметричная и билатерально-синхронная.

Эффективность лечения при ЮАЭ достоверно ниже, чем при ДАЭ. При сочетании абсансов с ГСП полная медикаментозная ремиссия достигается лишь у 50% больных.

Лечение начинается с монотерапии исключительно *препаратами вальпроевой кислоты*. Стартовая доза составляет 15 мг/кг в сутки с постепенным наращиванием до 30-50 мг/кг в сутки (1500-2500 мг/сут) и выше. Ввиду высокой вероятности присоединения ГСП начинать лечение с сукцинимидов, а также применять их в виде монотерапии не рекомендуется.

При отсутствии существенного улучшения в течение заболевания от монотерапии вальпроатами в достаточно высоких дозах применяется комбинация: вальпроаты + **сукцинимиды**. В этом случае исходная доза вальпроатов остается неизменной. Средние дозы сукцинимидов составляют 20 мг/кг в сутки. При отсутствии эффекта от вальпроатов с сукцинимидами успешно апробирована комбинация вальпроатов с **ламотриджином (ламикталом)**. При применении ламиктала вместе с вальпроатами стартовая доза препарата составляет 0,2 мг/кг в сутки в 1 прием утром с последующим постепенным увеличением до 5 мг/кг в сутки в 2 приема. При резистентных абсансах рекомендуется комбинация вальпроаты + **бензодиазепины** (клоназепам, клобазам, нитразепам). Клоназепам назначается в средней дозе 2-8 лгс/сут; клобазам (фризиум) — 5-25 мг/сут.

При успешном купировании абсансов, но продолжении ГСП рекомендуется к базовой терапии вальпроатами добавить **барбитураты** (бензонал, фенобарбитал, гексамидин). Фенобарбитал назначается со стартовой дозы 1 мг/кг в сутки в 1 прием вечером с последующим увеличением до 3 мг/кг в сутки в 2 приема.

Юношеская миоклоническая эпилепсия

Юношеская миоклоническая эпилепсия (ЮМЭ) — форма идиопатической генерализованной эпилепсии подросткового возраста с установленным генетическим дефектом, с миоклоническими приступами, преимущественно в руках после пробуждения пациентов. Начало заболевания варьирует от 2 до 22 лет.

Основным симптомом ЮМЭ являются миоклонические приступы. Во время приступа возникают неожиданные короткие молниеносные насильственные подергивания различных групп мышц при сохранном сознании. Миоклонические приступы всегда вовлекают мышцы рук (преимущественно экстензоры) и плечевого пояса, вследствие чего больные непроизвольно отбрасывают предметы в стороны. Во время приступов они могут разливать чай, наносить непроизвольные удары окружающим. Приступы, как правило, выраженные, однако интенсивность подергиваний может быть и минимальной, при этом лишь сами больные в состоянии ощутить их.

При возникновении миоклонических приступов в ногах больные ощущают как бы внезапный удар под колени и слегка приседают непроизвольно. При массивных пароксизмах возможны падения «как подкошенные» на колени или ягодицы. Данный вид приступов называется миоклонически-астатическим. Сознание при этом сохранено, и больные поднимаются сразу.

Частота миоклонического приступа варьирует от нескольких раз в день до одного раза в месяц. Продолжительность его составляет доли секунды. Характерны приступы непосредственно после пробуждения пациентов. У большинства больных приступы возникают только в утренние часы, в течение 30-60 мин после пробуждения. Нарастание пароксизмов может наблюдаться при засыпании или во время внезапного ночного пробуждения, в редких случаях они могут отмечаться в течение всего дня. Часто отмечается сочетание всех первично-генерализованных приступов: миоклонические приступы с генерализованными тонико-клоническими судорогами или/и абсансами.

Среди провоцирующих факторов наиболее значимы: депривация сна и насильственное внезапное пробуждение. Миоклонические приступы иногда появляются исключительно при недосыпании или при внезапном ночном пробуждении и не возникают спонтанно. Ритмическая фотостимуляция вызывает приступы у 25% пациентов. Гипервентиляция не приводит к возникновению пароксизмов, даже абсансов.

Основная активность фоновой записи у большинства больных нормальная. Наиболее характерна для ЮМЭ генерализованная быстрая (4-5 комплексов в секунду) полипик-волновая активность. При записи ЭЭГ во время миоклонических приступов наблюдаются вспышки генерализованных высокоамплитудных полипиков и пик-волновых комплексов с высокой частотой — 10-16 Гц.

Лечение. Препаратами выбора в лечении ЮМЭ являются *производные вальпроевой кислоты*, которые высокоэффективны в купировании всех трех видов приступов. Лечение вальпроатами следует начинать в виде монотерапии и сразу после установления диагноза. Запоздывание с началом терапии может привести к быстрому присоединению ГСП. Средняя суточная доза вальпроатов составляет 30-50 мг/кг в сутки в 3 приема.

При резистентных к монотерапии абсансах рекомендуется комбинация: вальпроаты + **сукцинимиды** (500-1000 мг/сут), а при резистентных генерализованных судорожных приступах — вальпроаты + **барбитураты** (50-150 мг/сут фенобарбитала).

Возможно применение **ламотриджина** из расчета 1-3 мг/кг в сутки, в том числе в сочетании с вальпроевой кислотой при лечении резистентных случаев ЮМЭ.

Наряду с медикаментозным лечением пациентам необходимо строго соблюдать режим сна и бодрствования: избегать недосыпания, позднего отхода ко сну и раннего, особенно внезапного, пробуждения. Больным следует избегать воздействия ритмической светостимуляции. В некоторых случаях соблюдение режима позволяет значительно снизить частоту пароксизмов.

Эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами (эпилепсия с приступами пробуждения)

Эпилепсия с первично-генерализованными судорожными приступами определяется как синдром, проявляющийся исключительно генерализованными судорогами при отсутствии четкого фокуса на ЭЭГ, структурного поражения головного мозга и наличии какого-либо заболевания, могущего быть причиной эпилепсии. Дебют генерализованных судорожных приступов (ГСП) варьирует в широком возрастном диапазоне: от 1 года до 30 лет с максимумом в пубертатном периоде. Столь широкий разброс может свидетельствовать о клинической гетерогенности данной формы эпилепсии.

Клинически ГСП проявляются внезапным (без ауры) выключением сознания с падением пациентов, судорогами, заведением глазных яблок, расширением зрачков. Сначала наступает короткая тоническая фаза приступа с преимущественным напряжением аксиальной мускулатуры, которая заканчивается тремором с переходом в клонические подергивания мышц. Продолжительность приступа составляет от 30 с до 10 мин. Типичны редкие приступы. Характерно четкое распределение приступов по времени суток, преобладают пароксизмы в период пробуждения, засыпания, во сне. Провоцирующими факторами являются

депривация сна, внезапное насильственное пробуждение, фото-стимуляция, менструация.

Генерализованная эпилептическая активность на ЭЭГ выражается пик-волновыми комплексами с частотой 3-4 Гц, а также полииик-волновыми комплексами.

Больным необходимо соблюдать строгий режим дня, избегать недосыпания и насильственного раннего пробуждения. Для **лечения** применяют: карбамазепин, вальпроаты, топамакс, барбитураты, гидантоины. При частых ГСП, резистентных к монотерапии, рекомендуется комбинация карбамазепина с вальпроатами, карбамазепина с топамаксом.

Синдром Веста

Синдром Веста — возрастзависимый эпилептический синдром с особым типом эпилептических припадков (инфантильные спазмы), специфическим вариантом изменений на ЭЭГ — гипсаритмия (рис. 31) и задержкой психомоторного развития.

Основным и единственным типом припадков при синдроме Веста являются инфантильные спазмы — массивные генерализованные миоклонические или тонические сокращения мускулатуры. Дифференцируют флексорные, флексорно-экстензорные и экстензорные спазмы, которые могут быть изолированными либо в комбинации, например флексорные и флексорно-экстензорные, флексорные и экстензорные и др. Различают симметричные и асимметричные спазмы. Очень часто инфантильные спазмы возникают сериями по 10-15 спазмов, следующих практически без перерыва один за другим.

Основным ЭЭГ-паттерном синдрома Веста является гипсаритмия — редкие высокоамплитудные спайки и медленные волны.

Лечение. В первую очередь рекомендуется использование препаратов широкого спектра действия — *вальпроаты, ламотриджин, топамакс*. Кроме того, значительный терапевтический эффект достигается при *гормональной терапии*: АКТГ, синтетического аналога АКТГ — синактен-депо, глюкокортикоиды (дексаметазон, преднизолон). Все кортикостероидные гормоны воздействуют на общий мозговой кровоток, повышая его интен-

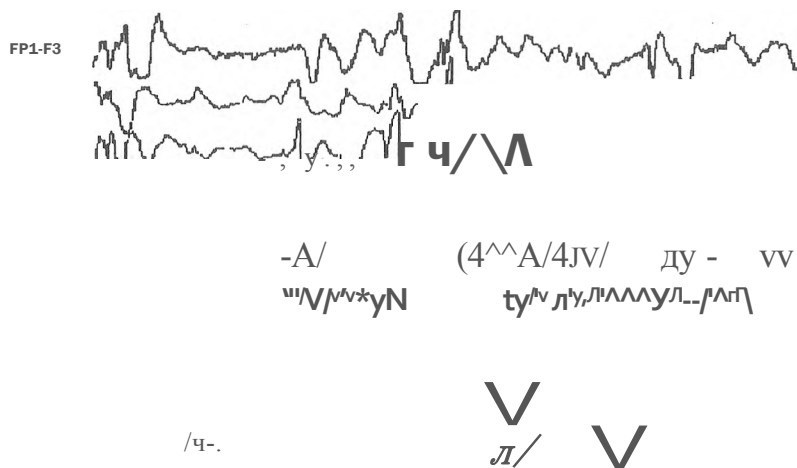


Рис. 31. Вариант гипсаритмии

сивность, вызывают дегидратацию мозга, увеличивают уровень глюкозы в его ткани, ускоряют синтез протеинов в паренхиме, повышают активность большинства ферментов, т.е. способствуют ускорению созревания ЦНС.

До настоящего времени не существует сложившихся представлений о механизмах антиконвульсивного действия АКТГ и стероидов, однако можно выделить следующие основные моменты: АКТГ способен оказывать воздействия на головной мозг либо непосредственно, либо косвенно (через стимуляцию коры надпочечников). Предполагаемый его механизм: повышение содержания глюкозы в ткани мозга; гиперполяризация мембран нейронов; нейромедиаторные, нейромодуляторные и трофические функции.

Одним из важнейших условий эффективности лечения АКТГ и кортикостероидами является назначение их детям преимущественно с криптогенной или идиопатической формой синдрома Веста, когда отсутствуют сведения о задержке развития и неврологической симптоматике до дебюта спазмов и патологии при нейровизуализирующих исследованиях, спазмы преимуществен-

но симметричные, серийные без латерализации и фокальных изменений на ЭЭГ. Всегда предпочтительнее назначать чистые формы АКТГ по сравнению с его синтетическими аналогами из-за большей выраженности побочных эффектов у последних.

Дозы АКТГ составляют 0,015-0,0125 мг/кг на инъекцию по следующей схеме: первые 2 нед. — 1 инъекция в день, 3-4-я — 1 инъекция в 2 дня, 5-6-я — 2 инъекции в неделю, 7-8-я недели — 1 раз в неделю.

Синдром Леннокса—Гасто

Синдром Леннокса—Гасто относится к генерализованным формам эпилепсии с различными типами припадков, включающими тонические приступы, атипичные абсансы и эпизоды тонических судорог или абсансов, с выраженными изменениями ЭЭГ (постоянные высокоамплитудные генерализованные медленные комплексы «спайк — волна», множественные спайки, острые волны и 8-волны в бодрствовании и вспышки спайков, частотой 10-20 Гц, во время сна) и в большинстве случаев выраженной задержкой психического и моторного развития.

Синдром Леннокса—Гасто манифестирует у детей в возрасте от 1 до 8 лет, чаще всего от 3 до 5 лет, часто возникает вслед за другими эпилептическими синдромами, наиболее часто за синдромом Веста.

Клиническая картина синдрома характеризуется многократными ежедневными приступами и снижением когнитивных функций. Наиболее распространенные типы припадков — это тонические атипичные абсансы, но могут быть и другие припадки, такие, как миоклонические, генерализованные тонико-клонические или парциальные (последние встречаются редко и характеризуют неблагоприятное течение). Типична комбинация более двух типов припадков. Частота припадков высокая, часто встречается эпилептический статус.

Тонические припадки характеризуются сгибательными движениями головы и туловища, обычно с нарушением сознания. Могут быть припадки с абдукцией и поднятием рук и падением в результате тонической атаки, если ребенок стоит. Кроме того, отмечают тонические припадки с медленным разгибанием ко-

нечностей и отведением вверх глазных яблок с вегетативными симптомами и замедлением дыхания.

Припадки в виде атипичных абсансов характеризуются внезапным началом и окончанием, они могут быть умеренно выражены и трудно определяемы клинически. Потеря сознания может быть неполная.

Миоклонические и атонические припадки при синдроме Леннокса—Гасто встречаются реже, чем тонические припадки или абсансы. Миоклонические припадки сопровождаются пик-волнами или полипик-волновыми разрядами на ЭЭГ.

При симптоматических формах и раннем дебюте чаще наблюдаются сложные парциальные припадки, за которыми следуют астатические и тонические припадки во время сна. Как правило, при этих формах наблюдаются задержка умственного развития и плохой прогноз.

Эпилептический статус развивается более чем у $\frac{2}{3}$ пациентов. Степень нарушения сознания неполная, характерны серийные тонические судороги, большая продолжительность судорожных Игриступов (несколько дней, недель), с тенденцией к повторной3Гразвитию.

Задержка психомоторного развития наблюдается у 90% детей, у остальных сохраняется нормальный интеллект даже после длительной болезни. Большинство детей отстают в развитии до начала припадков. Чем ранее начинаются припадки, тем более выражено снижение интеллекта. На уровень развития могут оказывать влияние частота приступов и эпизодов эпилептического статуса, а также политерапия.

Кроме интеллектуальных нарушений часто отмечаются аутистические черты характера, дефицит внимания, гиперактивность и агрессивность, что нарушает социальную адаптацию и снижает школьную успеваемость.

Вне припадка на ЭЭГ регистрируются разряды генерализованных билатерально-синхронных медленных комплексов спайк — медленная волна, острая волна — медленная волна амплитудой 250-600 мкВ, 8-волн частотой 1-2,5 Гц с интервалами от нескольких секунд на фоне медленно-волновой активности до практически непрерывных — гипсаритмия. Максимальная амплитуда обычно в лобных отделах.

Во время припадка на ЭЭГ отмечается генерализованный разряд эпилептической активности. Во время атипичных абсансов — медленные нерегулярные комплексы «спайк — волна» (рис. 32).

FP1-F3

F3-C3

P3-01

F4-C4 ' > .JlrV'i/^ ^ .JlrVwVwV^

C4-P4

—AAJV^vN-Ai1*—J\ P^J~S~

P4-02

$$/r^4 v^{\wedge}_-$$

Рис. 32. Вариант ЭЭГ при атипичном абсансе. Комплексы «пик — волна» частотой 2,5 Гц и менее

Лечение. В первую очередь используются препараты широкого спектра действия — **вальпроаты, ламотриджин, топамакс**. Сукцинимиды могут быть дополнением к вальпроатам или ламотридину в лечении атипичных абсансов. Возможно применение АКТГ (или синактен-депо), однако эффективность его ниже, чем при синдроме Веста.

Средние терапевтические дозы вальпроатов составляют 30-100 мг/кг. При недостаточном эффекте применяется *политерапия*. Эффективной комбинацией в зависимости от преобладания тех или иных приступов являются: вальпроаты + ламотриджин, вальпроаты + сукцинимиды, вальпроаты + топамакс, вальпроаты + карбамазепин, вальпроаты + клоназепам. При наличии

генерализованных клонических (тонико-клонических) судорог, статусном течении приступов третьим препаратом могут быть барбитураты.

Эпилепсия с миоклонически-астатическими приступами (синдром Дузе)

Миоклонически-астатическая эпилепсия — одна из форм генерализованной эпилепсии с преимущественно миоклоническими и миоклонически-астатическими приступами с дебютом в дошкольном возрасте. Клинические проявления заболевания полиморфны и включают различные виды приступов: миоклонические, миоклонически-астатические, типичные абсансы, генерализованные тонико-клонические приступы с возможным присоединением парциальных пароксизмов. Основные проявления миоклонически-астатической эпилепсии — миоклонические и миоклонически-астатические приступы: короткие, молниеносные подергивания малой амплитуды в ногах и в руках, — «кивки» с легкой пропульсией туловища; «удары под колени». Сознание при миоклонических и миоклонически-астатических приступах остается сохранным (при отсутствии абсансов), больные мгновенно поднимаются после падения. Частота миоклонических приступов высокая. Генерализованные судорожные приступы, так же как и абсансы, наблюдаются практически у всех больных. Возможны парциальные приступы. Характерны короткие простые парциальные моторные приступы, частота которых не превышает 1 раза в *неделю*: '

Характерно замедление основной активности фоновой записи с генерализованной пик- и полипик-волновой активностью с частотой 3 Гц.

Лечение начинают с монотерапии *препаратами вальпроевой кислоты*. Средние дозы депакина — 50-70 мг/кг в сутки с постепенным увеличением до 100 мг/кг в сутки при отсутствии эффекта. В большинстве случаев выраженный терапевтический результат достигается только при *политерапии*. Рекомендуется сочетание вальпроатов с ламотриджином или бензодиазепинами, или сукцинимидами. Средняя суточная доза ламиктала в комбинации с депакином составляет 5 мг/кг.

Ранняя миоклоническая энцефалопатия

Ранняя миоклоническая энцефалопатия — редкий возрастзависимый эпилептический синдром, впервые описанный J. Aicardi в 1978 г. В большинстве случаев заболевание начинается в возрасте, не превышающем 3 мес. Основным типом припадков являются миоклонии, преимущественно в виде фрагментарного миоклонуса. Кроме того, могут наблюдаться частые внезапные парциальные приступы, массивные миоклонии и тонические спазмы. Типичным патогномоничным признаком следует считать частые фрагментарные миоклонии, которые являются не только самым частым типом приступов, но считаются и дебютным, ранним симптомом заболевания. С течением заболевания фрагментарные миоклонии постепенно уступают свою ведущую клиническую роль частым парциальным припадкам. Миоклонии возникают не только в состоянии бодрствования, но и во время сна. По степени выраженности они могут варьировать от легкого подергивания дистальных фаланг пальцев рук до миоклонии кистей, предплечий, век и угла рта. Частота их — от нескольких в день до нескольких десятков в минуту.

Изменения на ЭЭГ включают специфичный для незрелого детского мозга паттерн из вспышек продолжительностью 1-5 с с периодами резкого, почти полного уплощения фоновой активности, длящимися 3-10 с. Данные изменения регистрируются в период глубокого сна.

Характерный исход заболевания — смерть больных в первые 5 лет жизни; оставшиеся в живых страдают тяжелыми психомоторными расстройствами. К настоящему времени не существует антиконвульсантов и гормональных средств, которые могли бы обеспечить сколько-нибудь возмужную эффективность лечения.

Ранняя эпилептическая энцефалопатия (синдром Отахары)

Ранняя эпилептическая энцефалопатия — форма энцефалопатии, самый ранний по дебюту возрастзависимый эпилептический синдром. Она была впервые описана в 1978 г. японским ученым

Shunsuke Ohtahara, а с 1989 г. признана в качестве самостоятельного эпилептического синдрома, получившего имя своего первооткрывателя — Отахары. Приступы дебютируют в первые 2 или 3 мес. жизни, но особенно часто в 1-й месяц. Основным типом припадков являются серийные или изолированные тонические спазмы. Приступы повторяются не только в состоянии бодрствования, но и ночью. Помимо тонических спазмов, почти в половине случаев могут отмечаться моторные парциальные приступы, иногда по гемитипу. Миоклонические припадки нехарактерны, хотя в отдельных случаях могут иметь место. Продолжительность тонического спазма приблизительно 10 с; в одной серии может отмечаться от 10 до 40 спазмов. Общее суточное количество спазмов достаточно велико и может достигать 300-400.

Основное ЭЭГ-проявление синдрома Отахары — вспышки медленных волн, длящиеся 1-3 с, имеют амплитуду 150-350 мкВ, перемежаются периодами почти полного уплощения ритма продолжительностью 3-4 с.

В лечении синдрома Отахары лишь в некоторых случаях могут быть эффективны синтетические аналоги АКТГ, однако этот результат крайне нестойкий и неполный.

Электрический эпилептический статус во время медленного сна (синдром ESES)

Электрический эпилептический статус во время медленного сна является электроэнцефалографическим диагнозом и в ряде случаев может не сопровождаться клиническими проявлениями. Манифестирует в возрасте 8 мес. — 11,5 лет, чаще — в 4-14 лет. После 15 лет синдром обычно не встречается. Нередко приступы возникают ночью, могут быть как генерализованными, так и парциальными: моторные приступы (миоклонические абсансы, генерализованные клонические приступы, орофациальные пароксизмы), односторонние парциальные моторные приступы, генерализованные тонико-клонические пароксизмы в сочетании с атипичными абсансами, ночные генерализованные тонико-клонические приступы в сочетании с атипичными абсансами и атоническими пароксизмами. Частота приступов переменна — от редких до ежедневных. В ряде случаев при синдроме ESES на-

блюдаются как дневные, так и ночные приступы с речевыми нарушениями, что предопределяет необходимость дифференциальной диагностики с роландической эпилепсией.

В межприступном периоде на ЭЭГ в состоянии бодрствования регистрируются генерализованные комплексы спайк — волна, иногда в виде всплеск, либо фокальные спайки или острые волны с преимущественной локализацией в лобно-височных или центрально-темпоральных областях. Во время медленного сна на ЭЭГ отмечаются продолжительные (85-100% всей кривой) билатеральные или диффузные комплексы спайк — волна. Физиологические паттерны сна (сонные веретена, К-комплексы или вертекс-волны) практически отсутствуют.

Очередность выбора препаратов зависит от характера приступов. При наличии атипичных абсансов рекомендуются *вальпроат натрия* и *этосуксимид*, при парциальных пароксизмах — *карбамазепин* или *фенитоин*.

Синдром Ландау—Клеффнера

Синдром впервые описан Landau и Kleffner в 1957 г. Заболевание манифестирует в возрасте 3-7 лет. Характерна триада симптомов: афазия, эпилептические приступы, нарушения поведения. Ранними симптомами являются прогрессирующее нарушение речевой функции и вербальная агнозия. Нарушения речи характеризуются речевой персеверацией, парафазией. В большинстве случаев предшествующие заболеванию нарушения речевой функции отсутствуют. Далее у ребенка возникают эпилептические пароксизмы. Приступы, как правило, простые парциальные моторные. Реже отмечаются генерализованные тонико-клонические, гемиклонические или сложные парциальные приступы и абсансы. Крайне редко наблюдаются атонические и тонические пароксизмы. Одной из особенностей эпилептических пароксизмов при синдроме Ландау—Клеффнера является их ночной характер. Приступы обычно короткие. Расстройства поведения выражаются агрессивностью, гиперактивностью, аутичностью.

При ЭЭГ-исследовании регистрируются нормальная основная активность, фокальные или мультифокальные спайки, острые

волны, комплексы спайк — волна с преимущественной локализацией в височных, теменно-височных или теменно-затылочных областях. В отдельных случаях при синдроме Ландау—Клеффнера на ЭЭГ обнаруживаются роландические спайки. Типичным ЭЭГ-паттерном при синдроме Ландау—Клеффнера является электрический эпилептический статус в фазу медленного сна (рис. 33).

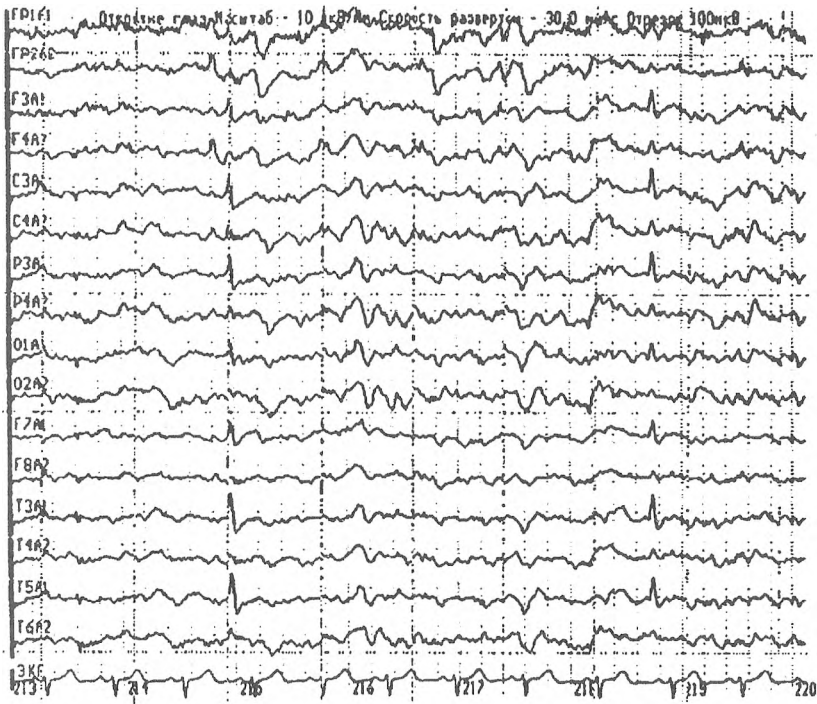


Рис. 33. ЭЭГ при синдроме Ландау—Клеффнера

Антиконвульсивная терапия в отношении речевых расстройств практически не эффективна. Благоприятное действие оказывают гормоны (синактен-депо, пр^ог^естерон), однако их длительное применение невозможно. Существенное внимание в комплексной терапии должно быть уделено логопедическим занятиям с целью коррекции речевых расстройств.

Фебрильные судороги

Фебрильные судороги — пароксизмы, как правило, судорожного характера у детей в возрасте от 6 мес. до 5 лет при повышении температуры тела до фебрильных цифр в период инфекционного (вирусного или бактериального) заболевания. В настоящее время фебрильные судороги делят на типичные, или простые, и атипичные, или сложные.

Простые фебрильные судороги имеют следующие признаки:

- неотягощенную семейную наследственность по эпилептическим пароксизмам (исключение составляют сами фебрильные судороги);
- продолжительность приступа от 1 до 5 мин, максимум 10 мин;
- отсутствие очаговых неврологических нарушений как до, так и после приступа;
- наличие гипертермии (температура тела во время приступа 38,5 °C и более);
- генерализованный тонический или клонико-тонический характер;
- возможна кратковременная оглушенность или сонливость после приступа.

Атипичные, или сложные, фебрильные судороги:

- возраст больного к моменту первого пароксизма более 5 лет;
- наличие неврологической патологии, отклонений в психомоторном развитии до или после приступа;
- отягощенная семейная наследственность по эпилепсии;
- длительный, более 10 мин, приступ;
- латерализованный или очаговый характер припадка, а также его повторение в последующие 24 ч;
- наличие на ЭЭГ очаговой или эпилептической активности.

Лечение определяется типом фебрильных судорог. Детям с благоприятным преморбидным неврологическим фоном, у которых возникают так называемые простые фебрильные судороги, рекомендуются тщательная профилактика гипертермии жаропонижающими препаратами (парацетамол, анальгин и др.) и физи-

ческие методы охлаждения. При сопутствующей вегетативной симпатоадреналовой реакции в виде похолодания конечностей, генерализованного озноба целесообразно наряду с жаропонижающими средствами дополнительно вводить спазмолитические препараты (дибазол, папаверин, но-шпа). В течение первого года после фебрильных судорог в период стойкой гипертермии, плохо купирующейся антипиретиками, с профилактической целью обосновано пероральное или ректальное применение реланиума (в суточной дозе 0,5-0,7 мг/кг).

При наличии ночных фебрильных судорог оправдано прерывистое применение бензодиазепинов короткого действия (диазепам, нитразепам) на ночь на период лихорадочного заболевания. Перечисленные профилактические меры позволяют избежать рецидивов фебрильных судорог у всех детей без признаков органического поражения головного мозга.

При наличии у ребенка с фебрильными судорогами 3 (и более) сочетанных факторов риска (клинических, электрофизиологических и/или биохимических) оправдана постоянная антиконвульсивная терапия не менее 2 лет. Препаратами выбора являются производные вальпроевой кислоты в дозе от 10 до 30 мг/кг в день. Кроме того, детям с фебрильными судорогами с целью нормализации функций высших надсегментарных структур, улучшения миелинизации и активации тормозных механизмов в центральной нервной системе целесообразны прерывистые курсы ноотропной терапии, витаминов группы В, сосудистых препаратов.

Эпилептический статус

Эпилептический статус определяется как состояние, при котором каждый последующий припадок возникает раньше, чем больной полностью вышел из предыдущего приступа, т.е. у него остаются выраженные нарушения сознания, гемодинамики, дыхания или гомеостаза.

Основные причины эпилептического статуса при установленном диагнозе эпилепсии: нарушения режима (депривация сна, алкоголизация и др.); перерыв в приеме антиэпилептических препаратов; слишком быстрая отмена антиэпилептических

препаратов; соматические и инфекционные заболевания; беременность; относительное уменьшение дозы антиэпилептических препаратов вследствие значительного увеличения массы тела (например, по мере роста у детей).

Классификация эпилептического статуса

1. *Генерализованный эпилептический статус.*

А. Эпилептический статус конвульсивных припадков: тонико-клонических, тонических, клонических, миоклонических.

Б. Эпилептический статус абсансов.

2. *Парциальный эпилептический статус.*

А. Эпилептический статус простых парциальных припадков: соматомоторных, соматосенсорных, дисфатических, адверсивных, сенситивных, вегетативных.

Б. Эпилептический статус сложных парциальных припадков.

3. *Неонатальный эпилептический статус.*

Наиболее частый вид эпилептического статуса в детском возрасте — эпилептический статус генерализованных тонико-клонических судорог и статус абсансов.

В течение эпилептического статуса выделяют следующие периоды:

- предстатус (0-9 мин с начала приступа);
- начальный эпилептический статус (10-30 мин);
- развернутый эпилептический статус (31-60 мин);
- рефракторный эпилептический статус (свыше 60 мин).

Лечение. Удалить инородные предметы из полости рта, уложить больного на бок, при необходимости ввести воздуховод, инъекция диазепама внутривенно — осуществляются на месте, после чего больного транспортируют в стационар.

Диазепам вводят медленно внутривенно в растворе глюкозы взрослым 10 мг, детям по 0,05-0,1 мг на год жизни.

В стационаре проводятся следующие мероприятия: обеспечение проходимости верхних дыхательных путей; ингаляция смесью с повышенным содержанием кислорода; повторное введение диазепама при отсутствии эффекта от его первого введения; *ГОМК* 10% 50-70 мг/кг; *дроперидол* 0,25% начальная доза — 0,1-0,25 мг/кг; *лазикс* 1% в/м или в/в, гемодез, витамины В₁, С;

преднизолон 2-4 мг/кг в/м или в/в; люмбальная пункция (по показаниям); *депакин* в/в струйно 400-800 мг или в/в капельно из расчета 25 мг/кг в течение суток; при продолжающихся приступах — наркоз, при отсутствии стойкого эффекта — длительный комбинированный наркоз с применением мышечных релаксантов и ИВЛ.

Основные принципы лечения эпилепсии

Основной принцип лечения эпилепсии: максимум терапевтической эффективности при минимуме нежелательных проявлений лекарственных средств. Назначать лекарственные средства после первого эпилептического пароксизма не рекомендуют. Единичный эпилептический приступ только настораживает относительно возможности эпилепсии, но не означает ее наличие. Единичный пароксизм может быть случайным, обусловленным лихорадкой, перегревом, интоксикацией, метаболическими расстройствами. Противозепилептическая терапия после первого приступа возможна только при наличии совокупности следующих признаков: очаговые неврологические симптомы, снижение интеллекта, эпилепсия у родственников, четкие эпилептические паттерны на ЭЭГ.

Лечение эпилепсии можно начать после установления точного диагноза. Лечение начинают с применения одного лекарственного средства. Преимуществами монотерапии в сравнении с политерапией являются:

- Высокая клиническая эффективность (полностью прекратить или свести к минимуму припадки удается у 70-80% больных).
- Возможность оценить пригодность данного препарата для лечения конкретного больного, подобрать максимально эффективную дозу и режим применения. Врач избегает назначения бесполезных для данного пациента химических соединений.
- Меньшая вероятность побочных реакций в ходе лечения. Кроме того, всегда понятно, какой препарат ответствен за нежелательный эффект, облегчаются меры по его ликвидации (снижение дозы или отмена данного препарата).

- Отсутствие взаимного антагонизма при одновременном применении нескольких противоэпилептических средств.

Для адекватной противоэпилептической терапии необходимо: определить характер припадков у больного, учесть особенности эпилептического синдрома (возраст пациента в дебюте, частоту приступов, наличие неврологических симптомов, интеллект), токсичность препарата и возможность побочных эффектов. Выбор противоэпилептического препарата определяется главным образом характером приступов и значительно в меньшей степени — формой эпилепсии. Важно правильно определить суточную дозу противоэпилептического средства для данного больного.

Лечение начинают со стандартной средней возрастной дозы. Ее следует назначать не сразу в полном объеме, а постепенно: первые 3-4 дня U_3 дозы, в последующие 3-4 дня добавляют еще U_3 и лишь затем (при отсутствии или недостаточном эффекте) переходят на применение всей возрастной дозы (у 1-3% больных припадки можно устранить дозой препарата меньше стандартной, средневозрастной). До достижения стабильного уровня (равновесной концентрации) препарата (равновесная концентрация препаратов в плазме крови создается через 4-5 периодов их полувыведения из крови) в плазме крови его суточную дозу лучше назначать в 3-4 приема. Если нет нежелательных эффектов после достижения постоянного уровня препарата в крови, то следует постепенно повышать дозу до появления первых симптомов интоксикации (седативный эффект, сонливость, атаксия, нистагм, поведенческие нарушения, диплопия, рвота, на ЭЭГ преимущественно (3-ритм), а затем несколько снизить, добиваясь исчезновения симптомов интоксикации, но не более того. После этого определяют концентрацию препарата в крови. Определение уровня противоэпилептического средства в плазме крови без использования рекомендуемого выше метода подбора индивидуальной терапевтической дозы (например, после применения средней возрастной дозы больному) мало информативно и не имеет смысла. Это связано с тем, что даже при концентрации в пределах терапевтического диапазона, установленного для широкого круга больных, будет неясно, является ли эта концентрация терапевтической для данного больного.

Рекомендуемый метод подбора индивидуальной терапевтической дозы делает необязательной повседневную практику определения уровня противэпилептических средств в крови больных. Необходимость в этой процедуре возникает в тех случаях, когда неясно, обусловлено ли изменение состояния больного (например, заторможенность, рвота и др.) проявлением его болезни или интоксикации противэпилептическими средствами и какое из двух применяемых лекарств ответственно за нежелательный эффект и др.

Важным преимуществом перед обычными препаратами обладают *таблетки с медленным высвобождением активного вещества* (производные вальпроевой кислоты — депакин-хроно, конвулекс-ретард; производные карбамазепина — тегретол-ретард, тимонил-ретард). При их использовании происходит сглаживание пиковых концентраций препарата в крови, снижается риск нежелательных эффектов и обеспечивается стабильность лечебного действия. Ретардированные лекарственные формы препарата назначают 1–2 раза в сутки и в той же суточной дозе, что и обычный препарат.

Если максимально переносимая доза препарата достигнута, но приступы не купируются в течение месяца, постепенно вводят препарат второго, а затем третьего ряда, а предыдущий постепенно отменяют.

Замену противэпилептических средств необходимо проводить постепенно в течение 1–2 нед. и дольше. Особое внимание ввиду наличия выраженного синдрома отмены должно быть обращено на барбитураты и бензодиазепины.

Если при последовательной монотерапии различными противэпилептическими препаратами в субтоксических дозах приступы не купируются, значит, у больного истинная лекарственная резистентность (в случае неадекватной противэпилептической терапии или неправильно установленного диагноза возникает псевдорезистентность у больного к препаратам). Лекарственная резистентность чаще возникает при раннем дебюте эпилепсии, серийных эпилептических пароксизмах, сложных парциальных приступах, наличии у больного частых (более 4 в месяц) припадков или нескольких типов пароксизмов, снижении интеллекта, дисгенезии мозга.

Наличие лекарственной резистентности является показанием для **политерапии** (как правило, не более 2 препаратов). Следует подчеркнуть, что комбинируют иротивоэпилептические препараты с разной фармакодинамикой и в соответствии со спектром их действия и те препараты, которые позволили максимально уменьшить частоту припадков при монотерапии; следует избегать комбинаций препаратов с выраженным седативным действием и отрицательным влиянием на познавательные функции. При одновременном назначении нескольких лекарственных средств важно учитывать возможное фармакокинетическое взаимодействие между ними.

При достижении хорошего лечебного эффекта фармакотерапии необходимо решить вопрос об отмене лекарственных средств, принимая во внимание следующие факторы: особенности эпилептического синдрома, возраст больного в дебюте заболевания, частоту эпилептических пароксизмов, характер изменений ЭЭГ, нервно-психический статус. Основным критерием для отмены противоэпилептической терапии является отсутствие пароксизмов. Нормализация ЭЭГ не имеет решающего значения.

При многих симптоматических формах эпилепсии (эпилепсия с миоклоническими абсансами, миоклонически-астатическая эпилепсия, синдром Леннокса—Гасто, симптоматическая парциальная эпилепсия и др.) бесприступный период должен составлять не менее 4 лет.

При большинстве идиопатических (доброкачественных) форм эпилепсии (роландическая, детская абсансная, ювенильная абсансная и др.) отмена противоэпилептической терапии возможна через 2 года с момента прекращения приступов.

Преждевременное прекращение лечения ведет к рецидиву эпилепсии. Во многих случаях больные вынуждены принимать противоэпилептические средства пожизненно. Отменять терапию следует постепенно (во избежание развития припадков вплоть до эпилептического статуса) в течение 3-6 мес. под контролем ЭЭГ, медленно уменьшая дозу препаратов.

Противоэпилептические препараты

Бурное развитие нейрофармакологии в последние десятилетия, синтез новых высокоэффективных АЭП, кардинальный пере-

смотр многих принципов лечения эпилепсии позволили в настоящее время отнести эпилепсию к курабельным заболеваниям. Выраженный терапевтический эффект достигается у 80-85% больных эпилепсией. Но при этом из 40 млн больных в мире адекватного лечения не получают более 75%.

К идеальным противоэпилептическим средствам предъявляют определенные требования. Они должны обладать высокой активностью и биоусвояемостью, большой продолжительностью действия, минимальной токсичностью и большой широтой терапевтического действия, не накапливаться в организме и к ним не должны развиваться привыкание и лекарственная зависимость, их длительный (годами) прием не должен нарушать когнитивные функции (возможность обучения, поддержание профессиональной деятельности) и сопровождаться тяжелыми нежелательными эффектами. К сожалению, современные противоэпилептические средства отвечают лишь некоторым из этих требований.

Фармакодинамика. Противоэпилептические средства либо подавляют патологическую активность нейронов в эпилептическом очаге (например, дифенин, этосуксимид и др.), либо нарушают распространение из него возбуждения, вовлечение других нейронов и этим предотвращают припадки (например, фенобарбитал и др.).

Провести корреляцию между формой эпилепсии (а значит, в определенной степени, и локализацией очага как популяции нейронов, первыми рождающими эпилептический разряд) и механизмом действия, местом приложения вполне определенных противоэпилептических средств практически невозможно. Работа мозга сложна и многогранна, путей для вмешательства в активность нейронов и проведение импульсов очень много, что, видимо, и объясняет способность противоэпилептических препаратов с неодинаковым механизмом действия разным способом тормозить гиперсинхронный разряд нейронов.

Следовательно, в настоящее время отсутствует возможность выбора адекватного противоэпилептического средства, исходя из патогенеза данной формы эпилепсии и фармакодинамики препарата. В распоряжении врача лишь эмпирический подход к решению вопроса об оптимальном противоэпилептическом средстве.

Фармакокинетика противоэпилептических средств. *Вальпроат натрия* и *вальпроат кальция* вводят внутривенно и назначают внутрь во время еды. Препараты под влиянием кислой среды желудка превращаются в вальпроевую кислоту, которая всасывается из желудочно-кишечного тракта, биодоступность составляет около 100%, максимальная концентрация в крови через 2-4 ч. Связывание с р-гликопротеидами плазмы крови 88-95% (в среднем 90%). Биотрансформируется вальпроевая кислота в печени (окисление и глюкуронидация) с образованием неактивных метаболитов, которые выводятся почками.

Период полувыведения ($T_{1/2}$) из крови равен в среднем 10 ч. Постоянный уровень в крови создается через 2 дня после приема препарата. Кратность назначения 2-4 раза в сутки. Вальпроаты пролонгированного действия (*депакин-хроно*, *конвулекс-ретард*) назначают 1 раз в сутки, равновесная концентрация достигается через 4 дня.

Карбамазепин медленно всасывается из желудочно-кишечного тракта при приеме внутрь во время еды, его максимальная концентрация в крови достигается лишь через 12-24 ч. Но его биодоступность высокая — около 85%. Препарат связывается с белками плазмы крови на 70-80%. В печени он биотрансформируется в 10,11-эпоксид, дигидрокарбамазепин и другие метаболиты. В крови обнаруживают 75% карбамазепина, 10% эпоксида и 15% других метаболитов. Эпоксид имеет $1/3$ противоэпилептической активности карбамазепина. Если учесть, что эпоксид меньше связан с белками крови, то его доля в противоэпилептическом действии карбамазепина может быть существенной, особенно у детей. У последних метаболизм карбамазепина происходит быстрее, и его сильнее индуцируют другие лекарства. Карбамазепин и сам относится к индукторам микросомных ферментов печени, стимулируя и собственную биотрансформацию. Его период полувыведения в течение первых недель лечения снижается примерно в 2 раза, что требует увеличения дозы. С мочой выводится более 70% принятой дозы карбамазепина, причем только 2% неизмененного препарата.

Период полувыведения карбамазепина зависит от возраста, индивидуальных особенностей элиминации, применения других лекарственных препаратов, составляя от 8 до 55 ч (в среднем

30 ч). Постоянный уровень в крови достигается через 4-6 дней. Кратность назначения 2-4 раза в сутки. Ретардированные формы карбамазепина назначают 1 раз в сутки, равновесная концентрация достигается через 8-12 дней.

Окскарбазепин (трилептал) в отличие от карбамазепина не повышает активность печеночных ферментов и в процессе его метаболизма не образуется эпоксид (с последним преимущественно связывают нейротоксичность).

Клоназепам при приеме внутрь инактивируется желудочным соком, поэтому его надо назначать за 1-1,5 ч до приема пищи. У препарата достаточно высокая биоусвояемость, максимальная концентрация в крови достигается через 2-3 ч. Связывание с белками плазмы крови составляет 50%. Клоназепам биотрансформируется в печени (98%), его главный метаболит — 7-ацетамид-клоназепам фармакологически активен. Препарат выводится почками в измененном виде (только 1% в неизменной форме).

Период полувыведения клоназепама у взрослых колеблется от 20 до 40 ч, у детей — короче. Постоянный уровень в крови достигается через 5-7 дней. Кратность назначения 2-3 раза в сутки.

Клобазам по своей клинко-фармакологической характеристике близок к клоназепаму. Основным метаболитом клобазам является N-десметилклобазам, который на 25% обеспечивает антиэпилептическое действие препарата. Концентрация этого метаболита в крови по мере регулярного приема препарата почти в 8 раз превышает концентрацию самого клобазам. Период полувыведения N-десметилклобазам больше (40-133 ч) аналогичного показателя самого препарата.

Ламотриджин (ламиктал) вводят внутривенно или назначают внутрь. Препарат после приема до еды полностью и быстро всасывается, пик концентрации в плазме крови возникает через 2-3 ч. Биодоступность составляет 98%. Препарат связывается с белками плазмы крови на 55%. Причем уровень связывания ламотриджина существенно не меняется при сопутствующей терапии дифенином, карбамазепином или вальпроатом. Биотрансформация ламотриджина медленно происходит в печени путем глюкуронидации. Основной метаболит — N-глюкуронид, веще-

ство с высоким почечным клиренсом, поэтому в плазме крови его обнаружить очень трудно. Около 7% препарата выделяется с мочой в неизменном виде, только 2% с фекалиями. Ламотриджин не стимулирует и не угнетает ферментные системы печени. Период полувыведения 29 ч. Постоянный уровень в крови достигается через 4-5 дней. При монотерапии ламотриджин назначают 1 раз в сутки. При комплексной терапии с препаратами (карбамазепин, дифенин, фенobarбитал), ускоряющими превращение ламотриджина в печени, его назначают 2 раза в день.

Топирамат (топамакс) является структурно новым противосудорожным препаратом из группы сахаросульфаматов. Топирамат ГАМК-позитивный эффект, блокирует потенциалзависимые натриевые каналы, оказывает антагонистическое действие в отношении одного из типов глутаматных рецепторов. Не выявлено постоянного влияния топирамата на стабильные концентрации стандартных противосудорожных препаратов в плазме крови. Препарат медленно абсорбируется из желудочно-кишечного тракта. Связывание с белками плазмы крови колеблется от 13 до 17%. Биотрансформации подвергается малая часть препарата. Приблизительно 70% топирамата элиминируется в неизменном виде с мочой. Период полувыведения — 21ч. Кратность назначения 2-3 раза в день.

Фенобарбитал хорошо, но медленно всасывается при приеме внутрь в тонкой кишке. Биоусвояемость около 80%. Максимальная концентрация в крови возникает через 2-8 (иногда через 12) ч, у новорожденных (до 15-го дня жизни) — еще позже.

Барбитураты связаны с белками плазмы крови в среднем на 50-60%, у детей до 1 мес. жизни — на 30-40%. Это различие определяет и разницу в удельном объеме распределения, который у взрослых и детей после 1 мес. жизни составляет примерно 0,6 л/кг, а у детей до 1 мес. — от 0,6 до 1,5 л/кг.

Биотрансформация происходит в печени (50-80%), при этом образуются неактивные метаболиты. При применении барбитуратов (более 3-5 дней) происходит стимуляция собственной биотрансформации в печени, скорость ферментативных реакций может возрасти в 10-20 раз. В неизменном виде с мочой выводится 25-50% дозы. Экскреция почками зависит от pH мочи и ее количества. Подщелачивание мочи (например, после щелочного

питья, употребления растительной пищи, назначения диакарба и др.) приводит к увеличению экскреции барбитуратов в неизменном виде и более быстрому снижению их концентрации в крови. Подкисление мочи (прием аскорбиновой кислоты и др.) вызывает противоположный эффект. При нарушении функции печени или почек может происходить кумуляция препарата.

Период полувыведения из крови крайне вариабелен и может колебаться от 10 до 140 ч (у детей чаще — 40-70 ч). Кратность назначения препаратов с профилактической целью 1 раз в сутки. Постоянный уровень в плазме крови достигается через 1-4 нед.

Бензонал. Фармакокинетика изучена плохо. Препарат хорошо всасывается при приеме внутрь с достижением пика концентрации в крови через 3—4 ч. Бензонал быстро метаболизируется в организме, высвобождая фенobarбитал. Таким образом, бензонал можно рассматривать как «пролекарство».

Гексамидин назначают внутрь после еды, всасывается в тонкой кишке (биодоступность 90%). Связывается с белками плазмы крови на 20%. В процессе биотрансформации в печени 25% гексамидина превращается в фенobarбитал, а 50% — в фенилэтилмалонамид. Превращение гексамидина в фенobarбитал начинается медленно, лишь через несколько дней лечения фенobarбитал начинает появляться в крови; возможно, для активации этого процесса необходима аутоиндукция ферментов печени. Этот процесс может стимулировать одновременное назначение дифенина, вальпроата, карбамазепина; тормозит процесс изониазид. Противосудорожное действие гексамидина складывается из трех компонентов: накопление фенobarбитала, фенилэтилмалонамида и неизмененного гексамидина. Период полувыведения гексамидина составляет 3-12 ч, а фенилэтилмалонамида — 16-25 ч. Постоянный уровень гексамидина в плазме крови достигается через 1-3 нед. Кратность назначения — 1-3 раза в сутки. В настоящее время гексамидин практически не используется.

Дифенин очень хорошо всасывается в тонкой кишке, его биодоступность достигает почти 100%, но максимальная концентрация в крови возникает медленно (через 4-24 ч). Существуют препараты дифенина для парентерального введения. После внутримышечной инъекции препарат всасывается очень медленно. Причем растворитель (пропиленгликоль с этанолом) имеет

резко выраженную щелочную реакцию, и когда в тканях его рН снижается до нейтральных величин, дифенин кристаллизуется, повреждая мышцы и вызывая боль и жжение в месте введения, кристаллы плохо всасываются. При переходе от приема внутрь во время еды или после еды на внутримышечное введение концентрация дифенина в плазме крови снижается. Внутривенно дифенин вводят редко из-за гипотензивного и кардиотоксического эффекта растворителя. В настоящее время появился водорастворимый пропрепарат дифенина — *фосфенитоин*, который после парентерального введения в течение 8-15 мин почти полностью превращается в дифенин (1,5 мг фосфенитоина эквивалентны 1 мг дифенина).

В крови дифенин на 90% связан с белками, хотя эта связь достаточно слабая. Уменьшение количества альбуминов в крови приводит к значительному возрастанию концентрации свободного вещества в крови, усилению его эффектов и возможности интоксикации (тем более, что у препарата мала широта терапевтического действия). Такие лекарственные средства, как вальпроат, нестероидные противовоспалительные препараты, сульфаниламиды, пероральные противодиабетические лекарства, непрямые антикоагулянты, трициклические антидепрессанты (ингибиторы нейронального захвата), а также эндогенные метаболиты (остаточный азот, билирубин) могут вытеснять дифенин из связи с альбуминами крови, что приводит к нежелательным реакциям.

Биотрансформация дифенина происходит в печени за счет его глюкуронидации и гидроксилирования с образованием ОН-дифенилгидантоина, обладающего очень слабой противоэпилептической активностью. Он является активным индуктором микросомных ферментов гепатоцитов, активируя собственную биотрансформацию, а также инактивацию в печени других ксенобиотиков и эндогенных веществ (например, витаминов, гормонов и др.).

Период полувыведения дифенина из крови может сильно варьировать: от 10 до 40 ч (иногда до 140), у детей он, как правило, короче. Постоянный уровень в плазме крови достигается от 2-4 до 30 дней. Кратность назначения 1-2 раза в сутки.

Этосуксимид назначают внутрь во время еды, быстро всасывается, его биоусвоение составляет около 100%. Максимальная концентрация в крови создается через 1-4 ч. Этосуксимид прак-

тически не связывается с белками плазмы крови. Он биотрансформируется в печени (80%) путем окисления и глюкуронидации. С мочой в неизменном виде экскретируется около 20% дозы. Период полувыведения препарата у детей колеблется от 30 до 40 ч, у взрослых 60-100 ч. Постоянный уровень в крови достигается через 5-7 дней. Кратность назначения 2-3 раза в сутки.

Вигабатрин хорошо и быстро абсорбируется из желудочно-кишечного тракта, пиковая концентрация в крови возникает через 1-2 ч, практически не связывается с белками плазмы крови, выводится с мочой в неизменном виде. Период полувыведения 6-8 ч. Кратность назначения 2 раза в день. Постоянная концентрация в сыворотке крови устанавливается через 1-2 дня. Формы: выпуска и дозы основных противоэпилептических препаратов приведены в табл. 6.

Взаимодействие. Антациды, содержащие магний и алюминий, тормозят всасывание противоэпилептических средств, поэтому последние назначают за 2-3 ч до приема антацидов. В случае гиповитаминоза В₆, К, D, В₂ целесообразно назначать их вместе с противоэпилептическими средствами. Вместе с тем большие дозы витамина В₆ с фолиевой кислотой могут ослабить лечебный эффект противоэпилептических препаратов и способствовать учащению эпилептических припадков.

Некоторые противоэпилептические препараты (например, дифенин, вальпроат натрия и кальция, карбамазепин), поступаая в кровь почти полностью связываются с белками плазмы крови. Их могут вытеснять, увеличивая свободную фракцию препаратов в крови, вещества, у которых степень такой связи выше: нестероидные противовоспалительные средства, сульфаниламиды и др. Необходимо подчеркнуть, что одно противоэпилептическое средство может вытеснять другое. Рассматриваемое взаимодействие проявляется особенно сильно при сочетании дифенина с вальпроатом натрия, прогабидом или фелбаматом. Теоретически вытеснение дифенина из связи с белками плазмы крови должно привести к нежелательным реакциям (см. ниже) или усилению терапевтического эффекта. Практически, однако, этого не происходит, поскольку дифенин в основном находится в тканях и возрастание его свободной фракции в крови, где дифенина мало, несущественно повышает концентрацию препарата в области рецепторов.

Таблица 6

Препараты, применяемые при лечении эпилепсии

Активное вещество	Название препарата	Форма выпуска	Средняя суточная доза
Карбамазепин	Теретол	Таблетки 200, 400 мг	10–30 мг/кг в день
	Тетретол ЦР Фин-лепсин	Таблетки 200, 400 мг	
	Финлепсин-рестард	Таблетки 200, 400 мг	
	Депакин энтерик	Таблетки 300 мг; 500 мг	
Валпроаты	Депакин	Сухое вещество для внутривенного введения 400 мг в комплекте с растворителем. Питтевой раствор 200 мг/мерная ложка	30–50 (иногда до 80) мг/кг в день
	Депакин-хроно	Таблетки 300, 500 мг	
	Конваллекс	Капсулы 150, 300, 500 мг; капли, 300 мг/1 мл; сироп для детей 50 мг/1 мл; таблетки 300 мг	
	Конвалдсофин	Таблетки 150, 300, 600 мг; таблетки с контролируемым высвобождением 150 мг; сироп 300 мг/5 мл	
Клоназепам	Антепепсин	Таблетки 1 мг и 250 мкг	Детям до 10 лет — 0,01–0,03 мг/кг В возрасте до 1 года — 0,5–1 мг; 1–5 лет — до 1–3 мг; 5–12 лет — до 3–6 мг
	Клоназепам	Таблетки 500 мкг, 1 мг	
	Ривотрил	Таблетки 500 мкг, 2 мг; раствор для инъекций, ампулы 1 мг/2 мл	
Ламотриджин	Ламиктал	Таблетки 25, 50, 100 мг; таблетки жевательные 5, 25, 100 мг	Детям до 12 лет, принимающим препараты — индукторы микросомальных ферментов печени — 5–15 мг/кг в 2 приема

Окончание табл. 6

Активное вещество	Название препарата	Форма выпуска	Средняя суточная доза
			Детям, принимающим ингибиторы ферментов печени (вальпроат) — до 1–5 мг/кг. При монотерапии — 100–200 мг (редко до 500 мг) в сутки в 2 приема
Топирамат	Топамакс	Таблетки, покрытые оболочкой, 25, 50, 100, 200, 300, 400 мг	Монотерапия: детям старше 2 лет — 3–6 мг/кг в сутки (для детей с недавно диагностированными парциальными припадками — до 500 мг/сут). В сочетании с другими противосудорожными препаратами: 5–9 мг/кг/сут
Этосуксимид	Суксилеп	Капсулы 250 мг	Детям до 6 лет не более 250 мг в сутки. У детей старше 6 лет — 15–30 мг/кг/сут
Барбитураты	Фенобарбитал	Таблетки по 5, 50, 100 мг; 0,2% раствор для приема внутрь для детей	3–5 мг/кг/сут
	Бензонал	Таблетки 50, 100 мг	
	Ексамидин	Таблетки 50, 100 мг, 250 мг	
Фенитонин	Дифенин	Таблетки, 117 мг	4–8 мг/кг в день, максимальная — 300 мг
Леветиралацетам	Кептра	Таблетки по 250, 500 и 1000 мг	2000–3000 мг
Габапентин	Нейронтин	Препарат не зарегистрирован	1200–4200 мг
Тиагабин	Габиприл	Таблетки 10 мг	20–40 мг
Фелбамат	Талокса	—	2400 мг

Торможение биотрансформации противоэпилептических средств возникает при их совместном назначении с изониазидом, сульфаниламидами (особенно содержащими триметоприм), диакарбом, кумаринами (неодикумарин и др.), флуконазолом, циметидином, амиодароном, нейролептиками (производные фенотиазинового ряда), левомицетином и др. Особенно существенно повышается концентрация дифенина в крови под влиянием изониазида и диакарба, а фенobarбитала и ламотриджина — при совместном назначении с вальпроатом натрия. В этих случаях признаки интоксикации встречается в несколько раз чаще, чем при назначении одного дифенина, фенobarбитала или ламотриджина.

Дифенин, фенobarбитал, гексамидин и карбамазепин являются стимуляторами печеночных ферментов, они увеличивают биотрансформацию других противоэпилептических средств. Это, однако, имеет малое клиническое значение, так как уменьшение противоэпилептического действия данного препарата компенсируется эффектом от добавления другого препарата. Более практически значимым является увеличение биотрансформации лекарственных средств из других фармакологических групп, например теofilлина, непрямых антикоагулянтов, хинидина, витаминов D, K, B₆, B₁₂, дигитоксина, лидокаина, левомицетина, доксициклина, миноциклина, рифампицина, циклоспорина, аминазина, амитриптилина, гормональных контрацептивов, глюкокортикоидов, нестероидных противовоспалительных средств (парацетамол, бутадиион и др.).

Вещества, которые могут подщелачивать мочу, снижают реабсорбцию фенobarбитала и этим увеличивают скорость экскреции его с мочой, что послужило основанием для назначения натрия гидрокарбоната при интоксикации фенobarбиталом.

Следует отметить, что одновременное применение карбамазепина с прогабидом или фелбаматом приводит к повышению соотношения эпоксид/карбамазепин, а следовательно, увеличивается опасность нейротоксических эффектов.

Нежелательные эффекты

- Вялость, сонливость, головная боль, нарушение памяти и познавательных функций, атаксия, тремор, нистагм, диплопия, психические расстройства, депрессия, психозы,

снижение либидо, двигательная расторможенность, провокация эпилептических припадков, увеличение массы тела.

- Остеопатия, геморрагия, мегалобластная анемия, нарушения полового развития (результат повышения активности печеночных ферментов).
- Диспептические расстройства (анорексия, тошнота, рвота, диарея).
- Гиперплазия десен (дифенин).
- Гематотоксичность (лейкопения, тромбоцитопения, гипопластическая анемия, агранулоцитоз).
- Гепато- и нефротоксичность.
- Нарушение функции поджелудочной железы (вальпроаты).
- Нарушение порфиринового обмена (барбитураты у больных с наследственным нарушением обмена веществ).
- Аллергические реакции (чаще — сыпь).
- Мышечная дистрофия, кардиомиопатия, синдром дыхательных расстройств у новорожденных, родившихся от матерей, принимавших вальпроат.
- Отеки (карбамазепин, из-за увеличения секреции антидиуретического гормона).
- Тератогенность.

Критерии оценки эффективности и безопасности применения противозепилептических средств

Лабораторные. Определение терапевтической концентрации препаратов в плазме крови (для фенобарбитала — 15-40 мкг/мл; гексамидина — 5-15 мкг/мл; дифенина — 5-20 мкг/мл; этосуксимида, вальпроата натрия и кальция — 50-100 мкг/мл; карбамазепина — 4-10 мкг/мл; клоназепама — 0,01-0,08 мкг/мл). Определение активности аминотрансфераз и щелочной фосфатазы, содержания липидов и холестерина в крови, кислотно-основного состояния. Клинический анализ крови и мочи. Исследование свертываемости крови и времени кровотечения.

Параклинические. Электроэнцефалография (увеличение медленноволновой активности — преимущественно (3-ритма — со снижением фоновых ритмов является свидетельством достижения суточной дозы препарата, несколько выше максимально переносимой, требующей ее снижения на одну ступень). Традици-

онная ЭЭГ должна регистрироваться не менее чем на 12 каналах энцефалографа одновременно при расположении электродов по системе 10-20; параллельно могут использоваться другие каналы для мониторингирования ЭКГ, дыхания, миограммы, движений глаз. Анализироваться должно не менее 20 мин качественной записи фоновой ЭЭГ. Функциональные пробы (гипервентиляция или фотостимуляция с параллельной регистрацией ЭЭГ должна осуществляться не менее 5 мин + 1 мин записи после окончания пробы).

Нейроимиджинг (МРТ, КТ, SPECT, PET).

Лабораторные и ЭЭГ-исследования рекомендуют проводить перед началом лечения и затем не реже 1 раза в 2 мес. Необходимо вести учет динамики клинического состояния больного и нежелательных реакций на препарат.

Глава 22

НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА СОЗНАНИЯ

Неэпилептические пароксизмальные расстройства сознания составляют 15-20% всех расстройств сознания. К ним относятся:

- синкопальные состояния — синкопы (рефлекторные, кардиогенные, дисметаболические и др.);
- невротические приступы (аффективно-респираторные и псевдоэпилептические приступы, панические атаки);
- мигрень (зрительные и сенсорные симптомы);
- неэпилептические пароксизмы во сне (снохождение, ночные страхи, бруксизм, доброкачественный миоклонус сна у новорожденных, ночной энурез и др.);
- нарушения мозгового кровообращения (транзиторные ишемические атаки);
- экстрапирамидные расстройства (тики, синдром Туретта, неэпилептический миоклонус, пароксизмальный хореоатетоз);
- соматические нарушения (гастроэзофагеальный рефлюкс, нарушение моторики желудочно-кишечного тракта);
- мастурбация (дети раннего возраста).

СИНКОПАЛЬНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Синкопальные (обморочные) состояния развиваются при временном прекращении церебральной перфузии; проявляются

внезапной транзиторной потерей сознания и постурального тонуса со спонтанным его восстановлением без неврологического дефицита. Синкопы — наиболее частые пароксизмальные расстройства сознания, отмечаются у $1/3$ населения один раз или более в течение жизни. Выделяют следующие синкопальные состояния:

- рефлекторные (вазовагальные; обусловленные гиперчувствительностью каротидного синуса);
- болевые;
- ситуационные (при глотании, дефекации, кашле и чихании и др.);
- кардиогенные (вследствие органических болезней сердца); при ортостатической гипотензии;
- обусловленные недостаточностью мозгового кровообращения в вертебробазилярном бассейне (при вертебробазилярной недостаточности, синдроме подключичного обкрадывания, синдроме Унтерхарншейдта);
- дисметаболические (гипогликемические);
- психогенные (истерические, панические атаки, эмоционально-стрессовые реакции, гипервентиляционный синдром);
- при воздействии экстремальных факторов (вестибулярные, гипербарические, гравитационные, гипертермические, гиперкапнические, после физической нагрузки).

Наиболее часто у детей наблюдают рефлекторные, дисметаболические (гипогликемические) и психогенные обмороки. Значительно реже отмечают обмороки вследствие органической патологии сердца, сосудов, дыхательной системы, церебральной сосудистой недостаточности.

Рефлекторные обмороки нередко сочетаются с вегетососудистой дистонией, астенизацией, невротическими проявлениями. В зависимости от интенсивности и длительности церебральной ишемии выделяют липотимию (предобморочные состояния) и собственно обморочные состояния. Несмотря на определенные (иногда существенные) особенности различных видов обморока, их клиническая картина во многом сходна. Частая липотимия не сопровождается утратой или помрачением сознания, а проявляется общей слабостью и различными вегетативными наруше-

ниями. Обычно возникает резкая бледность лица, похолодание рук и ног, слабость, выступают капельки пота на лбу. Бывает зевота, звон в ушах, затуманивание зрения, тошнота, отрыжка, слюнотечение, усиленная перистальтика кишечника. После кратковременного учащения пульс нередко значительно замедляется, наполнение его падает. Артериальное давление снижается. Такие состояния возникают обычно в вертикальном положении, улучшение наступает в горизонтальном положении. Если условия не позволяют лечь или хотя бы присесть, может наступить потеря сознания (обморок).

При обмороке ребенок теряет сознание, падает, иногда при этом ушибается. В это время больной лежит без движений, мускулатура расслаблена. Кожные покровы бледные. Зрачки обычно расширены, реакция их на свет несколько ослаблена, конъюнктивальный рефлекс отсутствует. Пульс на лучевой артерии часто не прощупывается или очень слабый (нитевидный), но пульсация сонных и бедренных артерий определяется легко. Частота сердцебиений обычно несколько уменьшена или наблюдается частый, малый пульс. Тоны сердца ослаблены. Артериальное давление низкое. Дыхание поверхностное. Приступ длится 10-30 с, редко несколько больше минуты. Восстановление сознания обычно быстрое и полное. После обморока иногда наблюдается общая слабость, разбитость. Дети младшего возраста часто засыпают.

Важной особенностью всех видов рефлекторного обморока является то, что они обычно не возникают в горизонтальном положении. При развитии обморока горизонтальное положение, как правило, быстро приводит к восстановлению сознания и других церебральных функций. Обморок не бывает во сне, ночью он возникает, когда ребенок встает, например, сходить в туалет.

У детей с ранними проявлениями вегетативно-сосудистой дисфункции (при так называемой конституциональной вегетативной лабильности) обморочные состояния могут возникать очень рано — в 2-3 года.

Лечение. Помощь во время обморока ограничивается общими мерами. Ребенка следует уложить в постель на спину, освободить от стесняющей одежды, желательно несколько поднять ножной конец кровати; обеспечить доступ свежего воздуха, обрызгать

лицо холодной водой, похлопать по щекам, дать подышать нашатырным спиртом.

При продолжительном обмороке со значительным падением артериального давления рекомендуют симпатотонические средства, повышающие тонус сосудов — 1% раствор мезатона 0,1-0,3 мл внутривенно медленно в 40-60 мл 20% раствора глюкозы, подкожно 10% раствор кофеина натрия бензоата 0,1-0,3 мл, кордиамин подкожно 0,1-0,5 мл. При замедлении сердечной деятельности — 0,1% раствор атропина сульфата подкожно 0,1-0,3 мл.

У детей, склонных к рефлекторному обмороку, лечение вне пароксизмов должно включать общеукрепляющие, тонизирующие средства: препараты фосфора — фитин (0,05-0,2 г на прием), кальция глицерофосфат (0,05-0,2 г на прием), лучше в сочетании с препаратами железа — железа глицерофосфат (0,2-0,5 г на прием), а также раствор витамина В₁ (3% раствор по 0,5-1 мл в/м), апилак (под язык по 0,01 г), настойку китайского лимонника, заманихи, стеркулии (по 10-20 капель на прием). Используют также малые транквилизаторы и седативные средства — триоксазин (0,1-0,2 г на прием), фенибут (0,1-0,2 г на прием), настойку валерианы или пустырника по 10-20 капель на прием. Лечение проводят курсами продолжительностью 1-1,5 мес. 2-3 раза в год.

Если причиной вегетососудистой дистонии являются эндокринные заболевания, болезни внутренних органов, аллергия, органическое поражение или травма головного мозга, проводится лечение основного заболевания. Рекомендуется избегать воздействия факторов, способствующих обмороку, пребывания в душном помещении, длительного стояния, быстрого вставания из горизонтального положения и др. При симптоматических обмороках основные лечебные мероприятия направляются на лечение болезней сердца, сосудов, легких.

Гипогликемия. Известно, что при гипогликемии могут возникать различные пароксизмальные нарушения — от легкой сонливости, синкопального состояния до судорожных пароксизмов и коматозного состояния с летальным исходом. Критический уровень сахара в крови, ниже которого развиваются признаки гипогликемии и пароксизмальные нарушения, составляет 2,5-3,5 ммоль/л.

Клинически гипогликемия проявляется снижением артериального давления, бледностью кожных покровов, холодным потом, сердцебиением, тремором рук, чувством страха, возможно синкопальное состояние. При более тяжелом течении наблюдаются двигательное беспокойство, судороги, изменения сознания от легкого оглушения до гипогликемической комы. Обычно выделяют гипогликемию, инсулиновую — при введении инсулина (как осложнение инсулинотерапии при сахарном диабете, связанное с передозировкой инсулина), и спонтанную. Спонтанная гипогликемия может иметь органический характер (в связи с патологическим состоянием желез внутренней секреции, а также при недостаточности секреции гормонов-антагонистов) и быть функциональной. Функциональная гипогликемия обычно связана с гипоталамическими нарушениями вегетативной иннервации либо является так называемой стимулятивной. Примерно 70% случаев спонтанной гипогликемии имеет функциональный характер.

Гиперинсулинизм вследствие инсулиномы (опухоли из островковых клеток поджелудочной железы) встречается редко и более характерен для детей старшего возраста. Гипогликемические состояния при этом обусловлены усиленным поступлением инсулина в кровь, более или менее резким снижением сахара крови и возникают в виде приступов, частота и тяжесть которых со временем прогрессируют.

Наличие островковой аденомы можно заподозрить у детей с длительными гипогликемическим состоянием, резистентным к терапии.

Функциональную гипогликемию можно наблюдать у детей с вегетососудистой дистонией. Это обычно дети легко возбудимые, эмоционально неустойчивые, астенического телосложения, подверженные частым простудным заболеваниям. Гипогликемический криз у этих детей возникает в любое время суток и наступают обычно внезапно при эмоциональном напряжении, лихорадочном состоянии. С годами часто наблюдается постепенное улучшение и приступы гипогликемии могут прекратиться.

Гипогликемия новорожденных («неонатальная» гипогликемия) наблюдается у детей, родившихся с массой тела до 2500 г, у младших близнецов, у детей, родившихся от матерей с сахарным

диабетом или предиабетом, а также при нарушении сосания и глотания. Симптомы гипогликемии у новорожденных возникают при уровне сахара в крови ниже 1,5-2 ммоль/л и проявляются уже в первые 12-72 ч. Ранними признаками ее являются мышечная гипотония, тремор, цианоз, нарушения дыхания, судороги. Примерно у 50% детей с неонатальной гипогликемией в дальнейшем отстают в психомоторном развитии.

При гипотрофии у детей отмечают значительную подверженность гипогликемии, которая может представлять непосредственную опасность для жизни ребенка. Даже несколько часов голодания могут стать причиной резко выраженной гипогликемии.

Большое разнообразие клинических проявлений гипогликемии нередко затрудняет ее диагностику. Участие гипогликемического фактора в развитии пароксизмальных расстройств сознания можно считать достоверным, если они возникают преимущественно натощак либо после физического напряжения (или того и другого), при низком уровне сахара в крови (ниже 2,5 ммоль/л).

Лечение. До уточнения причины гипогликемии для купирования приступа при легких состояниях назначают быстро усвояемые углеводы: 1-2 кусочка сахара, 1-2 ложки варенья, меда, сладкий чай, сладкий кисель, 20-25 г белого хлеба, 5-6 штук печенья. При гипогликемической коме внутривенно вводится 20-40 мл 40% раствора глюкозы (без инсулина), подкожно адреналин (0,1% раствор до 0,5 мл).

У новорожденных гипогликемия не устраняется внутривенным введением 10% раствора глюкозы, улучшение наступает лишь при назначении концентрированного раствора глюкозы (20 или 40% раствор) или АКТГ.

В каждом случае, когда заболевание протекает с гипогликемией, необходимо тщательное клиническое обследование для установления этиологии болезни.

Коматозные состояния быстро купируются внутримышечным или подкожным введением глюкагона (от 0,5 до 1 мг), после чего дают углеводы, чтобы восстановить количество гликогена в печени и предупредить вторичную гипогликемию. Глюкагон является гормоном поджелудочной железы, который вырабатывается α -клетками островков Лангерганса. Его строение иден-

точно у всех млекопитающих. В зависимости от источников получения различают свиной и говяжий глюкагон. Препарат стимулирует специальные глюкагоновые рецепторы в печени, что способствует распаду гликогена, активирует глюконеогенез и кетогенез. Кроме того, глюкагон стимулирует высвобождение катехоламинов (адреналина и др.), что также повышает уровень глюкозы в крови. Известно, что инъекция 1 мг глюкагона соответствует введению 50 мл 50% раствора глюкозы.

Для *дифференциальной диагностики* различных обмороков следует провести комплексное обследование: анализ анамнестических данных, неврологический осмотр, ЭЭГ, ЭКГ, проведение ортостатических проб (пассивной и активной), биохимический анализ крови, транскраниальную доплерографию, КТ или МРТ головного мозга, рентгенографию шейного отдела позвоночника, церебральную ангиографию (по показаниям).

НЕВРОТИЧЕСКИЕ ПРИСТУПЫ (АФФЕКТИВНО-РЕСПИРАТОРНЫЕ И ПСИХОГЕННЫЕ ПРИСТУПЫ, ПАНИЧЕСКИЕ АТАКИ)

Аффективно-респираторные припадки представляют собой гетерогенную группу заболеваний, среди них выделяют: невротические и неврозоподобные; аффективно провоцируемые синкопы; аффективно провоцируемые эпилептические приступы. Невротические аффективно-респираторные припадки являются выражением недовольства, неисполненного желания, гнева, т.е. имеют психогенный характер. При отказе выполнить требования, чтобы добиться желаемого, обратить на себя внимание, ребенок начинает плакать, кричать. Прерывистое глубокое дыхание останавливается на вдохе, появляется бледность или цианоз кожи. В легких случаях дыхание восстанавливается через несколько секунд и состояние ребенка нормализуется. Такие приступы внешне сходны с ларингоспазмом. Аффективно провоцируемые синкопы чаще бывают реакцией на боль при падении или инъекции, нередко сопровождаются выраженными вазомоторными нарушениями. Необходимо отметить, что цианоз кожи во время приступа более характерен для невротических и неврозоподобных приступов, тогда как бледность кожи чаще возникает при аффективно провоцируемых синкопах. При более тяжелых и

длительных аффективно-респираторных приступах нарушается сознание, развивается резкая мышечная гипотония, ребенок «обмякает» на руках у матери, могут быть кратковременные тонические или клонические судороги, непроизвольное мочеиспускание. Для **дифференциальной диагностики** различных видов аффективно-респираторных приступов целесообразно проведение ЭЭГ, кардиоинтервалографии.

Лечение. При невротических аффективно-респираторных припадках лечение должно проводиться в двух направлениях. Во-первых, необходима семейная психотерапия, направленная на коррекцию воспитания, устранение «потворствующей гиперопеки», нормализацию семейных отношений и др. Целесообразно определить ребенка в дошкольное учреждение, где обычно припадки не повторяются. Если припадки явились реакцией на устройство в ясли, детский сад, наоборот, необходимо временно взять ребенка из детского коллектива и вновь определить его туда только после соответствующей подготовки. Во-вторых, необходимо проводить лечение невропатии с применением средств, укрепляющих нервную систему, и седативных препаратов. Наиболее благотворно применение кальция (кальция глюконат, кальция лактат по 0,25-0,5 г на прием), валерианы, пустырника в виде настойки (столько капель, сколько ребенку лет), либо настойки 3-5 г названных растений и натрия бромид в дозе 0,5 г на 100 мл воды по 1 чайной (десертной) ложке на прием. В более тяжелых случаях применяют фенибут (по 0,25 г) 2-3 раза в день. При аффективно провоцируемых эпилептических приступах назначают противоэпилептическую терапию.

Психогенные приступы. В настоящее время существует несколько терминов для определения психогенных пароксизмальных состояний неэпилептического генеза у детей — «истерические пароксизмы», «псевдоэпилептические приступы», «псевдосудороги», «психические приступы», «конверсионные расстройства», «психогенные приступы». Наибольшее распространение получил термин «псевдоэпилептические приступы». Их частота составляет около 10% от общего числа пароксизмальных состояний, до 10-летнего возраста эти приступы встречаются у мальчиков и девочек одинаково, старше 10 лет — чаще у девочек.

Основной причиной псевдоэпилептических приступов являются: проблемы в семье и/или проблемы в школе, последствия «травмирующего» опыта или нераспознанных психологических проблем, неправильная интерпретация родителями поведенческих особенностей ребенка, зачастую родители отмечают приступы, не существующие на самом деле, «фабрикуют» их; часто причины неясны.

Псевдоэпилептические приступы по клиническим проявлениям могут напоминать любой тип эпилептических пароксизмов, характеризуются высокой (ежедневной) частотой; могут возникать практически в любое время суток за исключением утреннего, вскоре после пробуждения. В большинстве случаев псевдоэпилептические приступы отмечаются в присутствии окружающих людей, характеризуются большой изменчивостью и возможностью имитации пароксизмов, которые больные наблюдали ранее у окружающих их людей. Псевдоэпилептический пароксизм характеризуется, как правило, постепенным, замедленным, «мягким» падением, травматизация крайне редка. Обычно наблюдается нормальная реакция зрачков на свет, нередко прикус губ, щеки; непроизвольного мочеиспускания не бывает. По окончании приступа могут отмечаться сонливость, разбитость, нередко возникает желание прилечь, отдохнуть, но внезапно наступающий постприступный сон отсутствует.

При псевдоэпилептических приступах больные во время осмотра часто оказывают сопротивление врачу, действия всегда носят целенаправленный характер. Во время и после приступа отсутствуют очаговые неврологические симптомы (патологические стопные знаки, паралич Тодда). Продолжительность приступов вариабельна — от нескольких минут до нескольких часов.

Диагностика псевдоэпилептических приступов сложна. Для установления диагноза, наряду с детально собранным анамнезом, клиникой пароксизмов, как по описанию родителей, так и при непосредственном наблюдении, рекомендуется ЭЭГ-мониторинг. Следует отметить, что часто диагноз «псевдоэпилептические приступы» вызывает негодование и протест родителей. Эти эмоции родителей вполне понятны как своеобразная реакция на «перенос» проблемы с заболевания ребенка к ситуации в семье.

Диагностика осуществляется на основании анализа истории заболевания (подробное описание приступов, реакции на терапию, данные ЭЭГ и нейрорадиологических методов исследования), результатов наблюдения за поведением ребенка в палате, данных ЭЭГ-мониторинга, в отдельных случаях — на результатах «пробной» терапии.

Лечение псевдозипилептических приступов проводится в зависимости от конкретной ситуации и определения значения, которое приступы имеют для больного. Лечение проводится «командой» специалистов, включая невролога, детского психолога или детского психиатра. Изменить мнение родителей и больного в отношении характера приступов сложно и для этого требуется достаточное время.

Во время псевдозипилептического припадка медицинской помощи больному ребенку не требуется, можно прекратить его, переключая внимание ребенка на какой-либо вид деятельности — книги, игры, прогулка. Если этого сделать не удастся, лучше не фиксировать внимание окружающих на припадке, оставить ребенка одного, припадок быстрее проходит.

НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЕ ПАРОКСИЗМЫ ВО СНЕ

Выделяют следующие неэпилептические пароксизмы во сне: парасомнию; диссомнию; расстройства сна при соматических заболеваниях; расстройства сна при психиатрических заболеваниях. Наиболее часто в клинической практике наблюдается **парасомния** — феномен неэпилептического генеза, возникающий во сне, но не являющийся расстройством ритма сон — бодрствование. Среди парасомнии выделяют: ночные страхи, снохождение, ночное ритмичное качание головой, вздрагивания при засыпании, ночные судороги икроножных мышц, энурез, доброкачественный миоклонус сна у новорожденных, синдром аномального глотания во сне, детское апноэ во сне, бруксизм и др.

Ночные страхи возникают, как правило, у впечатлительных, возбудимых детей. Характерным для ночных невротических страхов считается их зависимость от эмоциональных переживаний в течение дня, психотравмирующих ситуаций, нарушения режима. Нередко ночные страхи впервые возникают после

соматических заболеваний, астенизирующих нервную систему ребенка.

Типичной для клиники ночных страхов является их выразительность. Ребенок внезапно, не просыпаясь, садится в постели, вскакивает, кричит, пытается бежать, не узнает окружающих, не может фиксировать происходящее в памяти. Глаза широко открыты, на лице выражение ужаса, лицо бледное или, наоборот, красное, иногда лицо и тело покрыты потом. Ребенок вырывается из рук, его руки напряжены. По-видимому, он видит устрашающий сон, о чем можно догадаться по его виду или по отдельным выкрикам, отражающим впечатления дня, события, взволновавшего его. С ребенком можно установить некоторый контакт, хотя во время приступа наблюдается измененное сознание. Через несколько минут ребенок успокаивается и засыпает. На следующее утро о случившемся или не помнит, или сохраняются какие-то неотчетливые воспоминания как о страшном сне.

Сомнамбулизм (снохождение) представляет собой своеобразное пароксизмальное нарушение сна, достаточно частое в детском и юношеском возрасте. Наиболее частой причиной снохождений являются функциональные расстройства нервной системы — невротический сомнамбулизм. Среди этих больных можно выделить группу детей, снохождения у которых возникают в связи со стрессовыми ситуациями и невротическим срывом.

Нарушения сна и снохождение возможны у детей в связи с психотравмирующими ситуациями, незаслуженным наказанием, ссорой в семье, просмотром «страшных» кино и телефильмов. Чаще снохождение возникает у астенизированных детей, при невропатии, «конституциональной нервозности». Проявления невропатии наиболее характерны для детей первых лет жизни, но в той или иной форме и степени встречаются и в более старшем возрасте. Особенностью снохождения при неврозах является то, что дети, не просыпаясь, садятся в постели, разговаривают или громко кричат, глаза открыты, взор блуждающий. Во время снохождения, которые длятся обычно несколько минут, дети обходят препятствия, ведут себя так, как будто они выполняют какую-то работу в темноте. Нередко разыскивают какую-то вещь, перебирают или собирают вещи, открывают или закрывают дверцы шкафов, ящики стола и др. В это время дети легко внушаемы.

Иногда они отвечают на вопросы, их сравнительно легко можно разбудить.

В содержании снохождения обычно находят отражение эмоциональные реакции, переживания предшествующего дня. При улучшении общего состояния снохождение становится более редким или вовсе прекращается. Ночные страхи и сомнамбулизм необходимо дифференцировать от психомоторных приступов височной и лобной локализации.

При **лечении** ночных страхов, снохождения особое значение имеет соблюдение правил психогигиены, в частности строгого режима сна и бодрствования; спокойные тихие занятия, ограничение просмотра вечерних телевизионных передач. При этих состояниях нередко отмечается соматическая астенизация ребенка, что требует соответствующей общеукрепляющей терапии.

Рекомендуется прием мягких тонизирующих средств (настойка китайского лимонника, заманихи по 10-15 капель), которые дают утром и днем, а седативные препараты (бромиды, транквилизаторы) — вечером, перед сном. Положительный эффект оказывают теплые ножные ванны перед сном, массаж воротниковой зоны.

В более тяжелых случаях в лечении используются такие препараты, как бензодиазепины, трициклические антидепрессанты, нейролептики.

Ночное ритмичное качание головой возникает, как правило, в первые 2 года жизни. Типичны стереотипные движения головы и шеи непосредственно перед засыпанием и сохраняющиеся во время поверхностного сна. Отмечаются различные виды стереотипных движений — удар головой, вращение, качание в стороны, катание на полу. В подростковом возрасте эти нарушения иногда наблюдаются при аутизме, минимальной мозговой дисфункции, «пограничных» психических расстройствах. При полисомнографическом исследовании регистрируется нормальная биоэлектрическая активность. Эпилептические паттерны отсутствуют. Эффективная терапия для коррекции этих нарушений не разработана, назначают седативные препараты.

Вздрагивания при засыпании. Характерны внезапные кратковременные сокращения мышц рук, ног, иногда головы, возникающие при засыпании. При этом больные нередко испытывают

ощущение падения, гиннагогические дремы, иллюзии. Данные изменения не являются патологическими и наблюдаются у 60-70% здоровых людей. В ряде случаев вздрагивания приводят к частичному пробуждению, в результате чего может нарушаться засыпание. При полисомнографическом исследовании определяются короткие высокоамплитудные мышечные подергивания (миоклонии) в момент засыпания, частичное пробуждение. Дифференциальный *диагноз* следует проводить с миоклоническими эпилептическими синдромами. Необходимо также исключать органические и психические заболевания, сопровождающиеся сходными симптомами.

Лечение вздрагиваний при засыпании показано только при расстройствах сна, удовлетворительный эффект дают бензодиазепины.

Бруксизм. Основными симптомами являются стереотипный скрежет зубами во сне и прикус зубов во сне. Утром ребенок нередко жалуется на боль в мышцах лица, челюстных суставах, в области шеи. При объективном осмотре часто отмечаются аномальные зубы, неправильный прикус, воспаление десен. Согласно данным литературы, у около 90% населения хотя бы раз в жизни был эпизод бруксизма, но лишь у 5% симптоматика бывает настолько выраженной, что требует лечения. Провоцирующими либо триггерными факторами часто являются протезирование зубов, стресс. Описаны семейные случаи бруксизма.

Диагностика и дифференциальная диагностика бруксизма обычно трудностей не представляет. В ряде случаев диагноз бруксизма ошибочно ставится больным с эпилептическими пароксизмами, у которых во время ночных приступов наблюдается прикус языка. В пользу бруксизма свидетельствует отсутствие прикуса языка, сильная изношенность (сточенность) зубов.

В **лечении** бруксизма используются методы биологической обратной связи.

Ночные судороги икроножных мышц (кramпи) наблюдаются у детей и взрослых. Типичны пароксизмы внезапного пробуждения с интенсивной болью в икроножных мышцах; длительность приступа до 30 мин. Нередко подобные пароксизмы могут быть вторичными при широком круге заболеваний — ревматизме,

эндокринных, нервно-мышечных, метаболических заболеваниях, болезни Паркинсона, боковом амиотрофическом склерозе.

Лечение. Во время приступа рекомендуется движение, массаж икроножных мышц, согревание, иногда прием препаратов магния.

Доброкачественный миоклонус во сне у новорожденных.

Дебют — в раннем детском возрасте. Типичны асинхронные подергивания конечностей и туловища во время спокойного сна. При полисомнографическом исследовании регистрируются короткие асинхронные миоклонии.

ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ РАССТРОЙСТВА (ТИКИ, СИНДРОМ ТУРЕТТА, ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЙ ХОРЕОАТЕТОЗ, НЕЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ МИОКЛОНУС)

Тики — короткие, стереотипные, нормально скоординированные, но неуместно совершаемые движения, которые могут подавляться усилием воли на короткое время, что достигается ценой нарастающего эмоционального напряжения и дискомфорта. В настоящее время принята следующая классификация тиков:

- первичные (идиопатические) спорадические или семейные: а) транзиторные тики; б) хронические тики (моторные или вокальные); в) хронические моторные и вокальные тики (синдром Туретта);
- вторичные тики (туреттизм): а) наследственные (хорея Гентингтона, нейроаканцитоз, торсионная дистония и другие заболевания); б) приобретенные (инсульт, черепно-мозговая травма, эпидемический энцефалит, аутизм, нарушения развития, интоксикации угарным газом, меди-каментозные и др.).

Диагностика тиков зачастую затруднительна в силу внешнего сходства тиков с хореическими движениями, миоклоническими подергиваниями, дистоническими движениями. Иногда тики могут быть ошибочно диагностированы при стереотипиях, гиперактивном поведении, физиологическом стартл-рефлексе, или четверохолмном.

Пароксизмальный хореоатетоз характеризуется приступами, сопровождающимися хореоатетоидными, баллистически-

ми, миоклоническими движениями. Приступы короткие — до 1 мин, в редких случаях до нескольких минут. Приступы возникают в разное время суток, часто при пробуждении; сознание во время приступа всегда сохранено. Описаны семейные случаи пароксизмального хореоатетоза. ЭЭГ и неврологический статус в межприступном периоде обычно нормальные. ЭЭГ во время приступа зарегистрировать трудно из-за артефактов, связанных с движениями (дискинезиями).

Дифференциальный диагноз проводится с псевдоэпилептическими и лобно-височными парциальными эпилептическими приступами.

В лечении пароксизмального хореоатетоза используются антиконвульсанты.

СОМАТИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ (ГАСТРОЭЗОФАГЕАЛЬНЫЙ РЕФЛЮКС, НАРУШЕНИЕ МОТОРИКИ ЖЕЛУДОЧНО-КИШЕЧНОГО ТРАКТА)

Гастроэзофагеальный рефлюкс возникает при нарушении замыкательной функции нижнего пищеводного сфинктера, желудочное содержимое оказывается на слизистой оболочке пищевода. Наблюдается, как правило, у детей грудного возраста. Клиническая картина: приступообразные срыгивания (рвота), боль за грудиной, возникающая после еды, в положении лежа, при наклоне вперед; изжога разной выраженности; кашель в ночное время за счет аспирации желудочного содержимого в дыхательные пути. В момент регургитации желудочного содержимого и приступов срыгивания (рвоты) могут возникать кратковременные синкопальные состояния.

В лечении гастроэзофагеального рефлюкса ведущая роль отводится режиму питания (дробное, малыми порциями), назначаются блокаторы гистаминовых H_2 -рецепторов (циметидин, ранитидин), антациды.

МАСТУРБАЦИЯ

Мастурбация — самостимуляция эрогенных зон (чаще половых органов). Наиболее типичный возраст дебюта — 15-19 мес.,

однако проявления мастурбации возможны и в более раннем возрасте — 5-6 мес. Характерны приступообразные состояния с тоническим напряжением, подергиванием мышц, тахипноэ, гиперемией лица, криком. Сознание во время приступов всегда сохранено. В неврологическом статусе, а также на ЭЭГ не обнаруживают отклонений от нормы.

В *лечении* мастурбации у детей используют седативную терапию (препараты валерианы, пустырника). Необходимы исключение глистной инвазии, консультация уролога и гинеколога.

Глава 23

МИГРЕНЬ

Мигрень представляет собой одну из наиболее распространенных форм пароксизмальных церебральных расстройств и характеризуется повторяющимися приступами головной боли. Головная боль чаще локализуется в одной половине головы (гемикрания), отличается значительной интенсивностью и иногда сопровождается тошнотой, рвотой, гиперестезией к звуковым и зрительным раздражителям. Продолжительность приступа варьирует от 1-2 ч до нескольких суток.

В большинстве случаев мигренью страдают женщины. Однако среди лиц старше 50 лет различий по полу практически не наблюдается. Чаще болеют жители городов, ведущие малоподвижный образ жизни. Важное значение имеют наследственные факторы. Механизм наследования до сих пор не совсем ясен. Наследуется, по-видимому, не сама болезнь, а предрасположенность к определенному типу реагирования сосудистой системы на различные типы раздражителей.

По данным различных авторов, мигренью страдает 2-7% детского населения. Начало болезни у детей наиболее часто относится к возрасту от 6 до 10 лет. Описаны также случаи мигрени у 1-3-летних детей, хотя правильная оценка характера приступа возможна лишь при повторении типичных приступов после 3 лет, когда ребенок активно жалуется на головную боль. Частота мигрени у детей увеличивается с 1% среди детей в возрасте до 6 лет до 4,5% — 10-12 лет. Среди 15-летних она составляет

5,3%- До пубертатного возраста мигрень встречается у девочек и мальчиков с одинаковой частотой, после периода пубертата у девочек в 3 раза чаще.

Согласно современным взглядам, главное место в патогенезе мигрени принадлежит сосудистым нарушениям, биохимическим изменениям и вегетативным расстройствам. Ведущим патогенетическим механизмом является нарушение ауторегуляции мозгового кровообращения, приводящее к нарушению регионарного тонуса сосудов. Дезинтеграция центральных нейрогуморальных механизмов приводит к снижению компенсаторных функций, к дезадаптации, отражением которых в первую очередь является функциональная ангиодистония. Приступ мигрени является церебральным сосудистым кризисом, проявляющимся ангиодистонией мозговых сосудов в виде спазма и дилатации отдельных сосудов мозга с последующей гиперемией и отеком в зонах измененной васкуляризации. Этим и обусловлена фазность в развитии и течении приступа. Фазные изменения в сосудистой системе головного мозга подтверждены исследованиями глазного дна, а также ангиографическими и радионуклидными исследованиями у больных во время мигренозного приступа.

Некоторые авторы придают ведущее значение в генезе мигренозного приступа и другим факторам. Так, изменение нейрогенной регуляции проявляется расширением артериовенозных анастомозов с шунтированием и обкрадыванием капиллярной сети, венозной дисциркуляцией, что в свою очередь приводит к ишемической гипоксии.

В патогенезе мигрени определенное место отводится нарушениям обмена некоторых вазоактивных веществ, к которым относят биогенные амины — серотонин, катехоламины, а также гистамин, пептидные кинины, простагландины и др. Главное значение имеет серотонин, избыточное освобождение которого из тромбоцитов вызывает сужение крупных артерий и вен. Вследствие интенсивного выведения метаболитов серотонина с мочой снижается его уровень в крови, что ведет к падению тонуса артерий и расширению их просвета, увеличивает проницаемость сосудистой стенки и приводит к усилению боли. Изменением обмена серотонина объясняют не только генез сосудистых нару-

шений при мигрени, но и возникающую рвоту во время приступа. Ангиографические данные, свидетельствующие о выраженном вазоконстрикторном влиянии на мозговые сосуды препаратов антисеротонинового действия, подтверждают роль серотонина в патогенезе мигрени. Существует мнение о роли нарушения обмена тирамина в патогенезе мигрени. При этом предполагается наследственный дефицит тирозиназы и моноаминоксидазы, который приводит к избытку тирамина, вытесняющего из резервов норадреналин. Избыточное содержание норадреналина в крови ведет к сужению сосудов, в последующем в связи с угнетением функции симпатической нервной системы возникает чрезмерное расширение экстракраниальных сосудов.

Некоторые исследователи считают, что приступ мигрени связан с повышением уровня гистамина и ацетилхолина в крови, усиливающего проницаемость сосудистой стенки, способствующего прохождению через нее плазмокнинов, в частности брадикинина. Возрастает и уровень простагландинов, усиливающих атонию и проницаемость сосудов, тем самым потенцируя действие аллогенных веществ.

Предложена и принципиально иная концепция патогенеза мигрени, согласно которой симптомы ауры мигрени возникают вследствие распространяющейся в направлении от затылочной коры к лобной деполяризации нейронов — так называемой корковой депрессии, что, в свою очередь, связано с нарушением обмена глутамата, уровень которого повышается в крови к началу приступа.

Существует мнение, что основу мигрени составляет врожденная недостаточность гипоталамических образований, в связи с чем подкорковые вегетативные центры патологически реагируют на действие экзо- и эндогенных факторов, являющихся пусковым механизмом мигренозного приступа.

Современные патогенетические концепции мигрени нашли отражение в классификации, принятой в 1988 г. Впервые в основу классификации положен единый принцип. Этот принцип заключается в наличии или отсутствии очаговых неврологических нарушений, предшествующих болевому пароксизму или сопутствующих ему (мигрень с аурой или без нее), что определяет врачебную тактику.

Согласно Международной классификации мигрени, в зависимости от клинических проявлений и течения приступа у детей различают мигрень с аурой и без ауры. Аура — комплекс очаговых неврологических симптомов, которым приступ может начинаться или которым сопровождается. В детском возрасте значительно чаще наблюдается мигрень без ауры, достигая 60-85%, мигрень с аурой составляет 15-40%. По характеру ауры выделяют следующие формы мигрени:

- 1) офтальмическую;
- 2) гемипарестетическую или гемиплегическую;
- 3) базилярную;
- 4) ретинальную;
- 5) офтальмоплегическую.

В настоящее время для **диагностики** различных форм мигрени предложены следующие критерии:

1. Односторонность головной боли в каком-либо периоде приступа.
2. Пульсирующий характер головной боли.
3. Снижение работоспособности во время приступа.
4. Усиление головной боли при обычной физической нагрузке.
5. Сочетание атаки головной боли с вегетативными нарушениями.
6. Сопутствующая головной боли фотофобия.
7. Сопутствующая головной боли фонофобия.
8. Продолжительность приступа от 4 до 72 ч.

Диагноз «мигрень без ауры» может быть поставлен при наличии не менее 5 приступов, при которых головная боль характеризуется, по крайней мере, двумя из признаков 1-4 и, по крайней мере, одним признаком из 5-8.

Диагноз «мигрень с аурой» может быть обоснован при наличии следующих критериев:

- Наличие в анамнезе не менее 2 приступов, которые характеризуются, кроме вышеперечисленных признаков, аурой в виде зрительных расстройств или односторонним онемением (или парестезией) конечности (конечностей) или односторонней слабостью в конечности (конечностях).
- Ни один из симптомов ауры не продолжается более 60 мин.

- Головная боль развивается в течение до 60 мин после ауры.
- Полная обратимость симптомов ауры.

У большинства детей с мигренью без ауры, а также с мигренью со зрительной аурой частота приступов составляет 1 раз в 1-2 мес., у детей с гемипарестетической мигренью — 1 раз в 4-6 мес. Среди факторов, способствующих возникновению мигренозных приступов у детей, наиболее часто отмечаются умственное и физическое переутомление, изменение погоды. Обычно приступы начинаются днем или вечером.

Головная боль, преимущественно давящая, реже пульсирующая, распирающая или ломящая, локализуется в лобно-височных, периорбитальной, реже теменной областях, как правило, односторонняя у старших детей, двусторонняя у детей дошкольного возраста. Отмечается чередование головной боли то слева, то справа при повторных приступах. Головная боль бывает чрезвычайно интенсивной, жестокой, мучительной, трудно переносимой. Нередко во время болевого приступа отмечается общая гиперестезия, непереносимость яркого света, громкого звука, а также особенная чувствительность к обонятельному и тактильному раздражению. Движение головы, поездка на транспорте резко усиливают головную боль. Во время приступа мигрени характерен внешний вид больных: бледное лицо, гиперемия конъюнктивы на стороне боли, синева под глазами, скудная мимика, иногда страдальческое выражение лица. В неврологическом статусе в период мигренозного приступа отмечаются вегетативно-сосудистые нарушения в виде бледности или, реже, гиперемии лица, гипергидроза, цианоза кистей и стоп. Нередко наблюдаются брадикардия, пониженное или повышенное артериальное давление, возможны и другие вегетативные расстройства полиурия, жажда, озноб, учащенный стул, боль в подложечной области, сердцебиение и др. Головную боль во время приступа большинство детей описывают как давящую, о пульсирующей цефалгии сообщают около 30% пациентов. Традиционно считается, что наиболее яркое проявление мигрени — приступ гемикрании, однако у детей, особенно дошкольного возраста, головная боль с самого начала имеет лобно-височную локализацию без отчетливой сторонности.

Гемикранию в каком-либо периоде приступа отмечают около 30% детей с мигренью без ауры и 50% детей с мигренью с аурой. Необходимо отметить, что *гемикrania и пульсирующая цефалгия являются диагностическими критериями мигрени*, рекомендуемыми классификационным комитетом Международного общества головной боли; однако очевидно, что у детей вышеуказанные критерии нечасты, и поэтому не могут быть рекомендованы в качестве основных для диагностики мигрени у детей.

Для большинства больных характерны очаговые неврологические симптомы (аура) на высоте головной боли, и лишь у 10% пациентов аура наблюдается перед приступом; длительность ауры составляет в среднем 20 мин. Среди очаговых симптомов зрительные нарушения отмечаются приблизительно у трети больных, чувствительные нарушения — у 40%, афазия — у 10% пациентов. В большинстве случаев определяются очаговые моносимптомы, возможно и их сочетание. Средняя продолжительность приступа у большинства детей с мигренью без ауры обычно составляет 2-3 ч, у большинства детей приступы мигрени с аурой значительно короче, до 1 ч. Головная боль часто сопровождается тошнотой и, как правило, рвотой, нередко повторной, после которой интенсивность боли уменьшается, наступает облегчение, и больной обычно засыпает. После сна продолжительностью от 30 мин до 2-3 ч приступ полностью купируется, головная боль проходит. Таким образом, у детей с различной формой мигрени в течение приступа прослеживается определенная фазность: головная боль — очаговые симптомы (в случае мигрени с аурой) — рвота, приносящая облегчение, — сон — пробуждение, значительное улучшение самочувствия.

У детей редко наблюдается мигренозный статус, когда приступы боли в течение суток или дней могут следовать один за другим и сопровождаются многократной рвотой с обезвоживанием организма, что требует срочной госпитализации. В межприступном периоде у большинства больных отмечаются признаки вегетососудистой дистонии: гипергидроз; тахикардия, реже брадикардия, колебания АД с тенденцией к гипотонии, вестибулопатия, нейроэндокринные расстройства гипоталамического уровня. Наблюдаются также эмоциональные нарушения, повышенная тревожность, мнительность.

Вазомоторная головная боль, описываемая в литературе как «банальная» или «обычная», встречается у детей часто на фоне вегетососудистой дистонии, конституционально или генетически обусловленной, протекающей по гипо-, реже по гипертоническому типу.

«Обычная» головная боль в отличие от мигренозной развивается исподволь, она чаще умеренная или слабая без четкой локализации, более продолжительная — от нескольких часов до суток, мигрирующая, редко сопровождается тошнотой и рвотой. Вегетативные симптомы во время головной боли выражены меньше, хотя отмечают гипергидроз, изменение окраски лица. Когда боль отсутствует, дети предъявляют жалобы на общую слабость, быструю утомляемость, потливость, различные неприятные ощущения в конечностях, парестезии. Иногда обычная головная боль чередуется у детей с типичными мигренозными приступами. Вазомоторная головная боль часто протекает на фоне периодических колебаний артериального давления (синдром вегетососудистой дистонии).

i

ПРИНЦИПЫ И ОСОБЕННОСТИ ЛЕЧЕНИЯ МИГРЕНИ У ДЕТЕЙ

Выделяют несколько видов лечения мигрени: лечение приступов; межприступное лечение с использованием лекарственных средств; межприступное лечение немедикаментозными средствами.

Лечение приступа. Наиболее эффективным средством устранения боли при мигрени у взрослых является *эрготамина гидротартрат*, обладающий вазоконстрикторным свойством. Препарат для приема внутрь содержит 1 мг эрготамина, у детей разовая доза составляет 0,25-0,5 мг препарата. Не рекомендуется назначать однократно более 1 мг эрготамина, повторно на протяжении приступа — не более 2 мг препарата в день или в виде ректальных свечей 1-2 мг. Эрготамин противопоказан при артериальной гипертензии, заболеваниях печени, почек, периферических сосудов. Используют эрготамин в комбинации с кофеином — *кофетамин*; зарубежный препарат *коферго* кроме эрготамина (1 мг) и кофеина (100 мг) содержит экстракт белладонны (0,125 мг) и фенобарбитал (30 мг). Целесообразно применение эрготамина в сочетании с ацетилсалициловой кислотой

или индометацином и кофеином; возможны комбинации и с другими анальгетиками. Побочные эффекты — понос, мышечные спазмы в йогах, неприятные ощущения в животе, редко спазм коронарных и периферических артерий. Возможна идиосинкразия. **Дигидроэрготамин** должны назначать врачи с опытом его применения. Препарат нельзя применять у беременных.

Дигидроэрготамин назначают в виде 0,2% раствора по 2-10 капель внутрь или парентерально, он обладает сильным вазоконстрикторным свойством. В настоящее время распространение получил дигидроэрготамина мезилат в виде спрея для интраназального введения под названием **«Дигидергот»**. Необходимо подчеркнуть, что препараты спорыньи используют у взрослых и детей старшего возраста; у детей до 12 лет вышеуказанные препараты применять не рекомендуется.

Суматриптан (имигран) — серотониномиметик, новый эффективный препарат для купирования приступов мигрени как в ранней, так и в развернутой стадии. Выпускается для приема внутрь, для п/к введения, а также в виде спрея для интраназального введения. Разовая доза для взрослых составляет 50-100 мг, максимальная суточная доза — 300 мг. Побочные эффекты обычно выражены слабо и включают местные кожные реакции, приливы, ощущение жара, покалывания, боль в шее. В 3-5% случаев возникают неприятные ощущения в грудной клетке. Суматриптан противопоказан при ишемической болезни сердца, артериальной гипертензии, его нельзя назначать совместно с эрготамином или другими сосудосуживающими средствами.

Золмитриптан, наратриптан — препараты из группы суматриптана. По данным исследований, эффективность суматриптана у детей ниже, чем у взрослых. По мнению многих исследователей, приступы мигрени у детей достаточно эффективно купируются приемом анальгетиков или нестероидных противовоспалительных средств, а также отдыхом, сном. Для купирования приступа используют также антигистаминные, снотворные, седативные препараты.

При тяжелом затяжном приступе, и особенно мигренозном статусе, следует в условиях неврологического стационара использовать дегидратирующие, антигистаминные препараты парентерально, капельно; преднизолон.

Лечение детей в межприступном периоде с лекарственными средствами проводят при наличии более 2 атак в месяц. В последние годы наибольший положительный эффект отмечается при применении *аитисеротониновых средств* — метисергида, сандомиграна, диваскана продолжительными курсами. Широкое применение в детском возрасте нашел *ципрогептадин* (перитол), который оказывает выраженное антисеротониновое, антигистаминное и антихолинергическое действие.

Для профилактики мигрени применяют *β-адреноблокаторы* (анаприлин, нобзидан, пропранолол). Эффективная доза пропранолола у взрослых составляет 80-160 мг/сут в 4 приема. Другие р-адренорецепторы, в частности надолол (40-240 мг/сут) и атенолол (50-200 мг/сут), также достаточно эффективны. Механизм действия р-адреноблокаторов при мигрени не известен. Пролонгированные препараты пропранолола можно принимать 1 раз в сутки. Пропранолол противопоказан при бронхиальной астме и сердечной недостаточности.

Применяют также *амитриптилин*, действие которого при мигрени связывают с его серотонинергическим эффектом; суточная доза колеблется от 8 до 50 мг в сутки, курс лечения продолжается до 1-1,5 мес. При особо тяжелом течении мигрени и длительных пароксизмах целесообразно включение противоэпилептических препаратов — производных вальпроевой кислоты или карбамазепина.

Антагонисты кальция (верапамил у взрослых по 80 мг 3-4 раза в сутки) используют для профилактики мигрени в качестве препаратов второго ряда — при неэффективности р-адреноблокаторов и трициклических антидепрессантов. Противопоказания: синдром слабости синусового узла, атриовентрикулярная блокада II-III ст., сердечная недостаточность. Побочные эффекты: отеки, артериальная гипотензия, утомляемость, головокружение, головная боль, запор, атриовентрикулярная блокада.

Иногда при мигрени у взрослых пациентов эффективен *фенитоин* (200-400 мг/сут). Возможно, в некоторых случаях головная боль представляет собой эквивалент эпилептического припадка (дизритмическая мигрень), однако существование такой формы как отдельной нозологической единицы спорно, и поэтому фенитоин нельзя считать стандартным противомигре-

нозным средством. В то же время фенитоин (5 мг/кг в сутки) нередко помогает при мигрени у детей.

Вальпроевая кислота (по 250-500 мг 2 раза в сутки) также может уменьшить частоту мигренозных приступов. Механизм противомигренозного действия неизвестен.

В профилактике приступов мигрени у детей важная роль отводится соблюдению режима дня ~ регулярному питанию, полноценному ночному сну. Гипогликемические состояния, вызванные длительным интервалом между приемом пищи, способствуют возникновению головной боли. Рекомендуются избегать чрезмерной нагрузки, эмоционального напряжения.

Большое место в терапии мигрени и вазомоторной головной боли отводят **межприступному лечению немедикаментозными средствами**, к которому относят иглорефлексотерапию, физиотерапию, методы психотерапии.

В лечении мигрени используют также методы, основанные на биологической обратной связи. Регистрируют эфферентные импульсы от скальпа, кожи рук, наружной височной артерии, поскольку во время приступа возникают напряжение мышц скальпа, повышение температуры кожных рук, а также амплитуды пульсаций наружной височной артерии. У больных с эффектом лечения методом биологической обратной связи улучшается психоэмоциональный статус. Курс аутотренинга приводит к улучшению у большинства больных мигренью, которое продолжается в течение 6 мес. Имеются сообщения об успехе гипнотерапии при лечении мигрени.

Глава 24

НЕВРОЗЫ И НЕВРОЗОПОДОБНЫЕ СОСТОЯНИЯ

Неврозы являются психогенными заболеваниями, представляющими собой реакцию личности на психическую травму (острую, внезапную или длительную психотравмирующую ситуацию). Пониманию патогенеза неврозов человека в значительной мере способствовало учение И. П. Павлова об экспериментальных неврозах, которое установило основные закономерности высшей нервной деятельности, дало научное обоснование существующей классификации неврозов (неврастения, истерия, невроз навязчивых состояний). Впервые было подчеркнуто значение в возникновении неврозов нарушенных отношений между корой и подкорковыми структурами. В последующем учение о / ретикулярной формации ствола мозга, лимбической системе, роли всего лимбико-ретикулярного комплекса (ЛРК) расширило представление о роли этих структур в патогенезе неврозов и неврозоподобных состояний. В экспериментах с разрушением или раздражением различных структур ЛРК вызывались направленные эмоциональные и вегетативные реакции, эндокринные сдвиги, поведенческие нарушения.

Патогенетическая теория неврозов, наиболее признанная в нашей стране, разработана В. Н. Мясищевым и его учениками. Клинические проявления неврозов зависят от характера психической травмы и от особенностей личности больного.

Основой психологического конфликта при истерии является противоречие между личностью и окружающей ее действи-

тельностью, не удовлетворяющей обычно высокого уровня притязаний этой личности. Для больных неврастенией характерно стремление к чрезмерным усилиям, превышающим реальные возможности личности. Причиной неврастения у детей может быть постоянная стимуляция со стороны родителей, стремление к успеху без учета сил и возможности ребенка. Основой конфликта при неврозе навязчивых состояний является борьба между желанием и долгом, моральными принципами и личными привязанностями.

Основная особенность неврозов у детей обусловлена их развитием у формирующейся личности. Личность в значительной мере определяется типом воспитания ребенка в семье. Различный тип неправильного воспитания («гипоопека», «непрятие», «потворствующая гиперопека», авторитарное, жесткое воспитание, контрастное, «гиперсоциализирующее» воспитание) искажает нередко биологические особенности личности, темперамент детей. При этом нарушается направленность реакции ребенка, создаются неблагоприятные черты характера, нередко формируется преневротический личностный радикал. Формирование преневротического радикала приводит к ощущению неполноценности, нарастающей тревожности, подготавливает к неадекватному восприятию так называемого пускового фактора. При наличии подготовленной почвы любое неосторожное слово, обидное замечание, изменение условий жизни и другие факторы могут привести к неврозу. Чем моложе ребенок, тем большее значение в происхождении невротических срывов имеют его биологические особенности, в частности невропатия или ранняя детская нервность.

Невропатия характеризуется нарушением эмоционального фона соматических основ личности вследствие недостаточной регуляции высших вегетативных центров. Наиболее частой причиной невропатии у ребенка является патология беременности, особенно наличие стрессов во время ее, осложнения в родах. В других случаях патология беременности и родов может быть причиной нарушения онтогенеза или перинатальной энцефалопатии, приводящих к формированию СДВГ, называемого также ММД. И невропатия, и ММД определяют плохую адаптацию детей в детских учреждениях, они чаще дают невротические сры-

вы при госпитализации, при малейшем изменении жизненного стереотипа. Именно в таких случаях трудна дифференциальная диагностика между неврозом, возникшим на измененной биологической «почве», и неврозоподобными состояниями, при этом необходимо определить основной этиопатогенетический фактор.

Сходство клинических проявлений, обусловленное нарушением лимбико-ретикулярного комплекса (ЛРК) при неврозах и неврозоподобных состояниях, связанных с интоксикацией, инфекцией, гипоксией, травмой головного мозга, вызывает трудности в дифференциальной диагностике между этими заболеваниями.

Возрастной фактор, как фактор патогенеза, определяет клиническую картину многих заболеваний. Так, у детей раннего и дошкольного возраста в связи с незрелостью личности и самосознания редко наблюдаются «классические» формы неврозов, для них типичны более простые по структуре невротические реакции. Клинически — это так называемые моносимптомные или системные неврозы. Ведущей проблемой патогенеза системных неврозов является проблема «выбора органа». Одним из механизмов, определяющих избирательность нарушений, считают приобретенную или врожденную (в том числе генетически обусловленную) «слабость» той или иной функциональной системы. Наиболее часто эти нарушения развиваются в системе речедвигательных механизмов (заикание) или системе регуляции мочеиспускания (энурез). Другой механизм состоит в возникновении патологической условнорефлекторной связи между состоянием аффекта и наиболее интенсивным видом деятельности в момент аффективного напряжения. Так, рефлекторное защитное движение может привести к развитию невротических тиков.

Начавшись как невротические реакции, системные неврозы могут в дальнейшем приобретать стойкий характер и превращаться у детей школьного возраста и подростков в невротические состояния, а при хронической психической гравматизации — в невротическое развитие личности.

Наличие у ребенка определенных личностных особенностей, акцентуация тех или иных черт характера (сенситивность, истероидность, тревожная мнительность и др.) позволяют отнести

описанные выше невротические реакции с начала их развития к одному из трех видов общих неврозов.

Истерия. Для истерического невроза характерны повышенная чувствительность и впечатлительность, внушаемость и самовнушаемость, неустойчивость настроения, эгоизм и эгоцентризм. Одной из основных свойств истерической личности является требование признания. Основа психологического конфликта при истерии — высокий уровень притязаний, не соответствующий возможностям личности (обычно как результат эгоцентрического воспитания — «кумир семьи»). Для истерии характерно большое разнообразие симптомов и их изменчивость (например, истерическая слепота сменяется истерическим параличом или астазией-абазией и др.). В детском возрасте такие многообразные симптомы истерии встречаются редко, обычно они бывают при наличии истероидных черт личности. У большинства детей истерические реакции выражаются моносимптомными проявлениями. Для детей младшего возраста характерны аффективно-респираторные припадки, чаще у единственных избалованных детей, нередко невропатичных с выраженной вазомоторной лабильностью. Припадок развивается при плаче, вызванном недовольством, гневом ребенка при неудовлетворении его желаний. В более старшем возрасте истерические припадки многообразнее, иногда сходны с эпилептическими припадками, иногда с приступами удушья при бронхиальной астме. Для истерического припадка характерна театральность, выразительность поз, припадок может длиться долго, если есть зрители.

Для истерии характерно несоответствие предъявляемых жалоб объективным данным при осмотре. Так, при истерическом параличе отсутствует нарушение мышечного тонуса, рефлексов, при настойчивом требовании больной может встать, пройти, показав при этом хорошую мышечную силу. При астазии-абазии (невозможность стояния и ходьбы) больной прекрасно прыгает на одной ножке, иногда зигзагом. Жалующийся на слепоту ребенок играет в игрушки, складывает вещи и др.

Неврастения. Основным клиническим синдромом неврастении является раздражительная слабость. Ребенок становится раздражительным, плаксивым, по малейшему поводу дает аффективные бурные вспышки с последующим раскаянием. Поведение

характеризуется то вялостью, пассивностью, то двигательным беспокойством. Настроение часто меняется, иногда бывают проявления депрессии. Отмечаются повышенная утомляемость, невнимательность, понижение работоспособности. Очень характерна головная боль при утомлении, психическом напряжении, реже по утрам. Головная боль может быть постоянной, сжимающей («каска неврастеника»). Снижение порога восприятия с интерорецепторов приводит к ощущению биения сердца, сокращения желудка, кишечника и др., что вызывает массу жалоб на состояние того или иного внутреннего органа (ранее существовавшее представление о «неврозе» сердца, например). У детей старшего возраста, подростков и у взрослых возникают ипохондрическое представление тяжести заболевания, неизлечимости его. Характерно для неврастения нарушение сна. Чаще затруднено засыпание, сон поверхностный, с кошмарными сновидениями, частым пробуждением. Довольно нередко при неврастении отмечаются ночные страхи, обычно связанные с дневными переживаниями, с резкими вегетативными проявлениями — сердцебиение, дрожание, покраснение или побледнение лица и др.

При неврологическом осмотре характерно общее оживление рефлексов, тремор век, языка, пальцев вытянутых рук, положительный симптом Хвостека. Синдром вегетососудистой дистонии, нередкий при неврозах, особенно характерен для неврастения.

Невроз навязчивых состояний. Для этого невроза большое значение имеют такие психологические особенности, как неуверенность в себе, нерешительность, мнительность, боязливость. Иногда у кого-либо из родителей в детстве также отмечались черты тревожной мнительности. Дети с раннего возраста боятся всего нового, одиночества, темноты, насекомых, животных. В школьном возрасте характерны мнительность, тревожность, боязнь заразиться, заболеть. Больные создают себе различного рода запреты («чтобы не случилось чего-нибудь плохого»). Такое развитие личности называется *обсессивным*, а невроз навязчивых состояний — *обсессивным неврозом*.

Детям чаще свойственны разнообразные фобии — страх смерти, заражения, острых предметов, животных и др. У большинства больных в качестве мер защиты появляются различные

навязчивые действия, иногда ритуального свойства (бесконечное мытье рук, подпрыгивание в определенном порядке, похлопывание рукой и др.). В более старшем возрасте возникают навязчивые сомнения, мысли, счет. В качестве характерного признака навязчивых состояний выделяют наличие у больных критики к этой навязчивости, элементов борьбы с навязчивыми действиями, выработку защитных ритуалов.

Нередко более сложному навязчивому движению и действию предшествуют невротические тики, возникающие как закрепившиеся условнорефлекторные движения.

Тики. В последние годы появилась тенденция рассматривать тики как неврозоподобные нарушения, при которых основной причиной служит не психогения, а раннее (в основном перинатальное) органическое поражение головного мозга. Дифференциальная диагностика между невротическими и неврозоподобными тиками представляет значительные трудности, тем более что невротические тики часто возникают у детей с СДВГ (особенно при недостаточности стриарной системы). Для невротических тиков характерна определенная последовательность их появления, стереотипные сокращения отдельных мышечных групп, напоминающие защитные движения. Обычно в 4-5-летнем возрасте возникает мигательный тик, который через несколько недель или месяцев проходит. Однако малейшее психическое напряжение, переживание, испуг вызывает тики других мышечных групп, которые постепенно захватывают мышцы лица (поднимание бровей, подергивание носом, оттягивание углов рта, заведение глазных яблок). Один вид тиков сменяется другим, в более тяжелых случаях почти без интервала. При недостаточном лечении, при постоянной психотравмирующей ситуации тики могут приобретать генерализованный характер. После острых респираторных инфекций чаще появляются так называемые респираторные тики — навязчивое покашливание, втягивание носом, хмыканье и др.

Тики могут входить в структуру одного из трех неврозов. Как уже было отмечено, невротические тики могут быть одним из начальных проявлений невроза навязчивых состояний, сопровождаясь при этом соответствующими особенностями личности, ощущением отчужденности, с попыткой задержки тиков воле-

вым усилием, с постепенным присоединением более сложных навязчивых действий и ритуалов. Для истерического невроза характерна демонстративность тиков, усиление их в определенной ситуации, в присутствии лиц, на которых направлена истерическая симптоматика. При неврастении тики чаще возникают (или усиливаются) после различных соматических заболеваний, усугубляющих и другие неврастенические симптомы. При хронической психотравмирующей ситуации этап невротической реакции сменяется затяжным невротическим состоянием с ведущим симптомом тиков.

Неврозоподобные тики довольно монотонны, мало зависят от ситуации, чаще сочетаются не с невротической, а с психоорганической симптоматикой, наличием на ЭЭГ признаков органического поражения головного мозга. Нередко при осмотре можно отметить легкую недостаточность стриарной системы (двигательное беспокойство пальцев вытянутых рук, неточность выполнения координационных проб, проб ритма, общую мышечную гипотонию).

Сложное сочетание органических и психогенных факторов характерно для болезни генерализованных тиков (болезнь Жилля де ла Туретта). Для нее характерно раннее появление вокальных тиков, психоорганических симптомов (грубость, агрессивность, неадекватность реакций, иногда копролалия).

Невротическое заикание (логоневроз). Заикание — нарушение ритма, темпа и плавности речи, связанное с судорогами мышц, участвующих в речевом акте. Обычно заикание впервые возникает в 2-4 года под влиянием какого-нибудь сильного впечатления, испуга. Частота заикания в этом возрасте обусловлена интенсивным формированием мышления, становлением и усложнением фразовой речи. У детей младшего возраста отмечаются как клонические, так и тонические судороги речевой мускулатуры, у более старших детей преобладают тонические судороги. В происхождении заикания у детей определенное значение имеет наличие в семье больных с заиканием, причем кроме фактора подражания большую роль играет наследственная предрасположенность к речевой патологии. Невротическое заикание резко усиливается при волнении, сопровождаясь сопутствующими движениями, облегчающими речь ребенка (притоптывание

ногой, прищелкивание пальцами и др.), иногда тиками мышц лица.

Невротическое заикание чаще возникает у детей с нормальным или ускоренным развитием речи. При отсутствии наследственной предрасположенности и нормальном «речевом климате» в семье, своевременно проведенном лечении заикание в течение нескольких недель может пройти полностью.

При особенно сильном испуге аффективно-шоковая реакция может проявиться отсутствием речи — мутизмом (тотальным и частичным, элективным) с последующим развитием заикания. Нередко заикание рецидивирует. В более тяжелых случаях у больных происходит фиксация заикания на основе закрепления двигательного речевого стереотипа, развивается невротическое состояние с синдромом заикания, **логоневроз**. В структуру логоневроза входят также астенические, фобические, субдепрессивные и соматовегетативные компоненты. Течение логоневроза волнообразное с периодическим усилением заикания и сопутствующих ему невротических расстройств под влиянием различных психогенных ситуаций (большая школьная нагрузка, экзамены и др.). Характерно усиление логоневроза в пубертатном периоде с обострением реакции личности на дефект речи, резким усилением логофобии.

Неврозоподобное заикание, возникающее в связи с резидуально органическим заболеванием головного мозга, развивается чаще постепенно. Обычно отмечается позднее развитие речи, косноязычие. Характерно отсутствие реакции личности на дефект речи, больные не стараются скрыть его, выраженность заикания мало зависит от ситуации. Нередко можно установить признаки органического поражения головного мозга на ЭЭГ, компенсированной гидроцефалии. Реакция личности при неврозоподобном заикании появляется обычно в пубертатном возрасте, и тогда его трудно отличить от невротического заикания.

Энурез, или ночное недержание мочи, может быть продолжением физиологического энуреза, когда из-за чрезмерной глубины сна длительно не вырабатывается «сторожевой пункт» в коре головного мозга. К неврозу следует относить только те случаи энуреза, которые возникают под воздействием психической травмы, при внезапном изменении жизненного стереотипа

(посещение яслей, детского сада, появление второго ребенка в семье и др.). При неврозоподобном энурезе ведущая роль принадлежит перинатальной патологии головного мозга (особенно диэнцефальных структур).

Подчеркивают роль нарушения механизмов сна в патогенезе энуреза. На основании изучения ЭЭГ в течение нескольких ночей у большого числа детей с энурезом выделено 6 форм ночного недержания мочи (простая, или гиперсомническая, форма, невротическая, невропатическая, эндокринопатическая, эпилептическая, диспластическая). Клиника невротического энуреза характеризуется выраженной зависимостью от ситуации и обстановки, в которой находится ребенок, от различных воздействий на его эмоциональную сферу. Временное изъятие ребенка из психотравмирующей обстановки может привести к заметному урежению и даже прекращению энуреза. В связи с тем что возникновению невротического энуреза способствуют такие черты характера, как робость, тревожность, впечатлительность, неуверенность в себе, заниженная самооценка дети болезненно переживают свой недостаток, у них возникает чувство собственной неполноценности, тревожное ожидание ночного упускания мочи. В тех случаях, когда заболевание не заканчивается выздоровлением, у детей и подростков происходит субдепрессивный сдвиг настроения с недовольством собой, замкнутостью, сенситивностью, ранимостью или повышенной аффективностью, возбудимостью, несдержанностью, озлобленностью.

Энурез у детей иногда развивается вместе с функциональным недержанием кала — энкопрезом. Энкопрез может быть единственным проявлением невроза, чаще по типу истерической реакции (на появление в семье отчима, определение в ясли, детский сад).

Определение этапа развития невроза (невротическая реакция, невротическое состояние, невротическое развитие или формирование личности) имеет прогностическое значение: возможность быстрого и полного выздоровления на стадии невротической реакции и менее благоприятный прогноз при невротическом состоянии и особенно при невротическом развитии личности, когда остаются те или иные особенности реагирования на жизненные трудности.

ЛЕЧЕНИЕ НЕВРОЗОВ

При неврозах патогенетическим лечением является психотерапия. Психотерапия у детей в основном направлена на улучшение семейной обстановки, нормализацию системы отношений в семье, коррекцию воспитания. Значение медикаментозной терапии, физиотерапии, рефлексотерапии состоит в обеспечении необходимого психосоматического фона для более успешной психотерапии. При невротоподобных состояниях, особенно при наличии массивных невротических наслоений, психотерапия тоже имеет большое значение, но на первый план выступает медикаментозная терапия (как этиотропная, так и симптоматическая), а также физио-, бальнеотерапия и др.

Психотерапия

Все методы психотерапии можно разделить на 3 группы: семейная, индивидуальная и групповая психотерапия.

Значение семейной психотерапии при лечении неврозов у детей особенно велико, так как в контакте с членами семьи врач непосредственно изучает жизненные проблемы семьи и ребенка, способствует устранению эмоциональных нарушений, нормализации системы отношений, коррекции воспитания. Особенное значение семейная психотерапия имеет у детей в дошкольном возрасте, когда она наиболее эффективна, когда легче устранить патологическое влияние ошибок воспитания. Семейная терапия включает в себя обследование семьи (в процессе которого следует определить семейный диагноз — совокупность психопатологических, личностных и социально-психологических особенностей семьи). На втором этапе проводятся семейные обсуждения. Беседы с родителями, бабушкой, дедушкой проводятся раздельно, чтобы исключить ятрогенное и дидактогенное влияние на ребенка. С ребенком занимаются в кабинете, оборудованном как игровая комната — с игрушками, масками, письменными принадлежностями. Сначала ребенку предоставляется возможность свободного обращения с игрушками, книжками. По мере установления эмоционального контакта с ребенком проводится беседа. Семейные обсуждения обычно предшествуют занятиям

с ребенком, но иногда можно начать с занятий с ним, при этом улучшение в состоянии ребенка положительно влияет на ход семейных обсуждений. При семейных обсуждениях определяется педагогическая перспектива, подчеркивается роль родителей в психотерапии, необходимость тесного сотрудничества.

Следующий этап — совместная психотерапия больного и родителей. С дошкольниками проводятся предметные игры, рисование, постройки. Со школьниками — обсуждение различных тем, направленные предметные игры. При взаимодействии детей и родителей наглядно определяются привычные аффективные реакции, конфликты (естественный эксперимент дополняется обучающим экспериментом). В последующем проводятся ролевые игры, отражающие общение в жизни («школа», «семья»). Разрабатывается сценарий, разыгрывая который дети и родители меняются ролями. Можно использовать управляемые куклы. Психотерапевт в игре демонстрирует оптимальную модель семейных отношений. Постепенно создаются условия для перестройки семейных отношений, для ликвидации психологического конфликта.

Индивидуальная психотерапия. Основные методы — «разъясняющая», или рациональная, психотерапия, рисуночная (арт-терапия), игровая, аутогенная тренировка, суггестивная психотерапия (внушение).

Рациональная психотерапия проводится в три этапа. Вначале, после установления эмоционального контакта с больным, врач в доступной форме объясняет ему сущность его болезненного состояния. На втором этапе врач вместе с больным старается определить источник его переживаний, что возможно только при доброжелательном отношении врача, эмоциональном контакте с больным. В последующем в домашнем задании (больной должен закончить начатый врачом рассказ) он, разбирая разные варианты окончания рассказа, пытается разрешить трудные конфликтные ситуации сам или с помощью врача. Даже незначительные успехи во владении ситуацией при одобрении врачом способствуют перестройке отношений, коррекции неблагоприятных черт характера.

Арттерапия {рисование, лепка}. Рисование, лепка представляют собой невербальный способ коммуникации (при исте-

рическом мутизме рисование может быть единственным способом общения). Рисуя, ребенок лучше разбирается в своих переживаниях. Наблюдение за ним во время рисования может дать представление о его характере, общительности или замкнутости, особенно если ребенок рисует в небольшой группе детей, дает представление о самооценке, наличии творческого потенциала, фантазии, кругозоре. Рисование часто используется и при групповой психотерапии. Очень информативно рисование на заданные темы — рисунок семьи, изображение страхов и др. Анализ рисунка семьи, беседа с ребенком об изображенных на рисунке лицах дает больше представления о структуре семьи, семейных отношениях, чем формально собранный у мамы анамнез. Изображение страхов представляет собой десенсибилизирующий страхи прием, особенно если ребенок рядом изображает, как он борется со страхом, и как страхи уходят. Больной «отдает» нарисованные им страхи врачу, который держит их у себя, усиливая этим психотерапевтический эффект. Вместо рисования можно использовать изготовление разных масок, лепку. Устранение ситуационных страхов предотвращает развитие навязчивых страхов. Хороший эффект устранения страхов отмечается в группе, когда дети дома рисуют страхи, а на занятиях совместно обсуждают, проигрывают их. Десенсибилизирующий эффект можно получить при изображении того или иного болезненного симптома (например, приступа головной боли и мер, снимающих приступ). Совместное рисование на одном листе бумаги 2-3 детьми развивает воображение, фантазию и вместе с тем коммуникабельность детей, чувство товарищества.

Игровая психотерапия наряду с рисуночной наиболее соответствует возрастной потребности детей в игре, но требует организации игры как терапевтического процесса, эмоциональной включенности врача, способности к игровому перевоплощению. Используется как спонтанная игра без определенного сценария, так и направленная, но допускающая импровизацию. Игра с терапевтической целью показана детям 2-12 лет при аффективных и характерологических нарушениях, затруднении в общении. При острых невротических реакциях преобладает спонтанный компонент игры, при невротических состояниях и невротическом развитии личности — направленное восстановление нару-

шенных отношений. При затрудненном включении в игру можно начать с рисования, ознакомления с игрушками, в дальнейшем ребенок начинает играть сам. Терапевтическая функция спонтанной игры состоит в предоставлении ребенку возможности для эмоционального и двигательного самовыражения, осознания напряжения, страха. В направляемых играх детям предлагается выбрать любую роль, характер которой определяется общепринятым значением (волк, заяц, лиса и др.). В импровизационной игре создаются стрессовые ситуации страха, обвинения, спора. Ребенок должен самостоятельно или с помощью врача найти выход из ситуации. Страх темноты устраняется во время игры в прятки, кошки-мышки и др. Использование страшных масок (баба-яга, кощей бессмертный) десенсибилизирует страхи, исчезают кошмарные сновидения, происходит эмоциональное отреагирование страхов.

Игровые решения проблемных ситуаций в большей мере основаны на импровизации врача. Инсценировки наиболее удачны в возрасте 4-7 лет, когда происходит интенсивный процесс ролевого развития личности. В старшем возрасте драматизация проводится без кукол и игрушечного реквизита, в воображаемой обстановке. В совместном с врачом проигрывании происходит обучение подростков принятию адекватных решений в стрессовых ситуациях.

Одним из вариантов игровой терапии является сказкотерапия, в процессе которой решаются вопросы психодиагностики и психокоррекции. При этой методике не только рассказывают, сочиняют и разыгрывают сказки, изготавливают сказочных персонажей, кукол-марионеток, но и проводят медитацию на сказку. При статической медитации прослушивают сказку в удобном (обычно лежа) положении под спокойную музыку. При психодинамической медитации — двигаются, перевоплощаясь в различных животных, и исполняют другие упражнения.

Аутогенная тренировка в классическом варианте проводится только у подростков. До 10-летнего возраста применяется гетеросуггестия с элементами мышечной релаксации. Мышечного расслабления легче достичь при гетеротренинге, учитывая особенности высшей нервной деятельности детей, связанные с преобладанием первой сигнальной системы (конкретное, образ-

ное мышление, повышенная внушаемость и самовнушаемость, эмоциональность). Метод эффективен при лечении системного невроза, в частности логоневроза, тиков. Положительный эмоциональный настрой, создаваемый врачом («путешествие», «пробывание в любимых местах отдыха», представление солнечного луча, согревающего в определенной последовательности мышцы нижних конечностей, туловища, затем верхних конечностей и, наконец, лица), легко вызывает мышечное расслабление, уменьшение и даже на время исчезновение тиков, заикания. С каждым последующим сеансом нарастает эффект мышечного расслабления и уменьшения невротических симптомов, кроме того, у ребенка появляется вера в выздоровление.

Суггестивная психотерапия включает внушение в бодрствующем состоянии, косвенное внушение, гипнотерапию. Внушение в бодрствующем состоянии входит обязательным элементом в любое психотерапевтическое воздействие. Внушение должно характеризоваться направленностью, директивностью, отсутствием длительных пауз, краткостью, интенсивностью, императивностью речи. Кроме императивного существует мотивированный тип внушения, при котором дается больший объем информации с добавлением элементов разъяснения и убеждения.

Внушение чаще применяется при острых невротических реакциях, при действии сверхсильных раздражителей (истерический амавроз, афония, мутизм, остро возникшие страхи). Внушение часто используется также при других невротических реакциях, невротической форме энуреза, патологических привычках. При хорошей внушаемости и установке на лечение внушение может проводиться в состоянии мышечной релаксации. Нередко у детей применяется косвенное внушение, при котором создается суггестивная установка на лечебный эффект при приеме тех или иных лекарств, проведении каких-либо процедур (например, эффект электростимуляции при истерическом параличе). Примером косвенного внушения является плацебо — индифферентное вещество, оформленное в виде лекарства.

Гипнотерапия применяется для мобилизации психофизиологических ресурсов, укрепления эмоционально-волевой сферы, оказывает в основном симптоматическое воздействие, быстро ликвидируя тот или иной симптом. Гипнотерапия противопо-

казана при нежелании лечиться, асоциальных установках, страхе гипнотического воздействия, психомоторном возбуждении, депрессии, остром соматическом заболевании. Гипнотерапия проводится при недостаточной эффективности внушения наяву, при различных невротических симптомах, астеноневротических состояниях, психосоматических заболеваниях.

Групповая психотерапия. Основные *показания* для групповой психотерапии:

- неблагоприятные личностные изменения при длительном течении невроза (эгоцентризм, повышенный уровень притязания);
- трудности общения и связанные с этим аффективные расстройства (излишняя застенчивость, скованность, мнительность, непереносимость ожиданий и др.);
- необходимость дальнейшей коррекции семейных отношений при трудноразрешимых конфликтах.

Противопоказания: отрицательное отношение к лечению, выраженная расторможенность, возбудимость, агрессивность и снижение интеллекта.

Для успешной работы необходим продуманный подбор больных. Совместимы в группе больные с логоневрозом, фобиями, неврастениями. Плохо совместимы больные с истерическим неврозом из-за эмоциональной возбудимости и повышенных амбиций. Неблагоприятно пребывание в группе больных с резко выраженными тиками, а также больных с навязчивыми мыслями, тревожным настроением. Группы подбираются постепенно в процессе индивидуальной психотерапии (совместимые «диады», «триады», составляющие в дальнейшем ядро группы). Число больных в пределах малой группы: 4 больных в возрасте 4-5 лет, 6 — в возрасте 5-11 лет, 8 — в возрасте 11-14 лет. Длительность занятий от 45 мин у дошкольников до 1 ч в 7-12 лет и 1,5 ч у подростков, что позволяет разыгрывать сложные сюжеты.

После объединения в группу путем совместного посещения музеев, выставок с последующим обсуждением рассказов об интересных книгах, своих увлечениях и др. достигается снятие напряженности. Больные начинают делиться своими собственными переживаниями, проблемами. По сравнению с индивидуальной психотерапией раскрытие переживаний в группе оказывает

большой терапевтический эффект. Второй этап — игровой, на котором проводятся спонтанные и направляемые врачом игры. В сложных ролевых играх допускается импровизация и изменение сюжета рассказов, сказок. Роль дети выбирают сами, врач участвует в подборе терапевтически ориентированных тем. Следующий этап — тренинг психических функций (с применением игр, развивающих быстроту реакций, внимание, выносливость, координацию движений). Подростки обучаются приемам самоконтроля и саморегуляции. Существует несколько методик групповой психотерапии, в процессе занятий используются различные приемы — разнообразные игры, тренирующие не только перечисленные выше функции, но и воображение, различную технику общения (вербальные, невербальные), наблюдательность, творческую активность. В качестве домашних заданий используются различные рисуночные тесты, с последующим обсуждением. На каждом занятии проводится релаксация, в конце занятия — гетеросуггестия с внушением тех положительных качеств, которые участники группы приобрели на занятии. Обсуждение в конце курса лечения закрепляет результаты групповой психотерапии, расширяет кругозор детей, развивает их самосознание.

Медикаментозная терапия

Как уже отмечалось, медикаментозная терапия при неврозах имеет в основном второстепенное значение, действуя на тот или иной симптом, снимая напряжение, повышенную возбудимость (или депрессивный фон), уменьшая астенический синдром. Обычно медикаментозная терапия предшествует психотерапии. Возможно комплексное лечение, когда психотерапия проводится вместе с лекарственной терапией, физиотерапией. Комплексная терапия показана при неврозоподобных состояниях. При этом обычно назначается общеукрепляющая и дегидрационная терапия, средства, уменьшающие астению, ноотропы. Применение транквилизаторов и антидепрессантов может осложнить проведение психотерапии. Транквилизаторы используются в основном при органической расторможенности, гиперактивности. В этих случаях более эффективным является меллерил (сонапакс).

При неврозах, особенно у детей, целесообразно назначение настоев лекарственных растений, которые могут применяться длительно, до 1,5 мес. В настоящее время фитотерапия все чаще используется при лечении неврозов и психосоматических заболеваний. Большинство лекарственных растений вызывает седативный эффект (валериана, пустырник и др.).

Так как у детей неврозы нередко развиваются на основе перинатальной энцефалопатии, невропатии, астенических состояний, то лечение обычно проводится комплексно. При астенической симптоматике рекомендуют общеукрепляющие и тонизирующие средства: препараты кальция (хлорид, глюконат, лактат, глицерофосфат), липоцеребрин, витамины, настойки китайского лимонника, заманихи; полезны пантогам, ноотропил. При астенических состояниях с субдепрессивным синдромом показано применение настойки элеутерококка, аралии, женьшеня. При раздражительной слабости хороший эффект вызывает микстура Павлова — в соотношении брома и кофеина 2:1 в сочетании с настойкой валерианы, пустырника. Полезны ванны (в частности, хвойные); физиотерапия: электрофорез с кальцием, магния сульфатом, бромом, димедролом; электросон. Из психотропных средств при гиперстеническом синдроме применяют транквилизаторы с седативным действием (элениум, эуноктин), при гипостеническом — транквилизаторы с легким активирующим действием (седуксен, триоксазин). При невротических состояниях с субдепрессивным синдромом целесообразны малые дозы антидепрессантов — мелипрамина, амитриптилина. При повышенной возбудимости, гиперкинетическом синдроме показан сонапакс (меллерила).

Лечение системных неврозов (заикание, тики, энурез) желательнее проводить с учетом основного патогенетического фактора.

При лечении **невротического заикания** основным методом является психотерапия, создающий речевой климат в семье (лица, окружающие ребенка, не должны заставлять его «правильно» говорить; сами должны говорить медленно, плавно, напевно). Ребенок будет подражать, при медленном темпе речи заикание, возникшее после испуга по типу невротической реакции, обычно довольно быстро проходит. Рекомендуются настой лекарственных

ных растений, микстура Павлова, уменьшить нагрузку (не форсировать речь ребенка, меньше читать ему, не заставлять заучивать длинные стихотворения). Требуется уменьшить общение со взрослыми, не говорить с ними о болезни ребенка, исключить контакт с заикающимися. На этой стадии не стоит обращаться к логопеду. При наличии выраженного аффекта, испуга показана игровая и рисуночная психотерапия. На стадии логоневроза проводится комплексное лечение, в котором наибольшее значение имеет психотерапия (элементы разъяснительной терапии, внушение в бодрствующем состоянии или в гипнозе, аутогенная тренировка, групповая психотерапия). Обязательна консультация логопеда с выполнением его рекомендаций. Периодическое применение седативных, общеукрепляющих средств, электрофорез кальция, брома, аминазина по воротниковой методике или на область речевых мышц, электросон.

При **неврозоподобном заикании** внутренняя речь развита недостаточно, часто отмечаются задержка развития речи, дизартрия, дизграфические нарушения. На ЭЭГ обнаруживаются изменения по органическому типу, на рентгенограмме черепа иногда признаки компенсированной гидроцефалии. Для этой формы заикания наибольшее значение имеют систематические логопедические занятия. Из лекарственных средств — дегидратационные, рассасывающие, ноотропы, витамины группы В. Лечебная гимнастика с включением дыхательных упражнений, массаж пальцев рук, речевой мускулатуры дополняют этот комплекс. Психотерапия имеет второстепенное значение, показана в основном при наличии невротических наслоений.

При лечении **невротических тиков** наибольшее значение имеет предупреждение их фиксации в начале развития. Поэтому не допускается никаких замечаний, требований следить за собой, сдерживая тики. Желательно установить причину (испуг, подражание, перегрузка в школе и др.) и по возможности устранить ее. Из медикаментозных средств более эффективным является фенибут. Психотерапию желательно начинать рано, выбор ее зависит от возраста ребенка, начинать надо с индивидуальной (рисуночная, игровая) психотерапия. У старших детей после индивидуальной психотерапии обычно приходится переходить на групповую.

Лечение **энуреза** зависит от формы. Более распространен невротический и неврозоподобный энурез. При невротической форме в лечении главной является психотерапия; у детей младшего и среднего возраста более эффективна гипносуггестивная психотерапия, у подростков — аутогенная тренировка. Из медикаментозных средств у детей дошкольного возраста применяются лекарственные сборы с седативным эффектом, у старших детей прием транквилизаторов утром, днем. При беспокойном сне рекомендуется перед сном половина возрастной дозы эуноктина. Принципиально важным считается применение средств, регулирующих и способствующих восстановлению нормального сна. При простой форме энуреза (гиперсомнической) с дефицитом парадоксальной стадии сна придается большое значение воспитательно-гигиеническим мероприятиям. Например, рекомендуется лечебная гимнастика перед сном в связи с выраженной гиперактивностью больных, целесообразностью перевода гиперактивности в адекватные формы. Не рекомендуется насильственное пробуждение ночью (будить можно только в том случае, если ребенок начинает беспокоиться). Антидепрессанты (мелипрамин) целесообразны при простой и диспластической форме энуреза (по классификации А. Ц. Гольбина). При невротической и невропатической форме рекомендуют адаптогены (элеутерококк, женьшень и др.). Физиотерапия широко применяется при различных формах энуреза, но часто без заметного эффекта. В заключение следует сказать, что физиотерапия, как и многие лекарственные средства, могут оказать лечебное действие, если они назначаются с суггестивной установкой.

Следует отметить, что при всех формах неврозов и неврозоподобных состояний лечение вызывает наибольший эффект в их начальной стадии, на стадии невротической реакции. При развитии невротического состояния и особенно невротическом формировании личности эффективность лечения заметно уменьшается.

Дозы рекомендуемых лекарственных средств:

Хлорид кальция — 5% раствор; 1 чайная, десертная или столовая ложка 3-4 раза в день (после еды).

Глюконат кальция — таблетки по 0,5 г в упаковке по 10 шт. Детям до года — 0,5 г; от 2 до 4 лет — 1 г; от 5 до 6 лет — 1-1,5 г; от 7 до 9 лет — 1,5-2 г; от 10 до 14 лет — 2-3 г 2-3 раза в день.

Таблица 7
Показания к применению препаратов, применяемые при неврозах и неврозоподобных состояниях у детей

Препарат	Дозы				
	1-3 года	3-5 лет	5-7 лет	7-10 лет	10-14 лет
Нейролептики					
Тиоридазин (сонатакс, меллерил), драже по 10 мг	—	0,005-0,01 г в сутки	0,05-0,015 г в сутки	0,01-0,02 г в сутки	0,015-0,03 г в сутки
Транквилизаторы					
Хлордиазепоксид (эленум), таблетки по 5 мг	—	—	0,5-1 таблетка в день	1 таблетка в день	1 таблетка 1-2 раза в день
Диазепам (седуксен), таблетки по 5 мг	—	0,002-0,003 г в сутки	0,003-0,004 г в сутки	0,005-0,006 г в сутки	0,005-0,008 г в сутки
Триноксазин, таблетки по 0,3 г	—	—	—	0,5 таблетки 2 раза в день	0,5-1 таблетка 2-3 раза в день
Эуноктин (нитразетам), таблетки по 10 мг	—	—	—	0,5 таблетки на ночь	0,5-1 таблетка на ночь
Антидепрессанты					
Амитриптилин, драже по 25 мг	—	—	0,0125 г в сутки	0,025 г в сутки	0,05 г в сутки
Имипрамин (мелипрамин), драже по 10 мг	—	—	—	0,5 драже на ночь при энурезе	1 драже на ночь при энурезе

Окончание табл. 7

Препарат	Дозы				
	1-3 года	3-5 лет	5-7 лет	7-10 лет	10-14 лет
	Ноотрон				
Ноотронил (пирацетам), категория таблеток по 0,2 г	1 таблетка 2-3 раза в день	1-1,5 таблетки 2-3 раза в день	1-2 таблетки 2-3 раза в день	2 таблетки 2-3 раза в день	2-3 таблетки 2-3 раза в день
Аминалон, таблетки по 0,25 г	0,5-1 таблетка 2-3 раза в день	1-1,5 таблетки 2-3 раза в день	1-2 таблетки 2-3 раза в день	2 таблетки 2-3 раза в день	2-3 таблетки 2-3 раза в день
Пантогам, таблетки по 0,25, 0,5 г	до 1 года 0,1—0,25 г 2-3 раза в день; старше 1 года — 0,25 г 1-2-3 раза в день	0,25-0,5 г 2-3 раза в день	0,5 г 2-3 раза в день	0,5 г 2-3 раза в день	0,5-0,75 г 2-3 раза в день
Фенибут, таблетки по 0,25 г	0,15 г на прием 2-3 раза в день	0,15 г на прием 2-3 раза в день	0,15 г на прием 2-3 раза в день	0,25 г на прием 2-3 раза в день	0,25 г на прием 2-3 раза в день

Глицерофосфат кальция — таблетки по 0,2 и 0,5 г; для детей разовая доза 50-200 мг.

Липоцеребрин — таблетки по 0,15 г; детям назначают по 0,5-1 таблетке 3 раза в день.

Настойка китайского лимонника — по 10-15 капель 1-3 раза в день до еды.

Настойка заманихи — по 10-15 капель 3 раза в день.

Настойка элеутерококка — по 10 капель 2-3 раза в день (до еды).

При энурезе препарат назначают, начиная с 2 капель на ночь, постепенно увеличивая до 15-20 капель, а затем ее медленно снижают (с психотерапевтическим подкреплением).

Настойка аралии — по 10-15 капель 2-3 раза в день.

Настойка женьшеня — по 10 капель 3 раза в день.

Настойка валерианы, пустырника — столько капель, сколько лет ребенку, 3 раза в день.

Применяемые при лечении неврозов и неврозоподобных состояний психотропные препараты и их дозы в зависимости от возраста детей приведены в табл. 7.

При лечении неврозов желательно избегать парентерального применения препаратов, в частности витаминов, особенно если ребенок дает выраженную негативную реакцию на инъекции.

Дозы рекомендуемых витаминов. **Пиридоксин** (витамин В₆), таблетки 0,002 г, 0,005 г, 0,01 г. Назначают 2-3 раза в день в возрастной дозе.

Тиамин бромид (витамин В₁), таблетки 0,002 г. Назначают по 1 таблетке 3 раза в день.

Глава 25

БОЛЕЗНИ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

К периферической нервной системе относят корешки и ганглии черепных нервов, задние и передние корешки спинного мозга, межпозвоноквые спинальные ганглии, спинномозговые нервы, их сплетения и черепные нервы.

Формирование периферического нерва происходит путем сближения задних и передних корешков, которые образуют на протяжении до межпозвоноквого ганглия корешковый нерв. После ганглия следует спинномозговой нерв, который делится на передние и задние ветви. Ветви шейных, поясничных и крестцовых сегментов образуют шейное, плечевое, поясничное и крестцовое сплетения.

Периферические спинальные нервы являются в большинстве своем смешанными, поэтому симптомокомплекс поражения нерва складывается из двигательных, чувствительных и вазомоторно-трофических расстройств.

Вопрос о классификации заболеваний периферической нервной системы достаточно сложен. Наиболее рациональная классификация любой группы заболеваний строится в соответствии с их уточненной этиологией. Однако при ряде поражений периферической нервной системы этиология остается неустановленной. Классификация, предложенная исследовательской группой ВОЗ в 1982 г., основана на этиологических и патоморфологических признаках, но она достаточно сложна и применение ее в клинической практике вызывает большие трудности. На современном

уровне знаний, по-видимому, наиболее приемлемой является классификация заболеваний периферической нервной системы, разработанная Всесоюзной проблемной комиссией по заболеваниям периферической нервной системы в 1982-1984 гг. При этом учитываются этиология и локализация процесса.

Группа I. Вертеброгенные поражения

1. Шейный уровень.
2. Грудной уровень.
3. Пояснично-крестцовый уровень.

В каждом из них рассматриваются рефлекторные синдромы и корешковые синдромы. На шейном и пояснично-крестцовом уровне выделяют еще корешково-сосудистые синдромы (радикулоишемию).

Группа II. Поражения нервных корешков, узлов, сплетений

1. Менингоградикулиты, радикулиты (как правило, инфекционно-аллергического генеза, невертеброгенные).
2. Радикулоганглионит, ганглионит.
3. Плексит, травма сплетений.

Группа III. Множественные поражения корешков, нервов

1. Инфекционно-аллергические полирадикулоневриты (Гийена—Барре и др.).
2. Инфекционные полиневриты.
3. Полиневропатии.
 - 3.1. Токсические.
 - 3.1.1. При хронических бытовых и производственных интоксикациях (алкогольные, свинцовые, хлорофосные и др.).
 - 3.1.2. Медикаментозные.
 - 3.1.3. Бластоматозные: при раке легких, желудка и др.
 - 3.2. Аллергические (вакцинальные, сывороточные, медикаментозные и др.).
 - 3.3. Дисметаболические: при дефиците витаминов, при эндокринных заболеваниях — сахарном диабете и др., при болезнях печени, почек и др.
 - 3.4. Дисциркуляторные — при узелковом полиартериите, ревматических и других васкулитах.
 - 3.5. Идиопатические и наследственные формы.

Группа IV. Поражения отдельных спинномозговых нервов

1. Травматические.
2. Компрессионно-ишемические (мононевропатии).
3. Воспалительные (мононевриты).

Группа V. Поражения черепных нервов

1. Невралгия тройничного и других черепных нервов.
2. Невриты (первичные: инфекционно-аллергического генеза; вторичные — отогенные и другого генеза), невропатии (компрессионно-ишемического генеза) лицевого нерва.
3. Невриты других черепных нервов.
4. Прозопалгия.
 - 4.1. Ганглиониты (ганглионевриты) крылонебного, ресничного, ушного, подчелюстного и других узлов.
 - 4.2. Сочетанные и другие формы прозопалгии.
5. Стоматалгия, глоссалгия.

Помимо этиологии и локализации процесса, указывается характер течения (острое, подострое, хроническое). При хроническом процессе выделяют прогрессивное, стабильное, затяжное, рецидивирующее течение. Различают стадии обострения, регресса, ремиссии (полной, неполной). Указываются характер, степень нарушения функций, выраженность болевого синдрома (слабо выраженный, умеренно выраженный, выраженный, резко выраженный), локализация и степень двигательных нарушений, выраженность нарушений чувствительности, вегетососудистых или трофических расстройств, частота и тяжесть пароксизмов, приступов.

Заболевания периферической нервной системы группы I, к которой относят **вертеброгенные поражения**, являются распространенными хроническими заболеваниями человека и частыми причинами временной нетрудоспособности. На 100 работающих бывает 32-161 день утраты трудоспособности в год и от 5 до 23 случаев заболеваний в год.

Для рассмотрения патогенетических вариантов вертеброгенных поражений нервной системы необходимо остановиться на понятии «позвоночный двигательный сегмент», который состоит из двух смежных позвонков и соединяющих их мягких тканей (диск, межпозвонковые связки и мышцы). Межпозвонковый

диск образован студенистым ядром, окружающим его фиброзным кольцом и покрывающими его гиалиновыми пластинками. У новорожденного студенистое ядро содержит до 80% воды, у пожилых людей этот показатель снижается до 70%. В его состав входят хрящевые клетки, коллагеновые волокна. Давление диска передается на фиброзное кольцо и смежные гиалиновые пластинки, обеспечивая амортизацию и упругую подвижность позвоночника. Фиброзное кольцо состоит из крестообразно пересекающихся коллагеновых волокон. В отличие от бессосудистого студенистого ядра, кольцо обильно кровоснабжается. Желтые связки соединяют сзади главным образом дуги смежных позвонков, имеются межостистые, межпоперечные связки, задняя и передняя продольные связки. При развитии вертеброгенных рефлекторных синдромов патологические импульсы из рецепторов пораженных тканей позвоночного двигательного сегмента становятся источником моторных, вазомоторных и других рефлексов. Одними из наиболее частых рефлекторных синдромов являются поражения на уровне пояснично-крестцового отдела позвоночника: люмбаго, люмбалгия, люмбоишиалгия.

В основе **люмбаго** (поясничного прострела) лежит быстрое перемещение измененного пульпозного ядра в сторону фиброзного кольца и раздражение синовертебрального нерва Люшка. Люмбаго обычно возникает при неловком движении, сгибании, подъеме тяжестей. Больной застывает в вынужденной позе, любое движение усиливает боль. В покое и горизонтальном положении болевой синдром уменьшается. При обследовании отмечается напряжение паравертебральных мышц в области поясницы, коленные и ахилловы рефлексы не изменены или равномерно повышены, пареза и паралича нет, чувствительность не нарушена, могут определяться слабо выраженные симптомы натяжения нервных стволов: Ласега, Нери, Дежерина. Боль при люмбаго держится несколько часов или дней, затем постепенно проходит.

Люмбалгия обусловлена растяжением мышц и проявляется болевым синдромом в поясничной области и признаками рефлекторно-тонической защиты позвоночника. При обследовании больных определяется болезненность паравертебральных точек и остистых отростков. Симптомы натяжения выражены слабо или умеренно. Двигательные нарушения, изменения рефлексов

отсутствуют, как и расстройства чувствительности. На рентгенограммах позвоночника у 50% больных определяются сглаженность поясничного лордоза и грыжи Шморля (выпячивание пульпозного ядра межпозвоночного диска в губчатое вещество тела позвонка). У детей люмбоишиалгия и люмбалгия возникают обычно на фоне выраженных врожденных изменений, травмы или объемном процессе позвоночника.

При **люмбоишиалгии** у всех больных определяются симптомы натяжения нервных стволов, часто напряжение поясничных мышц. Иногда определяется легкая гипестезия на стопах, на стороне боли может быть небольшая гипотония и гипотрофия мышц бедра и голени, снижаются коленный и ахиллов рефлексы, отмечается гипергидроз. В основе рефлекторных синдромов лежат мышечно-тонические, нейрососудистые или нейродистрофические процессы. Особая роль отводится остеохондрозу, в генезе которого имеют значение статодинамические, аутоиммунные, обменные факторы.

Остеохондроз позвоночника начинается с дистрофического поражения межпозвоночного диска с последующим вовлечением тел смежных позвонков, межпозвоночных суставов, связочного аппарата. В дальнейшем костные разрастания, выпячивания межпозвоночного диска начинают оказывать механическое воздействие на корешки, спинной мозг, сосуды. Возникают корешковые и корешково-сосудистые компрессионные синдромы, при которых сдавливаются не только сами нервные волокна, но и кровоснабжающие их сосуды. На шейном уровне корешковые нервы расположены почти горизонтально, они проходят короткий путь от твердой мозговой оболочки до межпозвоночного отверстия. Чем ниже расположены корешковые нервы, тем они длиннее, и поэтому чаще подвержены действию межпозвоночных дисков в эпидуральном пространстве. Раздражение корешка сопровождается стреляющей болью, гипалгией в зоне соответствующего дерматома и симптомами выпадения в соответствующем миотоме (гипотрофия, гипотония, гипорефлексия, слабость). Например, если поражается диск L_4-L_5 , то сдавливается корешок L_5 . Боль при этом иррадирует от поясницы в ягодицу, по передненаружной поверхности голени до внутреннего края стопы и первых пальцев. Возникает ощущение покалывания, зябкости.

В той же зоне, особенно в дистальном отделе дерматома, отмечается гипалгезия, снижается сила разгибателя I пальца, так как эта мышца иннервируется лишь корешком L₅.

Дифференциальная диагностика вертеброгенных поражений периферической нервной системы достаточно сложна. Прежде всего должны быть исключены опухолевые заболевания, которые долго могут имитировать первичный вертеброгенный процесс. Так, верхушечный бронхогенный рак легкого на определенном этапе прорастает в подключичную область, раздражает ткани позвоночника. Вовлечение нижнего ствола плечевого сплетения, корешка C₈ с симпатическими волокнами может привести к клинической картине, сходной с таковой при шейном остеохондрозе. Дифференциальный диагноз необходимо проводить с опухолями позвоночника, костей таза, спинного мозга и корешков. Требуется исключить туберкулез костей таза и туберкулезный спондилит, а также такие заболевания опорного аппарата, как плечелопаточный периартроз, коксартроз.

Следует помнить, что болезнь Бехтерева, описанная выдающимся русским ученым в труде «Одеревенелость позвоночника», в 5-10% случаев может начинаться в детском возрасте. Первые признаки болезни Бехтерева — анкилозирующего спондилоартрита — могут напоминать симптомы пояснично-крестцового радикулита. Необходимо учитывать, что причиной вертеброгенного заболевания нервной системы может быть травматическое повреждение. Компрессионный перелом тел позвонков чаще происходит на границе наиболее подвижных шейно-грудного и пояснично-грудного отделов позвоночника. Под влиянием нагрузки поврежденный позвонок оседает все больше. В дальнейшем развивается «травматический спондилит» с выраженным болевым синдромом. Обследование больных с вертеброгенными заболеваниями нервной системы включает рентгенологическое исследование позвоночника в прямой и боковой проекции, КТ-или МРТ-исследование, миелографию, люмбальную пункцию.

Лечение больных с вертеброгенными заболеваниями нервной системы проводится консервативно и оперативно. Основные принципы терапии:

- 1) исключение статодинамической нагрузки — покой в период обострения,

- 2) стимуляция активности мышечного корсета — массаж,
- 3) уменьшение патологической импульсации — сосудистая, противовоспалительная и обезболивающая терапия.

Широко используется физиотерапевтическое лечение в виде ультразвуковой и лазерной терапии. Абсолютным показанием к хирургическому лечению являются острое сдавление конского хвоста или спинного мозга (нарушение сфинктеров, двусторонняя боль и парез) и невправляемая грыжа при полном ликвородинамическом и миелографическом блоке. Данные отдаленного исхода после стандартной дискэктомии свидетельствуют, что у 38% больных удавалось полностью ликвидировать болевой поясничный синдром, у 23% оставалась постоянная боль в нижних конечностях. В настоящее время разрабатываются микрохирургические операции.

Среди заболеваний периферической нервной системы II группы (поражение нервных корешков, узлов, сплетений) следует особое внимание уделить травме сплетений. Паралич рук у новорожденных впервые описан Стелли в 1746 г. Большинство авторов делят акушерский паралич на 3 типа. Наиболее частая форма — **паралич Дюшенна—Эрба**, при этом нарушается функция преимущественно проксимальной группы мышц руки. Его возникновение раньше связывали с поражением верхнего пучка плечевого сплетения (сегменты C₅–C₆).

Второй тип акушерского паралича — **дистальный паралич Дежерин-Клюмпке**, обусловленный повреждением нижнего первичного пучка плечевого сплетения, при этом проксимальные мышцы руки почти не страдают, в дистальном отделе функция грубо нарушается — кисть свисает, напоминая «тюленью лапу».

Кроме того, выделяется **тотальный тип паралича**, при котором проксимальные и дистальные группы мышц в достаточной мере одинаково вовлечены в процесс. Следует отметить, что, когда Керер в 1934 г. описывал тотальный паралич, он не связывал его с повреждением плечевого сплетения, а предполагал частичное разрушение клеток спинного мозга (передние рога) на уровне тех же сегментов. Эта точка зрения нашла свое подтверждение в работах А. Ю. Ратнера. Акушерский паралич может быть обусловлен поражением спинного мозга, плечевого сплетения или

того и другого вместе. Наиболее частой причиной их являются кровоизлияния и отек нервной ткани вследствие механического пособия в родах, дислокации позвонков, выпадении ручки, при многоводии, многоплодии, у крупного плода и др. В пользу спинального происхождения акушерского паралича свидетельствует отсутствие нарушений чувствительности, паралич купола диафрагмы, пирамидная симптоматика в нижней конечности на стороне акушерского паралича, данные электромиографии (ритм «частотокола») и рентгенографии позвоночника. Раннее распознавание акушерского паралича облегчается использованием дополнительных тестов. Если положить новорожденного на ладонь врача лицом вниз, то паретичная рука свисает. По мере роста ребенка выраженность симптома уменьшается. Важен для диагностики *симптом «кукольной ручки»*, описанный М. С. Новиком: паретичная рука вследствие приведения и пронаторной установки проксимального отдела плеча кажется приставленной к туловищу и отделяется от него довольно глубокой щелью, складкой, что напоминает приставленную руку куклы. Изменения физиологических рефлексов новорожденных могут способствовать распознаванию акушерского паралича. Грубо страдает рефлекс Моро — резко снижен или отсутствует, исчезает или снижается ладонно-ротовой рефлекс. Хватательный рефлекс не удается вызвать на больной стороне даже в случае легкого пареза. Описан симптом «короткой шеи». Укорочение шеи приводит к тому, что на ней появляется большое количество поперечных складок. Иногда акушерский паралич сопровождается синдромом Клода Бернара—Горнера, что объясняют поражением симпатического центра глаза в боковых рогах C_8 – Th_1 , и тогда у новорожденного определяется характерная триада симптомов: миоз, сужение глазной щели, энофтальм. Ранняя диагностика акушерского паралича позволяет провести рациональную терапию. Главное в *лечении* этих больных — физиотерапевтические методы: электрофорез с эуфиллином, никотиновой кислотой, с прозеринумом; аппликация парафина и озокерита. Используются массаж, лечебная гимнастика, медикаментозная терапия (прозерин, дибазол, витамины группы В).

Среди заболеваний периферической нервной системы с множественным поражением корешков и нервов выделяют **острую**

полирадикулоневропатию типа Гийена—Барре. В клинической картине выражен болевой синдром, возникают вялые параличи конечностей, расстройства чувствительности по периферическому типу, вегетативные нарушения, характерны изменения ликвора в виде белково-клеточной диссоциации. Заболевание имеет аутоиммунный генез. В качестве триггеров рассматриваются вирусы гриппа, герпеса, кори, эпидемического паротита. Развивается болезнь через 1-3 нед. после подъема температуры, катаральных явлений или кишечных расстройств. Появляется боль в ногах, реже — в руках. Затем развивается вялый паралич, который распространяется с дистальных отделов на проксимальные. При восходящем типе течения (восходящий паралич Ландри) после нижних поражаются верхние конечности, мышцы туловища и черепные нервы. Переход на бульбарные отделы опасен для жизни больного в связи с развитием дыхательных и сердечно-сосудистых нарушений. Выделяют период нарастания паралича, который может длиться от 3 до 25 дней, период стабилизации, затем на 2-3-й неделе при благоприятном течении наступает период обратного развития, который продолжается иногда несколько месяцев.

Диагностика полирадикулоневрита Гийена—Барре основана на совокупности признаков: болевой синдром с симптомами натяжения (Ласега, Вассермана, Нери), вялый парез, симметричный, преимущественно в дистальном отделе с арефлексией, дистальная гипалгезия, наличие белково-клеточной диссоциации в ликворе. **Дифференциальный диагноз** проводится с полиомиелитом, при котором парез асимметричный, преимущественно в проксимальных отделах конечностей с арефлексией и выраженной атрофией, боль нехарактерна, расстройства чувствительности обычно не отмечаются. Необходимо исключить также дифтерийный полиневрит, миелит.

Наиболее эффективны в **лечении** плазмаферез и кортикостероиды, которые показаны при всех тяжелых формах, особенно при восходящем параличе Ландри. Доза кортикостероидов — 1-2 мг/кг. Применяется дегидратационная и обезболивающая терапия. Эффективным средством лечения является плазмаферез, при использовании которого больные переходят на амбулаторное наблюдение на месяц раньше, чем те, кому он

не проводился, значительно уменьшается продолжительность искусственной вентиляции легких. Прогноз при полирадикулоневрите считается благоприятным, однако, по современным данным, около 5% больных умирают, 10-23% — нуждаются в искусственной вентиляции легких, 10-15% больных остаются тяжелыми инвалидами.

Ганглионит в большинстве случаев бывает вирусной природы, реже обусловлен интоксикацией. Клиника характеризуется везикулезными высыпаниями на эритематозной основе (опоясывающий герпес). На фоне общего недомогания и повышения температуры тела возникает резкая мучительная боль в районе пораженного корешка, затем появляются обычно односторонние высыпания. Чаще поражаются грудные и поясничные межпозвоночные узлы.

Среди полиневропатий наиболее актуальны в настоящее время поражение нервной системы, при дифтерии и ботулизме. Выделяют ранние и поздние неврологические осложнения при дифтерии. Через 1-2 нед. от начала заболевания в тяжелых или плохо леченных случаях возникает парез и параличи мягкого неба (отклонения языка, свисание мягкого неба, отсутствие его движений при фонации, поперхивание, носовой оттенок речи). Если страдает диафрагмальный нерв, то появляется чувство недостатка воздуха, парадоксальный тип дыхательных движений. Поражение сердечных ветвей блуждающего нерва вначале проявляется брадикардией, затем тахикардией и аритмией. В остром периоде токсическое поражение миокарда, наряду с вовлечением в патологический процесс блуждающих нервов, служит причиной внезапной смерти. Позже избирательно могут поражаться волокна глазодвигательного нерва, страдает главным образом функция аккомодации. Через несколько недель после острого периода дифтерии может развиваться дифтерийная полиневропатия аутоиммунного генеза. Выделяют амиотрофическую и атактическую формы. Амиотрофическая форма характеризуется вялыми параличами конечностей, иногда распространяющимися на мышцы шеи и туловища, арефлексией, нередко возникают расстройства поверхностной и глубокой чувствительности, но боль отсутствует. При атактической форме на первый план выступают расстройства координации движений в виде локомотор-

ной и статической атаксии, арефлексия. Общая продолжительность дифтерийной полиневропатии колеблется от нескольких месяцев до года.

Диагностика неврологических осложнений дифтерии у детей представляет определенные трудности. Это связано, в частности, с тем, что после длительного перерыва стали регистрироваться случаи дифтерии у детей первого года жизни. Наиболее тяжелое течение заболевания отмечается у непривитых детей в возрасте от 1 до 5 лет. Кроме того, в младших возрастных группах отмечается различная локализация дифтерийного процесса, тогда как у старших детей преобладают локализованные формы. У них после ангины могут возникать афония, парез мягкого неба, нарушение глотания, дыхания. Признаками дыхательной недостаточности являются беспокойство ребенка, страх, спутанность сознания, плохой сон, утомляемость при разговоре, часто дети отказываются говорить; затрудненное, частое, поверхностное дыхание. Если Г бульбарным расстройством присоединяется парез диафрагмы, дыхание становится парадоксальным в виде втяжения подреберья при вдохе. Частичный или полный паралич аккомодации у детей при дифтерийной полиневропатии бывает реже, чем у взрослых. Последнее обстоятельство можно объяснить невозможностью или затруднением исследования аккомодации в детском возрасте. У более старших детей этот симптом выявляется довольно часто, некоторые из них сами ощущают затруднение при чтении или письме.

Парез конечностей у детей, так же как и у взрослых, развивается в более поздние сроки течения дифтерии. Будучи поставленными на ноги, маленькие дети неохотно ходят, плачут, иногда прихрамывают при ходьбе. У них могут быть выражены вегетативные нарушения в виде мраморности кожных покровов, гипергидроза ладоней и стоп. Боль обычно незначительная, больше беспокоит парестезия в дистальных отделах конечностей. У детей старшего возраста удастся выявить легкое снижение чувствительности по полиневритическому типу, нарушение суставно-мышечного чувства.

В **лечении** используется антидифтерийная сыворотка, эффективны терапия кортикостероидами, витаминотерапия (особенно витамины группы В), прозерин.

Полиневропатии могут развиваться при ботулизме, остром инфекционном заболевании, при котором ботулотоксины поражают холинергические отделы периферической нервной системы, нарушая освобождение ацетилхолина в нервно-мышечных синапсах. Кроме того, ботулотоксины избирательно поражают двигательные ядра ствола мозга, передних рогов спинного мозга. Заболевание начинается остро, возникают диспептические явления, диплопия, расстройство аккомодации, затруднения глотания, осиплость голоса. Выделяют офтальмоплегический синдром, при котором нарушается конвергенция, аккомодация, возникают анизокория, птоз. Реже наблюдаются фагоназоглоссо-неврологический и фоноларинго-неврологический синдромы. При генерализованном поражении мышц возникает синдром общей мионевроплегии, который сопровождается поражением в основном мускулатуры шеи и конечностей.

Ботулизм распознается на основе клинических, эпидемиологических данных (употребление в пищу консервов, вяленой рыбы, недоброкачественных колбас) и подтверждается бактериологическим исследованием. В *лечении* используется противоботулиническая сыворотка, полученная путем гипериммунизации лошадей. До установления типа токсина больному вводят поливалентную сыворотку. При тяжелых формах ботулизма сыворотка вводится 5-6 дней. Для создания активного иммунитета введение сыворотки 3-кратное. С интервалом в 5 дней вводят анатоксин (типа А, В, С, Е) по 100 ЕД каждого типа. Проводится дезинтоксикационная терапия, вводятся антибиотики, витамины, в тяжелых случаях — глюкокортикоиды. При легких формах выздоровление наступает через 3-4 нед., при тяжелых затягивается до 3 мес. и больше. Опасность для жизни больного представляют дыхательные и бульбарные расстройства. В таких случаях больных необходимо срочно перевести на ИВЛ.

Особую группу составляют **полиневропатии при хронических бытовых и производственных интоксикациях**. В частности, алкогольный полиневрит, нередко сопровождающийся психическими нарушениями в виде псевдореминисценции и конфабуляции. С древности известны отравления ртутью. На ртутных рудниках в Австрии рабочий день был сокращен до 6 ч еще в 1665 г. Это было первое в мире законодательное постановление

в области охраны труда. При тяжелых ртутных интоксикациях у взрослых и детей может развиваться полиневропатия с преимущественным поражением чувствительных и вегетативных волокон. В то же время при микромеркуриализме обычно не отмечается поражение периферической нервной системы.

При хроническом отравлении свинцом может развиваться свинцовая полиневропатия, которая как профессиональное заболевание наблюдается у рабочих плавильщиков, литейщиков, печатников. Выявлена четкая корреляция между концентрацией свинца в воздухе цехов и содержанием его в моче этих рабочих. Дети особенно чувствительны к свинцу. Необходимо иметь в виду, что повышенная концентрация его может быть в красках, используемых при производстве игрушек. Свинцовая полиневропатия характеризуется преимущественным поражением рук. Особенно страдают разгибатели пальцев и кисти, а супинаторы и трехглавая мышца плеча остаются нормальными. В большинстве случаев парезы или параличи бывают двусторонними. Иногда отмечают чувствительные расстройства в виде боли в конечностях, Ощущения покалывания, онемения. В генезе этих проявлений имеет значение непосредственное поражение симпатических волокон, а также нарушение их кровоснабжения. **Лечебно-профилактические мероприятия** включают запрет на работу на свинцовом производстве, а также выведение свинца из организма с помощью унитиола, полифепана. Применяют витаминотерапию, АТФ, массаж.

Полиневропатии могут быть **при разных метаболических нарушениях**. Частота поражения периферической нервной системы при диабете колеблется от 6,7 до 99%. Типичным структурным изменением является повреждение шванновских клеток с сегментарной демиелинизацией. Наблюдаются снижение скорости проведения импульсов по пораженным нервам, что связывают с гипергликемией, и поражение сосудов нервов как одно из проявлений диабетической микроангиопатии. Диабетическая полиневропатия наблюдается примерно у 40% больных сахарным диабетом; поражение черепных нервов значительно реже — у 3%. Симптомы, патогномоничные только для диабетической полиневропатии, не определяются. Диабетическая полиневропатия и энцефалопатия — основные неврологические проявления диа-

бета с преимущественным поражением чувствительных нервов и симметричной парестезией и болью в дистальных отделах ног, а затем и рук, снижением вибрационной чувствительности. Следует отметить, что отсутствует четкая корреляция между длительностью течения сахарного диабета и выраженностью симптомов диабетической полиневропатии. Если длительность сахарного диабета превышает 20 лет, то признаки вовлечения нервной системы отмечаются у 40-80% больных. Лечение больных диабетической невропатией должно быть комплексным, включающим коррекцию сахарного диабета, сосудистые препараты, витамины, лечебную гимнастику, массаж.

Дисметаболическая полиневропатия может развиваться при тяжелых заболеваниях почек и печени. Это осложнение выявляется у 13—86% больных с субкомпенсированной и декомпенсированной почечной недостаточностью. Считается доказанной патогенетическая связь полиневропатии с уремической интоксикацией. Существует корреляция между содержанием креатинина в крови и степенью поражения периферических нервов. Первыми жалобами обычно являются неприятные ощущения в дистальных отделах рук и ног, затем присоединяются утомляемость при ходьбе, нарастание слабости в нижних, а затем в верхних конечностях. Встречается сенсорная форма со снижением болевой и температурной чувствительности в дистальных отделах по типу «носки» — «перчатки», реже выявляется паретическая форма с парезом мелких мышц кистей, со снижением силы сгибателей и разгибателей стоп, гипотонией и арефлексией.

Дисциркуляционная полиневропатия может возникать при ревматизме, узелковом полиартериите, системной красной волчанке и других болезнях соединительной ткани.

К IV группе заболеваний периферической нервной системы **относят поражение отдельных спинномозговых нервов.**

Клинические проявления травмы периферических нервов складываются из двигательных, чувствительных и вегетативно-трофических нарушений. Последние постоянно отмечаются при травмах срединного нерва, реже при травмах других нервов. Клинически полное нарушение проводимости нерва определяется следующими признаками: полный паралич мышц, иннервируемых данным нервом; полное отсутствие боли при давлении на

нерв дистальнее ранения; расстройство тактильной, болевой и температурной чувствительности в области иннервации; нарушение глубокой чувствительности и вегетативно-трофических функций.

Клиническая картина поражения **срединного нерва** (C_5 -Thj) обычно обусловлена поражением его ветвей, иннервирующих мышцы кисти. Нарушение функции этого нерва делает невозможным ладонное сгибание кисти и сгибание I, II, III пальцев, а также разгибание средних фаланг II и III пальцев. Страдает пронация предплечья. При сгибании кисть отводится в локтевую сторону. К симптомам повреждения срединного нерва относится уплощение ладони, большой палец прижат, кисть напоминает «обезьянью лапу». Для исследования функции используются специальные тесты:

- 1) невозможность удержания листка бумаги указательным и согнутым большим пальцем (паралич длинного сгибателя большого пальца);
- 2) нельзя противопоставить большой палец остальным;
- 3) при сжатии руки в кулак I и II пальцы не сгибаются.

Расстройство чувствительности определяется главным образом на радиальной стороне ладонной поверхности кисти. Выражены вегетативные нарушения, особенно в I, II, III пальцах, может быть болезненное! в последних фалангах II и III пальцев.

^~ Поражение **локтевого нерва** (C_5 - C_8 -Thj) встречается при ранении внутренней стороны плеча, повреждениях локтевого сустава. Полное поражение нерва в области плеча делает невозможным ладонное сгибание кисти и отведение его в локтевую сторону, сгибание основных фаланг IV и V пальцев, невозможным оказывается разведение веером пальцев и сведение их, приведение большого пальца к указательному, а мизинца — к безымянному. При этом вследствие разгибания основных фаланг (функция лучевого нерва) и сгибания концевых фаланг (функция локтевого нерва) возникает характерное положение кисти — «когтистая лапа». Тесты:

- 1) невозможность развести и привести пальцы, особенно IV и V, если рука лежит на столе ладонью вниз;
- 2) нет возможности сделать царапающее движение V пальцем;

- 3) при сгибании в кулак IV и V пальцы не сгибаются;
- 4) невозможно удержать бумагу между II и выпрямленным I пальцем;
- 5) нельзя противопоставить мизинец большому пальцу.

В дальнейшем развивается атрофия межостных мышц и резкое уплощение гипотенара. Расстройства чувствительности выражены на ладонной и тыльной сторонах кисти вдоль ее локтевого края, V пальца и ульнарной половине IV пальца.

Поражение **лучевого нерва (C₆-C₇)** бывает при переломах плечевой кости, плеча, при пользовании костылем, во время сна на боку. При высоком повреждении его (в подмышечной ямке, в верхней трети плеча) утрачивается возможность активного разгибания предплечья, кисти и пальцев в основных фалангах. Последние свисают, обычно согнуты в основных фалангах, а I палец приведен ко II вследствие паралича мышцы, отводящей большой палец. Исчезает разгибательно-локтевой рефлекс и ослабевают карпорадиальный. Чувствительность выпадает на лучевой стороне тыльной поверхности плеча, предплечья, кисти и большого пальца. При повреждении нерва в средней трети плеча возможно разгибание предплечья за счет функции трехглавой мышцы, локтевой разгибательный рефлекс сохранен, чувствительность на плече не нарушена. Невозможно разогнуть кисть, супинировать ее, отвести большой палец. Ослаблено сгибание в локтевом суставе за счет выпадения функции плечелучевой мышцы. Наблюдаются явления атрофии парализованных мышц, выпадение чувствительности на тыльной поверхности большого пальца и в области между I и II пястными костями.

Для определения повреждения лучевого нерва используются следующие тесты:

- 1) если поставить руку на стол, чтобы предплечье было вертикально, то при полном параличе кисть сразу же свисает;
- 2) больному предлагают сложить вместе ладони и пальцы, а потом развести их, при поражении лучевого нерва пальцы больной руки сгибаются;
- 3) невозможно указательный палец положить на средний, если рука лежит ладонью вниз;
- 4) невозможно отвести большой палец кнаружи и кверху.

Наряду с поражением нервов плечевого сплетения в клинической практике встречаются случаи поражения поясничного сплетения, которое образуется передними ветвями четырех верхних поясничных нервов и двенадцатым грудным нервом.

Бедренный нерв (L_3 - L_4) является самым мощным среди нервов поясничного сплетения. Он иннервирует мышцы, сгибающие бедро и вращающие его кнаружи, приводящие бедро и разгибающие голень. Кожные ветви бедренного нерва иннервируют переднюю и внутреннюю поверхность бедра, медиальную поверхность голени и медиальный край стопы, тазобедренный и коленный суставы. Поражается изолированно бедренный нерв сравнительно редко. Боль локализуется по передневнутренней поверхности бедра, болевые точки — в средней части паховой складки. При положении лежа на животе разгибание бедра вызывает боль (симптом Вассермана). Ограничено сгибание бедра, ослаблена сила разгибателей голени. Приведение и поворот ноги кнаружи затруднены. Угасает коленный рефлекс. Позже развивается атрофия четырехглавой мышцы. Обнаруживаются снижение и утрата поверхностной чувствительности в нижних двух третях передней и частично внутренней поверхности бедра, внутренней поверхности голени.

Седалищный нерв (L_4 - S_3) выходит из малого таза через большое седалищное отверстие, отдает двигательные ветви к мышцам, сгибающим голень и разгибающим бедро. В нижней трети бедра, иногда в подколенной ямке, седалищный нерв делится на большеберцовый и общий малоберцовый нерв. Большеберцовый нерв дает двигательные волокна к сгибателям стопы и пальцев, исходит из сегментов S_1 - S_3 . Кожная ветвь иннервирует кожу задней поверхности голени. Общий малоберцовый нерв (L_5 - S_2) кзади от головки малоберцовой кости делится на глубокий малоберцовый нерв и поверхностный малоберцовый нерв. Он отдает двигательные волокна к мышцам, разгибающим стопу и пальцы, поднимающим наружный край стопы. Кожные ветви иннервируют внутреннюю сторону I и II пальцев, тыл стопы.

Клинические проявления поражения седалищного нерва зависят от уровня поражения. Повреждение его выше места деления вызывает атрофический паралич мышц голени, стопы, пальцев, утрату ахиллова и подошвенных рефлексов. Коленный

рефлекс иногда выше, чем на здоровой стороне, из-за ослабления антагонистов. Резко ослаблено сгибание голени, стопа свисает. Чувствительность нарушена на наружнозадней поверхности голени и на всей стопе, кроме области внутренней лодыжки, которую иннервирует *n. saphenus*. Могут быть вегетативные проявления: отечность, сухость кожи, гиперкератоз на подошве и стопе. При изолированном поражении **малоберцового нерва** возникают умеренная боль в области голени, характерное положение стопы, стопа свисает, слегка повернута кнутри, пальцы чуть согнуты. Наблюдается «перонеальная» походка. Больной идет, высоко поднимая ногу, не может встать на пятку, отвести стопу, поднять ее наружный край. Снижается чувствительность на наружной поверхности голени и тыле стопы, на внутренней поверхности I и II пальцев. Для диагностики поражения используются следующие тесты:

- 1) разогнуть стопу;
- 2) поднять наружный край стопы или отвести ее кнаружи;
- 3) ходьба на пятках.

При поражении малоберцового нерва эти движения невозможны.

При поражении **большеберцового нерва (L₄-S₃)** появляется боль, слабость мышц, сгибающих стопу и пальцы, мышц, поворачивающих стопу кнутри. Стопа повернута кнаружи, может быть когтевидное положение пальцев. Ахиллов и подошвенный рефлекс исчезает. Выражена гипестезия на подошве и задней поверхности голени. Для оценки функции этого нерва используются тесты:

- 1) подошвенное сгибание стопы;
- 2) поворот согнутой голени кнутри;
- 3) ходьба на носках;
- 4) сведение и разведение пальцев.

Почти все периферические нервы проходят через анатомические сужения, часть которых называют каналами (туннель). Проходящие в них нервные стволы и сосуды часто сдавливаются, что приводит к развитию **туннельной невропатии**. Внутренняя компрессия сосудов и нервов происходит при уменьшении просвета туннеля вследствие перелома или утолщения фиброзной крыши канала (связки, фасции), а также при увеличении объема входящих в туннель структур. Нередко компрессионно-ишеми-

ческое поражение стволов плечевого сплетения развиваются при дополнительном шейном ребре, аномалии I ребра и ключицы, при рефлекторном спазме лестничных мышц. Добавочное шейное ребро у C_{vn} встречается в 5-6% случаев. Клиника синдрома добавочного шейного ребра заключается в ночной парестезии и диффузной боли в руках, начинающейся с плеча, переходящей на/пальцы рук. При глубоком вдохе, отведении плеч назад и книзу появляется чувство тяжести в плечевом поясе и руках, ослабевает или исчезает пульс на лучевой артерии, холодеют и бледнеют руки. В дальнейшем снижаются глубокие рефлексы, наблюдается гипотония и гипотрофия мышц па руках.

В 1937 г. Нафцигер описал синдром передней лестничной мышцы, или **скаленус-синдром**. Возникновение этого синдрома связано с тем, что первичный ствол сплетения (C_8-Th_1), находящийся между передней и средней лестничными мышцами, может подвергаться сдавлению между костью и передней лестничной мышцей. Впереди этой мышцы в щели между ребром и ключицей располагается подключичная вена. Спондилогенные мышечно-тонические и нейродистрофические изменения этой мышцы являются одной из наиболее частых причин компрессионно-ишемического поражения нервных структур плечевого сплетения и магистральных сосудов верхней конечности. Больные жалуются на чувство тяжести и боль в шее, надплечье, плече и по ульнарному краю предплечья, кисти. Боль усиливается при глубоком вздохе, при поворотах головы в сторону поражения и наклоне ее в здоровую сторону. Появляются парестезии (покалывание и онемение) по ульнарному краю кисти и предплечья, гипалгезия в этой зоне, слабость в руке, особенно в дистальном отделе, гипотония и гипотрофия мышц гипотенара, частично и тенара. Для определения скаленус-синдрома используются тесты:

- 1) проба Итона — поворот головы в сторону больной руки и одновременно глубокий вздох приводят к снижению артериального давления на этой руке, становится более мягкий пульс на плечевой артерии;
- 2) проба Таноцци — пациент лежит на спине, его голова пассивно оттягивается и поворачивается в сторону, противоположную руке, на которой определяется снижающийся при этом пульс.

Для лечения скаленус-синдрома успешно применяется скаленотомия.

Клиническая картина синдрома запястного канала включает парестезию и боль в пальцах. Нередко боль иррадирует на предплечье, реже — плечо. Гипестезия ограничивается ладонной поверхностью I пальца, тыльной и ладонной поверхностью II–IV пальцев. Чувствительность на ладонной поверхности кисти не нарушается, так как кожная ветвь к внутренней поверхности ладони отходит от основного ствола срединного нерва несколько выше запястья и поэтому не сдавливается. Для диагностики этого синдрома используются пробы, провоцирующие парестезию. В частности, тест разгибания кисти — пассивное максимальное разгибание кисти в лучезапястном суставе в течение 1 мин. При наличии туннельного синдрома возникают парестезии в I–IV пальцах руки, так как усугубляется ишемия волокон срединного нерва. Используют также тест сгибания кисти. При максимальном пассивном сгибании кисти в лучезапястном суставе в течение 1 мин возникают парестезии в I–IV пальцах руки, что связано со сдавлением срединного нерва сухожилиями сгибателей пальцев и удерживателем сгибателей, между которыми расположен нерв. В нижней части туловища и нижних конечностях имеется множество участков с более или менее жесткими каналами, через которые проходят сосуды и нервы.

Лечение туннельных синдромов проводится различными методами в зависимости от стадии заболевания и преобладающего клинического проявления (боль, парестезия, парез). Уменьшение тканевого отека достигается временным прекращением профессиональной нагрузки, иммобилизацией конечности в физиологически благоприятном положении. Назначаются противоотечные препараты (фуросемид, лазикс), вводятся параневрально на уровне туннеля глюкокортикоиды, применяется постоянное магнитное поле. Из препаратов, улучшающих микроциркуляцию, назначают эуфиллин, трентал, комамин, кавинтон.

Среди заболеваний периферической нервной системы, относимых к V группе (поражения черепных нервов), наиболее часто встречаются невропатия лицевого нерва и невралгия тройничного нерва. У детей на долю неврита лицевого нерва приходится 85% всех заболеваний периферической нервной системы. Среди

изолированных поражений отдельных нервов у взрослых неврит лицевого нерва занимает первое место.

В этиологии и патогенезе первичной **невропатии лицевого нерва** важное значение имеют нарушение регионарного кровообращения при переохлаждении; вирусные инфекции; воспалительные процессы в ухе; травматическое повреждение во время операций на пирамидке височной кости и радикальных ушных операций, при переломе основания черепа, травмировании акушерскими щипцами в родах. Ядро лицевого нерва может быть поражено при полиомиелите, клещевом энцефалите, рассеянном энцефаломиелите; недоразвито при синдроме Мебиуса. Лицевой нерв поражается также при опухолях мостомозжечкового угла.

Для заболевания характерны остро развивающиеся неприятные ощущения за ушной раковиной, периферический парез мимической мускулатуры на половине лица. Если патологический процесс захватывает нерв в пирамидке височной кости, то могут наблюдаться нарушения вкуса на передних $2/3$ языка, гиперacusия и сухость глаза.

Паралич мимической мускулатуры проявляется невозможностью полностью закрыть глаз, за счет неполного смыкания век через открытую глазную щель видна склера повернутого кверху глазного яблока (симптом Белла). Больной не может наморщить лоб, нахмурить бровь, носогубная складка на стороне паралича сглажена, рот перетянут в здоровую сторону. Вследствие плохого смыкания губ слюна и набранная в рот вода вытекают из этого угла рта. Больной не может свистнуть, задуть свечу. При попытке надуть щеки на пораженной стороне щека раздувается больше, чем на здоровой (симптом «паруса»). Снижены или отсутствуют роговичный и надбровный (супраорбитальный) рефлекс.

Лечение невропатии лицевого нерва проводят с учетом этиологии, желательно в условиях стационара. В первые дни заболевания назначают дегидратацию (диакарб, фуросемид), УВЧ, комплекс витаминов (группы В, никотиновую кислоту), глюкокортикоиды, препараты, улучшающие нервно-мышечную передачу (дибазол, нивалин, галантамин, прозерин). В дальнейшем применяют лечебную гимнастику, массаж, электростимуляцию, тепловые процедуры (парафин, озокерит), иногда блокаду звездчатого узла 1% раствором новокаина, иглорефлексотерапию.

При появлении первых признаков постпаралитической контрактуры все виды активного лечения отменяются, в том числе массаж, электролечение, антихолинэстеразные препараты. При отогенном неврите лицевого нерва назначают антибиотики.

В этиологии **невралгии тройничного нерва** имеют значение одонтогенные заболевания, охлаждение, психотравмы, вирусные инфекции, атеросклероз, аневризма, опухоли гассерова узла и мостомозжечкового узла, сужение костных каналов ветвей нерва и другие причины.

Невралгия тройничного нерва проявляется приступами острой боли, чаще в зоне одной ветви нерва, может захватывать всю половину лица. Иногда боль сопровождается покраснением лица, слезотечением, саливацией. Продолжительность боли может быть от нескольких секунд до 1-2 мин. Возникают приступы спонтанно или под влиянием утомления, при жевании и разговоре. Интенсивность приступов различна, иногда боль настолько невыносима, что больные теряют самообладание. Пальпация места выхода нерва на лице резко болезненна и может спровоцировать приступ. При глубоком поражении нерва боль из пароксизмальной становится постоянной, тупой, появляются выпадение чувствительности, парез жевательной мускулатуры.

Невралгия языкоглоточного нерва проявляется приступообразной болью в области корня языка, глотки, миндалин, мягкого неба. Боль иррадирует в ухо и нижнюю челюсть. Отмечается сухость в горле и повышенная чувствительность к горькому (гипергезия). Приступы боли возникают во время глотания, зевоты, смеха, разговора, кашля.

Невралгия коленчатого ганглия Ханта характеризуется приступообразной болью, герпетическим высыпанием в области кожи ушной раковины, наружного слухового прохода, в барабанной полости, глотке, на задней части неба и передней половине языка.

Невралгия носоресничного нерва выражается приступообразной болью в половине носа, глазном яблоке с иррадиацией в область лба. Наблюдаются слезотечение, набухание слизистой оболочки носа, ринорея, гиперемия век. Нередко на коже лба и носа появляются герпетические высыпания.

Лечение. При невралгии для снятия болевого синдрома назначают анальгин, новокаин, реопирин, спиртоновокаиновые блокады в места выхода тройничного нерва на лице, физиотерапевтические мероприятия: электрофорез с анальгетиками, ультразвук с дегидратирующими средствами, УФО, диатермию, диадинамические токи.

При первичных вирусных процессах назначается гормональная терапия, при вторичных гнойных поражениях — антибиотики, а также десенсибилизирующие средства. При атеросклерозе и гипертонической болезни назначается сосудорасширяющая терапия. При невралгии тройничного нерва применяются противоэпилептические препараты (тегретол, финлепсин, триметин), витамины, биогенные стимуляторы, ганглиоблокаторы. При неэффективности медикаментозного лечения прибегают к новокаиновым блокадам верхнешейного симпатического или звездчатого узла соответствующих нервных стволов. Используют стереотаксическую гидротермическую или электрическую деструкцию гассерова узла или корешка тройничного нерва, а также другие хирургические методы лечения.

При языкоглоточной невралгии применяют ту же фармакотерапию, как и при невралгии тройничного нерва, из хирургических методов используют интракраниальную перерезку корешка нерва.

Глава 26

ЧЕРЕПНО-МОЗГОВАЯ ТРАВМА

По современным представлениям, черепно-мозговая травма (ЧМТ) определяется как повреждение механической энергией черепа и внутричерепного содержимого (головного мозга, мозговых оболочек, сосудов, черепных нервов). Среди ведущих факторов ЧМТ выделяют ударную волну и дислокацию полушарий большого мозга относительно более фиксированного ствола мозга. Во всех странах мира в настоящее время отмечается увеличение числа ЧМТ. По данным института нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко (1998), в нашей стране ежегодно получали ЧМТ свыше 1,2 млн человек, в том числе 140-160 тыс. детей.

В основу классификации ЧМТ положены характер и тяжесть повреждения головного мозга. Выделяют следующие клинические формы ЧМТ:

1. Сотрясение головного мозга.
2. Ушиб головного мозга: легкой степени; средней степени; тяжелой степени.
3. Диффузное аксональное повреждение.
4. Сдавление головного мозга: эпидуральная; субдуральная; внутримозговая гематома; вдавленный перелом; субдуральная гигрома; очаг ушиба-размозжения головного мозга.

СОТРЯСЕНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА

При сотрясении мозга сознание либо сохранено, либо утрачено длительностью от нескольких секунд до нескольких минут. Ха-

характерно нарушение памяти — амнезия. Амнезия может быть ретроградной (выпадение воспоминаний о событиях, предшествовавших ЧМТ), конградной (отсутствие воспоминаний о событиях в момент ЧМТ, когда у больного было нарушено сознание) или антероградной (больной не помнит событий, происходивших после выхода его из состояния нарушенного сознания). Амнезия обычно бывает кратковременной. Нередко наблюдаются тошнота, рвота. По восстановлении сознания типичны жалобы на головную боль, головокружение, слабость, шум в ушах, приливы крови к лицу, потливость, другие вегетативные проявления и нарушение сна. Может быть боль при движениях глазных яблок, вестибулярная гиперестезия. Жизненно важные функции остаются ненарушенными. В неврологическом статусе могут кратковременно наблюдаться негрубая асимметрия глубоких рефлексов, мелкоразмашистый нистагм, гипергидроз.

Сотрясение головного мозга не разделяют на степени тяжести. Повреждение костей черепа отсутствует. Давление ликвора и его состав обычно остаются в пределах нормы. Общее состояние больных обычно улучшается в течение первой, реже второй недели после травмы. При сотрясении мозга отсутствуют макроструктурные изменения. Патоморфологически при световой микроскопии могут быть изменения на клеточном уровне в виде эксцентричного положения ядер нейронов, перинуклеарного тигролиза. Электронная микроскопия обнаруживает набухание нейрофибрилл, повреждение клеточных мембран, митохондрий. При компьютерной томографии изменение плотности мозговой ткани не определяется, величина желудочковой системы и цистерн основания мозга остается нормальной. На эхоэнцефалограмме смещение М-эха не превышает физиологической нормы. На ЭЭГ могут быть обнаружены неравномерность а-ритма, дезорганизация его, сглаженность зональных различий, иногда комплексы острых волн. Гипервентиляция в ряде случаев провоцирует пароксизмальную активность, появление медленных волн. При осмотре глазного дна розовые диски зрительных нервов с четкими границами, калибр сосудов в большинстве случаев не изменен. Иногда обнаруживают легкое полнокровие вен. На основании приведенных данных сотрясение головного мозга относят к легкой форме ЧМТ.

При **лечении** больных с сотрясением головного мозга требуется соблюдение постельного режима в течение 2 нед., применяют дегидратирующие средства (фуросемид, диакарб) в утренние часы в сочетании с препаратами калия, седативные и десенсибилизирующие препараты, витамины, ноотропы.

УШИБ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Ушиб головного мозга определяется очаговыми макроструктурными повреждениями мозгового вещества различной степени.

Ушиб мозга легкой степени клинически характеризуется выключением сознания от нескольких до десятков минут. Пострадавшие после восстановления сознания обычно жалуются на головную боль, головокружение, тошноту, рвоту, иногда повторную. Длительность амнезии, как правило, больше, чем при сотрясении мозга. Отмечаются умеренная брадикардия или тахикардия^д артериальная гипертензия. Жизненные функции обычно не страдают. Неврологическая симптоматика представлена нистагмом^з легкой анизокорией, признаками пирамидной недостаточности, в случае субарахноидальное^о кровоизлияния — менингеальными симптомами. На рентгенограмме черепа у некоторых пострадавших может быть перелом костей свода черепа. К концу 3-5-х суток обычно полностью восстанавливается сознание, ориентировка в месте, времени. Могут быть нарушение памяти на текущие события, затруднения в интеллектуальной деятельности. Неврологическая симптоматика обычно исчезает к 10-14-м суткам. Патоморфологически при ушибе мозга легкой степени отмечаются участки локального отека вещества мозга, точечные диапедезные геморрагии, ограниченный разрыв мелких пиальных сосудов. У 50% больных повышается давление ликвора до 220 мм вод. ст., могут обнаруживаться эритроциты — от 500 до 1000 клеток в 1 мкл. При КТ у большинства пострадавших умеренно повышена плотность вещества мозга базальных отделов лобных и височных долей, что объясняется гиперемией, мелко-точечными кровоизлияниями в зонах ушиба. При этом выраженная дилатация желудочковой системы не обнаруживается. Картина глазного дна сходна с таковой при сотрясении мозга. На ЭЭГ у большинства пострадавших патологическая активность

ОНЛ I
Gvvv I
Cc Ш\ *

4 »

•

'

в виде высокоамплитудного 8- и 0-ритма, отмечаются вспышки острых волн. ЭхоЭГ — в пределах нормы.

Ушиб мозга средней степени клинически характеризуется выключением сознания в течение десятков минут — часов. Общее состояние при поступлении в стационар средней тяжести. В течение 3-5 сут после травмы у пострадавших отмечается умеренное оглушение, речевой контакт ограничен, выражены вялость, сонливость, адинамия, быстрая утомляемость, дезориентировка в месте и во времени, ретроградная амнезия и амнезия на обстоятельства травмы. Беспокоят головная боль, многократная рвота, могут быть психические нарушения. Наряду с общемозговой симптоматикой у большинства пострадавших наблюдаются признаки очагового поражения полушарий головного мозга в виде центрального пареза мимической мускулатуры, легкого снижения реакции зрачков на свет, нистагма, контралатеральной гиперрефлексии. Нередко отмечаются патологические стопные знаки, моно- или гемипарезы. Могут быть речевые нарушения в виде дизартрии или элементов моторной, сенсорной или амнестической афазии. У части пострадавших наблюдается мозжечковая симптоматика. Нередки перелом костей свода черепа и основания, субарахноидальное кровоизлияние. В последнем случае определяются выраженные менингеальные симптомы.

Патоморфологически ушиб мозга средней степени характеризуется мелкоочаговыми кровоизлияниями, участками геморрагического пропитывания мозговой ткани с небольшими очагами размягчения. Давление ликвора повышается до 320 мм вод. ст. На компьютерной томограмме головного мозга умеренное гомогенное повышение плотности в очаге ушиба. Очаги геморрагического ушиба мозга обычно локализуются в соответствующей удару корковой зоне. Характерной особенностью ушибов, возникающих по механизму противоудара, является локализация очага ушиба в полюсно-базальных отделах лобных и височных долей с поражением не только корковой зоны, но и белого вещества головного мозга. Желудочковая система и подбололочные пространства сохраняют нормальную величину или ограничиваются умеренным сужением. Дислокация желудочковой системы отсутствует или незначительная. Рассасывание очагов ушиба средней степени, по данным компьютерной томографии,

происходит обычно за 14-18 сут и часто сочетается с умеренной атрофией мозга. У большинства пострадавших смещение срединного эха на ЭхоЭГ не отмечается. На ЭЭГ диффузное снижение электрической активности, дезорганизация α -ритма, наличие диффузной δ -активности с межполушарной асимметрией.

При ушибе мозга тяжелой степени продолжительность включения сознания составляет от нескольких часов до нескольких недель. Наблюдаются тяжелые нарушения жизненно важных функций: артериальная гипертензия или гипотензия, брадикардия или тахикардия, нарушение дыхания, гипертермия. Часто в клинической картине доминирует стволовая неврологическая симптоматика: плавающие движения глазных яблок, парез взора, нистагм, двусторонний мидриаз или миоз, нарушения глотания. Могут быть парез и паралич конечностей, генерализованные или фокальные судорожные припадки. Очаговые симптомы регрессируют медленно, остаются грубый парез, речевые нарушения, изменения психики. Выделяют следующие клинические формы: экстрапирамидная, дизэнцефальная, мезэнцефальная, мезэнцефалобульбарная. Нередко ушиб головного мозга тяжелой степени сопровождается переломом свода и основания черепа, массивным субарахноидальным кровоизлиянием. Патоморфологически обнаруживаются участки разрушения ткани мозга с образованием детрита, множественными гемorragиями, утратой конфигурации борозд и извилин и разрывом связей с мягкими мозговыми оболочками.

Ликворное давление обычно повышено до 220-320 мм вод. ст., иногда снижено до 83-20 мм вод. ст., в ликворе обнаруживается примесь крови. При ЭхоЭГ в 30% случаев выявляется смещение срединного эха от 7 до 15 мм, в других случаях данный показатель остается в пределах нормы. Картина на компьютерной томограмме при ушибе головного мозга тяжелой степени может быть различной. В 30% случаев наблюдается очаговое поражение мозга в виде зоны неоднородного повышения плотности. По данным операций и вскрытий, такая картина КТ наблюдается, если в зоне ушиба объем мозгового детрита значительно превышает количество излившейся крови. Исчезновение этих изменений к 30-40-м суткам после травмы свидетельствует о рассасывании патологического субстрата и формировании на

его месте зон атрофии или кисты. У 50% пострадавших на КТ значительные по размеру очаги интенсивного гомогенного повышения плотности с нечеткими границами. В этих случаях в зоне ушиба обнаруживается значительное преобладание жидкой крови и ее сгустков над детритом мозга. В течение 4-5 нед. происходит постепенное уменьшение участка деструкции и его плотности. У части больных отмечается сдавление желудочковой системы и подболочечных пространств. На ЭЭГ наиболее снижена биоэлектрическая активность по амплитуде в области преимущественного поражения мозга, нерегулярный а-ритм или его отсутствие, преобладание медленных волн. О вовлечении стволовых структур свидетельствуют билатеральные вспышки.

ДИФФУЗНОЕ АКСОНАЛЬНОЕ ПОВРЕЖДЕНИЕ МОЗГА

Диффузное аксональное повреждение мозга чаще всего возникает при автомобильных авариях, падении с большой высоты, когда травма имеет характер ускорения-замедления. Патоморфологические данные свидетельствуют о натяжении и разрыве аксонов в белом веществе полушарий и стволе головного мозга. В результате для клинической картины диффузного аксонального повреждения мозга наиболее характерно длительное коматозное состояние — обычно с момента травмы с позно-тонической реакцией, симметричной или асимметричной децеребрацией. Периоды двигательного возбуждения сменяются адинамией, часто возникает тетрапарез. КТ головного мозга нередко не определяет патологических изменений, возможно незначительное увеличение объема головного мозга, спустя 2-3 нед. — явления отека и набухания нервной ткани. У пострадавших кома часто переходит в длительное вегетативное состояние, характерна высокая летальность.

СДАВЛЕНИЕ ГОЛОВНОГО МОЗГА

У больных с ЧМТ может развиваться сдавление головного мозга — прогрессирующий патологический процесс в полости черепа, вызывающий при истощении резервных возможностей дислокацию и ущемление ствола мозга с угрожающим жизни со-

стоянием (3-5% пострадавших с ЧМТ). Клинически сдавление головного мозга характеризуется жизненно опасным нарастанием общемозговых и очаговых нарушений через тот или иной промежуток времени после травмы или сразу после нее. Этот промежуток времени (период полного или частичного восстановления сознания между первичной и вторичной его утратой) получил название *«светлого промежутка»*. Он характерен для травматического сдавления мозга. У трети больных прослеживается развернутый светлый промежуток, когда происходит восстановление сознания до ясного, еще у трети — стертый светлый промежуток, когда полного восстановления сознания не происходит, остается оглушение. У оставшейся трети больных «светлый промежуток» отсутствует, что соответствует значительной тяжести повреждения. Известно, что причиной сдавления мозга являются внутричерепные гематомы, вдавленный перелом костей черепа, очаги разможжения мозга. Длительность светлого промежутка обычно зависит от причины сдавления мозга. При острой черепной гематоме светлый промежуток встречается редко, продолжается минуты или часы, а при подострой и хронической он может исчисляться сутками и неделями.

Выделяют закрытую и открытую ЧМТ. К *закрытой ЧМТ* относят повреждения, при которых отсутствуют нарушения целостности покровов головы или имеются раны мягких тканей без повреждения апоневроза. К *открытой* относят ЧМТ с переломом костей свода черепа с повреждением апоневроза, переломом основания черепа, кровотечением или ликвореей (из носа или уха). Кроме того, ЧМТ подразделяют на проникающую (с повреждением твердой мозговой оболочки) и непроникающую (без ее повреждения). Различают периоды ЧМТ: острый — 2-10 нед.; промежуточный — 6 мес. и отдаленный. Последний при клиническом выздоровлении длится до 2 лет, при прогрессивном течении без ограничения. Для адекватной оценки тяжести ЧМТ используют классификацию нарушения сознания.

При ЧМТ выделяют следующие состояния сознания:

- 1) ясное;
- 2) оглушение умеренное;
- 3) оглушение глубокое;
- 4) сопор;

- 5) кома умеренная (I);
- 6) кома глубокая (II);
- 7) кома терминальная (III).

При ясном сознании сохраняются все психические функции: бодрствование, полная ориентировка, адекватные реакции. Возможны ретро-, кон- или антероградная амнезия. Оглушение определяется как угнетение сознания при сохранности ограниченного словесного контакта на фоне повышенного порога восприятия внешних раздражителей и сниженной собственной активности.

Сопор — глубокое угнетение сознания с сохранностью координированных защитных реакций и открывания глаз в ответ на боль и другие раздражители. **Кома** — исключение сознания с полной утратой восприятия окружающего, самого себя. Кома I — глаза закрыты, некоординированные защитные движения. Кома II — отсутствие защитных движений на боль. Если при коме I зрачковые рефлексы сохранены, то при коме II они резко угнетены. Сохранены спонтанное дыхание и сердечно-сосудистая деятельность при выраженном их нарушении. Кома III — терминальная. При ней отмечается мышечная атония, двусторонний фиксированный мидриаз, неподвижность глазных яблок, грубые расстройства дыхания, тахикардия, артериальное давление ниже 60 мм рт. ст. Выход из комы III проходит через вегетативное состояние и акинетический мутизм.

Вегетативное состояние (апатический синдром) характеризуется восстановлением бодрствования при полной утрате познавательных функций. Глаза открываются спонтанно или в ответ на стимулы происходит смена сна и бодрствования. Больной лежит с открытыми глазами, но нет слежения и фиксации взора, нет речевой продукции, признаков психической деятельности. Сохраняется только самопроизвольная регуляция жизненно важных функций.

Акинетический мутизм характеризуется безмолвием и неподвижностью при видимом бодрствовании и наличием слежения и фиксации взора. Внешние проявления психической деятельности почти отсутствуют. Больной может следить за предметами, но не говорит, не контактирует, нет двигательных реакций, наблюдается недержание мочи и кала. Для прогноза можно

использовать шкалу Глазго (ШКГ), основанную на суммарной балльной оценке трех показателей: открывания глаз, двигательных и словесных реакций (табл. 8).

Таблица 8

**Шкала Глазго для определения степени угнетения сознания
(по G. Teasdale и B. Jennet, 1974)**

Клинический признак	Характер реакции	Баллы
Открывание глаз	Спонтанное	4
	На звук	3
	На болевые раздражения	2
	Отсутствует	1
Двигательная активность	Произвольные движения по команде	6
	Движения конечностями к месту болевого раздражения с попыткой его устранения	5
	Нормальные сгибательные движения (отдергивание)	4
	Нормальные сгибательные движения (отдергивание)	3
	Патологические сгибательные движения	2
	Сохранены только разгибательные движения	1
	Двигательная реакция спонтанная или на раздражение отсутствует	
Словесный ответ	Развернутая спонтанная речь	5
	Произнесение отдельных фраз	4
	Произнесены отдельные слова в ответ на болевое раздражение, команду, спонтанно	3
	Невыявленные звуки на раздражение или спонтанные. Отсутствие речевой продукции в ответ на раздражение	2
		1

Таким образом, сумма баллов для количественной оценки состояния сознания у пострадавшего с ЧМТ варьирует от 15 до 3 баллов. Классификация, разработанная в институте нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко, коррелирует с ШКГ. Ясное сознание — 15 баллов ШКГ, умеренное оглушение — 13-14, глубокое оглушение — 11-12, сопор — 8-10, умеренная кома — 6-7, глубокая кома — 4-5, терминальная кома — 3 балла ШКГ.

При выраженном нарушении сознания могут встречаться постуральные реакции в виде эмбриональной позы, при которой верхние и нижние конечности в согнутом положении, декортикационной ригидности, при которой отмечается сгибательная поза со сгибанием рук во всех крупных суставах, приведением

их к туловищу, запястья согнуты, руки сжаты в кулак, большой палец противопоставлен остальным, ноги разогнуты. Децеребрационная ригидность характеризуется тоническим напряжением мышц, сжатием челюстей, экстензорной позой всех конечностей, приведением и ротацией плеч внутрь, пронираванием предплечья, сгибанием запястья и пальцев, отведением большого пальца книзу, ротированием бедра внутрь, экстензией голеней, подошвенным сгибанием стоп, усилением рефлексов на растяжение. Величина зрачков может быть средней — 2-4 мм, менее 2 мм (миоз), больше 5 мм (мидриаз).

В течение травматической патологии головного мозга выделяют 4 фазы.

Первая фаза — клинической компенсации, при которой отмечается резидуальная очаговая симптоматика.

Вторая фаза — клинической субкомпенсации с элементами оглушения, очаговыми неврологическими симптомами.

Третья фаза — умеренной клинической декомпенсации, может быть оглушение, признаки внутричерепной гипертензии, очаговые симптомы, вторичные стволовые знаки.

Четвертая фаза — грубой клинической декомпенсации с оглушением, комой, выраженными стволовыми знаками, нарушением жизненных функций.

Концепция фазности определяет прогноз ЧМТ. Так, больные, оперированные в фазе клинической субкомпенсации, выживают с хорошей социально-трудовой реадaptацией, оперированные в фазе умеренной клинической декомпенсации выживают в 98,5%. В фазе грубой клинической декомпенсации прогноз неблагоприятный — выживают только 48,6% оперированных больных, у многих выживших в последующем отмечаются осложнения.

К сдавлению мозга при ЧМТ обычно приводят гематомы.

Эпидуральная гематома представляет собой травматическое кровоизлияние между внутренней поверхностью костей черепа и твердой мозговой оболочкой, вызывающее местную и общую компрессию головного мозга. Чаще всего разрыв сосудов твердой мозговой оболочки создает предпосылки для образования эпидуральной гематомы (ЭГ) в месте удара. Среди всех случаев ЧМТ частота ЭГ составляет 0,5-0,8%. Объем ЭГ в среднем 80-120 мл, диаметр 7-8 см, преимущественная локализация — височно-те-

менная, височно-лобная, височно-базилярная области. ЭГ состоит из жидкой крови и сгустков, отдавливает подлежащую твердую оболочку и вещество мозга. Наиболее часто источником кровотечения при ЭГ являются поврежденные средняя оболочечная артерия и ее ветви, иногда оболочечные вены, синусы и сосуды диплоэ. Светлый промежуток при ЭГ может продолжаться несколько часов, дней, иногда — до 10 сут. В клинической картине характерна триада симптомов: светлый промежуток, гомолатеральный мидриаз, контралатеральный гемипарез, нередко брадикардия, артериальная гипертензия. Диагноз уточняется с помощью контрастной ангиографии, выявляющей бессосудистую зону, и КТ головного мозга. При наличии ЭГ показано срочное оперативное вмешательство: трепанация черепа, удаление ЭГ, гемостаз. При небольшой ЭГ (до 30 мл) и отсутствии дислокационных признаков больных ведут консервативно. По данным КТ, через 3-4 нед. ЭГ рассасывается. В нейротравматологии выделяют 3 формы внутричерепных гематом по времени их удаления после травмы. Удаленные в пределах 3 сут относят к острым, до 2 нед. — к подострым, позже 2 нед. — к хроническим.

Субдуральная гематома — травматическое кровоизлияние между твердой и паутинной мозговыми оболочками, вызывающее общую или местную компрессию головного мозга. В отличие от ЭГ субдуральная гематома (СГ) возникает не только на стороне травмы, но и на противоположной. СГ составляют 0,4-2% всех ЧМТ. Объем СГ колеблется от 30 до 250 мл, в среднем 80-150 мл. Они могут занимать площадь 10x12 см и больше. Образование СГ обычно связано с разрывом пиальных вен в месте их впадения в верхний стреловидный синус, реже — в сфенопариетальный и поперечный синус. Нередко источником СГ являются поврежденные поверхностные сосуды полушария головного мозга (корковые артерии). СГ располагаются преимущественно на выпуклой стороне полушарий в теменно-лобной, теменно-височной областях, иногда распространяются на переднюю и среднюю черепные ямки. Классический вариант течения острых СГ встречается редко и характеризуется трехфазным изменением состояния сознания: первичная утрата в момент травмы, светлый промежуток — до 2 сут, вторичное выключение сознания. Выражена очаговая симптоматика в виде

гомолатерального мидриаса, контралатерального пареза, затем развивается вторичный стволловой синдром. При тяжелом ушибе мозга могут быть СГ со стертым светлым промежутком и без него. Достаточно трудна диагностика подострых СГ, при которых компрессионный синдром развивается медленно, имеется большой светлый промежуток. В клинической картине часты парциальные судороги на противоположной стороне тела, могут быть изменения психики по типу лобного синдрома, на глазном дне застойный диск зрительного нерва. При подострых СГ чаще встречается классический вариант с наличием стертого «светлого промежутка». В диагностике используются контрастная ангиография, компьютерная томография головного мозга.

Хроническая СГ отличается от острой и подострой СГ наличием ограничительной капсулы, определяющей течение гематомы. ХСГ составляет 12-25% внутричерепных кровоизлияний. Важным условием формирования ХСГ является наличие резервных объемов в полости черепа у взрослых за счет церебральной атрофии, у детей — краниocereбральных диспропорций. Капсула ХСГ состоит из соединительнотканых волокон и новообразованных тонкостенных лакунарных сосудов. Полость ХСГ содержит измененную кровь (жидкость коричнево-зеленоватого цвета со сгустками фибрина). ХСГ располагается преимущественно конвекситально, захватывая лобную, теменную, иногда затылочную доли. Может быть двусторонняя ХСГ. Объем ХСГ в среднем составляет 100-120 мл. Особенностью ХСГ является то, что «светлый промежуток» может длиться неделями, месяцами и даже годами. Клиническая симптоматика ХСГ полиморфна. Могут наблюдаться расстройства сознания, нарушение памяти. Отмечается головная боль, при перкуссии может быть притупление перкуторного тона над зоной расположения ХСГ. Среди очаговых симптомов — речевые нарушения, гемипарез, экстрапирамидная симптоматика. Распознавание ХСГ основывается на анамнезе (наличие легкой ЧМТ, внезапное ухудшение и выраженная ремиссия в течение заболевания) и клинической картине. В диагностике ХСГ помогает ЭхоЭГ (смещение М-эха), контрастная ангиография (наличие линейнообразной бессосудистой зоны, отделяющей сосудистый рисунок пораженного полушария от внутренней поверхности костей свода черепа), КТ

головного мозга (зона измененной плотности между костями черепа и веществом мозга, отсутствие субарахноидальных щелей на стороне гематомы, иногда визуализируется капсула гематомы).

Острая, подострая и хроническая субдуральная гематома подлежат хирургическому лечению. Нередко трепанация черепа не проводится, а опорожняется СГ наложением фрезевого отверстия. Прогноз для жизни при выборе адекватного лечения ХСГ обычно благоприятен далее у лиц пожилого возраста.

Наряду с СДГ в результате ЧМТ может развиваться **субдуральная гигрома** в виде отграниченного скопления ликвора в субдуральном пространстве со сдавлением головного мозга. Субдуральная гигрома возникает вследствие разрыва субарахноидальных цистерн, чаще на основании мозга, объем их составляет 30-250 мл, содержимое представляет кровянистую или ксантохромную жидкость, которая ближе по биохимическим показателям к ликвору, чем к сыворотке крови. В клинической картине обычно выражены менингеальные симптомы, нередко нарушения психики по типу лобного синдрома, типичны прогрессирующая брадикардия и судорожный синдром. Может быть острая, подострая и хроническая субдуральная гигрома. Картина ангиографии при них сходна с таковой при СГ, на ЭхоЭГ — смещение М-эха, на КТ головного мозга — гипотензивная зона, тогда как для СГ характерна зона повышенной плотности. Субдуральная гигрома подлежат хирургическому лечению. Рекомендуют наложение фрезевого отверстия и опорожнение субдуральной гигромы, при этом дренирование субдурального пространства проводится в течение 1-2 сут.

ОСЛОЖНЕНИЯ И ПОСЛЕДСТВИЯ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ

Осложнения ЧМТ делят на внутричерепные и внечерепные. Среди **внутричерепных осложнений** наиболее опасны менингит, энцефалит, абсцесс мозга. Абсцесс головного мозга может быть ранним, развивается в течение первых 3 мес. после ЧМТ, и поздним, спустя 3 мес. после травмы. Обычно абсцесс является одним из исходов энцефалита, поэтому в своем развитии он проходит 3 стадии: гнойно-некротического энцефалита, формирова-

ния пиогенной капсулы и манифестации абсцесса, терминальную стадию. Наличие внутримозгового объемного процесса на фоне инфекционно-воспалительных изменений, наличие на КТ округлой формы очага пониженной плотности с перифокальным отеком вокруг капсулы повышенной плотности позволяют диагностировать абсцесс мозга. В таких случаях показано хирургическое удаление абсцесса с капсулой или дренирование его в сочетании с антибактериальной терапией.

Из **внечерепных осложнений** ЧМТ следует отметить пневмонию, острую сердечную недостаточность, нарушение функции печени и почек.

Совершенствование методов ранней диагностики ЧМТ и методов хирургического лечения позволило в последние годы улучшить исход при ЧМТ. По данным института нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко, снизилась летальность при внутримозговой гематоме до 30%, при очаговом ушибе мозга до 16%. При тяжелой ЧМТ отмечается выздоровление у 51% больных, а инвалидизации — у 26%.

При обследовании большого контингента пострадавших от ЧМТ установлено, что наиболее частым последствием травмы является астенический синдром с повышенной утомляемостью, раздражительностью, недостаточной уверенностью в себе, склонностью к ограничению внешних контактов, замкнутости. У многих больных развивается синдром вегетодистонии, характеризующийся артериальной гипер-, гипотонией, синусовой тахикардией, нарушением терморегуляции.

Одним из тяжелых последствий ЧМТ является **посттравматическая эпилепсия**, которая развивается у 10-20% пострадавших. И обычно формируется в течение первых 18 мес. после ЧМТ. Клинические проявления ее зависят от характера ЧМТ. Так, у больных, перенесших ушиб мозга, чаще наблюдается фокальный тип эпилептических припадков, у перенесших сотрясение или сдавление мозга — генерализованный. Предполагается, что судорожный синдром в первые 2-3 мес. после ЧМТ развивается в связи с раздражением медиобазальных структур или имеющихся контузионных очагов, в более поздние сроки — вследствие рубцово-спаечных изменений в веществе и оболочках мозга, приводящих к выраженным гемодинамическим и ликвородинами-

ческим нарушениям. У лиц с посттравматической эпилепсией в 74% случаев определяются изменения на ЭЭГ. При тяжелой ЧМТ чаще обнаруживаются несколько очагов эпилептической активности на ЭЭГ. КТ позволяет у 87% лиц с посттравматической эпилепсией выявить грубые морфологические нарушения ткани мозга в виде внутримозговой кисты, атрофии в лобной, теменной долях, внутримозгового обызвествления. Необходимо подчеркнуть, что сопоставление данных ЭЭГ и КТ позволяет установить, что пароксизмальные разряды и патологические формы ритма регистрируются обычно в зонах, соответствующих участкам очаговой патологии на КТ.

Среди последствий ЧМТ наряду с астеническим, вегетососудистым, церебрально-очаговым, эпилептическим, психопатологическим выделяют **синдром ликвородинамических нарушений**. У лиц с посттравматическим арахноидитом с ликвородинамическими нарушениями преобладают реографические признаки повышения сосудистого тонуса и затруднения венозного оттока. Ликвородинамические нарушения у 67% пациентов встречаются в виде гипертензии, у 33% —/ в виде гипотензии. В возникновении ликвородинамических нарушений важную роль играет посттравматическое субарахноидальное кровоизлияние, наблюдающееся у 20-45% пострадавших от ЧМТ. Излившаяся кровь и продукты ее распада вызывают спазм церебральных сосудов, стимулируют секрецию и затрудняют абсорбцию ликвора, тем самым способствуя повышению ликворного давления. Может развиваться окклюзия ликворопроводящих путей и гидроцефалия.

Следует подчеркнуть, что клинические проявления ЧМТ, ее осложнения и последствия имеют свои отличительные признаки у детей, что обусловлено анатомо-физиологическими особенностями, присущими детскому возрасту. Черепно-мозговая травма является главной в структуре детского травматизма, составляя 30-40% всех видов травм. Чаще встречается ЧМТ у мальчиков в возрасте 3-7 лет. Частота ЧМТ у детей больше таковой у взрослых. В структуре смертности детей в возрасте до 14 лет ЧМТ является основной причиной смерти, превышая в индустриально-развитых странах смертность от инфекционных заболеваний.

Среди клинических форм ЧМТ в детском возрасте преобладают сотрясение мозга и ушиб мозга легкой степени. Следует

подчеркнуть, что для ЧМТ у детей характерно несоответствие между степенью ее тяжести и развивающимися последствиями. В этой связи разработанная А. А. Артарян и соавт. (1998) классификация ЧМТ в детском возрасте существенно отличается от таковой у взрослых. Прежде всего, к легкой ЧМТ у детей относят только сотрясение головного мозга; ушиб головного мозга легкой и средней степени относят к ЧМТ средней степени тяжести. Среди травматических гематом выделяют особую форму —• эпидурально-поднадкостничную гематому. Необходимо отметить, что в раннем возрасте у детей еще открыты роднички, кости черепа податливы, еще не заросли швы, поэтому общемозговые симптомы при наличии внутричерепной гематомы отсутствуют. В то же время высокая гидрофильность тканей у детей способствует более легкому возникновению отека мозга. У детей, особенно раннего возраста, потеря сознания может продолжаться 1-2 с, что обычно трудно уловить. Дети часто оглушены, вялые, сонливые. Только у детей старше 4 лет можно установить наличие ретроградной амнезии. Рвота может быть однократной или повторяться в течение нескольких дней. У грудных детей с ЧМТ отмечаются частые срыгивания, диспептические явления.

При ушибах мозга у детей характерно преобладание общемозговой симптоматики над очаговой, часто изменяется поведение, выражены вегетативные проявления. Из очаговых симптомов наиболее постоянна пирамидная недостаточность, однако у детей раннего возраста этих симптомов может не быть. Бессимптомность или малосимптомность ЧМТ в детском возрасте, преобладание общемозговой симптоматики над очаговой даже в случаях сдавления головного мозга затрудняют раннюю диагностику ЧМТ у детей. Следует отметить, что у детей грудного возраста нередко возникает перелом костей, что объясняется тонкостью костей черепа, отсутствием диплоического слоя. К особенностям повреждения мозга в этом возрасте относят разрыв мозговой ткани при травме. Геморрагические проявления встречаются редко, зато часто возникают ишемические очаги в базальных узлах, внутренней капсуле. Внутричерепная гематома в детском возрасте встречается реже, чем у взрослых. Среди них чаще наблюдается эпидуральная гематома, источником кровотечения являются

сосуды твердой мозговой оболочки. В раннем детстве твердая мозговая оболочка хорошо кровоснабжается.

У детей симптомы сдавления мозга гематомой сначала слабо выражены. Субдуральная гематома в первое полугодие жизни обусловлена обычно разрывом вен вблизи верхнего стреловидного синуса. Известно, что одной из причин разрыва этих вен может быть чрезмерное укачивание детей. При субдуральной гематоме у детей часто не бывает светлого промежутка. Изолированные травматические внутримозговые и внутрижелудочковые кровоизлияния у детей раннего возраста встречаются редко, наблюдаются они преимущественно в школьном возрасте.

Последствия ЧМТ в детском возрасте зависят от тяжести травмы, возраста и преморбидного фона. Наиболее тяжелыми бывают последствия ЧМТ у детей раннего возраста. Это связано с недостаточной дифференциацией клеток коры мозга, слабостью тормозных процессов, незаконченной миелинизацией нервных волокон. В этой связи при всех клинических формах ЧМТ у детей рекомендуется госпитализация, обследование, обязательно включающего краниографию, ЭхоЭГ и ЭЭГ. Последнее особенно важно для ранней диагностики посттравматической эпилепсии. В последние годы создана педиатрическая модель алгоритма диагностических мероприятий при ЧМТ у детей, включающая использование скрининг-метода нейровизуализации — нейросонографии, а также модифицированной для детского возраста шкалы комы Глазго (Иова А. С. и др., 1999).

ЛЕЧЕНИЕ ЧЕРЕПНО-МОЗГОВОЙ ТРАВМЫ И ЕЕ ПОСЛЕДСТВИЙ

При лечении ЧМТ необходима правильная оценка функционального состояния мозга с учетом в каждом конкретном случае характера нарушений вегетативной регуляции, что дает возможность направленно воздействовать на те или иные процессы с помощью лекарственных средств и тем самым компенсировать различные нарушения патофизиологических и нейрогенных процессов. В острой стадии травмы необходимо проводить дегидратационную терапию в/в введением 10% раствора натрия хлорида или 40% раствора глюкозы, в/м инъекции лазикса. Гипертонический раствор натрия хлорида, раздражая перифери-

ческие чувствительные приборы сосудистых интерорецепторов, оказывает благоприятное воздействие на биоэлектрическую активность головного мозга. Назначение витаминов группы В обосновывается тем, что они обладают способностью влиять на проведение нервного возбуждения в синапсах вследствие умеренно выраженного ганглиоблокирующего действия, т.е. корректируют процессы поляризации в области нервно-мышечных синапсов, нарушенных вследствие травмы. При лечении гипертензионного синдрома применяются гипотензивные салуретики (гипотиазид, фуросемид, лазикс) в сочетании с препаратами, улучшающими венозный отток и микроциркуляцию в сосудах головного мозга (эуфиллин, трентал), поскольку дистония вен мозга и внутричерепной венозный застой играют важную роль в возникновении ликворного синдрома (гидро-, гипотензионного). Во избежание сенсibilизации организма поврежденной мозговой тканью назначаются десенсибилизирующие средства — димедрол 0,02 г; тавегил 0,001 г; дипразин (пипольфен) 0,025 г; супрастин 0,025 г. Для купирования судорожного синдрома назначают карбамазепин, депакин в возрастных дозах.

Нарушение церебральной гемодинамики и изменения в сосудистой системе, со спазмом, вазодилатацией, повышением проницаемости капилляров, нарушением функции вегетативной нервной системы позволяют рекомендовать в различные периоды ЧМТ препараты, улучшающие мозговой и системный кровоток — циннаризин, кавинтон, компламин, теоникол и др.; укрепляющие сосудистую стенку — аскорбиновую и никотиновую кислоты; нормализующие сосудистый тонус — резерпин, раунатин, клофелин и др.

Для улучшения метаболизма в мозге назначаются препараты ноотропов (аминалон, гаммалон, пирацетам, глутаминовая кислота).

В настоящее время в лечении ЧМТ широкое распространение получил препарат *глиатилин*, относящийся к группе центральных холиномиметиков. Одним из основных активных веществ препарата является холин. Холин считается необходимой составляющей мембраны нейрона и предшественником одного из основных нейромедиаторов — ацетилхолина, дефицит которого определяет множество патологических состояний у больных с

ЧМТ. В связи с этим использование глиатилина патогенетически обосновано у больных с ЧМТ.

При сотрясении головного мозга глиатилин рекомендуется назначать в следующих дозах: детям до 12 лет — по 1 капсуле 1 раз в день утром в течение 28 дней, детям старше 12 лет — по 1 капсуле 2 раза в день (утром и после обеда) в течение 28 дней. При ушибе головного мозга: детям до 12 лет — по 50 мг/кг в/м в течение 3 дней, затем по 1 капсуле 1 раз в день в течение 28 дней; детям старше 12 лет — по 1 ампуле в/м в течение 3 дней, затем по 1 капсуле 2 раза в день, утром и после обеда, 28 дней. При посттравматической коме: детям до 12 лет — по 50 мг/кг в/м 9 дней, затем по 1 капсуле в день 28 дней; детям старше 12 лет — по 1 ампуле в/м 9 дней, затем по 1 капсуле 2 раза в день 28 дней.

При астеновегетативных проявлениях целесообразно назначить биогенные стимуляторы (алоэ, фибс, витамин А, витамин В) и вещества, стимулирующие психическую и физическую активность (сапорал, женьшень, китайский лимонник и пантокрин). Для коррекции стрессовых реакций в комплексном лечении ЧМТ дают транквилизаторы, которые, помимо седативного действия, оказывают нормализующее влияние на вегетативный тонус (мепробамат 0,2 г 2-3 раза в день, детям по 0,1 г; элениум, седуксен, реланиум, сибазон, а также триоксазин 0,3 г для взрослых и детям $У_4$, $*/_2$ и 1 табл. до 3 раз в день).

Можно применять некоторые виды физиотерапии (электросон), магнитотерапию, а также рефлексорно-медикаментозную терапию, в частности новокаиновую и ганглероновую блокаду звездчатого узла (0,5-1% раствор новокаина — 10-15-20 мл в область звездчатого узла от 5 до 10 блокад с каждой стороны, чередуя). Новокаиновая блокада является неспецифическим патогенетическим методом лечения, по эффективности превосходящим традиционные методы терапии, поскольку она направлена на разрыв порочного рефлексорного кортико-висцерального круга, представляющего поток афферентных и эфферентных импульсов, вызванных сильным раздражителем, приводящим к нарушению оптимальных взаимоотношений коры и подкорковых образований мозга.

В комплексном лечении ЧМТ и ее последствий приобретает значение применение классической акупунктуры. Как известно,

она зарекомендовала себя как эффективный метод лечения заболеваний ВНС. Это обосновано воздействием рефлексотерапии на центры регуляции вегетативных функций.

Таким образом, комбинированный метод лечения ЧМТ (дегидратация, витаминотерапия, десенсибилизация), люмбальная пункция, оперативное вмешательство, последующая интенсивная медикаментозная терапия — позволяют излечить многих пострадавших и тем самым сократить их пребывание в стационаре и избежать инвалидизации.

Лечение сотрясения и ушибов мозга легкой и средней степени. Рекомендуется постельный режим от 5 до 14 дней (можно в домашних условиях). В первые часы травмы (как при сотрясении, так и при ушибе) 1 мл 0,1% раствора атропина сульфата п/к. Дегидратация — 40% раствор глюкозы 20-40-60 мл в/в 5-10-14 дней (кроме больных сахарным диабетом) или 10-15% раствор натрия хлорида 10-15-20 мл в/в 5-10 дней. Димедрол в таблетках по 0,02-0,05 г или в инъекциях — 1-2% раствор 2 мл (1-2-3 раза в день) в течение 3-5-10 дней. Анальгетики. При упорной головной боли рекомендуется люмбальная пункция с измерением ликворного давления. При низком ликворном давлении рекомендуется вводить в/в дистиллированную воду — 10, 15, 20 мл в течение 3-5-7 дней.

При тяжелом ушибе мозга с длительной утратой сознания рекомендуется на фоне обычной дегидратации назначать более сильные препараты. Лазикс — 2 мл (до 4 мл) в/в с глюкозой или в/м 1-3 раза в сутки или раствор маннитола из расчета 1-1,5 г/кг — в среднем 30-60 г (имеется 18% ампулированный маннитол 20 мл), глицерин — 30-50% — 20 мл в/в или 30-60 мл внутрь 2-3 раза в день. Больной должен получать в/в жидкости и электролиты (5% раствор глюкозы до 500 мл, раствор Рингера-Локка 500 мл и физиологический раствор 500 мл с витаминами В, С), 50-100 ЕД кокарбоксилазы, белки (аминокровин и др.). При бессознательном состоянии на 2-3-и сутки больного следует кормить через зонд, введенный в желудок. Мочу целесообразно выводить катетером. При возбуждении рекомендуется 2,5% раствор аминазина 2 мл или 20% оксибутирата натрия 5—10—20 мл (при подозрении на внутримозговую гематому не рекомендуется, так как сглаживает очаговую симптоматику).

Необходимо наблюдать за пульсом, артериальным давлением и дыханием. Назначения корректируются ежедневно в зависимости от течения травматической болезни.

Некоторые принципы интенсивной терапии при тяжелой черепно-мозговой травме. Вследствие расстройства центральных механизмов регуляции при этой травме наблюдаются нарушения жизненно важных функций организма с последующим развитием расстройств нейрогуморальных взаимоотношений. Необходимы комплексные экстренные лечебно-диагностические мероприятия, направленные на выведение пострадавшего из шока, поддержание функции жизненно важных органов и систем организма, а также на устранение отека головного мозга.

Острая дыхательная недостаточность может быть вызвана обтурационным нарушением дыхания с тенденцией к быстрому прогрессированию, в то время как при центральном типе расстройства дыхания нарастание дыхательной недостаточности более медленное. В первом случае необходима санация верхних дыхательных путей, включая и ларингоскопию: могут быть применены интубация трахеи, раздельная катетеризация бронхов, бронхоскопия. Для профилактики рвоты и аспирации, особенно у тяжелых бессознательных больных, целесообразно в желудок ввести зонд с аспирацией содержимого, а в дальнейшем использовать его для питания.

Следует отдавать предпочтение продленной интубации трахеи, чем ранней трахеостомии.

Устранение аспирационно-обтурационного синдрома, применение продленной интубации и ИВЛ способствуют ликвидации респираторного ацидоза и гипоксии.

Инфузионная терапия. Ее следует проводить у всех больных с тяжелой ЧМТ с широким применением плазмозаменителей — низкомолекулярные коллоидные растворы, гемодез, реополиглюкин, желатиноль, полиглюкин, белковые препараты и глюкозосолевые растворы. В зависимости от состояния больного инфузионная терапия может ограничиваться введением 20-40% раствора глюкозы (20-40-60 мл) с витамином С и группы В, кокарбоксилазой. Для уменьшения объема мозговой ткани при внутричерепной гипертензии применяется дегидратационная терапия: лазикс 1-3 мг/кг в/в или в/м; затем таблетированные

препараты — фуросемид, эуфиллин (детям 3-5 мл, взрослым 10 мл 2,4% раствора на глюкозе в/в); глицерин 1-1,5 г/кг внутривенно или внутрь. При нарастании симптомов могут быть назначены осмодиуретики: маннит по 0,5-1 г/кг в/в в виде 20-30% раствора, маннитол 10-15% раствор в/в капельно от 200 до 400 мл. Для предупреждения венозного застоя в головном мозге и снижения внутричерепного давления можно также применить ИВЛ с отрицательным давлением на выдохе, гипервентиляцию, возвышенное положение головы. Пострадавшим следует проводить антигистаминную и нейролептическую терапию (димедрол, пипольфен, дроперидол, ГОМК и анальгетики).

Важным также являются уход, профилактика пневмонии и катетеризация мочевого пузыря.

Хирургическое лечение. При подозрении на внутричерепную гематому необходима эхоцефалография. Смещение М-эха позволяет локализовать сторону расположения гематомы, что уточняется ангиографическим или КТ-исследованием. При отсутствии этих методов обследования, целесообразно наложить смотровые фрезевые отверстия на черепе по два с каждой стороны. При наличии гематомы ее опорожняют. При эпидуральной гематоме вмешательство должно быть максимально быстрым. При тяжелой черепно-мозговой травме с длительной утратой сознания, с переломом основания черепа, с массивным подболочечным кровоизлиянием экстренное хирургическое вмешательство в первые часы — сутки нецелесообразно, за исключением картины четкой эпидуральной гематомы. Эффективность оказания медицинской помощи пострадавшим с ЧМТ зависит от четкости и преемственности лечебных мероприятий, начиная с догоспитального этапа до специализированного стационара, от профессиональной подготовки врачей, тесного взаимодействия неврологов и нейрохирургов.

Глава 27

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО И СПИННОГО МОЗГА

Опухолью мозга ежегодно заболевает один человек на 20 тыс., в возрасте до 15 лет — один ребенок на 27-28 тыс. детей. Среди опухолей различных органов опухоли ЦНС занимают 3-5-е место, а у детей — 1-2-е.

Локализация опухолей мозга у детей имеет особенности по сравнению с взрослыми. У детей преобладают внутримозговые опухоли (81-91%), у взрослых они встречаются примерно в 50% случаев. Опухоли у детей чаще находятся в задней черепной ямке и преимущественно располагаются по срединной линии (от 70 до 83%). В полушариях большого мозга у детей опухоли встречаются редко — в 21% случаев, у взрослых они составляют 67%. У детей опухоли чаще возникают в теменных долях. У лиц мужского и женского пола опухоли распределяются равномерно.

Опухоли центральной нервной системы различаются по локализации, гистологическому типу и степени злокачественности. Локализация их может быть внутри или снаружи от твердой мозговой оболочки, интра- или экстрацеребрально. К последним относят опухоли мозговых оболочек (менингиомы), корешков черепных нервов (невриномы), краниофарингиому, большинство опухолей, врастающих в полость черепа из его костей и околоносовых полостей. Опухоли могут располагаться над мозжечковым наметом (супратенториальные) и под наметом (субтенториальные). По месту возникновения различают первичные и вторичные опухоли (метастазы из других органов и опухоли,

врастающие в полость черепа). Выделяют также локализацию в долях мозга.

Классификация опухолей головного мозга по гистологическому типу и степени злокачественности в ходе развития нейроонкологии меняется и несколько отличается в разных странах. Прогностическая характеристика опухолей головного мозга в зависимости от их локализации и степени злокачественности предложена Цюльхом в 1971 г. В связи с углубленными биохимическими и цитологическими исследованиями опухолей эта классификация продолжает совершенствоваться и меняться. Выделяют *менингососудистые опухоли и опухоли нейроэктодермального ряда*. К первому виду относятся *менингиомы* — опухоли, исходящие из мозговых оболочек и венозного стока. Они состоят из клеток эндотелия и соединительной ткани, растут экстрацеребрально, имеют плотную консистенцию, ограничены и одеты капсулой, не прорастают мозговое вещество, но сдавливают его. Чаще всего эти опухоли располагаются на поверхности мозга вдоль венозных синусов, но могут встречаться на основании мозга. Клинически проявляются локальными судорогами; на рентгенограммах могут отмечаться изменения в костях черепа (местное утолщение или узурирование); не чувствительны к лучевой терапии. Существует 9 типов менингиом. В ряде случаев озлокачествляются в менингосаркому.

Менингиомы составляют от 11 до 31% всех внутримозговых опухолей, причем 33-45% из них располагаются базально, под нижней поверхностью мозга от переднего края орбиты до большого затылочного отверстия. Общепринята классификация менингиом, предложенная Г. Кушингом (1938), который разделил их на конвекситальные, парасагиттальные и базальные. Последние различаются по локализации соответственно костям основания черепа: менингиомы ольфакторной ямки, бугорка турецкого седла, крыльев основной кости, средней черепной ямки, блоуменбахова ската, задней черепной ямки. Эти опухоли чаще встречаются у женщин в возрасте от 30 до 50 лет. Неврологическая симптоматика определяется их локализацией. При конвекситальном расположении новообразований преобладают симптомы раздражения подлежащих к опухоли отделов мозга, которые в последующем сменяются симптомами выпадения, а

также синдромом внутричерепной гипертензии. При базальной локализации доминируют симптомы поражения черепных нервов наряду с медленно нарастающим синдромом внутричерепной гипертензии. При менингиомах ольфакторной ямки симптомами заболевания являются гипертензионная головная боль, понижение зрения вследствие атрофии зрительного нерва и поражение обонятельных нервов.

Для менингиом площадки основной кости характерно наличие у больных генерализованных припадков, атрофии зрительных нервов, головной боли. При менингиомах бугорка турецкого седла первый симптом заболевания — значительное понижение зрения на один глаз вследствие первичной атрофии зрительного нерва, в дальнейшем выпадение полей зрения, снижение зрения и на другой глаз. Менингиома крыльев основной кости вызывает симптомы раздражения височной доли, что проявляется припадками, обонятельными или зрительными галлюцинациями. Характерно также быстрое развитие внутричерепной гипертензии. Менингиомы задней черепной ямки характеризуются быстрым развитием внутричерепной гипертензии наряду с поражением нервов боковой цистерны моста (V, VI, VII, IX черепных нервов).

Аргиоретикулома — доброкачественная, хорошо отграниченная от мозговой ткани, медленно растущая опухоль, часто содержащая большую кистозную полость. Обычно встречается у детей и локализуется в большинстве случаев в мозжечке. Состоит из петливой сосудистой сети и межсосудистой ретикулярной ткани, доступна для эффективного хирургического удаления. В ряде случаев озлокачивается.

Опухоли нейроэктодермального ряда составляют наибольшую группу опухолей головного мозга (до 62%). Клеточные элементы этих опухолей происходят из нейроэктодермального зародышевого листка. Известно несколько типов опухолей данного ряда.

Астроцитомы — относительно доброкачественная внутримозговая инфильтративно растущая опухоль, часто содержащая большую кистозную полость. У взрослых обычно располагается в больших полушариях мозга, не всегда может быть тотально удалена оперативно из-за инфильтрирующего роста, чувстви-

тельна к лучевому воздействию. У детей локализуется в полушарии мозжечка и может быть тотально удалена.

Олигодендроглиома — внутримозговая инфильтративная доброкачественная опухоль, чаще всего в больших полушариях мозга, у взрослых не всегда может быть тотально удалена, не чувствительна к лучевой терапии.

Мультиформная спонгиобластома (глиобластома) — наиболее злокачественная опухоль взрослых, быстро и инфильтративно растущая, трудно поддается хирургическому удалению, химио- и лучевой терапии.

Медуллобластома — наиболее злокачественная опухоль детского и дошкольного возраста, локализуется в черве и полушарии мозжечка, часто сдавливает, прорастает или заполняет IV желудочек, имеет тенденцию к метастазированию по ликворным путям. В отдельных случаях опухоль поддается химио- и лучевой терапии.

Опухоли эпендимы и хориоидного сплетения. Эпендимома — относительно доброкачественная опухоль, обычно связанная со стенкой мозговых желудочков, чаще всего располагается в виде узла в полости IV желудочка, у детей может быть тотально удалена. У юношей опухоль имеет инфильтративный рост и часто, распространяясь на спинной мозг, становится трудно удалимой, мало чувствительна к химио- и лучевой терапии.

Папиллома хориоидного сплетения — редкая отграниченная опухоль желудочков мозга.

Пинеалома — редкая опухоль, из элементов шишковидной железы, может быть злокачественной. Можно удалить хирургическим вмешательством, в ряде случаев чувствительна к лучевой терапии.

Невринома (неврилеммома) — исходящая из шванновской оболочки нерва, доброкачественная, хорошо инкапсулированная, шарообразной или овальной формы опухоль корешков черепных нервов. Внутрочерепная невринома чаще исходит из корешков VIII нерва, располагаясь в мостомозжечковом углу. При своевременной диагностике и с помощью микрохирургии можно тотально удалить. Не чувствительна к лучевой и химиотерапии.

Гипофизарные опухоли. В зависимости от исходного роста делятся на следующие типы:

1. *Гормонально-секретирующие аденомы* — соматотропная аденома (эозинофильная) — секретирующая соматотропный гормон; пролактиновая аденома (хромофобная) — секретирующая пролактин; кортикотропная аденома (базофильная) — секретирующая адренотропный гормон; тиреотропная аденома (базофильная) — секретирующая тиреотропный гормон; гонадотропная аденома (базофильная) — секретирующая фолликулостимулирующий и лютеинизирующий гормоны.
2. *Гормонально-несекретирующие аденомы* (составляют до 25% опухолей гипофиза): аденома из недифференцированных клеток (хромофобная); онкоцитарная аденома — онкоцитомы (эозинофильная).
3. *Краниофарингиома.*

Опухоли гипофиза характеризуются триадой симптомов:

- 1) разного типа эндокринные нарушения;
- 2) глазные симптомы — различного рода изменения полей зрения, чаще битемпоральная гемианопсия; в ряде случаев потеря зрения;
- 3) на рентгенограммах черепа — изменения конфигурации спинки турецкого седла, а при краниофарингиоме — кальциевые вкрапления.

Метастатические опухоли локализуются как в полушариях мозга, так и в мозжечке, могут быть одиночными или множественными; иногда отмечается обсеменение мозговых оболочек (карциноматоз оболочек).

Бидермальные опухоли, встречаются редко, состоят из элементов, являющихся производными двух зародышевых листков: ангиоретикулосаркома и мультиформная спонгиобластома.

Гетеротопические, или дизонтогенетические, опухоли встречаются редко: эпидермоидная (холестеатома), дермоидная киста, коллоидная киста III желудочка, энтерогенная киста, липома.

Опухоли, врастающие в полость черепа: из костей черепа — хондрома, хондросаркома и др., из ткани — опухоль яремного гломуса.

Клиническая картина опухолей мозга характеризуется развитием гипертензионного, гипертензионно-гидроцефального

синдрома у детей, очаговых симптомов, дислокационного синдрома.

Гипертензионный синдром возникает вследствие повышения внутричерепного давления в результате увеличения объема мозга и нарушения гемо- и ликвородинамики. Степень повышения внутричерепного давления зависит от локализации опухоли, ее величины. Небольшие опухоли, расположенные в замкнутом пространстве задней черепной ямки, могут обуславливать резко выраженные общемозговые симптомы, так как быстро нарушают ликвородинамику и вызывают повышение венозного давления вследствие сдавления венозных синусов. Полушарные опухоли, расположенные в стороне от ликворных путей и венозных каналов, могут длительное время протекать бессимптомно. К симптомам внутричерепной гипертензии относят: головную боль, рвоту, головокружение, психические расстройства, эпилептические припадки, застойные диски зрительных нервов, рентгенологические изменения на краниограммах.

Гипертензионная **головная боль** имеет типичные клинические признаки. Она диффузная распирающая с некоторым преобладанием в лобно-височных, затылочно-шейной областях, часто возникает под утро или в ранние утренние часы, а затем через некоторое время проходит. В начале болезни головная боль бывает эпизодической, по мере прогрессирования нарастает и становится постоянной с периодическим обострением — гипертензионным кризом.

Рвота чаще всего возникает утром натощак, без предварительной тошноты, на высоте головной боли и не зависит от приема пищи. У детей она может быть первым симптомом опухоли задней черепной ямки, в частности IV желудочка.

Головокружение сопровождается потемнением в глазах, потерей равновесия, шаткостью или неуверенностью при стоянии и ходьбе, вегетативными реакциями с тошнотой, рвотой, побледнением кожных покровов, шумом в ушах и обмороками.

Психические нарушения наблюдаются часто и характеризуются расстройством памяти и ориентировки, изменением личности, характера и поведения. Кроме того, у больных страдают внимание, способность восприятия, бывают психическая заторможенность, оглушенность и затемнение сознания.

Эпилептический синдром встречается в среднем в 30,2% случаев и зависит от локализации опухоли, может быть следствием локального поражения мозга или внутричерепной гипертензии.

У больных могут наблюдаться снижение артериального давления, особенно диастолического, брадикардия, циркуляторные расстройства.

Застойный диск зрительного нерва у больных с опухолью головного мозга встречается в 70-78% случаев и является весьма ценным объективным симптомом венозного застоя и повышения внутричерепного давления. При длительном застойном диске может возникать вторичная атрофия зрительных нервов. Простая атрофия зрительного нерва на стороне очага со снижением зрения вплоть до полной слепоты и застойного диска на противоположной стороне называется синдромом Фостера—Кеннеди.

Краниографические признаки внутричерепной гипертензии характеризуются остеопорозом спинки турецкого седла, расширением входа в него и углублением дна турецкого седла. Изредка отмечаются усиление сосудистого рисунка и пальцевые вдавления.

Кроме перечисленных основных симптомов повышения внутричерепного давления, могут наблюдаться менингеальные симптомы, белково-клеточная диссоциация в ликворе, нарушение частоты дыхания и пульса, изменение ЭЭГ.

Гипертензионно-гидроцефальный синдром встречается при опухолях у детей и характеризуется не только перечисленными симптомами повышения внутричерепного давления, но и увеличением (иногда весьма значительным) объема мозгового черепа, расширением подкожных вен головы, выбуханием родничка и отсутствием пульсации мозга над ним, расхождением швов, двусторонним экзофтальмом и характерным звуком при перкуссии черепа — феноменом «треснувшего горшка».

Опухоли лобных долей характеризуются эпилептически-ми припадками различного характера, своеобразным нарушением высшей нервной деятельности, известным под названием «лобной» психики, расстройством координации движений в виде фронтальной атаксии (расстройство стояния и ходьбы), изолированным нарушением иннервации лицевой мускулатуры по центральному типу, нарушением обоняния, своеобразными

нарушениями функции зрительных нервов. Наблюдаются также другие, но более редкие симптомы: хватательные рефлексy и оральный автоматизм, моторная афазия, нарушение счета, письма, чтения. Следует отметить, что поражение правой лобной доли может не давать отчетливых симптомов выпадения или раздражения функций. Эпилептические припадки значительно чаще наблюдаются при глиобластоме, чем при менингиоме. Общий эпилептический припадок, появившийся у больного внезапно, «как гром среди ясного дня», — показание для нейрохирургического обследования. В ряде случаев при глиобластоме эпилептические припадки переходят в эпилептический статус. При опухолях лобной локализации часто нарушается высшая нервная деятельность — больные заторможены, оглушены и недостаточно активны, хотя сознание и ориентировка сохраняются. Синдром оглушения наблюдается чаще при быстрорастущих метастатических опухолях и глиобластоме, при менингиоме он наблюдается реже и возникает позже. «Лобный» психопатологический синдром характеризуется утратой способности сдерживать свои желания, эмоции, высказывания. Больные утрачивают навыки воспитания, делающие человека приемлемым в обществе. На фоне общей оглушенности, апатии, пассивности больные нередко обнаруживают излишнюю «развязность», болтливость, склонность к плоским шуткам, цинизму; некоторые из них становятся гиперсексуальными, нечистоплотными. Несмотря на явную тяжесть состояния, больные эйфоричны.

Нарушения обоняния встречаются у $\frac{2}{3}$ больных. Застойный диск зрительного нерва чаще наблюдается при глиобластоме, у больных с доброкачественными глиомами и с метастатическими опухолями. Сравнительно реже они бывают при менингиоме.

При остро развившихся процессах в лобной доле (кровоизлияние в опухоль) появляются симптомы поражения области «произвольного» поворота глаз и головы, возникает отклонение глазных яблок в сторону очага.

Симптомы опухолей центральных извилин характеризуются ранним нарушением двигательных или чувствительных функций в зависимости от развития новообразования в районе передней центральной или задней извилины, или той и другой вместе. При раздражении *передней центральной извилины* от-

мечается типичная корковая джексоновская эпилепсия, которая начинается с определенной, строго ограниченной группы мышц одной стороны. По мере разрушения опухолью двигательных клеток коры эпилептические припадки постепенно исчезают, уступая место параличу. Иногда заболевание начинается с моно- или гемипареза. Опухоль **задней центральной извилины** проявляется теми же симптомами раздражения и выпадения в чувствительной сфере. Раздражение вызывает приступы парестезии в виде чувства покалывания, онемения, тупой боли, жжения и др. В дальнейшем нарушается мышечно-суставное, Стереогностическое чувство и в меньшей степени тактильная и температурная чувствительность.

При поражении **верхней теменной доли**, особенно слева, наблюдается астереогноз и апраксия. При астереогнозе больной, ощупывая предмет, взятый в руку, противоположную очагу, может ощутить и описать отдельные его свойства, но не может создать общий образ предмета, не может узнать его. При апраксии больной теряет способность производить сложные целенаправленные действия при отсутствии паралича.

При поражении опухолевым процессом **нижней теменной доли слева** определяется так называемый синдром Герстмана — акалькулия, алексия, аграфия, пальцеагнозия, сенсорная афазия. Поражение **правой верхней теменной доли** сопровождается аутоптоагнозией, псевдополимиелией, псевдоаллией, анозогнозией.

Опухоли затылочной доли встречаются редко и вызывают нарушение зрения в форме квадратной или половинной гемиянопсии, зрительной агнозии, метаморфопсий, микропсии, зрительных галлюцинаций.

При опухолях височной доли правого полушария очаговых симптомов может не быть, но рано появляются симптомы повышения внутричерепного давления, головная боль. До возникновения очаговых симптомов могут обнаруживаться застойные диски зрительного нерва. Наиболее типичный симптом опухоли — эпилептические припадки. Они бывают генерализованными, нередко в виде абсансов или парциальными. Припадку часто предшествует обонятельная или вкусовая аура, могут быть слуховые и зрительные галлюцинации. При вовлечении в про-

цесс пучка Грасиоле у больных возникает квадрантная, а затем одноименная гемианопсия противоположных полей зрения. При **опухолях левой височной доли** может наблюдаться сенсорная афазия вследствие поражения области Вернике, больные утрачивают способность понимать речь. В отличие от больных с моторной афазией больные с поражением заднего отдела височной доли излишне говорливы, но речь их неправильная, непонятная для окружающих. Наблюдается также и амнестическая афазия — выпадает способность определять название предметов.

ОПУХОЛИ ГОЛОВНОГО МОЗГА У ДЕТЕЙ

Клиническая картина и диагностика опухолей головного мозга у детей раннего возраста (до 3 лет). Опухоли головного мозга в детском возрасте составляют 12-15% всех опухолей и характеризуются длительным бессимптомным периодом болезни, что позволяет им достичь определенного размера, прежде чем при слабовыраженной очаговой симптоматике появляются общие мозговые симптомы. Это обусловлено анатомо-физиологическими особенностями ЦНС и черепа, способностью к растяжению черепных швов и желудочков мозга, увеличению субарахноидальных щелей и цистерн мозга.

У детей до 3 лет встречаются в основном опухоли нейроэктодермального ряда: астроцитомы, эпендимомы и медуллобластомы. При этом опухоли чаще развиваются из образований срединной линии мозга, а в больших полушариях мозга они занимают 2-3 смежных доли, часто кистозно перерождаясь. Очень редки менингиома и краниофарингиома. В диагностике опухолей головного мозга у детей особое внимание следует уделять анамнестическим данным. Анамнез у родителей следует собирать целенаправленно и тщательно. Необходимо обратить внимание: как протекала беременность, роды; на массу тела ребенка и окружность его головы при рождении. Важно уточнить время основных этапов развития ребенка: прибавка массы тела; когда стал держать головку, сидеть, ходить; динамику закрытия родничков. Выяснить особенности поведения новорожденного, наличие неловкости в движениях, судорожных состояний, рвоты. Особое внимание следует обращать на форму черепа, его кон-

фигурацию, наличие костной асимметрии, состояние родничков, развитие подкожной сосудистой сети и положение головы ребенка. При опухоли мозга череп ребенка увеличен, большой родничок не закрыт, напряжен, вяло пульсирует, подкожные сосуды головы застойны, кожа над ними истончена. При перкуссии черепа определяется легкое дребезжание, напоминающее «звук треснувшего горшка», при пальпации определяется диастаз костей свода черепа, особенно по ходу сагиттального и венечного швов. Нередко наблюдается вынужденное положение головы. При осмотре отмечаются безынициативность, отсутствие интереса к окружающему, игрушкам, сонливость.

К гидроцефальным симптомам относятся увеличение окружности головы, задержка закрытия родничков, расхождение черепных швов, истончение костей свода черепа, наличие пальцевых вдавлений и смытость контуров турецкого седла на краниограммах.

Гипертензионные симптомы: оглушение, рвота, головная боль, вынужденное положение головы, оболочечные симптомы. Головная боль и рвота у маленьких детей обычно появляются в более поздние сроки заболевания, как и застойные диски зрительных нервов. Независимо от локализации опухоли часто отмечаются статокINETические нарушения, нередко косоглазие. Парез, паралич и эпилептические припадки встречаются редко.

Опухоли мозжечка относятся к субтенториальным, они встречаются в основном в детском возрасте (от 3 до 12 лет) — в 68-70% случаев, у взрослых — в 37%.

Астроцитомы у детей имеют узловую форму, не инфильтрируют мозговую ткань, а резко уплотняют, растягивают и деформируют кору, белое вещество, может врастать в полость IV желудочка и в ствол мозга, часто имеет кистозные полости.

Медуллобластома прорастает крышу IV желудочка, выполняет его полость и может прорасти в ствол мозга, в большинстве случаев исходит из нижнего отдела червя, имеет инфильтрирующий рост. Клиническая картина в основном зависит от гистологической структуры опухоли. Астроцитомы и ангиоретикулема имеют доброкачественное течение, медуллобластома и саркома — злокачественное.

У детей первые клинические симптомы опухоли могут провоцироваться ушибом головы, инфекционным заболеванием (грипп, острое респираторное заболевание) и проявляются повышением внутричерепного давления — приступами головной боли, на высоте которых возникает рвота. Иногда рвота может быть первым признаком заболевания. При медуллобластоме и саркоме, особенно у маленьких детей, первые симптомы могут быть в виде интоксикации, потери массы тела и аппетита, вялости, утомляемости, иногда беспокойства, раздражительности, астенизации, увеличения лимфатических узлов, изменения крови (лейкоцитоз со сдвигом вправо).

Очаговые симптомы при опухоли мозжечка двусторонние, так как у детей опухоль часто локализуется в черве мозжечка. При этом наблюдаются нистагм, расстройство координации, снижение мышечного тонуса, нарушается статическая координация: больной не может стоять, сидеть, в позе Ромберга падает назад. При вовлечении в процесс нижнего отдела червя мозжечка больной отклоняется назад, при поражении верхнего — вперед. Нарушается походка: ребенок пошатывается в обе стороны, часто падает; статическая атакия сочетается с асинергией.

При поражении полушарий мозжечка характерна скандированная, неравномерно модулированная речь, на стороне опухоли крупноразмашистый горизонтальный нистагм. Могут наблюдаться симптомы поражения V, VI, VII, VIII нервов в виде снижения корнеальных рефлексов, косоглазия, диплопии, асимметрии носогубных складок, головокружения и шума в ушах, а также атаксии в конечностях на стороне поражения (промахивание, дисметрия, гиперметрия, адиадохокинез и мышечная атония). При процессе в верхнем отделе полушария страдает в основном рука, в нижнем — нога. При ходьбе больной отклоняется в сторону пораженного полушария.

В зависимости от гистологической характеристики опухолей мозжечка меняется динамика заболевания. При доброкачественных опухолях (астроцитоме) симптомы нарастают медленно, очаговые симптомы могут появляться через 1-2 года после возникновения опухоли, общемозговые симптомы в течение этого времени непостоянны, возможны ремиссии. При наличии медуллобластомы нарастание симптомов быстрое — в течение

нескольких месяцев, характерны общее физическое истощение и дополнительные очаговые симптомы, указывающие на супратенториальную или спинальную локализацию.

Среди *опухолей ствола мозга* чаще встречаются глиомы. Первоначально вовлекается один из черепных нервов, затем развивается альтернирующий синдром. По мере роста новообразования симптомы становятся двусторонними, возникают бульбарный или псевдобульбарный синдром, парез и паралич конечностей. Опухоли, растущие с наружной поверхности ствола, проявляются сначала симптомами поражения черепных нервов, затем присоединяются проводниковые нарушения. При локализации опухоли в области среднего мозга развиваются глазодвигательные расстройства: птоз, диплопия, нарушение конвергенции, аккомодации, косоглазие, в конечном счете возникает альтернирующий синдром Вебера. Поражение крыши среднего мозга сопровождается парезом взора вверх или вниз, нистагмом, снижением слуха, атаксией; гипертензионные симптомы присоединяются позже.

При опухоли моста возникают парез взора в сторону очага, альтернирующие синдромы Мийяра—Гюблера, Фовилля, атаксия, вегетативные расстройства. При локализации опухоли в области продолговатого мозга развиваются нарушения дыхания и сердечно-сосудистой деятельности, бульбарный и псевдобульбарный паралич, альтернирующие синдромы Джексона, Шмидта. При опухолях в области IV желудочка наблюдаются ликвородинамические нарушения и приступы окклюзии, характеризующиеся появлением внезапной головной боли, рвоты, иногда расстройства сознания, нарушения дыхания и сердечной деятельности (синдром Брунса). При опухолях мостомозжечкового угла (невринома VIII нерва) возникает ощущение звона в ухе, головокружение. Затем присоединяются симптомы поражения лицевого, тройничного и отводящего нервов, а также мозжечковые расстройства. Одним из частых симптомов опухоли мозжечка является вынужденное положение головы с наклоном в сторону, противоположную опухолевому поражению полушария мозжечка, реже — в ту же сторону. При приступе головной боли положение меняется, голова запрокидывается назад или приводится вперед к груди.

Синдром дислокации мозга, или дислокационный синдром, вызывается сдавлением мозга опухолью, кровоизлиянием или другим очаговым процессом с появлением вторичных симптомов поражения мозга на отдалении от патологического очага вследствие повышения внутричерепного давления. Как известно, мозг находится в замкнутом пространстве, поэтому с повышением внутричерепного давления мозговое вещество выдавливается в большое затылочное отверстие, различные щели, образованные плотными отростками твердой мозговой оболочки (большой серповидный отросток, мозжечковый намет), частично перегородающей полость черепа на разные этажи и отделяющей части мозга друг от друга.

Дислокация мозга может быть боковой и аксиальной (по оси ствола). К первой относится смещение мозга под большой серповидный отросток, ко второй — по оси ствола в отверстие намета мозжечка и в затыочно-шейную дуральную воронку. С клинической точки зрения наиболее важными являются височно-тенториальное вклинивание, а также опущение и ущемление миндалин мозжечка в большом затылочном отверстии. В первом случае смещается часть височной доли в отверстие намета мозжечка — щель Биша. При этом базальный отдел височной доли вклинивается в охватывающую цистерну и смещается под край намета мозжечка, сдвигая срединный мозг к противоположному краю мозжечка и тем самым сдавливая ножки мозга с двух сторон. Клинически височно-тенториальное вклинивание проявляется повышением внутричерепного давления в сочетании с симптомами сдавления, деформации среднего мозга и четверохолмия, что характеризуется усилением головной боли, рвотой, анизокорией, парезом взора вверх, вялой реакцией зрачков на свет, нарушением слуха, вегетососудистыми симптомами, двусторонними патологическими стопными знаками. Наиболее важны одностороннее расширение зрачка, парез взора вверх и двусторонние патологические стопные знаки.

При этом сдавление силвиевого водопровода приводит к ликворному разобщению между большими полушариями мозга и задней черепной ямкой, смещению мозжечка в воронку твердой мозговой оболочки, которая укреплена снаружи затылочной костью и шейными позвонками. При этом миндалины мозжечка

смещаются в мозжечково-мозговую цистерну, вклиниваются в большое отверстие затылочной кости и сдавливают продолговатый мозг с боков на уровне выхода корешков XI и XII черепных нервов. Клинически это проявляется усилением головной боли, особенно в затылке, вынужденным и фиксированным положением головы, возникновением или учащением рвоты, головокружением, нарушением сердечно-сосудистой деятельности, поперхиванием, менингеальным синдромом, нарушением ритма дыхания вплоть до его остановки.

Наличие симптомов дислокации мозга требует немедленно применения дегидратирующих средств (маннитол, маннит, лазикс в/в) с последующим решением вопроса о хирургическом вмешательстве. При окклюзионной гидроцефалии, особенно у детей, показана вентрикулопункция или дренаж желудочков мозга. С улучшением состояния больного решается вопрос о радикальной операции.

Диагностика опухолей головного мозга основывается на комплексе дополнительных методов исследования, включающих данные исследования глазного дна, обзорных рентгенограмм черепа, эхо- и электроэнцефалографии, компьютерной и магнитно-резонансной томографии, транскраниальной доплерографии, каротидной ангиографии, пневмо-и вентрикулографии.

Лечение. При установлении диагноза опухоли головного мозга необходимо хирургическое вмешательство. Одни опухоли могут быть тотально удалены (менингиома, ангиоретикулема полушарий мозжечка, астроцитомы, эпендимомы, папилломы, невринома, ряд аденом гипофиза), другие в связи с вентрикулярным ростом можно удалить лишь частично. В этих случаях важно, где располагается опухоль — в доминантном или недоминантном полушарии головного мозга; имеет значение метод наиболее рационального удаления глиомы с сохранением зоны высокой функциональной значимости, а также внутренняя декомпрессия — резекцией смежных с опухолью участков мозга. При рецидиве или рецидиве опухоли в ряде случаев целесообразно повторное хирургическое вмешательство. При этом необходимо учитывать гистологическую структуру опухоли, степень ее дифференциации, возраст больного, длительность заболевания,

интервал между первичной операцией и появлением рецидива, полноту удаления первичной опухоли и др. Рентгенотерапия опухоли мозга является паллиативным методом лечения. Она показана после частичного удаления быстро растущих злокачественных опухолей и после нерадикальных операций по поводу нейроэктодермальных опухолей.

Наиболее чувствительны к рентгеновским лучам быстро растущие, злокачественно протекающие глиомы и медуллобластомы. Умеренной чувствительностью к лучам обладают метастатические опухоли соединительнотканые и эпителиальные. Значительно менее чувствительны медленно растущие, склонные к распаду зрелые глиомы, протоплазматические и фибриллярные астроцитомы, олигодендроглиомы, а также эпендимомы и невриномы.

Роль и удельный вес химиотерапии при лечении нейроэктодермальных опухолей, в частности глиом и астроцитом, неуклонно возрастает. Это объясняется определенным успехом в изыскании и изучении противоопухолевых препаратов, механизма их действия и рационального применения, хотя говорить о существенных достижениях химиотерапии злокачественных глиом пока, к сожалению, рано. В ряде случаев эффект химиотерапии ограничивается продлением среднего срока выживания, описаны отдельные случаи выздоровления больных после сочетанной терапии — хирургической, лучевой и медикаментозной.

Весьма эффективно сочетание разных препаратов, таких как винбластин, циклофосфан, фторафур, дексаметазон, или винкристин, натулан, дексаметазон, или винбластин, циклофосфан, метотрексат, дексаметазон.

При этом доза циклофосфана: 200-600 мг в сутки, на курс лечения — 8-14 г. Фторафур до 2 г в сутки; 40-60 г на курс. Винбластин 20 мг в сутки с интервалом в 7 сут, до 100 мг на курс. Метотрексат 50 мг в сутки, курс лечения от 5 до 14 дней, до 400 мг. Дексаметазон 3-6 мг в сутки, длительность лечения зависит от применения других препаратов, максимально до 2 мес. Кармустин от 100 до 200 мг в/в с интервалом в 6 нед. Блеомицин 15-30 мг в/м или в/в, интервал в 2-4 дня, на курс лечения до 300 мг.

ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА И ПОЗВОНОЧНИКА

Опухоли спинного мозга составляют от 1,98 до 2,25% органических заболеваний нервной системы, чаще бывают у людей среднего возраста. У детей эти опухоли бывают редко и составляют от 6 до 7% всех опухолей. Опухоли спинного мозга могут быть интра-, экстра-, интрадуральные (наиболее частые) и экстрадуральные. Встречаются эписубдуральные или опухоли типа «песочных часов».

По гистологическому типу различают: менингиомы, невриномы, внутримозговые первичные саркомы, гетеротопические опухоли — дермоидные кисты, эпидермиды, тератомы, эпиндимомы, астроцитомы, ангиомы, хондромы, остеобластокластомы, метастазы рака в позвоночник. Среди 15 структурно-биологических видов опухолей у детей чаще встречаются холестеатома, дермоид, саркома и эпендимома, в то время как у взрослых преобладают менингиома и невринома.

Клиническая картина опухолей спинного мозга зависит от стадии. Корешковая стадия заболевания может продолжаться несколько лет, затем развивается синдром Броун-Секара, или половинное поражение спинного мозга (данная стадия у детей протекает быстро) и, наконец, паралитическая стадия.

В зависимости от локализации объемного процесса наиболее типичен локальный корешковый болевой синдром, имитирующий часто радикулярный синдром, затем появляются двигательные нарушения — центральный или периферический паралич, нарушения чувствительности разного характера и типа, синдром Броун-Секара. Нарушаются функции тазовых органов.

Начало заболевания у детей может быть разным, например, с местного выпячивания в пояснично-крестцовой области, обусловленного подчас прорастанием опухоли из позвоночного канала в мягкие ткани. Первым признаком дермоидной кисты в позвоночном канале может быть длительно существующий кожный свищ, а с проникновением через него инфекции —■ цереброспинальный менингит.

Диагностика опухолей спинного мозга основывается на закономерностях сегментарно-корешковой и проводниковой неврологической симптоматики. При этом наиболее точные сведе-

ния можно получить при определении локализации корешковой боли и сегментарно-корешковых расстройств чувствительности; уровня верхнего нарушения чувствительности проводникового характера; изменения сухожильных, периостальных и брюшных рефлексов, болезненности остистых отростков и паравертебральных точек, выпячивания остистого отростка.

В правильной оценке неврологической симптоматики важное значение приобретают дополнительные методы исследования: люмбальная пункция с проведением ликвородинамических проб (Квекенштедта, Стукея и др.), исследование спинномозговой жидкости (белково-клеточная диссоциация), рентгенография позвоночника (симптом Элсберга—Дайка) — деструкция дулски тела позвонка. Весьма информативно тепловизионное исследование позвоночника с определением локальной или паравертебральной зоны гипертермии на уровне опухоли и гипотермии стоп и голеней по типу чулок. Диагноз уточняется с помощью рентгеноконтрастных веществ — миелографии талселем контрастным веществом (майодил) или водорастворимыми (димер-Х, амипак). При установлении диагноза опухоли спинного мозга целесообразно оперативное лечение — ламинэктомия с последующим удалением опухоли. При сдавлении спинного мозга костной опухолью показана не только декомпрессивная ламинэктомия, но и удаление костной опухоли в пределах здоровых тканей с последующей фиксацией тел позвонков костным трансплантатом или фиксирующими пластинами.

При метастазах в позвоночник со сдавлением спинного мозга операция показана при одиночном метастазе в позвоночник с последующей рентгено- и химиотерапией.

При тяжелом болевом синдроме, обусловленном множественными метастазами или разрушением крестца опухолью, показана операция хордотомия, т.е. пересечение сгшноталамического пути на уровне 2-3-го грудных сегментов спинного мозга на противоположной стороне от болевого синдрома нижней конечности.

Дифференциальную диагностику следует проводить с сосудистыми, воспалительными и дегенеративными заболеваниями, и в частности с диастематомиелией — пороком развития спинного мозга, при котором в позвоночном канале образуется фиброзная, хрящевая или костная перегородка, разделяющая

спинной мозг и его оболочки на всем протяжении или на отдельных участках. Признаки аномалии, как правило, не являются прямыми указателями тяжелой патологии спинного мозга и поэтому дети с диастематомиелией годами наблюдаются детскими хирургами, ортопедами, педиатрами и невропатологами с другим диагнозом.

Глава 28

СИНДРОМ ВЕГЕТАТИВНОЙ ДИСТОНИИ

Синдром вегетативной дистонии представляет собой широкое и разнообразное клиническое понятие, включающее проявление всех нарушений вегетативной регуляции. И хотя выделены первичные и вторичные вегетативные нарушения, общим проявлением для них является СВД. Принято выделять три ведущих синдрома вегетативной дистонии.

Психовегетативный синдром выражается перманентно-пароксизмальными нарушениями, обусловленными дисфункцией неспецифических систем мозга, так называемых надсегментарных вегетативных структур.

Синдром прогрессирующей вегетативной недостаточности проявляется периферическими сегментарными, а также сочетанными церебральными и периферическими вегетативными расстройствами. Основу этого синдрома составляет висцеральная вегетативная полиневропатия с нарушением иннервации висцеральных систем.

Вегетативно-сосудисто-трофический синдром, основой которого являются периферические вегетативные нарушения из-за поражения смешанных нервов, сплетений и корешков, иннервирующих конечности.

Синдром вегетативной дистонии не является самостоятельной нозологической единицей. Различают множество вызывающих ее факторов. Поэтому выделяют СВД:

- конституционального, или семейно-наследственного, характера, проявляющийся в детском возрасте в виде нестойкости вегетативных параметров (АД, ЧСС, температуры), повышенной метеотропности, плохой переносимости физического и умственного труда и др.;
- психофизиологической природы в результате острого или хронического стресса.

Синдром СВД нередко наблюдают также при гормональной перестройке (т.е. в пубертатный и климактерический периоды); органической соматической патологии (гипертоническая, ишемическая, язвенная болезни, бронхиальная астма), эндокринных (сахарный диабет), системных аутоиммунных, метаболических заболеваниях с вегетативными расстройствами на различном уровне в виде любого из перечисленных выше синдромов; органических заболеваниях нервной системы; профессиональных заболеваниях; неврозах; психических расстройствах.

Вегетативные нарушения у детей бывают генерализованными, или системными, реже локальными.

Несмотря на важное значение инструментальных методов исследования до настоящего времени в диагностике СВД главное место занимает клинический анализ. Клиническая выраженность симптомов вегетативной дистонии может быть различной. У детей, как и у взрослых, по характеру течения различают постоянную и пароксизмальную вегетативную дистонию, выделяют симпатoadреналовые, вагоинсулярные и смешанные вегетативные пароксизмы. Чем моложе ребенок, тем большую вагальную окраску имеют его вегетативно-висцеральные реакции. В пубертатном периоде возникают симпатoadреналовые пароксизмы.

В детском возрасте СВД чаще бывает в структуре психовегетативного синдрома, который чрезвычайно полиморфен клинически. Поэтому важным условием в диагностике СВД у детей является указание на общую направленность вегетативных изменений (симпатикотоническую, ваготопяческую, смешанную).

При ваготонии наблюдается акроцианоз кистей и стоп, обильный гипергидроз, склонность к угревой сыпи (особенно в период пубертата) и задержки жидкости в виде преходящего отека под глазами, различные аллергические реакции. При симпатикотонии, наоборот, кожные покровы холодные, бледные и сухие, сосу-

дистый рисунок не выражен. Иногда встречаются экзематозные высыпания и зуд.

Другим характерным признаком постоянных и пароксизмальных вегетативных нарушений у детей является **нарушение терморегуляции** с нормальной температурой кожных покровов лба и конечностей и повышенной в аксиллярной впадине. Возможна температурная асимметрия. К другим признакам расстройства терморегуляции у детей с вегетативной дистонией относят плохую переносимость низкой температуры, сквозняков, сырой погоды, повышенную зябкость, легкое возникновение озноба.

В отличие от лихорадки инфекционного генеза гипертермия исчезает при засыпании. Ночью у этих детей температура нормальная.

Дети с СВД часто предъявляют жалобы со стороны **дыхательной системы** в виде чувства нехватки воздуха, одышки. К особенностям дыхания у них можно отнести углубление вдоха при неполном выдохе или редкий форсированный вдох с длинным шумным выдохом, а также глубокий навязчивый шумный вдох на фоне нормального дыхания. Чаше подобные симптомы регистрируются у детей с парасимпатической вегетативной дистонией, имеющих в анамнезе астматический бронхит, частые респираторно-вирусные инфекции.

Для детей с СВД характерны расстройства **желудочно-кишечного тракта**. Особенно это касается пациентов с ваготоническим вегетативным тонусом, с жалобами на нарушение аппетита, тошноту, изжогу, рвоту, боль в животе, запор или необъяснимый понос, ощущение кома в горле, болевые ощущения за грудиной, связанные со спастическим сокращением мышц глотки и пищевода. С возрастом прослеживается динамика патологических изменений со стороны желудочно-кишечного тракта. В первый год жизни обычно наблюдаются срыгивание, колики, в 1-3 года — запор и понос, в 3-8 — эпизодические приступы рвоты, в 6-12 лет — приступообразная боль в животе, связанная с гастродуоденитом и дискинезией желчных путей.

Синдром вегетативной дистонии у детей отчетливее представлен дисфункцией **сердечно-сосудистой системы** — нейроциркуляторной дистонией. В зависимости от ведущего симптомокомплекса выделяют дизрегуляцию по кардиальному (функцио-

нальная кардиопатия) или по васкулярному типу (вегетативная дистония с артериальной гипо- или гипертензией).

Синдром вегетативной дистонии по кардиальному типу включает большую группу функциональных нарушений сердечной деятельности и характеризуется клиническими проявлениями вегетативной дисрегуляции в виде нарушения сердечного ритма и проводимости. У детей в развитии функциональной патологии сердца большое значение имеют базовые показатели вегетативного статуса, в частности тонуса и реактивности. Выделяют несколько вариантов функциональной кардиопатии.

Нарушения процесса реполяризации проявляются неспецифическими изменениями интервала *ST—T* обусловлены абсолютным увеличением уровня эндогенных катехоламинов.

Атриовентрикулярная блокада I степени проявляется увеличением на ЭКГ интервала *P—Q* более 0,18 с и наблюдается чаще у детей с ваготоническим вегетативным тонусом.

Синдром преждевременного возбуждения желудочков {Вольфа—Паркинсона—Уайта} возникает у детей с исходным ваготоническим вегетативным тонусом с артериальной гипотонией и брадикардией. К ЭКГ-критериям данного синдрома относят укорочение интервала *P—R* менее 0,10 с; расширение комплекса *QRS* более 0,10-0,12 с; наличие 5-волны на восходящей части комплекса *QRS*; вторичные изменения интервала *ST—T*; частое сочетание с пароксизмальной тахикардией и экстрасистолей.

Экстр асистолия — внеочередное преждевременное сердечное сокращение. В детском возрасте экстрасистолическая аритмия составляет до 75% всех аритмий. Причины ее различны, чаще всего она является результатом нейрогенных нарушений экстракардиального характера.

При экстрасистолах в структуре СВД пациенты предъявляют стандартные жалобы на повышенную утомляемость, раздражительность, головокружение, периодическую головную боль и др. Эти дети часто страдают вестибулопатией, повышенной метеозависимостью и метеотропностью. У больных снижена физическая работоспособность и толерантность к нагрузкам. Поэтому клиническая оценка экстрасистолии должна проводиться комплексно с учетом жалоб, анамнеза, состояния сердечно-сосудистой, центральной и вегетативной нервной системы.

Пароксизмальная тахикардия проявляется внезапно возникающим резким учащением сердечного ритма, которое продолжается от нескольких секунд до многих часов и также внезапно прекращающимся с нормализацией ритма. Пароксизмальная тахикардия фактически эквивалентна симпатoadреналовому вегетативному пароксизму. У больных с пароксизмальной тахикардией обнаруживают дистонию в виде недостаточности симпатического отдела в сочетании с повышенным исходным парасимпатическим тонусом.

Пролапс митрального клапана — прогибание, выбухание створок клапана в полость левого предсердия во время систолы левого желудочка. У детей часто наряду с пролапсом митрального клапана обнаруживают малые аномалии развития (стигмы дизэмбриогенеза), свидетельствующие о врожденной неполноценности соединительной ткани и вегетативной дистонии.

Вегетативная дистония (нейроциркуляторная дистония) с артериальной гипертензией. Это форма вегетативно-сосудистой дисрегуляции с лабильным повышением артериального давления без признаков органного вовлечения. Эта форма, широко распространенная в детской популяции (от 4,8 до 14,3%), может в дальнейшем трансформироваться в гипертоническую болезнь. Поэтому ее ранняя диагностика представляется крайне важной. Для удобства диагностики за верхние границы нормы АД у детей приняты следующие значения: 7-9 лет — 125/75 мм рт. ст., 10-13 лет — 130/80 мм рт. ст., 14-17 лет — 135/85 мм рт. ст. (Вейн А. М., 1991).

Жалобы у больных СВД с артериальной гипертензией многочисленны: головная боль, раздражительность, повышенная утомляемость, кардиалгия, снижение памяти, может быть несистемное головокружение. Обычно связь между уровнем АД и предъявляемыми жалобами отсутствует. Имеет значение общее эмоциональное состояние ребенка, его фиксация на состоянии собственного здоровья. Головная боль локализуется преимущественно в затылочной или затылочно-теменной области, тупая, давящая и монотонная, появляется утром после пробуждения или днем и усиливается после физической нагрузки. Тошнота отмечается на высоте головной боли, но рвота бывает нечасто.

Для обоснования адекватного лечения выделяют три стадии заболевания в зависимости от выраженности и стойкости клинических симптомов: транзиторную артериальную гипертензию, лабильную и стабильную. К факторам риска гипертонической болезни у детей с СВД и артериальной гипертензией относят наследственное отягощение по гипертонической болезни, неблагоприятный перинатальный анамнез, ожирение.

Неблагоприятными прогностическими признаками являются выраженный исходный ваготонический тонус, гиперсимпатикотоническая вегетативная реактивность. Обеспечение деятельности при выполнении клиноортостатической пробы может быть нормальным, но чаще регистрируется гипердиастолический и гиперсимпатикотонический варианты, а при стойком повышении АД отмечается асимпатикотонический вариант.

Вегетативная дистония (нейроциркуляторная дистония) с артериальной гипотензией. Эту форму артериальной дистонии считают самостоятельной нозологической единицей и относят к распространенным заболеваниям, начинающимся уже в возрасте 8-9 лет. Частота распространения, по разным данным, колеблется от 4 до 18%. Различают систолическую, систолодиастолическую, реже диастолическую гипотензию. Для всех видов характерно низкое пульсовое давление, не превышающее 30-35 мм рт. ст.

Вегетативная дистония с артериальной гипотензией в детском возрасте представляют прежде всего один из компонентов психовегетативного синдрома.

Артериальную гипотонию делят на физиологическую (у жителей Крайнего Севера, спортсменов) и патологическую. Патологическая в свою очередь бывает первичной и симптоматической, т.е. в структуре соматического заболевания, инфекции или интоксикации (при миокардитах, гипотиреозе).

Степень артериальной гипотензии может быть различной. Для тяжелого течения характерны стабильно низкие цифры АД: в возрасте 8-9 лет — ниже 90/50 мм рт. ст., 11-12 лет — ниже 80/40 (для мальчиков) и 90/45 (для девочек), в возрасте 14-15 лет — 90/40 (для мальчиков) и 95/50 (для девочек). Жалобы детей с артериальной гипотензией многочисленны и разнообразны. Их беспокоит головная боль во второй половине дня (давя-

чая, сжимающая, ноющая в лобно-теменной или затылочно-теменной области). Реже возникает пульсирующая боль в лобно-височной области. Перерыв в умственной нагрузке, прогулки на свежем воздухе, полноценный сон значительно уменьшают и даже купируют цефалгию. Распространенной является жалоба на головокружения после сна, при резкой перемене положения тела, длительном перерыве между едой. Реже беспокоит кардиалгия, сочетающаяся с повышенной тревогой.

Существенным признаком артериальной гипотензии является плохая переносимость физической и эмоциональной нагрузки, повышенная утомляемость, отвлекаемость, рассеянность, снижение памяти. Наблюдаются выраженная метеотропность и ортостатические синкопы.

Возможны вегетативные кризы с вегетативно-висцеральными проявлениями или предсинкопальным состоянием 1-2 раза в неделю.

Обращает внимание задержка физического развития детей с вегетативной дистонией и артериальной гипотензией. Установлена прямая зависимость между степенью отставания в физическом развитии и степенью артериальной гипотензии. У этих детей обычно бледные кожные покровы с выраженным сосудистым рисунком и красный разлитой дермографизм. Вегетативный тонус в большинстве случаев имеет парасимпатическую направленность. Вегетативная реактивность повышена и проявляется в виде гиперсимпатико-тонических реакций. При проведении ортоклино-статической пробы возможно возникновение бледности, тошноты, головокружения и падение АД до обморочного состояния. Таким образом, вегетативное обеспечение деятельности у детей с первичной артериальной гипотензией недостаточное и при проведении ортоклино-статической пробы регистрируются наиболее дезадаптивные варианты — гипердиастодический, тахикардический.

ЛЕЧЕНИЕ ДЕТЕЙ С СИНДРОМОМ ВЕГЕТАТИВНОЙ ДИСТОНИИ

Основные принципы лечения:

- **индивидуальность** — необходимо учитывать этиологию и патогенез СВД у каждого ребенка, так как симптоматическая терапия дает временный эффект;

- *комплексный подход* — лечение должно включать различные виды терапевтического воздействия на организм (медикаментозная терапия, физиотерапия, лечебная физкультура, иглорефлексотерапия, фитотерапия и др.);
- *длительное* проведение лечебных мероприятий — для ликвидации изменений в вегетативной нервной системе нередко требует больше времени, чем для их формирования;
- терапия должна быть *своевременной*, так как эффект от лечения при СВД тем лучше, чем раньше оно начато; по мере прогрессирования патологических изменений эффективность терапевтических мероприятий снижается;
- патогенетическую терапию следует проводить *с учетом типа СВД*; необходимо ориентироваться на показатели исходного вегетативного тонуса и вегетативной реактивности;
- *коррекция психологического статуса* ребенка, психотерапевтические мероприятия должны касаться не только ребенка, но и его родителей.

Врач должен хорошо ориентироваться в вопросах вегетологии и кардиocereбральных взаимоотношений. Терапия СВД включает комплекс немедикаментозных и медикаментозных методов. Только в случаях выраженных или длительно существующих проявлений СВД применяют лекарственные препараты. При легком течении болезни предпочтение должно отдаваться немедикаментозным методам коррекции в сочетании с режимными и психотерапевтическими мероприятиями. Важно соблюдать режим дня, чередовать физическую и умственную нагрузку. Прогулки должны быть не менее 2 ч в день, а ночной сон не менее 8-10 ч. Следует ограничить время просмотра телевизионных передач, работы с компьютером до 1-1,5 ч в день. Необходимо помнить о создании нормального психологического климата, об устранении нервно-психической перегрузки и конфликтов в семье и школе.

Большое значение в коррекции вегетативных нарушений имеет рацион питания. Уменьшение потребления поваренной соли, жирного мяса, сладостей, мучных изделий, крепких тонизирующих напитков и увеличение поступления с пищей солей калия и магния (содержащихся в значительном количестве в

крупях, бобовых растениях, фруктах и овощах), полиненасыщенных жирных кислот (подсолнечное, кукурузное, оливковое масло) — основные принципы диетотерапии СВД.

Детям и подросткам с *гипотензивным вариантом СВД* рекомендуется пища с достаточным количеством жидкости, маринады, чай, кофе (лучше с молоком), шоколад и шоколадные конфеты, молоко, кефир, гречневая каша, горох, т.е. те продукты, которые оказывают стимулирующее влияние на вегетативную нервную систему и адренорецепторы, регулирующие сосудистый тонус. *При гипертензивном типе СВД* целесообразно умеренное ограничение поваренной соли, чая, кофе с введением в рацион питания продуктов, понижающих сосудистый тонус и активность вегетативной иннервации, таких, как ячневая каша, фасоль, морковь, салаты, шпинат, молоко, творог. *При кардиальном типе СВД* рекомендуют употребление пищи, способной улучшить реологические свойства крови, уменьшить сосудистый спазм (растительное масло, серая каша, цитрусовые, умеренное количество специй). При всех вариантах целесообразно принимать на ночь мед не менее 2-3 мес., различные соки, настои, компот из облепихи, калины, шиповника, рябины, клюквы, моркови, брусники, черноплодной рябины, изюма, урюка, кураги, а также минеральные воды, содержащие микроэлементы.

Не рекомендуется освобождение от занятий физической культурой и спортом. Исключение составляют лишь формы заболевания с кризовым течением. В этих случаях необходимы занятия лечебной гимнастикой. Благоприятное действие оказывают плавание, катание на лыжах, коньках, велосипеде, подвижные игры, дозированные бег и ходьба, туризм. Полезен лечебный массаж позвоночника и шейно-воротниковой зоны (курс 15-20 процедур).

При гипотензивном типе СВД предпочтение отдается активным видам физической нагрузки, таким, как танцы, шейпинг, теннис и др. *При гипертензивном типе* рекомендуют плавание, ходьбу, туризм. *При кардиальном* — медленный бег, плавание, бадминтон, многие виды восточных единоборств. При всех видах СВД не рекомендуют занятия групповыми видами спорта (футбол, баскетбол, волейбол) и видами, связанными с ударами и сотрясением.

С успехом применяются физиотерапевтические методы лечения: ультразвук, синусоидальные модулированные токи, индуктотермия, электросон, гальванизация по рефлекторно-сегментарной методике или методом общего воздействия, аппликации парафина и озокерита на шейно-затылочную область, особенно электрофорез лекарственных средств на верхнешейный отдел позвоночника. При ваготонии проводится электрофорез с кальцием, кофеином, мезатоном, при симпатикотонии — с 0,5% раствором эуфиллина, папаверином, магния сульфатом, бромом. Процедуры проводят на шейно-воротниковую зону (рефлекторная методика по Щербак). При СВД по смешанному типу для нормализации воздействий на лимбико-ретикулярный комплекс применяют электрофорез 1% раствора новокаина и 0,2% раствора калия йодида по глазнично-затылочной методике и эндоназальный электрофорез 2% раствора новокаина. Эти процедуры чередуют через день. На курс рекомендуется 10-12 процедур, через 1,5-2 мес. лечение можно повторить.

Медикаментозная терапия назначается, во-первых, после использования комплекса описанных выше мероприятий или в сочетании с ними; во-вторых, ее следует начинать с наиболее известных и оказывающих наименьшее побочное действие препаратов (валериана, бром, заманиха и др.); в-третьих, в связи с длительным лечением не следует назначать сразу много лекарств; постепенно одно сменяют другим, чередуют различные методы воздействия на организм.

Одним из главных условий является индивидуальный подбор лекарственных средств в строго возрастной дозе. В детском возрасте в психофармакотерапии применяют прежде всего седативные средства растительного происхождения: препараты валерианы, боярышника, пустырника, пиона, новопассит, сборы лекарственных растений успокаивающего действия (мята, душица, хмель, валериана, боярышник, пустырник, шалфей, багульник, зверобой). Седативные сборы употребляют длительно — до 6 мес., прерывистыми курсами: 2 первые недели каждого месяца применяют, затем перерыв до начала следующего месяца.

Лекарственные препараты успокаивающего действия делятся на транквилизаторы и нейролептики. Транквилизаторы уменьшают невротические проявления (страх, тревогу, боязнь),

обладают вегетотропным свойством, дают хороший эффект при функциональной кардиопатии (экстрасистолия, кардиалгия), сосудистой дистонии (устраняют лабильность АД), облегчают засыпание, некоторые из них оказывают противосудорожное действие. При симпатикотонии, гиперсимпатикотонической реактивности применяют производные бензодиазепина: седуксен (диазепам) по 5-15 мг/сут, тазепам (оксазепам) по 15-30 мг/сут, элениум (хлордиазепоксид) до 5-15 мг/сут и др. Эти препараты не рекомендуются детям с исходным ваготоническим тонусом, склонностью к гипотонии. При ваготонии применяют амизил по 1-3 мг/сут, который обладает М-холинолитическим центральным свойством, уменьшает секрецию спинномозговой жидкости. При смешанных вариантах СВД хороший эффект дает мепробамат по 0,2-0,8 г/сут, фенибут по 0,25-0,5 г/сут, беллоид и белласпон (беллатаминал) не более 1-3 таблеток в сутки в зависимости от возраста. Этим препаратам присуща одновременно адрено- и холинолитическая активность. Все транквилизаторы детям с СВД и функциональной кардиопатией назначают с минимальных доз (по У3-У2 таблетки в сутки) и медленно их увеличивают. Давать лекарство лучше в послеобеденные или вечерние часы. Малые дозы, например седуксена, снимая внутреннюю напряженность, повышают активность больного, а более высокие дозы дают значительный седативный и даже снотворный эффект. Длительность лечения малыми дозами — до 2 мес. и более. При успешных результатах препарат отменяют постепенно.

Нейролептики обладают вегетотропным свойством, антипсихотической, антифобической активностью, уменьшают реакцию на внешние раздражители. У детей с СВД применяют нейролептики «мягкого действия», обычно хорошо переносимые больными, при неэффективности транквилизаторов: френолон по 5-15 мг/сут, сонапакс (меллерил) детям дошкольного возраста по 10-20 мг/сут, школьникам по 20-30 мг/сут, терален по 5-15 мг/сут. Возможна комбинация седуксена, амизила с сонапаксом.

Дальнейшее медикаментозное лечение назначается *в зависимости от типа дистонии*. Хороший терапевтический эффект седативных фитосборов наблюдается при коррекции артериальной гипертензии. При необходимости целесообразно введение спаз-

молитических медикаментозных средств (дибазола, папаверина, но-шпы). Для неотложной терапии повышенного АД возможно сублингвальное применение антагониста кальция нифедипина.

Терапию *артериальной гипертензии* следует начинать с применением внутрь небольших доз препаратов во избежание избыточного снижения АД. Не рекомендуется одновременно использовать препараты с одинаковым механизмом действия, так как это может привести к усилению побочных реакций. Предпочтительна монотерапия. Если при достижении терапевтической дозы одного препарата контролировать АД не удастся, переходят к комбинированной терапии.

До последнего 10-летия антигипертензивные препараты назначали детям в такой последовательности: диуретик, р-адреноблокатор, периферический вазодилататор. Лечение начинали с диуретика, обычно тиазидового ряда, за исключением случаев повышения уровня креатинина в сыворотке и когда используются петлевые диуретики (фуросемид). При отсутствии эффекта добавляли (3-адреноблокатор (пропранолол). Если и это не приводило к адекватному контролю АД, дополнительно назначали периферический вазодилататор (гидралазин). В большинстве случаев такой подход дает удовлетворительные результаты, однако частота побочных явлений весьма высока. В настоящее время все более часто применяются антагонисты кальция и ингибиторы АПФ, которые фактически стали препаратами выбора, поскольку позволяют улучшить качество жизни больных благодаря сравнительно низкой частоте побочных реакций и высокой эффективности. Нежелательно одновременное использование Р-адреноблокаторов и антагонистов кальция, так как препараты обеих групп снижают сократимость миокарда, что может привести к застойной сердечной недостаточности.

Ганглиоблокаторы и центральный а-адреномиметик клофелин в детском возрасте применяются редко, что связано с относительно невысокой эффективностью и побочными явлениями (клофелин), наиболее серьезным из которых считается феномен «рикошетной» гипертензии на фоне резкой отмены.

Конечной целью лечения АГ у детей старшего возраста является стойкое снижение диастолического АД до уровня, не превышающего 80-90 мм рт. ст. Одним из основных критериев эффек-

тивности при этом служит регресс гипертрофии миокарда левого желудочка, чему в наибольшей степени способствуют {}-адрено-блокаторы и ингибиторы АПФ. Безусловно, АГ является важной педиатрической проблемой.

Учитывая ее немалую распространенность, следует подчеркнуть необходимость скрининга. У каждого подростка хотя бы один раз следует определить уровень АД даже в отсутствие какого-либо заболевания. Выявленные случаи артериальной гипертензии требуют развернутого исследования для установления причины повышения АД и определения адекватной терапевтической тактики, направленной на предотвращение повреждения жизненно важных органов и систем.

При резко выраженной *артериальной гипотонии*, брадикардии, ваготонии назначают психостимуляторы. В этих случаях препаратами выбора также являются прежде всего лекарственные растительные средства (настойка лимонника, женьшеня, заманихи, аралии, экстракт элеутерококка и родиолы). Иногда возможна их комбинация на короткий период с небольшими дозами ацефена, кофеин-бензоат натрия, кофетамина.

Детям с СВД на фоне резидуально-органических изменений центральной, нервной системы показано применение нейрометаболических стимуляторов (церебропротекторы — ноотропил, пангогам и др.). Для улучшения микроциркуляции назначают трентал, кавинтон, стугерон, учитывая при этом данные исходного вегетативного статуса. При симпатикотонии используют препараты калия, витамины (В₄, Е), а при ваготонии — пиридоксальфосфат (витамин В₆).

В настоящее время в лечении практически любой формы СВД широко применяют биологически активные добавки растительного происхождения, в состав которых входят коферменты, микроэлементы и витамины в изолированном виде или в их сочетании: коэнзим Q10, L-карнитин, [3-каротин, кальций, магний, цинк, селен или нео-селен и др.

Глава 29

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

НЕРВНО-МЫШЕЧНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

Большую группу наследственных заболеваний, основой которых является первичное или вторичное поражение мышечной ткани, разделяют на миогенные и неврогенные формы. При поражении непосредственно мышечной ткани различают прогрессирующие мышечные дистрофии и миопатии. Миопатии составляют группу врожденных заболеваний со структурной аномалией мышечной ткани, в большинстве своем с непрогрессирующим течением. Если первично поражается нервная система, то в зависимости от локализации патологического процесса выделяют спинальные и нервные амиотрофии.

Прогрессирующие мышечные дистрофии

Псевдогипертрофическая мышечная дистрофия Дюшенна-Беккера. X-сцепленная рецессивная псевдогипертрофическая мышечная дистрофия Дюшенна (МДД) — одна из наиболее частых и злокачественных форм нервно-мышечной патологии детского возраста с началом клинических проявлений в первом 5-летии жизни, прогрессивным течением с последующей инвалидизацией и летальным исходом, как правило, в конце второго, начале третьего 10-летия жизни. Обобщенные данные о распространенности МДД в разных популяциях указывают на относи-

тельно высокую частоту этой формы — от 9,7 до 32,6 случаев на 100 тыс. родившихся живыми мальчиков. Значительная часть изолированных случаев МДД может быть обусловлена вновь возникшими мутациями. При условии равенства частоты мутаций в мужских и женских гаметах, а также практически нулевой фертильности больных, доля новых мутантов среди пораженных в единичных случаях заболевания, согласно правилу Холдейна, должна составлять около U_3 . Долгое время обсуждался вопрос о взаимоотношении МДД и формы Беккера, протекающей со сходной клинической картиной, но отличающейся относительно доброкачественным течением.

К настоящему времени получены данные, однозначно указывающие, что обе формы являются результатом мутаций в одном локусе (Xp21.2). Так называемые женские случаи МДД возможны у девочек с X-аутосомной транслокацией либо числовой аномалией X-хромосомы (синдром Шерешевского—Тернера). В части случаев субклинические проявления МДД отмечены у гетерозиготных носительниц мутантного гена, что объясняется эффектом «лайонизации» X-хромосомы.

Клиническая картина МДД хорошо изучена. Первые признаки заболевания в виде мышечной слабости появляются в возрасте 2-5 лет. Дети начинают испытывать затруднение при ходьбе по лестнице, вставании с пола, перестают бегать.

Типичной становится «утиная походка» — раскачивание в тазобедренных суставах. Рано возникают псевдогипертрофии главным образом икроножных, дельтовидных и ягодичных мышц. Первым из глубоких рефлексов исчезает коленный. Мышечная слабость, начинаясь с мышц тазового пояса, распространяется на нижние конечности, мышцы туловища и проксимальный отдел верхних конечностей. Из-за усиливающейся слабости к 9-12 годам дети, как правило, перестают ходить. Становится заметной вторичная деформация скелета, усиливаются атрофия и сухожильная ретракция. Причиной летального исхода часто является пневмония, которую больные не в силах перенести из-за включения в процесс и ослабления дыхательной мускулатуры. Наблюдения клиницистов указывают на клинический полиморфизм МДД, который может сочетаться с нормальным и сниженным

интеллектом, синдромом Иценко—Кушинга, адипозогенитальной дистрофией.

Мышечная дистрофия, тип Мабри. Заболевание представляет собой довольно редкую X-сцепленную псевдогипертрофическую мышечную дистрофию. Эту форму называют пубертатной, так как начало клинических проявлений относят к 11-13 годам. Мышечная слабость начинается с мышц таза и бедер, снижения, а в дальнейшем и угасания коленных рефлексов. Заболевание протекает медленно, течение доброкачественное, верхние конечности и туловище включаются в процесс постепенно. Инвалидизации больных не столь грубая, ибо сухожильная ретракция не сопровождает заболевание. Отдельные мышечные группы, сходные с таковыми при миодистрофии Дюшенна, подвергаются псевдогипертрофии. Показатели гистологического исследования мышц мало отличаются от таковых при форме Дюшенна. Интеллектуальное развитие больных не страдает, характерно поражение сердечной мышцы (кардиомиопатия).

Мышечная дистрофия с контрактурой, тип Эмери—Дрейфуса. Начальные признаки заболевания отмечаются в возрасте 4-5 лет. Поражаются мышцы тазового пояса при интактности дистальных сегментов. Рано развивается ретракция ахилловых сухожилий, а в последующем контрактура в локтевых суставах. Псевдогипертрофия отсутствует. Заболевание отличается медленно прогрессирующим течением. Процесс распространяется на плечевой пояс, отмечается слабость лицевой мускулатуры, особенно круговой мышцы рта. Интеллектуальное развитие больных не страдает. Ген локализован Xq28.

Плечелопаточно-лицевая мышечная дистрофия Ландузи-Дежерина. Первые признаки болезни появляются в 12-20 лет, хотя не исключается возможность более раннего проявления qter (4q34-qter). Данную клиническую форму отличает своеобразная формула поражения мышечной системы. Поражается преимущественно мускулатура лица, плечевого пояса и проксимального отдела верхних конечностей. Слабость мускулатуры лица проявляется неполным смыканием век, которое можно заметить в начале болезни во время сна. Мимика лица становится бедной, лицо приобретает маскообразный вид. Больной испытывает затруднения при наморщивании лба, зажмуривании глаз. Из-за

слабости круговой мышцы рта и других мимических мышц невозможен свист, надувание щек и другие мимические движения. Особый порядок вовлечения в процесс мускулатуры плечевого пояса приводит к появлению симптома «крыловидных» лопаток. Раньше других поражаются трапецевидные, ромбовидные, грудные и широчайшая мышца спины. Длительное время сохраняется функция дельтовидных, над- и подкостных мышц, мышц, поднимающих лопатку. Плечевой пояс поражается раньше и более значительно, мускулатура тазового пояса и проксимального отдела нижних конечностей включается позже. От начала появления слабости в плечевом поясе до слабости в ногах может пройти 15-20 лет. На нижних конечностях страдают подвздошные, большие ягодичные, мышцы, приводящие бедро. Икроножные мышцы остаются сохраненными. Следует подчеркнуть, что нижние конечности вообще могут остаться интактными. Псевдогипертрофия не характерна для этой формы миодистрофии. Течение заболевания относительно благоприятное. Больные долгое время сохраняют способность к самообслуживанию и трудовой деятельности.

Конечностно-поясная (ювенильная) мышечная дистрофия. Заболевание начинается в юношеском возрасте с 11-20 лет, возможно и более раннее начало. Мышечная слабость, утомляемость развиваются постепенно, поэтому точно определить дебют заболевания не всегда удастся. Слабость сочетается с симметричной атрофией мышц тазового пояса. Больные начинают испытывать затруднения при беге, быстрой ходьбе, прыжках. Ограничение двигательной возможности начинает выделять их среди сверстников. Это особенно заметно на занятиях физкультурой в школе. В дальнейшем появляются затруднения при подъеме по лестнице, вставании со стула и особенно с пола. Возникают так называемые вспомогательные движения, меняющие формулу нормального двигательного акта. Начинаясь с тазового пояса и ног, мышечная слабость распространяется на плечевой пояс и туловище. Меняется осанка, опускаются надплечья, становятся крыловидными лопатки. Туловище отклоняется назад, усиливается поясничный лордоз, выпячивается живот, «осиная» талия. Больной ходит, раскачиваясь из стороны в сторону, с трудом отрывая стопы от пола. Раньше других атрофируются поясничные

и ягодичные мышцы, четырехглавая мышца бедра. Псевдогипертрофия, если и бывает, то не такая выраженная, как при форме Дюшенна. Лицевая мускулатура обычно не страдает. Сухожильные и периостальные рефлексy снижаются, а затем полностью исчезают. Снижение рефлексов начинается с коленных, а затем с двуглавых мышц. Дистальный отдел конечностей еще долго сохраняет свои функции. Течение заболевания прогрессирующее, но менее злокачественное по сравнению с миодистрофией Дюшенна. Способность к самостоятельному передвижению может сохраняться до 20-30 лет. Наследование аутосомно-рецессивное. Ген локализован на 15q15.1-q21.1.

Врожденные миопатии

Болезнь центрального стержня. Заболевание выделено как самостоятельная нозологическая форма из группы врожденных непрогрессирующих миогатий, благодаря своеобразным морфологическим изменениям мышечных волокон, обнаруживаемым при специальной окраске биопсированных мышц при электронной микроскопии. Начальные признаки болезни проявляются в раннем возрасте общей мышечной гипотонией, мышечной слабостью, задержкой темпов моторного развития. Интеллектуальное развитие не страдает. Статус в первые месяцы укладывается в понятие «вялый ребенок». Самостоятельная ходьба начинается с задержкой на 4-6 мес. и характеризуется неуверенностью и частым падением. Мышечная слабость локализуется преимущественно в проксимальном отделе верхних и нижних конечностей. Слабость мышц спины и грудной клетки может способствовать развитию костной деформации в виде сколиоза позвоночника, воронкообразной или «куриной» грудной клетки. Атрофия мышц выражена умеренно, псевдогипертрофии не бывает. Глубокие рефлексy сохраняются, хотя могут быть в той или иной степени сниженными. Сухожильная ретракция отсутствует. Течение заболевания доброкачественное, отмечены даже улучшения в виде нарастания мышечной силы в юношеском возрасте. Витальный прогноз благоприятный. Ген локализован на 19q13.1.

Нитчатая (немалиновая) миопатия. Немалиновая миопатия получила свое название в связи с особыми теобразными струк-

турами, обнаруживаемыми в мышечных клетках и состоящими, как полагают, из тропомиозина В. Считается, что немалиновая миопатия — наиболее частая форма врожденной миопатии. Возможно, это заболевание чаще диагностируется благодаря ряду дизэмбриогенетических внешних признаков. У больных часто наблюдается удлинённый лицевой череп, низко расположенные ушные раковины, готическое нёбо, гипоплазия нижней челюсти, деформации грудной клетки по типу «куриной» и позвоночника в виде кифосколиоза. Характерна также амимия, обусловленная включением в процесс лицевой мускулатуры. Больные плохо морщат лоб, неполностью смыкают веки, не могут свистеть, надуть щеки. Часто наблюдается носовой оттенок голоса. Мышечная гипотония и мышечная слабость проявляются с первых месяцев жизни, и как при любой диффузной мышечной слабости имеет место симптом запрокидывания головы при попытке поднять лежащего на спине ребенка за руки. Выражены симптомы свободных надплечий, треножника и др. Отстают темпы моторного развития. В первые 3 года возможна повторная пневмония. Дети начинают ходить с полутора лет, не могут бегать, прыгать. В дальнейшей жизни они остаются инвалидами, однако способность к самостоятельному передвижению сохраняется, что дает возможность приспособиться к самообслуживанию и даже приобрести специальность. Течение заболевания в целом относительно стационарное. Мышечная сила более снижена в проксимальном отделе конечностей и отчетливо преобладает слабость в руках. Глубокие рефлексy снижены и в течение жизни могут угасать. Сухожильная ретракция, как правило, не отмечается. Весьма характерна мышечная атрофия. Ген локализован на 1q21—23.

Миотубулярная миопатия. Данная форма врожденной миопатии отличается особыми образованиями, определяемыми гистологически и гистохимически. Мышечные волокна в своей центральной части изменены, отличаются повышенной ферментативной активностью и похожи на эмбриональные мышечные клетки. В этом лее отделе мышечного волокна обнаруживаются скопления мышечных ядер. Мышечные волокна уменьшены в размере и отличаются повышенной активностью окислительных ферментов. Клинические проявления отмечаются с первых месяцев жизни в виде диффузной мышечной гипотонии, атрофии и

генерализованной слабости мышц. Глубокие рефлексy медленно снижаются. Течение, как правило, медленно прогрессирующее, не исключена и стабилизация процесса. Все это сближает клинические данные с таковыми при других врожденных миопатиях. Однако следует отметить, что заболевание имеет некоторые отличительные черты, способствующие клинической диагностике. К ним можно отнести поражение глазодвигательных мышц, приводящее к косоглазию, и двусторонний различной выраженности птоз. Ген одного из вариантов локализован Hq28.

Метаболические миопатии

Гликогеноз V типа, гликогеноз мышечный, Мак-Ардла болезнь. Биохимической основой гликогеноза 2-го типа является дефицит мышечной фосфоpилазы. Заболевание проявляется уже в детском возрасте прогрессирующей мышечной слабостью, патологической утомляемостью мышц, а также болезненными тоническими судорогами при утомлении. Тонические спазмы возникают чаще при физической нагрузке в условиях ишемии. Тоническое сокращение может быть генерализованным и сопровождаться побледнением, сердцебиением, повышенным потоотделением. Течение заболевания медленно прогрессирующее с мышечной контрактурой. Ген локализован на llql3.

Митохондриальные миопатии — гетерогенная группа заболеваний. Первоначально выделены мегаконияльная, плеоконияльная и гиперметаболическая формы миопатии. В первом случае имеет место увеличение размеров митохондрий, во втором — их числа. Следует отметить, что при митохондриальной миопатии могут сочетаться как увеличение размера митохондрий, так и их числа у одного и того же больного. Клиническая картина складывается из слабости, начинающейся с мышц тазового пояса, постепенной их атрофии и медленно прогрессирующего течения. Описаны ранние формы заболевания, напоминающие по клиническому течению детскую спинальную амиотрофию) Верднига—Гоффмана, обычно с летальным исходом. Митохондриальные миопатии клинически могут проявляться не только миопатией с диффузной слабостью, но и приступами, напоминающими пароксизмальный паралич. Отличительной особенностью гипер-

метаболической миопатии (болезнь Люфта) помимо мышечной слабости являются такие симптомы, как диффузная потливость, полидипсия, астения с резко усиленным основным обменом при нормальной функции щитовидной железы.

Миотонические синдромы и периодические параличи

Для всех заболеваний, включенных в группу миотоний, специфичен феномен миотонии — непроизвольного тонического спазма мышц вслед за резким произвольным сокращением. Расслабление наступает лишь через несколько секунд (до 30 с). Описанный феномен типичен для начального («стартового») движения. Повторное сокращение этих мышечных групп совершается с меньшим затруднением, а затем вообще нормализуются. Медленные, слабые движения, как правило, не сопровождаются миотоническим спазмом.

Врожденная миотония (миотония Томсена) — относительно редкое заболевание, с частотой 0,3:100 000-0,7:100 000. Начальные симптомы болезни могут относиться как к раннему детству (1-3 года), так и школьному возрасту (8-10 лет). Нередко начальные признаки болезни просматриваются родителями ребенка, так как он не всегда может ощутить недостаток своей моторики. Ранним симптомом может рассматриваться болезненное сведение икроножных мышц при охлаждении и мышечной нагрузке. Первыми страдают мышцы нижних конечностей, затем к ним присоединяются мышцы верхних, могут вовлекаться в процесс жевательные мышцы, мышцы языка, шеи. Весьма специфичен симптом повышенной мышечной механической возбудимости: миотонический «ровик», который возникает в мышце при нанесении удара молоточком. Особенно хорошо феномен «ровика» выражен при ударе молоточком по мышцам языка. Своеобразен внешний вид больного, обусловленный хорошо развитой мышечной системой, что придает телосложению черты атлетического. При этом у больных наблюдается мышечная слабость. Сухожильные рефлексы обычно снижены, может наблюдаться их миотоническая характеристика. Течение заболевания медленно прогрессирующее, тем не менее больные приспосабливаются к своему дефекту и при правильной профессиональной ориен-

тации приобретают специальность и социально адаптируются. Витальный прогноз благоприятный. Наследование аутосомно-доминантное. Ген локализован на 7q35.

Атрофическая миотония. Заболевание встречается с частотой 2,5:100 000, характеризуется высокой пенетрантностью мутантного гена и феноменом антиципации. Клиническая картина представляет сочетание миотонии, миопатии и эндокринно-вегетативных расстройств. Начало заболевания относится к детскому возрасту, хотя более типичен дебют на 2-3-м 10-летии жизни. Первая клиническая симптоматика определяется миотоническим спазмом и затруднением разгибания пальцев рук при резких, быстрых движениях. Симптом миотонического «рвика», обусловленный повышенной механической возбудимостью, легче получить на дельтовидной, икроножной мышцах и языке. Течение болезни прогрессирующее. На фоне усиливающегося миотонического синдрома развиваются мышечная слабость и атрофия, сходные с миопатиями. Однако в отличие от последних распределение мышечной слабости иное. Слабеют мышцы лица, в частности круговая мышца глаза, мышца, поднимающая веко, жевательные мышцы, а также сгибатели шеи, плечелучевая и перонеальная группы мышц на конечностях. Атрофия мышц ладоней приводит к своеобразной «обезьяньей лапе». Мышечная слабость и атрофия возникают одновременно. Постепенно из-за снижения мышечной силы миотонический синдром становится менее ярким. Глубокие рефлексy постепенно снижаются и в дальнейшем угасают. Достаточно типичны катаракта и та или иная степень интеллектуальной недостаточности. Нередко атрофической миотонии сопутствуют различные эндокринные и вегетативные нарушения. Течение заболевания неуклонно прогрессирующее. Ген локализован на 19q13.2-q13.3.

Периодические параличи

Группа заболеваний со своеобразными клиническими проявлениями в виде внезапной приступообразной утраты способности производить активные движения. При этом мышцы утрачивают способность к сокращению. Страдает вся скелетная мускулатура. В зависимости от содержания калия в сыворотке крови разли-

чают гипер-, гипо-, и нормокалиемические форму заболевания. Следует подчеркнуть, что уровень калия в сыворотке крови меняется только во время пароксизма. Наиболее часто встречается **гипокалиемическая** пароксизмальная миоплегия. Начало заболевания в возрасте от 3 до 20 лет, чаще это 2-е 10-летие жизни. Приступы миоплегии обычно возникают утром или ночью. Проснувшись, больной не в состоянии совершить активное движение. Реже плегия не общая, а гемипаретическая, т.е. имеет место очаговая слабость. Парез имеет признаки периферического. Снижается мышечный тонус, угасают глубокие рефлексы. Чувствительность не претерпевает каких-либо нарушений. Длительность миоплегии от нескольких часов до 3-4 сут. Сознание никогда не утрачивается. Выход из миоплегии происходит постепенно, начиная с дистального отдела конечностей. Провоцируют пароксизм гипокалиемической миоплегии, прием обильной пищи, богатой углеводами, переохлаждение, физическая нагрузка и др.

Гиперкалиемическая форма (17q23.1-q25.3) пароксизмальной миоплегии возникает при повышенном уровне калия в сыворотке крови. Начало заболевания относится к первому 5-летию жизни. Приступам мышечной слабости может предшествовать ощущения тяжести в конечностях. Пароксизм миоплегии развивается в течение нескольких минут и длится 30 мин. Более продолжительные приступы встречаются редко. В миоплегический синдром может включаться мимическая и артикуляционная мускулатура. В отличие от гипокалиемического при гиперкалиемическом пароксизме приступы возникают днем. Голодание, переохлаждение, физическое переутомление способствуют возникновению миоплегии. Провоцировать приступ может прием внутрь раствора калия хлорида.

Нормокалиемическая форма миоплегии начинается в первом 10-летию жизни. Тяжесть миоплегического пароксизма весьма переменна, включение при пароксизме жевательной и мимической мускулатуры непостоянно. Уровень калия в сыворотке крови во время приступа миоплегии, до и после него не отклоняется от нормы. Клиническая картина характеризуется довольно типичными миоплегическими пароксизмами длительностью от нескольких часов до нескольких недель. Данная форма наиболее редка. При всех формах периодического паралича наблюдаются

специфические изменения морфологии мышечной ткани в виде дегенерации центральной части миофибрилл с последующим образованием вакуолей.

Детские спинальные амиотрофии

Проксимальные детские спинальные мышечные атрофии. Наследование аутосомно-рецессивное, обусловлены одним геном 5ql2.2-q13.3.

Тип 1 — болезнь Верднига—Гоффмана, тип 2 — промежуточная спинальная амиотрофия; тип 3 — мягкая спинальная амиотрофия Кугельберга—Веландера. Заболевания встречаются с частотой 2-3,3 на 100 тыс. населения. Известны ранние формы, проявляющиеся с рождения, и формы симптомы которых возникают в более поздний период с относительно мягким прогрессированием.

Тип 1 известен как болезнь Верднига—Гоффмана или острая спинальная амиотрофия с началом заболевания с рождения или в первые 5 мес. жизни. Вялый паралич конечностей диффузный, рано включается в процесс дыхательная мускулатура, что приводит к летальному исходу.

Тип 2 детской спинальной амиотрофии именуется как промежуточная или хроническая форма. Беременность ребенком протекает обычно, но в $У_3$ наблюдений матери отмечают слабость шевеления плода. Темпы психомоторного развития в первые месяцы жизни могут не отличаться от нормальных показателей. В последующем родители начинают обращать внимание на задержку двигательных функций ребенка. Дети постепенно утрачивают ранее имевшиеся движения. Так, лежа на спине, они перестают держать ноги поднятыми вверх, утрачивают опору на ноги, при попытке сидеть стараются поддержать себя, опираясь на руки (симптом «треножника»). Из-за слабости мышц плечевого пояса становится выраженным симптом «свободных надплечий». Заболевание носит системный характер. Страдают все поперечно-полосатые мышцы: шеи, конечностей, туловища. Процесс денервации приводит к мышечной слабости: периферическим парезу и параличу. Основой заболевания является поражение двигательных клеток передних рогов спинного мозга.

Раньше других поражаются моторные клетки поясничного утолщения, что определяет порядок развития пареза. Вначале появляется слабость в нижних конечностях, затем — в верхних, мышцах туловища и шеи. Рано исчезают коленные рефлексы, затем снижаются бицепс-рефлекс и рефлекс с трехглавой мышцы плеча, в более поздний период — ахилловы и карпорадиальные рефлексы. К 6-8 мес. возникает деформация грудной клетки в виде воронкообразной или «куриной». В начале заболевания атрофия бывает выражена слабо, она в значительной мере маскируется достаточно развитым подкожным жировым слоем. На 2-м году жизни атрофия становится отчетливой, появляется сгибательная контрактура коленных и тазобедренных суставов, укорачиваются сухожилия приводящих мышц бедра, стопы принимают вальгусное положение. Деформация позвоночника типа кифоза в нижнегрудном отделе в дальнейшем приобретает фиксированную форму в виде кифосколиоза. Развивается контрактура локтевых и лучезапястных суставов. Верхние конечности принимают положение сгибания в локтевых и пронации в лучезапястных суставах. До года дети могут сохранять возможность опоры на нижние конечности. Редко они способны самостоятельно передвигаться. Если эта возможность сохраняется, то ходят они, раскачиваясь из стороны в сторону, самостоятельно подняться с пола и из положения «сидя» не могут. Как правило, возможность самостоятельной ходьбы бывает непродолжительной. Дети становятся сидячими больными и обречены оставаться таковыми на всю жизнь. Заболевание, постепенно прогрессируя, приводит к усилению пареза, нарастанию атрофии и контрактуры.

Тип 3 спинальной амиотрофии с более поздним дебютом известен как болезнь Кугельберга—Веландера. Течение заболевания более медленное и мягкое. Типично начало мышечной слабости с проксимального отдела нижних конечностей, дальнейшее распространение ее на туловище и верхние конечности. Своеобразна осанка больных. Усиленный поясничный лордоз, выпяченный живот, искривление позвоночника напоминают больных миопатией, однако мышечная псевдогипертрофия и избыточно развитый подкожный жировой слой при этом отсутствуют. Отмечаются фасцикулярные подергивания в различных мышечных группах, особенно в мускулатуре туловища. Снижение, а затем и

угасание глубоких рефлексов начинается с коленных. Мышечная атрофия имеет диффузный характер. Обычно не наблюдается сухожильной ретракции. Больные длительное время сохраняют способность самостоятельного передвижения. Прогрессирует заболевание медленно. Из-за недостаточности дыхательных мышц больные склонны к респираторным заболеваниям.

Дистальная спинальная мышечная атрофия. Клинические проявления болезни обусловлены поражением моторных клеток периферического двигательного нейрона. Заболевание системное. Главное его проявление — симметричный вялый паралич. Мышечная слабость локализована преимущественно в дистальном отделе и сочетается с атрофией, мышечной гипотонией и постепенным угасанием рефлексов. Вначале поражается дистальный отдел нижних конечностей, затем — верхних. Ранее других утрачиваются ахилловы рефлексы, затем карпорадиальные. Начинаясь с 2-3-летнего возраста, заболевание постепенно прогрессирует. Слабость в дистальном отделе нижних конечностей в дебюте заболевания проявляется нарушением ходьбы в виде «степпажа». Походка напоминает таковую при невральной полинейропатии Шарко—Мари. Больной ходит, высоко поднимая колени, при этом стопы свисают, особенно их наружные края. Отчетливо видна атрофия стоп, голеней и кистей. В дистальном отделе рук можно обнаружить тремор. Паралич никогда не сопровождается нарушением чувствительности. Интеллектуальное развитие ребенка не страдает. Существует поздняя дистальная мышечная атрофия с началом заболевания в 40 лет. Ген не картирован. Тип наследования — аутосомно-рецессивный.

Невральные амиотрофии

Невральные амиотрофии включают в себя различные формы болезни Шарко—Мари—Тута и синдрома Дежерина—Сотта. Это большая генетически гетерогенная группа заболеваний со сходной клинической картиной, в настоящее время обозначаемая как наследственные мотосенсорные полинейропатии. Патологический процесс затрагивает главным образом нижний двигательный нейрон. Страдает либо тело мотонейрона, либо, что бывает чаще, его аксональная часть. Сходство клинических

проявлений заключается в симметричности пареза, дистальной его локализации, преимущественном вовлечении в процесс перонеальной группы мышц. Моторные нарушения часто сочетаются с сенсорными расстройствами. Парез сопровождается мышечной атрофией, которая в первую очередь затрагивают стопы, голени, затем кисти. Соответственно первыми снижаются, а затем утрачиваются ахилловы и коленные рефлексы. Дистальный парез рассматривают как дебют заболевания, в дальнейшем в процесс могут вовлекаться мышцы проксимального отдела и туловища. Течение наследственных полинейропатий медленно прогрессирующее. Степень прогрессирования и тяжесть заболевания в значительной мере зависят от типа нейропатии.

Перонеальная мышечная атрофия, или болезнь Шарко—Мари—Тута — наиболее распространенная наследственная периферическая нейропатия у человека. Известны аутосомно-доминантные, рецессивные и сцепленные с полом заболевания. Общая частота всех трех типов невралгической амиотрофии составляет 1 на 2500. В границах амиотрофии выделяют две наиболее значимые формы.

Чаще встречается I тип (1p36-p35) моторной и сенсорной нейропатии с аутосомно-доминантным наследованием. Дебют заболевания относится к первому 10-летию жизни. Начальными симптомами можно считать слабость в дистальном отделе нижних конечностей и его деформацию в виде эквиноварусных стоп. В дальнейшем появляется слабость в дистальном отделе верхних конечностей. Возможен эссенциальный тремор пальцев рук. Снижаются глубокие рефлексы. Понижение поверхностной чувствительности возникает непостоянно и чаще в более поздней стадии болезни. Атрофии подвергаются мышцы стоп, голени, кистей. Заболевание медленно прогрессирует. Типично снижение скорости проведения возбуждения по нерву.

Тип II моторной и сенсорной нейропатии с аутосомно-доминантным и аутосомно-рецессивным наследованием характеризуется более поздним началом по сравнению с I типом. Обычно процесс начинается с дистального отдела конечностей в виде слабости и утомляемости передней группы мышц голени. Снижение и угасание рефлексов происходит медленнее, чем при I типе. Чувствительные нарушения возникают поздно и степень их

менее выражена. Скорость проведения возбуждения по нерву нормальная. При морфологическом исследовании обнаруживается дегенерация аксонов.

Для аутосомно-рецессивной формы моторно-сенсорной нейропатии II типа характерно раннее начало и более тяжелое прогрессирующее течение. Начальные признаки болезни проявляются в первом 10-летии жизни, чаще в возрасте 3-5 лет. Парез, имеющий все признаки периферического, начинается с дистального отдела нижних, а затем верхних конечностей. Атрофия мелких мышц голени и стоп, а также предплечий и кистей сопровождается контрактурой, приводящей к деформации. Стопы принимают положение эквиноварусных, пальцы кисти согнуты в средних и концевых фалангах. Отмеченные дефекты моторики рано затрудняют самообслуживание ребенка. Двигательные нарушения сочетаются с сенсорными. Страдает поверхностная чувствительность по полиневритическому типу.

Тип III наследственной сенсорной и моторной нейропатии (1q22) — **болезнь Дежерина—Сотта**. Для нее характерна слабость в дистальном отделе конечностей с 6-7 лет. Слабость постепенно прогрессирует и переходит на проксимальный отдел. В таком же направлении угасают глубокие рефлексy. Появляются атрофия мышц, вторичная костная деформация, уплотнение нервных стволов — чаще локтевого и седалищного нервов. Может отмечаться боль в конечностях. При молекулярно-генетическом анализе показано, что синдром Дежерина—Сотта — не самостоятельная нозологическая форма, а аллельный вариант болезни Шарко—Мари—Тута. Наследование чаще аутосомно-доминантное.

Лечение нервно-мышечных заболеваний проводится по общепринятым стандартным схемам. Специфического лечения нет. Лечебные мероприятия проводят перманентно и комплексно, с учетом стадии заболевания, степени прогрессирования и характера патологического процесса. Большое место уделяется медикаментозному лечению, но им не ограничиваются. Широко применяют ортопедические, физиотерапевтические и бальнеологические методы терапии. Массаж и лечебная гимнастика входят в каждый цикл лечебных мероприятий.

Стандартная медикаментозная терапия рассчитана на улучшение энергетического баланса мышечной ткани, компенсацию периферического кровообращения и улучшение тканевого обмена. Важное место занимает лечение незаменимыми аминокислотами (метионин или глутаминовая кислота). Метионин назначается в дозе 0,3 г 3 раза в день, глутаминовая кислота — по 0,25 г 3 раза в день. Оба препарата назначают внутрь до еды. Курс лечения продолжается 1-1,5 мес.

Улучшение периферического кровообращения достигается использованием таких препаратов, как трентал, продектин. Трентал назначают внутрь 0,1 г 3 раза в день после еды. Спустя 1-2 нед. дозу уменьшают до 0,05 г. Курс лечения продолжается 3 нед. Продектин в дозе 0,15 г дают 3 раза в день на протяжении 3-4 нед.

Широко применяется комплекс витаминов группы В (B_1 , B_6 , B_{12} , B_{15}). Витамин B_1 — тиамин хлорид 2,5% раствор 0,5-1 мл в/м. Витамин B_6 — пиридоксин 5% раствор, вводится по 0,3—1 мл в/м. Курс 15 дней. Витамин B_{12} — цианокобаламин 0,01% по 0,3-0,5 мл в/м, 15 инъекций. Витамин B_{15} — пангамат кальция, назначается внутрь, суточная доза детям до 3 лет — 50 мг, 3-7 лет — 100 мг, 7-14 лет — 150 мг, курс 20-30 дней.

В курс лечения нервно-мышечных заболеваний включаются средства антихолинэстеразного ряда, которые могут быть применены как внутрь, так и парентерально (*Sol. Prosenni* 0,005% 0,3-1 мл п/к, *Sol Nivalini* 0,5% по 0,1 мл на год жизни, но не более 1 мл п/к).

Из препаратов, влияющих на тканевой обмен, назначают рибоксин, карнитин, АТФ (1% раствор 0,5-1 мл в/м, 30 инъекций). Рибоксин принимают внутрь до еды 0,1-0,2 г 3 раза в день, курс 30 дней. Карнитин назначают внутрь в виде 20% раствора, детям до 6 лет по 14 капель, старше 6 лет — по 24-42 капли 3 раза в день в течение 1 мес.

Рекомендуется лечение гормональными кортикостероидными препаратами, например преднизолоном из расчета 1,5-2 мг/кг в сутки в течение 6 мес. Однако эффект в виде увеличения мышечной силы обычно кратковременный, только в первые 3 мес., затем состояние возвращается к исходному.

Больным мышечной дистрофией с сердечно-сосудистыми нарушениями, показаны кардиальные средства.

В патогенезе мышечных дистрофий важная роль принадлежит повышенной проницаемости мышечных мембран. Возникает дефицит энергетического баланса. С целью коррекции метаболических нарушений в мышечной ткани предложен метод лечения актопротектором бемитилом. Назначают его по 0,25 г 3 раза в день в течение 20 дней. Курсы проводят 2 раза в год.

Другая схема лечения состоит в комбинации бемитила с инстенон-форте. Доза 0,005 г/кг в сутки. Бемитил, входящий в этот комплекс, назначается из расчета 0,005 г/кг в сутки 2 раза в день в течение 30 дней, затем $\frac{1}{2}$ суточной дозы в качестве поддерживающей терапии 45-60 дней.

В лечении мышечных дистрофий рекомендуют использовать препарат энкат. Основой этого медикаментозного средства является смесь продуктов ферментативного гидролиза дрожжевой РНК. Препарат применяют в/м в виде 3,5% раствора. Детям 3-5 лет назначают по 1 мл, постепенно повышая дозу до 1,5 мл; детям 6-9 лет доводят дозу до 2 мл. Курс лечения состоит из 15-20 инъекций. В год проводится 2-3 курса. Приведенные курсы лечения проводят не только при миодистрофиях, но и при нервных и спинальных амиотрофиях.

В лечении нервно-мышечных заболеваний используют также эссенциале. Основанием для его применения является дислипидемия. Лечение проводится комбинированным применением эссенциале в ампулах и эссенциале форте в капсулах.

Лечение больных не ограничивается медикаментозными средствами. Показаны ортопедические мероприятия, улучшающие функциональные возможности больных. Это специальная конструкция кроватей, матрацев, кресел. При медленном течении процесса, особенно при сенсомоторных полинейропатиях, показано хирургическое исправление деформаций стоп, улучшающее передвижение. Широкое применение получили лечебная гимнастика, массаж, которые проводятся без большой нагрузки на мышечную систему, с учетом индивидуальных возможностей больного. Физиотерапевтические методы, входящие в комплекс лечения, проводятся с учетом стадии заболевания и характера патологического процесса.

НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СИСТЕМЫ МОЗЖЕЧКА И ПИРАМИДНОЙ СИСТЕМЫ (НАСЛЕДСТВЕННЫЕ АТАКСИИ И ПАРАПЛЕГИИ)

Наследственные атаксии представляют собой разнородную группу заболеваний, в основе которых лежит поражение центральной нервной системы с преимущественным, но не единственным нарушением мозжечка и его связей. Атаксия может быть мозжечковой, спинальной или спиноцереbellарной. Клинические варианты этих заболеваний весьма разнообразны и включают множество нозологических форм. Рассмотрим только наиболее важные из них.

Спиноцереbellарная атаксия типа I. Заболевание имеет ряд синонимов: оливопонтocerebellарная атрофия тип I (OPCA I), OPCA тип Менцеля и др. Ген локализован на 6p23. В основе заболевания лежат прогрессирующие дегенеративные изменения в нейронах мозжечка, головного мозга и спиноцереbellарном тракте. Клиническая картина складывается из атаксии, дизартрии, офтальмопареза и различной степени слабости. Атаксия начинается с изменений походки, пошатывания и неуверенности движений при ходьбе. В дальнейшем расстройства движений атактического характера появляются в руках. Возникают дисметрия, адиадохокinez, статическая атаксия, интенционное дрожание. Типична нарастающая мышечная слабость, вначале в ногах, которая сопровождается мышечной гипертонией и повышением глубоких рефлексов. Речевые расстройства в виде мозжечковой дизартрии обусловлены включением в процесс соответствующих отделов нервной системы. Не остаются интактными и другие черепные нервы. Так, возможны птоз, паралич глазных мышц и даже офтальмоплегия. У отдельных больных встречается атрофия зрительных нервов, световая неподвижность зрачков. Нередки отклонения в высшей нервной деятельности в виде расстройства памяти и снижения критики. Заболевание начинается между 30 и 40 годами и постоянно прогрессирует. Подобно многим cerebellарным дегенерациям неблагоприятное влияние на течение болезни оказывают интеркуррентные инфекции.

Спинальная атаксия Фридрейха. Заболевание представляет одну из наиболее очерченных с клинической точки зрения

форм. Клинические проявления болезни определяются вовлечением в процесс анатомических структур мозга. Дегенерации подвергаются задние и боковые канатики спинного мозга. Отмечено преобладание морфологических изменений в пучках Голля по сравнению с пучками Бурдаха. В процесс вовлекаются клетки столбов Кларка, корешки спинного мозга. Начало заболевания относится к 4-10-му годам жизни. Более позднее начало не типично. Ведущий клинический признак — атаксия, которая проявляется в виде неуверенности, шаткости при ходьбе. Больные ходят, широко расставляя ноги, часто падают. Как правило, положительный симптом Ромберга. Атаксия, обусловленная поражением задних столбов, сочетается с мозжечковой. Расстраиваются тонкие движения, ухудшается почерк, появляется атактическая мимика, мозжечковая дизартрия. Верхние конечности поражаются в меньшей степени, чем нижние. Мышечный тонус обычно снижен, сухожильные рефлексы также снижаются, а в дальнейшем угасают. Один из ранних симптомов болезни — отсутствие коленных и ахилловых рефлексов. Парез в начальной стадии болезни выражен слабо, в далеко зашедшем периоде заболевания могут отмечаться спастичность, повышение рефлексов, симптом Бабинского. Часто присутствуют расстройства глубокой чувствительности при полной сохранности поверхностной. Типичными следует считать изменения скелета, которые выражаются в сколиозе, кифосколиозе грудного отдела позвоночника. Часто обнаруживается деформация стоп по типу «полой» фридрейховской стопы. Нередко болезни Фридрейха сопутствуют заболевания сердца — миокардит или врожденные пороки сердца. Медленно прогрессирующее течение заболевания может измениться в сторону ухудшения под влиянием различных острых инфекций. В самостоятельную форму выделен вариант атаксии Фридрейха в сочетании с врожденной глаукомой, а также атрофией зрительного нерва и нейросенсорной тугоухостью. Тип наследования — аутосомно-рецессивный, ген локализован на 9q13-121.1.

Атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар. Заболевание дебютирует в первые 3 года жизни. Мозжечковая атаксия является обычно первым симптомом поражения. Помимо мозжечковых расстройств часто развивается поражение стриопаллидарной системы в виде хореиформного гиперкинеза в мышцах лица и рук.

Реже развивается паркинсоноподобный синдром с ригидностью и гипомимией. Расстройства речи характеризуются дизартрией с замедленным произнесением слов. Наблюдаются симптомы дизэнцефального поражения. У значительной части пациентов отмечается медленно прогрессирующая умственная отсталость. На 3-4-м году жизни у пациентов появляется сеть расширенных сосудов в виде телеангиэктазий, вначале на конъюнктиве глазных яблок, а в последующем на веках, лице, ушных раковинах. На коже встречаются пятна кофейного цвета, депигментированные участки, единичные ангиомы. Дефицит иммунной системы проявляется повышенной склонностью к респираторным заболеваниям, синуситу, пневмонии с развитием бронхоэктазов и пневмосклероза на фоне обнаруживаемой у больных гипох'аммаглобулинемии. Для больных характерна повышенная склонность к злокачественным новообразованиям, чаще лимфоидной ткани. Течение заболевания неуклонно прогрессирующее. Витальный прогноз крайне неблагоприятен. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Ген локализован на 11q22-q23.

Маринеску—Шегрена синдром. Заболевание проявляется в раннем возрасте. К ведущему симптому относится спиноцеребеллярная атаксия. Из других неврологических симптомов отмечается мышечная гипотония, реже — пирамидная симптоматика, возможны парез и паралич. Для больных характерна умственная отсталость, чаще глубокая. Глазные симптомы включают врожденную двустороннюю катаракту, вначале zonальную, затем полную, альтернирующее сходящееся косоглазие, аниридию, нистагм. Больные с синдромом Маринеску—Шегрена низкорослы, у них часто отмечаются различные аномалии скелета: кифосколиоз, лордоз, расщепление позвонков, анкилоз коленных и локтевых суставов, аномалия ребер, брахидактилия. Заболевание имеет медленно прогрессирующее течение. Ген не картирован.

Спастическая паралепгия Штрюмпеля. Заболевание представляет гетерогенную группу с внутрисемейным сходством и межсемейной вариабельностью клинических проявлений. В основе болезни лежит дегенерация пирамидных путей спинного мозга. Морфологические исследования свидетельствуют о более широком вовлечении в процесс нервной системы, однако клиника ограничивается главным образом поражением

двигательных путей спинного мозга. Типичны симметрично развивающиеся спастические восходящие параличи, начинающиеся с ног.

Интеллект обычно не страдает, черепные нервы сохранены, чувствительные и тазовые функции не нарушены. Заболевание начинается в первом 10-летии жизни, не исключается дебют на 1-м году жизни. К ранним симптомам болезни следует отнести утомляемость при ходьбе, спастичность ног и клonusы. Снижение силы и парез проявляются значительно позже. Таким образом, изменения тонуса превалируют над параличом. Мышечная пирамидная гипертония сопровождается повышением глубоких рефлексов, клonusом стоп и коленных чашечек. Рано отмечаются патологические стопные знаки — Бабинского, Россоломо и др. Кожные рефлексы длительное время сохранены. Чувствительная сфера не страдает. Походка больного отличается своеобразием. Ноги согнуты в тазобедренном и коленном суставах, бедра приведены, стопы деформированы по типу эквиноварусных. Больной идет, опираясь на носки и не отрывая стопы от пола.

Спастический паралич Штрюмпеля может сочетаться с многочисленными дополнительными симптомами. Среди них нистагм, атрофия зрительных нервов, косоглазие, интенционное дрожание и др. Течение болезни медленно прогрессирующее, тем не менее больные могут доживать до глубокой старости. Возможны аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный и X-сцепленный рецессивный (редко) тип наследования (Xq21-22 и 14q).

Наследственные дегенерации экстрапирамидной системы. Синдром Леша-Найхана. Заболевание наследуется рецессивно, сцеплено с X-хромосомой. В основе болезни лежит наследственная недостаточность фермента гипоксантин-фосфорибозилтрансферазы (КФ 2.4.2.8). Мутантный ген фермента локализован в районе длинного плеча X-хромосомы (Xq26-q27.2). Мутации гена чаще возникают в сперматогенезе и увеличиваются с возрастом отца. Существует молекулярная диагностика синдрома Леша-Найхана. Возможны определение гетерозиготного носительства и пренатальная диагностика. Намечается подход к генотип-коррекции заболевания. Гипоксантин-фосфорибозилтрансфераза является ферментом, участвующим в регуляции метаболизма

пуринов. Нарушение пуринового обмена приводит к патологии центральной нервной системы и внутренних органов.

Неврологическая симптоматика, по-видимому, обусловлена тем, что дефицит фермента меняет функцию допамина, снижает плотность допаминсодержащих нейронов особенно в таких структурах, как хвостатое ядро и скорлупа. Нарушаются допаминергические связи. Снижается активность допадекарбоксилазы и происходит накопление допамина. Уменьшается размер хвостатого ядра.

Клинические проявления заболевания начинаются с частой рвоты, жажды, полиурии. В последующем развиваются симптомы подагры. Повышается уровень мочевой кислоты в крови, возникают гематурия, кристаллурия, камни в мочевых путях, нефропатия. Соли мочевой кислоты отлагаются в суставах, вызывая артрит.

Неврологическая симптоматика, обусловленная поражением стриарной системы, характеризуется гиперкинезом хореоатетодного типа. Заболевание сопровождается нарушением интеллектуального развития. В дальнейшем могут присоединяться спастические параличи. Типичным следует считать изменение поведения ребенка в виде аутоагрессии с нанесением самоувечий в виде обкусывания пальцев, губ, языка. Реже агрессия распространяется на окружающих. Заболевание прогрессирующее, с неблагоприятным витальным прогнозом.

Лечение симптоматическое, хотя имеются подходы и к патогенетической терапии. В первую очередь это применение *аллопуринола* (*милурита*), нарушающего синтез мочевой кислоты. Препарат способен повышать выделение мочевой кислоты с мочой. Происходит ингибирование фермента ксантиноксидазы, превращающей гипоксантин и ксантин в мочевую кислоту. Понижается образование уратов в сыворотке крови и предотвращается их отложение в тканях и почках. Усиливается выделение гипоксантина и ксантина с мочой.

Препарат назначают внутрь после еды. Его надо запивать боржоми или другими щелочными растворами. Кстати, щелочное питье должно присутствовать на протяжении всего дня, так как это препятствует образованию уратных камней в почках. Аллопуринол достаточно быстро и почти полностью (около

90%) всасывается из желудочно-кишечного тракта. Максимальная концентрация аллопуринола в плазме крови достигается в среднем через 1,5 ч.

Биотрансформация аллопуринола происходит в печени. Его метаболит аллоксантин также препятствует образованию мочевой кислоты, но его активность несколько меньше. Около 20% принятой дозы выводится кишечником, остальная часть аллопуринола и его метаболитов — почками. Период полувыведения аллопуринола из крови составляет 1-2 ч, аллоксантина — около 15 ч, поэтому ингибирование ксантиноксидазы в организме может продолжаться в течение почти 24 ч после однократного приема препарата. У больных с почечной и печеночной недостаточностью необходима коррекция дозирования.

Учитывая то, что препарат назначают для лечения и профилактики заболеваний, протекающих с гиперурикемией, дозы варьируют в зависимости от уровня мочевой кислоты в крови. Дозы препарата подбирают сугубо индивидуально. Частота приема 2-4 раза в день. Детям до 15 лет назначают по 10-20 мг/кг в сутки или 100-400 мг/сут. Курс активной терапии продолжается не менее 4 нед. Затем следует поддерживающая терапия. Очередной курс активной терапии проводится по показаниям при усиливающейся гиперурикемии.

При лечении аллопуринолом необходимо поддерживать диурез на уровне не менее 2 л в сутки. Желательно также, чтобы реакция мочи была нейтральной или слабощелочной, так как это предотвращает преципитацию уратов и образование конкрементов.

Показана также симптоматическая терапия: успокаивающие средства, ноотропы, препараты, влияющие на повышенный мышечный тонус, если у детей появляется спастичность. С целью миорелаксации назначают баклофен, снижающий мышечный тонус, в возрастной дозе, постепенно дозу увеличивают. Кратность приема 3 раза в сутки во время еды. Суточная доза для детей до 10 лет составляет 0,75-2 мг/кг. Подбор дозы производится индивидуально. Начинают прием с 2,5 мг/кг 3-4 раза в сутки, увеличивая дозу каждые 3 дня. Курс такой терапии длится 3-4 недели, затем назначается поддерживающая доза — для детей в возрасте 1-2 года — 10-20 мг/сут, 2-10 лет — 30-60 мг/сут.

При заболеваниях, обусловленных нарушениями пуринового обмена, большое значение придается диетотерапии с минимальным содержанием пуринов. Ограничению подлежат мясные продукты, рыба, кофе.

Гепатолентикулярная дегенерация (ГЛД), или болезнь Вильсона—Коновалова, наследуется аутосомно-рецессивно. Мутантный ген локализован в области 13q14-q21. Частота заболевания 2-3 на 100 тыс. гетерозиготное носительство 1:100.

Гепатолентикулярная дегенерация относится к наследственным заболеваниям, обусловленным дисбалансом обмена меди. Печеночные клетки утрачивают способность инкорпорировать медь в белок церулоплазмин и экспортировать медь из печени в желчь. Нарушение этой функции ведет к токсическому накоплению меди в печени, головном мозге, почках, роговице глаза и других тканях. Ранее предполагавшаяся мутация в гене церулоплазмينا при ГЛД не подтвердилась. Выяснилось, что заболевание обусловлено наследственным дефектом медьтранспортирующих АТФаз Р-типа (7В). При нем резко снижается концентрация медьсодержащего белка плазмы крови церулоплазмينا и в меньшей степени еще одного белка, участвующего в метаболизме меди, — цитохромоксидазы.

Название «гепатолентикулярная дегенерация» свидетельствует о сочетанном поражении печени и чечевидного ядра головного мозга. Тщательное изучение клиники и морфологии головного мозга показало, что патологический процесс в ЦНС значительно обширнее. Возникло новое название болезни — гепатоцеребральная дегенерация. Клинические проявления болезни разнообразны. Существует их внутрисемейное сходство. Известны несколько форм заболевания с поражением головного мозга. Наиболее значимые среди них — это ригидно-аритмогиперкинетическая и дрожательно-ригидная формы.

Ригидно-аритмогиперкинетическая форма начинается в 7-15 лет. Ранние признаки болезни состоят в изменении мышечного тонуса, который приобретает характер экстрапирамидной гипертонии. Нарушения тонуса, как правило, начинаются в мышечных группах нижних конечностей и носят восходящий характер. Возможно и обратное распространение мышечной ригидности, т.е. с мускулатуры языка, глотки, рук. Повышение мышеч-

ного тонуса приводит к патологической установке конечностей, их деформации, затрудняющей передвижение. Реже мышечный тонус меняется по типу гипотонии. Главное место в клинических проявлениях заболевания занимает гиперкинетический синдром. Характер насильственных движений разнообразен. В начальной стадии болезни появляется дрожание конечностей, головы, речевой мускулатуры, усиливающееся при эмоциях, волнении, угасающее в покое и прекращающееся во сне. Дрожание неритмичное, большой амплитуды. Гиперкинезы могут быть атетоидными, хореiformными, торсионно-дистоническими. Вовлечение в процесс артикуляционной мускулатуры ведет к дизартрии, нарушается глотание. Глубокие рефлексy, как правило, грубо не меняются. Поверхностные рефлексy длительный период сохраняются. Чувствительность обычно не страдает, хотя тяжелый мышечный спазм может вызывать отчетливый болевой синдром. Болезнь может сопровождаться судорожными припадками. Эпилептический синдром возникает в развитом периоде болезни и усиливается в терминальной стадии.

Вторая по частоте форма ГЛД носит название *дрожательно-ригидной*. Заболевание начинается после 15 лет, течет медленнее и доброкачественнее. Клинические проявления состоят в нарастающей мышечной ригидности. Гиперкинез выражается умеренный дрожанием. Моторика больного страдает главным образом из-за скованности. Обязательно включается в патологический процесс при всех формах болезни печень. Скорее всего она поражается раньше, чем ЦНС. Известны клинические проявления ГЛД, при которых процесс ограничивается нарушением функции печени. Это висцеральная форма заболевания, больные находятся в сфере внимания гепатологов.

При всех формах ГЛД могут обнаруживаться типичные изменения глаз в виде роговического кольца Кайзера—Флейшера в результате отложения меди на периферии роговицы в области лимба. Иногда кольцо можно обнаружить невооруженным глазом, но чаще с помощью щелевой лампы. Кольцо может быть сплошным или фрагментарным. Диагностическое значение кольца абсолютно для ГЛД. Достаточно закономерны отклонения в высшей нервной деятельности. Нарушается эмоционально-волевая сфера, позднее снижаются интеллектуальные возможности.

Важное диагностическое значение имеют показатели церулоплазмينا в сыворотке крови, уровень которого снижается существенно. Параллельно резко увеличивается выделение меди с мочой. КТ и МРТ подтверждают клиническую диагностику ГЛД, определяя атрофические изменения полушарий головного мозга, мозжечка, подкорковых структур и увеличение ликворных пространств.

При патоморфологическом исследовании обнаруживают изменения печени в виде цирроза со специфическими компонентами, типичными для данного заболевания. Поражаются почки. В ЦНС первое место по глубине поражения занимают подкорковые структуры: стриарная система — хвостатое ядро и скорлупа. Не остаются интактными и другие образования, но их поражение менее грубое.

Основным принципом *лечения* в настоящее время является связывание и выведение избыточной меди из организма больного. Из группы комплексонов был выбран менее токсичный унитиол. Курсы терапии этим препаратом продолжительностью 20-30 дней проводятся внутримышечно по 5 мл 5% раствора. Из расчета 50 мг или 1 мл 5% раствора на 10 кг массы тела. Для повторного курса необходим биохимический контроль.

Более успешным оказалось применение *d-пеницилламина (купренил)*, активно выводящего медь, комплексообразующего средства, активность которого распространяется главным образом на ионы металлов в первую очередь на ионы меди. Комплекс пеницилламина с металлами выводятся почками. Капсулы d-пеницилламина выпускаются в дозах 0,15 г и 0,25 г. Лечение проводится постоянно. Доза подбирается под контролем биохимических показателей крови и мочи: суточная экскреция меди с мочой (после первой недели лечения) должна превышать 2 мг; уровень свободной меди в сыворотке должен быть менее 10 мкг/мл.

По данным НИИ неврологии РАМН, начало лечения пеницилламином сопровождается резким увеличением выделения меди с мочой. Сдвиг медного баланса может способствовать усилению неврологической симптоматики, особенно дрожания. В этих случаях необходим индивидуальный контролируемый подбор препарата.

Назначают пеницилламин внутрь за 1 ч до приема или через 2 ч после приема пищи. Биоусвояемость колеблется от 40 до 60%. Максимальная концентрация препарата в крови возникает примерно через 4 ч. В крови связывание с альбуминами составляет более 70%. В печени препарат превращается в два неактивных водорастворимых метаболита (дисульфид-пеницилламин и цистеин-пеницилламин-дисульфид), выводимых почками (60-80%). Период полувыведения из крови 2 ч (при ревматоидном артрите до 7-10 ч). Кратность назначения 2-3 раза в день.

Нежелательные эффекты пеницилламина: потеря вкуса, язвы слизистой оболочки рта, афтозный стоматит, глоссит; ранняя (через 1-2 мес.) и более опасная с глубоким поражением кожи, зудом — поздняя (через 6 мес.) сыпь; тромбоцитопения (иногда тяжелая до $50 \times 10^9/\text{л}$), анемия, лейкопения, агранулоцитоз, панцитопения; протеинурия (иногда тяжелая — потеря белка более 5 г/сут); редко — гепатит, панкреатит, макромастия, клитеромегалия, вирилизация. При большинстве вышеперечисленных осложнений прием препарата необходимо прекратить и можно назначить динатриевую соль этилендиаминотетрауксусной кислоты.

Принципиально иным, менее токсичным препаратом в лечении ГЛД следует считать цинксодержащее лекарство — сульфат цинка, также вытесняющее избыточное содержание меди из тканей. Связываясь с белками кишечника, цинк способствует выведению меди с желчью и калом. Препараты цинка действуют не столь активно, как пеницилламин. Но цинк имеет преимущество — не вызывает обострения процесса в начале лечения. Не отмечается токсического эффекта при длительном его применении. При лечении взрослых больных назначается 200 мг 3 раза в день за полчаса до еды, из расчета 50 мг или 1 мл 5% раствора на 10 кг массы тела. Обосновано применение препаратов цинка в доклинической стадии болезни.

Есть данные о положительном эффекте применения метода «вспомогательной печени» при ее выраженном циррозе. При абдоминальной форме ГЛД предлагается пересадка печени.

Наряду со специфической терапией в курс лечения включают антиоксиданты: а-токоферол, эссенциале, витамин С, используют комплекс витаминов группы В. Большое значение придается

диетотерапии. Из пищи исключаются продукты, содержащие в большом количестве медь: кофе, бобовые, орехи, шоколад.

Хорея Гентингтона. Преобладают в клинической картине болезни хореический гиперкинез и интеллектуальные нарушения. Гиперкинез охватывает всю произвольную мускулатуру. Страдает мимический и артикуляционный аппарат в виде гримасничания, зажмуривания глаз, оскала зубов и др. Гиперкинез артикуляционных мышц приводит к нарушению речи, которая становится невнятной, отрывистой, толчкообразной. Гиперкинез нижних конечностей приводит к изменению походки, она теряет плавность, ноги совершают внезапные избыточные движения достаточно большой амплитуды. В руках отмечаются неритмичные, размашистые, непроизвольные, насильственные движения. В гиперкинез в большей степени включаются проксимальные отделы конечностей. Изменяется почерк, затрудняются тонкие движения рук. Любая эмоциональная нагрузка усиливает гиперкинезы. Мышечный тонус, по крайней мере в начале заболевания, имеет тенденцию к снижению. Вслед за гиперкинезами появляются изменения высшей нервной деятельности. Серьезно страдают психические функции, постепенно снижаются интеллектуальные возможности, беднеет эмоциональная сфера. Больные становятся легко возбудимыми, раздражительными и в дальнейшем агрессивными. Постепенно утрачивается интерес к окружающему, прогрессирует деменция. Начало заболевания в виде гиперкинезов относится к 30-40 годам. Возможно и более раннее начало, прежде всего, ювенильной формы болезни. Чем раньше появляются клинические признаки, тем неблагоприятнее развивается болезнь. Наоборот, менее злокачественно протекают формы с поздним дебютом (после 60-70 лет). Наряду с гиперкинетическими проявлениями хореи, описаны акинетико-ригидные формы. Течение заболевания хроническое, прогрессирующее. Продолжительность 10-20 лет. Тип наследования — аутосомно-доминантный. Ген локализован на 4p16.3.

Деформирующая мышечная дистония. Заболевание имеет ряд симптомов, наиболее частый — торсионная дистония. Генетическая гетерогенность болезни подтверждается как доминантным, так и рецессивным типом наследования. Доминантно наследуемые формы начинаются на 2-м 10-летию жизни и про-

текают более мягко, чем рецессивные. Последние дебютируют на 1-м 10-летию жизни. Деформирующая мышечная дистония обусловлена прогрессирующими дегенеративными изменениями в экстрапирамидных структурах головного мозга (базальные ганглии, ядра мозжечка). В патогенезе заболевания важная роль принадлежит изменениям функциональной активности дофаминергических структур мозга с нарушением реципрокной иннервации и развитием торсионного, вращательного гиперкинеза. Основной клинический синдром состоит из своеобразных изменений мышечного тонуса и медленных тонических гиперкинезов в мышцах конечностей, шеи и туловища. Существуют локальные и генерализованные формы торсионной дистонии. При локальной форме процесс может ограничиваться только одной конечностью. Например, рукой или ногой, или мускулатурой шеи. Вместе с тем следует отметить, что локальная форма торсионной дистонии может быть дебютом генерализованного процесса. Развернутая клиническая картина генерализованной формы определяется наличием тонических вращательных гиперкинезов. Это насильственные повороты головы, как правило, в одну и ту же сторону. Ротаторные движения в мускулатуре верхних конечностей чаще направлены внутрь. То же можно отметить и в нижних конечностях. Движением в виде поворота вокруг оси позвоночника охватывается и мускулатура туловища. В покое, в состоянии мышечного расслабления, например в положении лежа, гиперкинезы уменьшаются. При активных движениях, ходьбе они резко усиливаются. Происходит повышение мышечного тонуса, препятствующее активному движению. Больные вынуждены остановиться, сесть, расслабить мышцы и только после короткого отдыха продолжать движение. Позы больных в развитой стадии болезни вычурные из-за постепенно развивающейся контрактуры суставов, препятствующей передвижению больных. Мышечный тонус меняется, от грубой ригидности до гипотонии в зависимости от позы конечности. Вовлечение в процесс артикуляционной мускулатуры, языка, глотки приводит к нарушению их функции. Начальные симптомы могут проявиться в виде поражения верхних конечностей, шеи, языка с последующим распространением в нисходящем направлении. Возможен и обратный тип разворачивания процесса. Чувствительность не

страдает. Интеллектуальные расстройства не типичны. Течение заболевания медленно прогрессирующее, приводящее больного к инвалидизации и утрате способности к самостоятельному передвижению. При аутосомно-доминантном наследовании ген локализован на 9q32-q34, при X-сцепленном рецессивном — на Xq21.3.

Болезнь Паркинсона, паркинсонизм. В основе заболевания лежит нарушение обмена катехоламинов в базальных ганглиях головного мозга. Особенно страдают дофаминергические нейроны черной субстанции, что ведет к дефициту нейромедиатора дофамина. Нарушение одного звена метаболизма приводит к дезорганизации деятельности, прежде всего, экстрапирамидной системы. Патоморфологические данные свидетельствуют о процессе главным образом в области черной субстанции и бледного шара. Клиническая картина складывается из дрожания, изменения мышечного тонуса по типу ригидности, скованности, бедности движений и комплекса вегетативных расстройств. Дрожание в большинстве случаев относится к начальным симптомам болезни. Оно стереотипно, ритмично реализуется с частотой до 80 движений в минуту. Формула гиперкинеза, который начинается с дистальных отделов верхних конечностей, определяется как движения в виде счета монет. Большой палец руки делает движение в виде приведения и отведения, остальные пальцы совершают сгибание и разгибание в суставах основных фаланг. В дальнейшем в гиперкинез вовлекаются и более проксимальные отделы верхних и нижних конечностей. Дрожание охватывает нижнюю челюсть, артикуляционный аппарат и туловище. При активных движениях дрожание уменьшается. Следующим по значимости кардинальным симптомом является повышение мышечного тонуса экстрапирамидного характера с возможностью обнаружения при пассивных движениях симптома «зубчатого колеса». В покое повышение мышечного тонуса выражено отчетливее. Отмеченное изменение мышечного тонуса препятствует движениям больного, он как будто утрачивает способность управлять собственной моторикой. Затрудняется начало движения. Затем, двигаясь по инерции, больной с трудом останавливается. Меняется поза больного из-за преобладания мышечного тонуса в мышцах-сгибателях. Типичны бедность движений в

конечностях, мимических и других мышцах, скованность больного. Любое совершаемое движение замедлено (брадикинезия). Клиническая картина дополняется наличием разнообразных вегетативных расстройств. Рефлекторная сфера грубо не страдает. Рефлексы либо не изменяются, либо умеренно повышаются. Чувствительность не страдает. Со стороны психической деятельности отмечается расстройство эмоциональной сферы. Течение заболевания медленно прогрессирующее. Нарастающая мышечная ригидность, бради- и олигокинезия приводят больного к полной обездвиженности.

Болезни накопления липидов. Амавротическая идиотия Тея—Сакса. В патогенетическом отношении заболевание связано с дефицитом фермента гексозаминидазы А. Заболевание дебютирует, как правило, в конце первого полугодия жизни. Ребенок, ранее развивающийся обычно, утрачивает приобретенные навыки, интерес к окружающему, контакт с близкими, не может фиксировать взгляд, следить за предметами. На глазном дне довольно рано обнаруживается симптом «вишневой косточки» с последующей атрофией зрительных нервов и слепотой. Параллельно развиваются парезы и параличи, грубо нарушается психическое развитие ребенка. Для больных характерна повышенная реакция на звуковые раздражения, отмечаются судороги, преимущественно тонические. Витальный прогноз крайне неблагоприятен. Смерть наступает обычно через 1,5-2 года после начала заболевания на фоне кахексии и децеребрационной ригидности. В тканях мозга и внутренних органах отмечается накопление Сш2-ганглиозидов. Мутантный аллель в гетерозиготном состоянии с частотой 1:40 встречается у евреев, выходцев из Восточной Европы. Однако внедрение соответствующих скринирующих программ в данных популяциях позволило за последние годы существенно снизить частоту этого летального заболевания. Наследование аутосомно-рецессивное. Ген локализован на 15q23-24.

Болезнь Сандхоффа. В основе патогенеза заболевания лежит дефицит Р-гексозаминидазы А и В. Клинически протекает сходно с амавротической идиотией Тея—Сакса, дебютирует в первом полугодии жизни. В клинической картине доминирует

регресс моторных навыков и психических функций. У больных отмечается вторичная микроцефалия, мышечная гипотония. При осмотре глазного дна — симптом «вишневой косточки». Заболевание протекает прогрессивно, больные погибают, как правило, в возрасте до 3 лет. В тканях мозга и внутренних органах отмечается накопление Ст2-ганглиозидов. Тип наследования аутосомно-рецессивный.

Лейкодистрофии. Болезнь Крабе. Глобоидно-клеточная форма лейкодистрофии. Первые проявления болезни обнаруживаются в грудном возрасте (от 3 до 12 мес.) повышенной возбудимостью, плаксивостью. Временами наблюдается пронзительный крик с судорогами. Часто бывает гипертермия. При неврологическом обследовании — спастический тетрапарез, нередко атрофия зрительных нервов, снижение слуха. Отмечается отставание в психическом развитии. Заболевание протекает прогрессивно с появлением бульбарных симптомов, децеребрации, кахексии. Дети, как правило, погибают на втором году жизни. Тип наследования аутосомно-рецессивный. Ген локализован на 14q.

Метахроматическая лейкодистрофия. Первые проявления болезни обнаруживаются в возрасте 2-3 лет и позже, реже на первом году жизни. Ранние клинические признаки: двигательные расстройства, мышечная гипотония, снижение рефлексов, атаксия, нистагм. Позже присоединяются судороги, появляется гипертония мышц, атрофия зрительных нервов. Нарастает снижение психического развития, возникает нарушение речи, снижение зрения, слуха, развиваются тетраплегия, бульбарные расстройства. Летальный исход наступает через несколько лет от начала болезни. Тип наследования аутосомно-рецессивный. Ген локализован на 22q.

Лейкодистрофия Пелицеуса—Мерибахера. Начало заболевания в раннем возрасте (нередко в первые 3-5 мес.). Первые признаки болезни — нистагм, дрожание головы, атаксия, в дальнейшем появляется парез конечностей спастического характера. Наблюдается некоторое снижение интеллектуального развития. Заболевание имеет медленное прогрессивное течение с возможными ремиссиями. Наследование Х-сцепленное рецессивное. Ген локализован на Xq22.

ФАКОМАТОЗЫ

Этим термином обозначается группа заболеваний, в основе которых лежит сочетанное поражение нервной системы и кожи. Факоматозы также определяют как кожно-нервный синдром. Нередко заболевания сопровождаются нарушениями внутренних органов, эндокринной и костной систем. Принято разделять факоматозы на бластоматозы (нейрофиброматоз, туберозный склероз) и ангиоматозы (атаксия-телеангиэктазия, энцефалотригеминальный ангиоматоз).

Нейрофиброматоз (Реклингхаузена болезнь). Нейрофиброматоз — гетерогенная группа заболеваний с аутосомно-доминантным типом наследования, высокой пенетрантностью и варьирующей экспрессивностью мутантного гена. Распространенность среди населения составляет 1:2500-1:3000. Клинические проявления и преимущественная локализация процесса дали основание для деления заболевания на периферические и центральные формы, возможны смешанные и комбинированные формы. Общими для всех форм следует считать кожные проявления в виде пятен различного размера цвета «кофе с молоком». Типично расположение пятен в подмышечных впадинах. Периферические формы характеризуются опухолевидными разрастаниями в виде узелков на коже, в подкожной клетчатке по ходу нервных стволов. Это может вызывать болевые ощущения, парестезии, гиперестезии в зоне иннервации соответствующего нерва. Двигательные нарушения в виде пареза или паралича не типичны. Встречается поражение различных оболочек глаза, век. Возможна локализация процесса в костной системе (позвоночник, длинные трубчатые кости). Клинические проявления центральной формы нейрофиброматоза обусловлены вовлечением черепно-мозговых нервов. Чаще других поражаются слуховые и зрительные нервы. Возможна локализация процесса в области больших полушарий, мозжечка и других отделов головного мозга. Не исключен и спинальный уровень поражения. Болезнь Реклингхаузена может сопровождаться интеллектуальной недостаточностью, судорожным синдромом. Наследование — аутосомно-доминантное. Ген локализован на 17q1 1.2 (тип I), 22q1 1.21-q1,3 (тип II).

Туберозный склероз. Туберозный склероз (болезнь Бурневия—Прингла, эпилойя) встречается с частотой 1 на 100 тыс. населения, характеризуется высокой долей новых мутаций (около 65%) и варьирующей экспрессивностью мутантного гена. Клинические проявления заболевания складываются в зависимости от преимущественного поражения головного мозга (разрастание глии и атипичных мультиполярных клеток в области бугорков) либо кожных покровов. Для последних характерно сочетание пигментированных пятен с участками депигментации в различных отделах туловища и конечностей. Специфичны изменения кожи, часто наблюдаемые в поясничной области в виде так называемой шагреновой кожи. Возможен фиброзный ангиоматоз в области крыльев носа и подбородка. Типичны разрастания слюнных желез на спинке носа и щеках. Тяжесть заболевания определяется вовлечением в процесс головного мозга. У большинства больных уже в детском возрасте имеется та или иная степень снижения интеллекта, нарастающая в процессе жизни больного. Характерен эпилептический синдром. Судорожные приступы по своим клиническим проявлениям весьма полиморфны. Противоэпилептическая терапия, как правило, малоэффективна. Иногда на глазном дне в области диска зрительного нерва обнаруживаются специфические разрастания, носящие название «тутовая ягода». Возможно вовлечение в опухолевый процесс других органов — почек, печени, сердца с последующей склонностью к малигнизации. Заболевание характеризуется медленно прогрессирующим течением. Наследование аутосомно-доминантное. Ген локализован на 9p33-p34 (тип I).

Энцефалотригеминальный ангиоматоз Штурге—Вебера.

Заболевание относится к группе ангиоматозов. Типична триада клинических симптомов: ангиома на коже лица, ангиоматозное поражение мягких мозговых оболочек, врожденная глаукома. Ангиомы на лице располагаются в области иннервации первой и второй ветвей тройничного нерва. Этот признак болезни обнаруживается сразу после рождения ребенка. Распространенность и выраженность ангиомы лица вариабельна. Реже плоские ангиомы располагаются на коже других частей тела. Ангиомы сосудистой оболочки головного мозга, как правило, расположенные гомолатерально относительно пятна на лице, могут проя-

виться судорожными припадками. Возможно обнаружение этих сосудистых новообразований рентгенологически, если ангиома обывзвествлена. Изменения глаз проявляются в виде глаукомы на стороне измененной кожи лица, которая склонна к прогрессированию. Нередко оказывается сниженным интеллект в виде различной степени умственной отсталости, часто протекающей как прогрессирующая деменция. Течение болезни в большинстве случаев медленно прогрессирующее, реже стационарное.

ДРУГИЕ НАСЛЕДСТВЕННЫЕ СИНДРОМЫ С ПОРАЖЕНИЕМ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Синдром умственной отсталости с ломкой X-хромосомой (Мартин—Белл синдром). Синдром Мартина—Белл (рецессивная, сцепленная с полом умственная отсталость с ломкой X-хромосомой; синдром хрупкой (ломкой) X-хромосомы) впервые описан на основе клинико-генеалогических исследований в 1943 г. J. Martin и J. Bell. Наиболее существенным в изучении данной проблемы явилось цитогенетическое исследование, проведенное Н. Labs (1969), который при определенных условиях культивирования обнаружил изменения в виде перетяжек района 27-28 длинного плеча X-хромосомы (Xp27-28) у больных мужчин и в меньшей степени у женщин — носительниц мутантного гена. Этот цитогенетический феномен получил название хрупкости (ломкости, хрупкости) и стал маркером для одной из форм умственной отсталости, наследующейся как рецессивный X-сцепленный признак. Популяционная частота синдрома Мартина—Белл составляет, по данным литературы, 1:1000-1:2000 среди лиц мужского пола, т.е. это вторая по частоте форма умственной отсталости после синдрома Дауна. В клинической картине ведущим симптомом является интеллектуальный дефект различной степени ($IQ = 13-75$) в сочетании с лицевыми и соматическими аномалиями. У части больных встречаются психопатические нарушения в виде двигательной расторможенности, персевераций, эхолалии, аутизма. В 10-15% случаев наблюдается судорожный синдром, не требующий длительной специфической терапии. В соматическом статусе пациентов с синдромом Мартина—Белла нередко отмечаются

долихоцефалия, выступающий лоб, удлиненное лицо, крупные (оттопыренные) ушные раковины, светлая радужка, массивный подбородок, крупные кисти и стопы, гипермобильность суставов, макроорхизм. Ген локализован на Xq27.3.

Лоу синдром (окулоцереброренальный синдром). Клиническая картина заболевания складывается из сочетания туболоматии, неврологических расстройств и поражения органа зрения. С рождения отмечается резкая мышечная гипотония со снижением сухожильных рефлексов. В последующем дети значительно отстают в психомоторном развитии. Больные часто возбуждены, двигательны расторможены, возможен судорожный синдром. У детей с синдромом Лоу часто уже с рождения отмечается двусторонняя катаракта с глаукомой в первые месяцы жизни. Постепенно развивается ренальный рахит на фоне канальцевой дисфункции почек с генерализованной гипераминацидурией, протеинурией, почечным ацидозом и фосфатурией. Витальный прогноз неблагоприятный, большинство больных погибают в первом 10-летии жизни в результате почечной недостаточности. Наследование — рецессивное — X-сцепленное. Ген локализован на Xp26.1.

Гидроцефалия наследственная (сильвиева водопровода стеноз). Данная форма характеризуется внутричерепной гипертензией, сопровождающейся рвотами, страбизмом, негрубым спастическим парезом с повышением сухожильных рефлексов. В случае деформации костных структур основания черепа прогрессирует нарушение стволовых функций. Нередко сочетается с кожными проявлениями в виде участков гиперпигментации и депигментации. На глазном дне — застойные явления, отек диска зрительного нерва. Наследование X-сцепленное. Ген локализован на Xq28.

Церебросухожильный ксантоматоз. Заболевание является одной из форм нарушения липидного обмена с повышенным содержанием в крови холестерина при нормальном содержании холестерина. К ранним клиническим симптомам относятся сухожильные ксантомы. Вследствие отложения кристаллов холестерина происходит увеличение в размере ахилловых сухожилий. Неврологическая симптоматика начинается с повышения ахилловых рефлексов. В дальнейшем отмечаются центральный паралич глазодвигательных мышц, атаксия, гемианопсия, зри-

тельная агнозия, прогрессирующая деменция. Течение заболевания медленно прогрессирующее. В поздних стадиях (иногда спустя несколько десятилетий от начала заболевания) — клиника бульбарных расстройств, сердечно-дыхательные кризы. Смерть больных наступает в результате сердечно-сосудистой недостаточности. При патологоанатомическом исследовании обнаруживают диффузный отек клеток Пуркинье, двигательных клеток передних рогов спинного мозга, накопление холестерина в мозжечке и ножках мозга. Наследование — аутогенно-рецессивное. Ген локализован на 2q33.

Фенилкетонурия. В основе патогенеза заболевания лежит дефицит фермента печени фенилаланин-4-гидроксилазы. В результате биохимического блока нарушается гидроксилирование фенилаланина в тирозин. Накопление фенилаланина и его дериватов (фенилпировиноградная, фенилуксусная, фенилмолочная кислоты и др.) приводит к вторичным нарушениям, в том числе накоплению в ткани мозга недоокисленных продуктов обмена, блокирующих нормальный метаболизм.

Ведущим клиническим симптомом при фенилкетонурии является задержка психического развития, обнаруживаемая, как правило, в возрасте 4-6 мес. В последующем большинство больных имеют значительную степень интеллектуального недоразвития, чаще имбецильность. Психические расстройства касаются не только интеллектуальной сферы, но и поведения. У части детей уже в первые месяцы жизни отмечается повышенное беспокойство в виде беспричинного крика, нарушения сна, реже — вялость, сонливость. У более старших детей изменения поведения характеризуются возбуждением с двигательными стереотипами, аутизмом, реже психотическими расстройствами. Примерно у 50% больных наблюдается судорожный синдром. Пароксизмы чаще имеют характер импульсивных или малых припадков. Неврологическая симптоматика неспецифична и может включать вторичную микроцефалию, изменение мышечного тонуса по гипотоническому или гипертоническому типу, гиперрефлексию, клонус стоп, пирамидные знаки, гиперкинез. Для детей в развернутой стадии заболевания характерен своеобразный затхлый, «мышинный» запах, связанный с присутствием в моче фенилуксусной кислоты.

Следует подчеркнуть, что вышеуказанная симптоматика характерна для случаев с поздней диагностикой заболевания. В то же время выявление гомозигот по фенилаланингидроксилазному гену в периоде новорожденности в рамках скринирующих программ и последующая диета, обедненная фенилаланином, позволяют избежать вторичных осложнений, характерных для фенилкетонурии. Наследование — аутосомно-рецессивное. Ген локализован на 12q24.1.

Норри болезнь (окулоакустико-церебральная дегенерация). Главным клиническим симптомом заболевания является врожденная отслойка сетчатки. Страдают, как правило, оба глаза, больные с детства слепые. У большинства из них наблюдается умственная отсталость и прогрессирующая нейросенсорная тугоухость. Тип наследования — X-сцепленный рецессивный. Ген локализован на Xp11.4.

Менкеса синдром (синдром «курчавых волос», трихопилидистрофия). К ранним симптомам заболевания относят нарушение терморегуляции в периоде новорожденности, транзиторную желтуху, плохую прибавку массы тела. В последующем быстро появляются приступы судорог, устойчивых к антиконвульсивной терапии. Психомоторное развитие больных детей останавливается, нарастает спастический парез, прогрессирует деменция. У больных характерно изменяется структура волос: волосы редкие, ломкие, скрученные (закрученные вдоль продольной оси) и часто светлые. Витальный прогноз крайне неблагоприятен. Дети погибают, как правило, в возрасте до 3 лет. При патологоанатомическом исследовании обнаруживают атрофию мозга, расширение желудочков, очаги дегенерации, деструкцию паренхимы, глиоз. Тип наследования — X-сцепленный рецессивный. Ген локализован на Xq13.

Гомоцистинурия. В основе заболевания лежит энзиматический блок в обмене метионина, обусловленный дефицитом цистатионин-синтазы, ответственной за реакцию конденсации гомоцистеина и серина с последующим превращением в цистатионин. В результате ферментного блока в тканях накапливаются гомоцистин и метионин. Большое количество гомоцистина и метионина обнаруживается в крови, моче, ликворе. Положителен экспресс-тест с цианид-нитропруссидом на присутствие в моче

серосодержащих аминокислот. Выделяют пиридоксинзависимую и пиридоксинрезистентную формы гомоцистинурии. При пиридоксинзависимой форме удастся активировать цистатионинсинтетазу большими дозами витамина В₆. При пиридоксинрезистентной гомоцистинурии воздействие витамина В₆ оказывается неэффективным.

Неврологическая симптоматика неспецифична. Возможны судороги, мышечная гипотония либо спастичность, сухожильная гиперрефлексия, тремор, слабая окраска радужной оболочки, вегетативные расстройства, психопатические проявления, общее недоразвитие речи, дизартрия. Приблизительно у 75% больных отмечается умственная отсталость — от пограничной до глубокой. Процесс прогрессирующий. Соматические аномалии проявляются марфаноподобным фенотипом: арахнодактилия (долихостеномелия), кифосколиоз, деформация грудной клетки, эктопия хрусталика. Нередко больные имеют мягкие, светлые, выющиеся волосы, голубые радужки. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Ген локализован на 21q22.3.

Цитруллинемия (цитруллинурия). Биохимической основой заболевания является недостаточность синтетазы аргинин-янтраной кислоты (аргинин-сукцинат-синтетаза) (КФ 6.3.4.5), участвующей в присутствии АТФ в реакции конденсации цитруллина и аспарагиновой кислоты с образованием аргинин-янтраной кислоты. В результате энзиматического блока нарушается синтез мочевины с последующей гипераммониемией, являющейся непосредственной причиной интоксикации. При этом в крови и моче резко повышается концентрация цитруллина. Заболевание дебютирует в грудном возрасте рвотой, обезвоживанием, коматозными состояниями, повышенной возбудимостью, судорогами. В неврологическом статусе отмечают мышечную гипотонию с гиперрефлексией. Наблюдается прогрессирующая задержка нервно-психического развития. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Ген локализован на 9q34.

Фукозидоз. В основе заболевания лежит дефицит лизосомного фермента α-L-фукозидазы (КФ 3.2.1.51), участвующей в расщеплении фукозосодержащих гликолипидов. В результате ферментативного блока происходит накопление в тканях фукозосодержащих нейтральных полисахаридов, увеличение содер-

жания фукозосодержащих липидов в клетках печени и мозга. Клинически выделяют две формы фукозидоза. Первая дебютирует обычно на 2-м году жизни в виде прогрессирующего отставания в психомоторном развитии, постепенного снижения реакции на окружающее, тремора, спастического пареза. Возможен судорожный синдром. В соматическом статусе умеренно выраженные черты гаргоилизма. Витальный прогноз — неблагоприятный. При второй форме неврологическая симптоматика менее выражена и в целом заболевание прогрессирует более медленно. Типична диффузная ангиокератома туловища. Тип наследования аутосомно-рецессивный. Ген локализован на 1p34.

Изложенные выше наследственные заболевания нервной системы и наследственные синдромы не исчерпывают всего многообразия этой патологии. Акцент сделан на болезни, наиболее важные в педиатрической практике. Представлены в основном клинические критерии, необходимые для решения диагностической задачи и своевременного направления в медико-генетические центры с целью профилактики заболевания в семье и лечения.

ПРИЛОЖЕНИЕ

ПЛАН СОСТАВЛЕНИЯ ИСТОРИИ БОЛЕЗНИ

1. АНАМНЕСТИЧЕСКИЕ ДАННЫЕ

1. Паспортная часть. Фамилия, имя и отчество больного. Год рождения. Место жительства. Место работы родителей. Дата поступления в стационар.

2. Жалобы и их характеристика.

Жалобы, предъявляемые ребенком или его родителями. Характер расстройств, их локализация, интенсивность, длительность, периодичность. Факторы, усиливающие или уменьшающие расстройства. Как отражается заболевание на практических возможностях больного (самообслуживание, передвижение). В первую очередь записываются жалобы, на которые ребенок или родители обращают особое внимание, остальные последовательно и посистемно.

3. Анамнез болезни. Начало заболевания — острое, подострое, постепенное. Точная или приблизительная дата появления расстройств (отмечать по календарю). Начальные симптомы и условия, при которых они возникли, обстоятельства, предшествующие или сопутствующие появлению болезни. Течение заболевания — прогрессирующее, ремитирующее (временное уменьшение или исчезновение симптомов с их последующим усилением или возникновением новых проявлений болезни), приступообразное (периодическое острое возникновение тех или иных расстройств), рецидивирующее (повторное обострение одного и того же заболевания), регистрирующееся после острой фазы, стабильное состояние (в течение какого периода времени). Последовательность возникновения и развития симптомов.

Условия и воздействия, ухудшающие или улучшающие состояние. Предшествующее лечение и его результаты. Сведения о диагностических исследованиях в других лечебных учреждениях и объективный неврологический статус на тот период.

Анамнез болезни со слов родителей сопоставляется с данными анамнеза, собранного у ребенка.

Зачастую за одну беседу не удастся полностью изучить анамнез. К нему нередко приходится возвращаться после объективного обследования. Часто возникает необходимость расспросить нескольких членов семьи, особенно когда ребенок и его родители по каким-либо причинам проживают отдельно.

4. **Анамнез жизни.** В детской практике ранний анамнез приобретает особое значение, так как многие заболевания нервной системы у детей возникают внутриутробно, во время родов или в первые месяцы жизни. В связи с этим собираются и анализируются сведения о течении настоящей беременности и предшествующих, в частности наличие выкидышей, мертворождения, недоношенности, токсикоза 1-й и 2-й половины беременности, прием матерью лекарственных средств (антибиотики, гормоны и др.), ионизирующее облучение, групповая и резус-несовместимость матери и ребенка. Течение родов: срочные, преждевременные роды, роды при переносной беременности. Предлежание плаценты, обвитие пуповиной, пособия в родах, их характер. Баллы по Апгар. Состояние плода в первые часы после рождения. Крик, окраска кожи, асфиксия. Локализация и величина родовой опухоли. Пороки развития. При указании на родовую травму, уточняется ее степень.

Запрашиваются и изучаются данные из родильного дома. Сведения о характере и тяжести родовой травмы. Характеристика новорожденного: масса тела при рождении, длина, окружность головы, начало сосания. Время выписки из родильного дома, причины задержки при выписке. Характер вскармливания, прикорм.

Обращается внимание на возраст родителей ко времени рождения ребенка, состояние здоровья родителей и других членов семьи (эндокринные заболевания, токсоплазмоз, сифилис, туберкулез, алкоголизм, токсикомания), наследственные и семейные заболевания, а также аллергические реакции, синдром вегета-

тивной дистонии, сердечно-сосудистые заболевания, эпилепсия, энурез и др.

Развитие моторики оценивается по возрасту в начале держания головы, сидения, стояния, ходьбы. При судорогах выясняется их характер, время появления, связь с повышением температуры тела. Для оценки психического развития ребенка необходимы сведения о коммуникабельности в разные возрастные периоды, времени приобретения гигиенических навыков, в раннем возрасте — время появления реакции ребенка на яркие игрушки, у дошкольников — проверка знания цветов, счета, стихов, у школьников — характеристика успеваемости в школе и др.

II. ДАННЫЕ КЛИНИКО-НЕВРОЛОГИЧЕСКОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

1. Общее состояние. Тяжесть состояния: удовлетворительное, средней тяжести, тяжелое. Состояние сознания — ясное, оглушение, сумеречное, сопор, кома, психомоторное возбуждение. Положение ребенка (активное, пассивное, вынужденное, может ходить, стоять, сидеть — самостоятельно, с опорой). Поведение ребенка, его реакция на окружающее.

2. Физическое развитие и состояние внутренних органов. Телосложение, рост, масса тела. Изменения скелета и суставов. Подкожный жировой слой (состояние питания, отеки). Кожные покровы и видимые слизистые оболочки (цвет, тургор, наличие ран, сыпи, пигментации). Наличие малых аномалий развития (дизэмбриогенетические стигмы) — гипертелоризм, эпикант, макро- и микрогнатия, готическое нёбо, седловидный нос, изменение формы, величины, положения ушных раковин, поперечная складка на ладони и др.

Лимфатические узлы и миндалины. Щитовидная железа. Форма грудной клетки. Тип, частота и ритм дыхания. Данные перкуссии и аускультации легких.

Сердечно-сосудистая система — границы сердца, тоны сердца. Температура тела. Частота сердечных сокращений, характеристика пульса на лучевых, сонных, артериях тыла стоп и др. Артериальное давление. Состояние подкожных вен.

Пищеварительная система — язык и зубы, живот и его конфигурация, участие в акте дыхания. Пальпация органов брюш-

ной полости (их размер, консистенция, болезненность). Перкуссия живота (границы печени, селезенки). Функция органов пищеварения.

Мочеполовая система — функция тазовых органов (мочеиспускание, дефекация), цвет мочи, наличие отеков, болезненность при перкуссии поясничной области.

3. Состояние психики. Контакт с больным. Умственное развитие (соответствие его возрасту). Внимание и память (на ближайшие и отдаленные события). Амнезия ретро- и антеградная. Сообразительность. Эмоциональный фон: повышенная раздражительность, апатия, депрессия, эйфория, слабодушие. Мнительность, навязчивые страхи, мысли, действия.

Отношение к своему заболеванию. Оценка тяжести состояния, связанного с заболеванием (критическая, необоснованно преувеличенные опасения, равнодушие).

Поведение при исследовании: мимика, жестикуляции, манера изложения (последовательное, беспорядочное, тенденциозное, с театральной аффектацией). Эмоциональные реакции на беседу с врачом.

4. Речь, гнозис, праксис. Речь больного сформирована правильно, соответствует ли возрасту, имеется ли дизартрия, скандирование, монотонность, брадилалия, заикание, косноязычие. Спонтанная речь и понимание речи (при наличии афазии проводится исследование по специальной схеме). Сохранность целенаправленных действий (праксис), понимание значения зрительных, слуховых раздражителей, ориентировка в пространстве и топография частей своего тела (гнозис). При наличии апраксии или агнозии исследование проводится по специальной схеме.

5. Функции черепных нервов

I пара. У старших детей используются ароматические средства, которые поочередно подносятся к каждому носовому ходу. У новорожденных и детей первых лет жизни учитывается реакция ребенка на приятные или неприятные ощущения (мимика удовольствия, крик, чихание, иногда двигательное беспокойство).

II пара. Острота зрения без коррекции и с коррекцией. Цветовосприятие. Поля зрения. Исследование глазного дна. Зрительные функции у новорожденного можно проверить, поднеся к его глазам источник света. Если ребенок бодрствует, он зажмурит

глаза и будет стремиться повернуть лицо к свету. При ярком и внезапном освещении у ребенка смыкаются веки и запрокидывается голова. Если ребенок спит, то приближение к его глазам источника света усиливает смыкание век. Начиная со 2-го месяца жизни, зрячий ребенок следит за яркой игрушкой, перемещаемой вблизи лица. У более старших детей используют специальные таблицы со значками. Точное определение полей зрения возможно лишь с помощью периметра (у детей старше 5-6 лет). У младших детей можно приближать игрушку или какой-либо яркий предмет из невидимого в видимое поле зрения. Исследование глазного дна можно проводить без активного участия ребенка, поэтому оно возможно в любом возрасте.

III-IV- VI пары. Зрачки — их форма, величина, равномерность, анизокория. Реакции зрачков на свет (прямая и содружественная), на конвергенцию и аккомодацию. Ширина и равномерность открытия глазных щелей. Движения глазных яблок вверх, вниз и кнутри, дивергенция, диплопия, движения глазных яблок книзу и кнаружи, в стороны. Сходящееся косоглазие. Нистагм, его темп, ритм и направление. Наличие симптома Грефе «заходящего солнца».

V пара. Болевая, температурная и тактильная чувствительность кожи лица и головы, слизистой оболочки полости рта и языка. Болезненность при давлении на точки выхода ветвей тройничного нерва. Корнеальный рефлекс. Функция жевательных мышц. Нижнечелюстной рефлекс.

VII пара. Функция мимических мышц. Надбровный и корнеальный рефлекс. Феномен Хвостека.

VIII пара. Острота слуха на разговорную и шепотную речь. Шум в ушах, его характер. Воздушная и костная проводимость звука. Головокружение (характер, постоянное, приступы). Переносимость вестибулярной нагрузки (при поездке в автобусе, метро, трамвае, самолете, на корабле и др.). О наличии слуха у маленького ребенка можно судить по общей реакции в виде вздрагивания при неожиданных звуковых раздражениях (громкий голос, хлопок, шум погремушки). Слышащий ребенок смыкает веки и стремится повернуть голову в сторону звука.

IX-X пары. Фонация. Глотание. Подвижность мягкого неба. Небный и глоточный рефлекс. Исследование вкусовой чув-

ствительности. Глухой и беззвучный голос ребенка может быть обусловлен слабостью голосовых складок (афония, дисфония). Если жидкая пища или молоко во время сосания выливаются через нос, можно предположить, что у ребенка плохо функционирует мягкое нёбо. При наблюдении за ребенком во время еды можно определить расстройство глотания (дисфагию). Открыв рот у ребенка, можно увидеть свисание или асимметрию мягкого неба, проверить глоточный рефлекс. У старших детей при разговоре отмечается носовой оттенок голоса.

Изменения блуждающего нерва могут обусловить нарушения сердечной деятельности и дыхания.

XI пара. Осматривается и ощупывается грудино-ключично-сосцевидная мышца, определяется возможность активно поворачивать голову в сторону, приводить лопатки к срединной линии, пожимать плечами.

Определяется гипотрофия грудино-ключично-сосцевидной мышцы, опущение плеча на пораженной стороне, ограничение подъема руки выше горизонтальной плоскости.

XII пара. Внешний вид языка (атрофия, фибриллярные подергивания), его подвижность, отклонение при высовывании изо рта. У маленького ребенка приходится ограничиваться осмотром положения языка во рту.

6. Двигательные функции. Положение конечностей, головы, наблюдение за движениями ребенка в положении лежа, сидя, стоя. Гипокинезия, гиперкинез. Осмотр мускулатуры, наличие атрофии, гипертрофии, фасцикулярных подергиваний. Активные и пассивные движения (ограничения показать в градусах для каждого сустава). Определение мышечного тонуса (во время пассивных движений и при ощупывании мышц), наличия гипотонии, спастичности, ригидности, контрактуры.

Положение больного ребенка. Поза конечностей позволяет определить преобладание тонуса в той или иной группе мышц. Двигательная активность — активные движения изучают, наблюдая за бодрствующим ребенком или во время игры с ним. Заинтересовывая ребенка игрушкой, его заставляют сгибать, разгибать, поднимать и опускать руки, приседать, вставать на ноги, ходить.

Отмечается наличие физиологической синергии и патологических синкинезий. При наличии гиперкинеза указать его ло-

кализацию и характер (амплитуда, темп, ритм, стереотипность или разнообразие, постоянство, в покое или движении). Ребенок старшего возраста выполняет несложные движения по просьбе врача. При наблюдении за ребенком можно выявить ограничение или отсутствие движений в отдельных мышечных группах и суставах (парезы, параличи).

При оценке состояния моторики ребенка первого года жизни следует рассматривать ее с учетом темпов моторного развития ребенка. Нужно учитывать способность ребенка в определенном возрасте держать голову, поворачиваться в постели, вставать на ноги, ходить, бегать. Мышечная сила исследуется в различных мышечных группах. Оценка мышечной силы производится по пятибалльной системе. У самых маленьких детей при исследовании мышечной силы можно использовать сопротивление ребенка осмотру, силу, с которой ребенок отдергивает конечности.

Рефлекторная сфера. Отмечается своеобразие изменений рефлексов — снижение, повышение, расширение рефлексогенной зоны, наличие клонуса, неравномерность рефлексов (анизорефлексия), патологические рефлексы. Исследование глубоких и поверхностных рефлексов у детей раннего возраста не представляет трудности и проводится так же, как и у старших детей. Глубокие рефлексы на верхних конечностях — карпорадиальные, сгибательно-локтевые, разгибательно-локтевые. Глубокие рефлексы на нижних конечностях — коленные и ахилловы. Поверхностные рефлексы — брюшные (верхние, средние, нижние), подошвенные, Кремастерные.

Патологические рефлексы. Исследуются рефлексы орально-го автоматизма — ладонно-подбородочный (Маринеску-Радовича), сосательный, хоботковый; стопные сгибательные — Россолимо, Жуковского, Бехтерева; разгибательные — Бабинского, Оппенгейма, Гордона, Шеффера. Следует помнить, что у детей до 1-1,5 лет рефлекс Бабинского является физиологическим. Определяется наличие защитных рефлексов.

7. Чувствительность. Боль и парестезии, их подробная характеристика. Условия, при которых они возникают, усиливаются или стихают. Анталгические позы и контрактура. Пальпация нервов и корешков (паравертебрально), болевые точки. Болезненность при перкуссии черепа и позвоночника. Проверка

болевой, температурной, тактильной и суставно-мышечной чувствительности. Определение степени и характера расстройств (анестезия, гиперестезия, гиперпатия, Дизестезия), а также границ нарушенной чувствительности (в невральных, сегментарных или проводниковых зонах).

В старшем возрасте возможно исследование стереогноза, двумерно-пространственного чувства, дискриминационного чувства, чувства локализации. Определяется тип расстройств чувствительности — сегментарный (корешковый, спинальный), проводниковый, периферический. Определяются симптомы натяжения нервных стволов (Ласега, Вассермана, Мацкевича, Нери). У детей первых лет жизни, особенно первого года, исследование чувствительности имеет лишь ориентировочное значение. По реакции ребенка на прикосновение или укол можно судить, чувствует ли ребенок или нет. Очень трудно определить границы нарушенной чувствительности и не удастся определить качественные нарушения.

8. Координация движений. Оценивается при наблюдении за произвольными движениями ребенка. Обращается внимание на то, как ребенок пытается взять игрушку, пользуется предметом, взятым в руки, стоит, ходит. С 3-4-летнего возраста используются пальценосовая, коленно-пяточная пробы, диадохокinez, проба на асинергию, дисметрию, Ромберга, ходьба с открытыми и закрытыми глазами. Проверка почерка.

9. Менингеальные симптомы. Ригидность затылочных мышц, симптомы Кернига, Брудзинского (верхний, средний, нижний), симптом подвешивания Лесажа.

10. Вегетативные функции. Местные изменения температуры и окраски кожи. Дермографизм местный и рефлекторный. Пиломоторные рефлексы. Потоотделение. Салоотделение. Слюноотделение. Трофические изменения кожи и ее придатков, пролежни, трофические изменения в костях и суставах. Болезненность при пальпации вегетативных узлов и сплетений (периартериальных, шейных симпатических, солнечного и др.). Ортоклиностагическая проба, глазосердечный рефлекс. Пароксизмальные вегетативные расстройства (обмороки, головокружение, акроцианоз, отек Квинке, крапивница, вазомоторный ринит, бронхиальная астма, гипоталамические кризы, приступы сонливости, вегетативно-висцеральные ауры и др.).

III. ЛАБОРАТОРНЫЕ И СПЕЦИАЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Клинический анализ крови и мочи, кала на яйца глистов, рентгеноскопия или флюорография органов грудной клетки. Люмбальная пункция, исследование ликвора, краниография, спондилография, пневмоэнцефаломиелография, эхоэнцефалография, электроэнцефалография, электромиография, электровозбудимость мышц, тепловидение, реоэнцефалография, доплерография, компьютерная томография, магнитно-резонансная томография. Методы генетического исследования — семейный (метод родословных), близнецовый, цитологический, дерматоглифический, биохимический. Консультации других специалистов.

IV. АНАЛИЗ ДАННЫХ АНАМНЕЗА И ОБЪЕКТИВНОГО ИССЛЕДОВАНИЯ

1. Выделение клинических симптомокомплексов (синдромов).
2. Установление топического диагноза.
3. Дифференциальный патогенетический диагноз.
4. Клинический диагноз (основное и сопутствующие заболевания).

V. ЛЕЧЕНИЕ, ПРОГНОЗ И ЭКСПЕРТИЗА

1. План лечения.
2. Наблюдение за результатами лечения (в дневнике).
3. Прогноз в отношении жизни, выздоровления, трудоспособности.
4. Трудовая (и военная) экспертиза*.
5. Эпикриз.

* При массовых профилактических осмотрах неврологический статус исследуется в такой же последовательности, а запись проводится в специально подготовленные бланки (карты), адаптированные для машинной (компьютерной) обработки данных.

ЛИТЕРАТУРА

- Бадалян *Մ. Ս.*. Детская неврология. — М.: Медицина, 1984. — 576 с.
- Вейн *А. М.* Заболевания ВНС. — М.: Медицина, 1991. — 624 с.
- Гузева *В. И.*, Михайлов *И. Б.* Фармакотерапия нервных болезней у взрослых и детей. — СПб.: Фолиант, 2002. — 401 с.
- Диагностика и лечение эпилепсии у детей / Под ред. П. А. Темина, М. Ю. Никаноровой. — Можайск: Можайск-Терра, 1997. — 655 с.
- Заваденко *Н. Н.* Гиперактивность и дефицит внимания в детском возрасте: Учебное пособие. — М.: Издательский центр «Академия», 2005. - 256 с.
- Зинченко *А. П.* Острые нейроинфекции у детей (руководство для врачей). — Л.: Медицина, 1986. — 320 с.
- Инструкция (информация для специалистов) по медицинскому применению препарата СТРАТТЕРА® (STRATTERA®).
- Карлов *В. А.* Терапия нервных болезней (руководство для врачей). — М.: Медицина, 1987. — 512 с.
- Карлов *В. А.* Эпилепсия. — М.: Медицина, 1990. — 336 с.
- Козлова *С. И.*, Демикова *Н. С.*, Семанова *Е.*, Блинникова *О. Е.* Наследственные синдромы и медико-генетическое консультирование. — М.: Практика, 1996. — 416 с.
- Лебедев *Б. В.*, Барашнев *Ю. И.*, Якунин *Ю. Л.* Невропатология раннего детского возраста: Руководство для врачей. — Л.: Медицина, 1981. - 352 с.
- Лихтерман *Л. Б.* Нейротравматология: Справочник. — М., 1994.
- Мухин *К. Ю.*, Петрухин *А. С.* Идиопатические формы эпилепсии: систематика, диагностика, терапия. — М.: Арт-Бизнес-Центр, 2000. — 319 с.
- Одинак *М. М.*, Михайленко *А. А.*, Иванов *Ю. С.*, Семин *Г. Ф.* Сосудистые заболевания головного мозга. — СПб.: Гиппократ, 1997. — 160 с.

- Петер Дуус.* Топический диагноз в неврологии. Анатомия. Физиология. Клиника. — М.: Вазар-Ферро, 1995. — 400 с.
- Покалев Г. М.* Нейроциркуляторная дистония. — Нижний Новгород: НГМИ, 1994. — 300 с.
- Ратнер А. 10.* Родовые повреждения нервной системы. — Казань: издательство Казанского университета, 1985. — 334 с.
- Скоромец А. А., Скоромец Т. А.* Топическая диагностика заболеваний нервной системы: Руководство для врачей. — СПб.: Политехника, 1996. 320 с.
- Скоромец А. А., Тиссен Д. Р., Панюшкин А. И., Скоромец Т. А.* Сосудистые заболевания спинного мозга — СПб.: Сотис, 1998. — 528 с.
- Тератология человека: Руководство для врачей / Под ред. Г. И. Лазюка. — М.: Медицина, 1991. — 480 с.
- Хохлов А. П., Савченко 10. Н.* Миелинопатии и демиелинизирующие заболевания. — М.: Медицина, 1990.
- Allen A.J., Kurlan R. M., Gilbert D. L. et al.* Atomoxetine treatment in children and adolescents with ADHD and comorbid tic disorders // *Neurology*. - 2005. - 65 (12): 1941-1949.
- American Academy of Pediatrics, Committee on Quality Improvement and Subcommittee on Attention-Deficit/Hyperactivity Disorder. Clinical practice guideline: diagnosis and evaluation of the child with attention-deficit/hyperactivity disorder // *Pediatrics*. — 2000. — 105: 1158-1170.
- Bymaster F. P., Katner J. S., Nelson D. L. et al.* Atomoxetine increases extracellular levels of noradrenaline and dopamine in the prefrontal cortex of rat: a potential mechanism for efficacy in attention deficit/hyperactivity disorder // *Neuropsychopharmacology*. — 2002. — 27: 699-711.
- Diagnosis and treatment of attention deficit hyperactivity disorder // NIH Consensus Statements. — 1998. — 16: 1-37.
- Heil S. H., Holmes H. W., Bickel W. K. et al.* Comparison of the subjective, physiological, and psychomotor effects of atomoxetine and methylphenidate in light drug users // *Drug Alcohol Depend.* — 2002. — 67 (2): 149-156.
- Kelsey D., Sumner C., Casat C. et al.* Once-Daily Atomoxetine Treatment for Children With Attention-Deficit/ Hyperactivity Disorder, Including an Assessment of Evening and Morning Behavior: A Double-Blind, Placebo-Controlled Trial // *Pediatrics*. — 2004. — 114 (1): e1-e8.
- Spencer T.J., Biederman J., Wilens T. E. et al.* Effectiveness and tolerability of tomoxetine in adults with attention deficit hyperactivity disorder // *Amer. J. Psychiatry*. — 1998. — 155: 693-695.