

Грантовое поддержание выполнено в рамках гранта РФФИ № 04-04-00002

Своим ученикам посвящаю

ВВЕДЕНИЕ

«Черепные нервы, семиотика поражения с методикой их исследования» вышли в виде учебно-методических пособий в 1995 г. Они пользовались большим спросом среди врачей на циклах специализации и усовершенствования, ординаторов и интернов, распространялись среди них в копированном виде.

Автор настоящего издания в течение многих лет преподавала неврологию в Казанском ГИДУВе и Казанском медицинском университете. При создании монографии использовалось большое количество литературных источников и, что самое важное, был обобщен опыт врача, через руки которого «прошли» наиболее сложные для диагностики случаи. Каждый из них требовал глубокого анализа литературы, нередко обсуждения с ведущими неврологами и врачами других специальностей. Часто правильная трактовка того или иного симптома «приходила» с накоплением определенного опыта или при «встрече» с описанием аналогичного случая. Нередко сложные вопросы, требующие поиска ответов, ставились курсантами, обучающимися на циклах.

В монографии обобщены как часто, так и редко встречающиеся симптомы и синдромы поражения черепных нервов, а также причины их возникновения. Особое внимание уделяется описанию симптомов, которые наблюдаются при угрожающих состояниях и определяют тяжесть состояния неврологического больного.

Хочется верить, что настоящий труд будет востребован и принесет пользу как начинающим, так и уже состоявшимся докторам.

Автор благодарит всех тех, кто принимал участие в создании этой книги, прежде всего своих учеников, которым и посвящается этот труд.

Книга предназначена для врачей-специалистов, практикующих неврологию и психиатрию, занимающихся различными уровнями обследования пациентов и их путей, а также практикам судебно-медицинского освидетельствования и экспертизы. Книга может быть использована как учебник и методическое пособие, а также как справочник для практикующих неврологов и психиатров.

I ПАРА ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ ОБОНИЯТЕЛЬНЫЕ НЕРВЫ (пп. olfactorii)

Семиотика поражения обонятельного пути

I пара черепных нервов (ЧН) – обонятельные нервы (пп. olfactorii) (Рис. 1) начинаются рецепторами высокоспециализированных чувствительных клеток, заложенными в обонятельной зоне слизистой носа, которая располагается в области верхушки каждой носовой полости и простирается в сторону верхней носовой раковины и перегородки. Здесь заложен высокоспециализированный обонятельный эпителий, опорные клетки. Среди них рассеяны биполярные чувствительные клетки, дендриты которых оканчиваются рецепторами на поверхности эпителия в виде коротких обонятельных волосков (Дуус П., 1995). Аксоны формируют обонятельные нити (file olfactorii), которые в числе 15-20 проникают в полость черепа через продырявленную пластинку решетчатой кости (lamina cribrosa ethmoidalis). Затем волокна обонятельных нитей вступают в контакт с дендритами митральных и пучковых клеток обонятельной луковицы (bulbus olfactorius) (Рис. 1).

Биполярные обонятельные клетки являются первыми нейронами системы обоняния, а митральные и пучковые клетки – вторыми. Аксоны последних образуют обонятельный тракт (tractus olfactorius). Он ложится в специальную бороздку, расположенную на основании лобной доли, затем переходит в обонятельный треугольник (trigonum olfactorium) (Рис. 2).

Обонятельный треугольник состоит из нервных клеток (третий нейрон), на которых оканчивается часть волокон обонятельного пути. От клеток обонятельного треугольника берут начало три обонятельные полоски – латеральная, средняя и медиальная. Каждая из них, пройдя определенный путь, заканчивается в клетках коркового обонятельного анализатора – крючка (uncus), извилины около морского конька (gyrus hippocampus) (Рис. 1.). Промежуточная обонятельная полоска частично оканчивается на нервных клетках переднего продырявленного вещества (substantia perforata anterior) одноименной стороны, часть ее волокон по передней спайке переходит на противоположную сторону. Таким образом осуществляется перекрест обонятельного пути.

Клетки bulbus olfactorius, trigonum olfactorium, substantia perforata anterior относятся к первичным обонятельным центрам; gyrus hippocampus, unicus – к центральному обонятельному анализатору. Периферический обонятельный путь представлен клетками обонятельного анализатора, file olfactorii, bulbus olfactorius, trigonum olfactorium, substantia perforata anterior.

Через свод (fornix) обонятельный мозг связан со зрительным бугром и образованиями ствола. Благодаря этим связям осуществляются рефлекторные двигательные и вегетативные реакции при обонятельном раздражении.

Если рассматривать расположение обонятельного пути по отношению к другим образованиям мозга, то видно, что обонятельная луковица и тракт располагаются довольно поверхностно, сверху прикрыты лобными долями. У своего основания обонятельный треугольник, часть переднего продырявленного пространства пересекаются зрительными нервами (Рис. 2). Малые крылья основной кости проецируются на область этого пересечения. Переднее продырявленное пространство прикрыто полюсом височной доли.

Термины, характеризующие расстройство обоняния

Гипосмия – снижение обоняния.

Аносмия – отсутствие восприятия запахов.

Нарушение идентификации запахов.

Гиперсмия – повышенное ощущение запаха при сниженном пороге его восприятия.

Дизосмия, паросмия – неправильное определение выдыхаемого запаха.

Обонятельные галлюцинации – ложное ощущение запаха, возникающее без его источника.

Обонятельная гиперпатия – повышенное восприятие запахов при повышенном пороге восприятия с резким неприятным оттенком, длительным обонятельным последействием, вегетативной реакцией (побледнением, тошнотой и др.).

Обонятельная аллоэстезия – запах, проникший в одну ноздрю, ощущается другой.

Методика исследования функции обонятельного нерва

Сбор анамнеза: врач интересуется, как больной воспринимает запахи, нет ли несуществующих запахов, чем сопровождается ощущение ароматического вещества, не страдает ли он заболеванием носоглотки.

Осмотр больного: поочередно проверяется проходимость носовых ходов, для чего врач зажимает одну ноздрю и просит вдохнуть и выдохнуть воздух другой. Контролем служит движение бумажки струей воздуха. Также поочередно предлагается определить запах одной и другой ноздрей нерезко пахнущего ароматического вещества (резко пахнущее вещество помимо обонятельного нерва воспринимается V и VII парами ЧН). При проверке обоняния глаза и рот испытуемого должны быть закрыты. Для количественного исследования обоняния и установления порога восприятия используются специальные приборы – ольфактометры.

Семиотика поражения обонятельного пути

При поражении рецепторного аппарата I пары ЧН развивается гипо-, реже аносмия. Самой частой причиной этого поражения являются заболевания носоглотки, в том числе острые и хронические риниты, гаймориты, фронтиты. У больных при этом страдает обонятельный компонент восприятия запахов, в то время как тригеминальный и вкусовой остаются сохранными.

Аналогичная картина наблюдается при поражении всего периферического пути. Восстановление обоняния после ринита, интоксикаций может происходить неравномерно и сопровождаться паросмиией или гиперосмиией.

Отрыв обонятельных нитей в результате травмы сопровождается аносмиией или, при сохранности отдельных нитей, гипосмиией.

При опухолях, гидроцефалии, гематомах и других процессах может происходить придавливание нитей к костям основания черепа. В этом случае в зависимости от локализации процесса и его природы развивается одно- или двусторонняя гипосмия. Необходимо помнить, что даже при односторонней компрессии обонятельного пути в силу его перекреста может наблюдаться двусторонняя гипосмия, выраженная более значительно на стороне очага. Поражение обонятельных нитей может входить в так называемый краинобазальный синдром. Его основу составляет не только придавливание ЧН к костным структурам (спинке турецкого седла, твердому краю намета мозжечка, латеральной и медиальной каменисто-клиновидным связкам, отчасти артериям виллизиева круга), но и сопутствующие сосудистые нарушения. При осмотре у больных с краинобазальным синдромом находят патологию со стороны I, II, III, IV, V, VI пар ЧН. Перечисленные нервы страдают в неодинаковой степени и в разном сочетании. При придавливании ствола к блюменбахову скату в процесс вовлекается каудальная группа нервов. При этом поражение языгоглоточного, блуждающего нервов встречается редко, функция подъязычного нерва не нарушается (Рапопорт М.Ю., 1937).

Двусторонняя гипо- или аносмия может быть обусловлена деструкцией обонятельных луковиц и путей при контрударной контузии, например, при падении на затылок. Одно- или двусторонняя аносмия может быть также единственным признаком травмы орбитальной области (Дуус П., 1995).

Нам пришлось наблюдать одностороннюю гипосмию у больного с травмой черепа. Это был атлетически сложенный мужчина высокого роста, который упал со стремянки (ввинчивал лампочку) и ударился головой о стену. На короткое время терял сознание, приая в себя, обнаружил снижение слуха на правое ухо, обратился к отоларингологу, который выявил очаги кровоизлияний в барабанной перепонке, диагностировал травматическую нейропатию VIII пары ЧН справа. Больной обратился к нам спустя месяц с жалобами на головокружение. При осмотре выявилось снижение слуха, легко выраженный периферический парез лицевой мускулатуры и гипосмия справа. На рентгенограммах черепа – перелом основания черепа с линией перелома, проходящей через пирамиду височной кости и кости передней черепной ямки справа.

Нарушения обоняния и вкуса на гетеролатеральной стороне возможны при поражении зрительного бугра и прилегающих к нему областей (Антонов И.П., Лупьянов Я.А., 1986).

При локализации процесса в области полюса височной доли развивается нарушение обоняния как по периферическому, так и по центральному типам (напомним, что полюс височной доли прикрывает обонятельный треугольник и переднее продырявленное пространство). При этом снижение обоняния на стороне очага сочетается с корковыми синдромами выпадения (нарушением способности дифференцировать запахи, устанавливать идентичность одного

и того же пахучего вещества) или раздражения (обонятельными галлюцинациями).

При объемных процессах в лобной доле или прилежащих к ней оболочках формируется синдром Фостера-Кеннеди. Он описан также при оптикохизматальном арахноидите, при заболеваниях сосудов основания мозга (склерозе, аневризме внутренней сонной артерии) (Трон Е.Ж., 1968). Синдром Фостера-Кеннеди характеризуется снижением или полным отсутствием зрения с картиной первичной атрофии соска зрительного нерва, гипосмиией на стороне очага, на противоположной стороне – застойными явлениями на глазном дне.

Dobois-Poulsen, 1952, различает три варианта этого синдрома:

- 1) центральная скотома с нормальным глазным дном на одном глазу, на другом – застойный сосок.
- 2) центральная скотома с простой атрофией на одном глазу, на другом – застойный сосок.
- 3) простая атрофия со слепотой на одном глазу и вторичная атрофия – на другом.

Центральная скотома при первом варианте синдрома Фостера-Кеннеди может быть объяснена особенностями кровоснабжения паппиломакулярного пучка. В отношении кровоснабжения он находится в худших условиях, чем периферия зрительного нерва, поэтому при сдавлении сосудов, питающих зрительный нерв, в первую очередь выпадает центральное зрение. Возникновение синдрома Фостера-Кеннеди объясняется следующим: вначале сдавлению подвергается зрительный нерв, что приводит к развитию атрофии соска зрительного нерва на стороне компрессии, в дальнейшем при развитии внутричерепной гипертензии эта атрофия препятствует возникновению застойных явлений на стороне очага.

Е.Ж. Трон, 1968, описывает так называемый “обратный синдром Фостера-Кеннеди”. В этом случае застойный сосок определяется на стороне опухоли, простая же атрофия – на противоположной стороне. Данная клиника может наблюдаться при опухоли височной доли со смещением мозга и сдавлением зрительного нерва на противоположной стороне.

Локализация очага в области коркового обонятельного анализатора (гиппокампова извилина, крючок морского конька, аммонов рог) при одностороннем расположении патологического процесса обнаруживает двустороннее снижение обоняния, более выраженное на противоположной стороне.

К корковым симптомам выпадения относится нарушение способности различать запахи. Эту патологию связывают с поражением аммонова рога. Понижение и утрата способности точно узнавать и словесно обозначать (идентифицировать) запахи возникает при локализации очага в крючке морского конька. При поражении височной доли наблюдаются паросмии (вместо одного запаха больной называет другой), обонятельное последействие.

К корковым симптомам раздражения относятся обонятельные галлюцинации – восприятие несуществующих запахов. Они могут сочетаться с разнообразными сенсорно-вегетативными ощущениями, иметь выраженную эмоциональную окраску. Обонятельная галлюцинация может быть самостоятельной или служить аурой развернутого эпилептического припадка.

Сочетание обонятельных и вкусовых галлюцинаций с эпилептическими припадками характерно для поражения крючка гиппокампа и миндалевидного тела (унцинатные припадки).

При совместном поражении основания височной доли и дienceфальной области возможна обонятельная гиперпатия, когда даже приятный запах воспринимается с неприятным, болезненным, плохо локализованным ощущением, выраженной аффективной реакцией. При поражении височно-теменной области наблюдается обонятельная аллоэстезия с нарушением локализации обонятельных ощущений.

Снижение обоняния описано при поражении черепных нервов (Литвак Л.Б., 1962). Так, при невралгиях ветвей тройничного нерва обоняние страдает за счет выпадения тригеминального тактильного компонента восприятия запахов. Больной с данной патологией плохо ощущает запах ментола, уксусной кислоты, нашательного спирта. При поражении промежуточного нерва снижение обоняния может быть обусловлено нарушением секреции слизистой оболочки обонятельной области или снижением вкусового восприятия запахов. В последнем случае нарушается восприятие хлороформа. Гипосмия может иметь место и при парезе крыльев (крыла) носа при периферической нейропатии лицевого нерва.

Таблица 1.

Семиотика поражения обонятельного пути

Уровень поражения	Причины	Симптомы и синдромы поражения
1	2	3
1. Рецепторный аппарат	Риниты, интоксикации, опухоли носа	Одно-, чаще двусторонняя ано-, гипосмия, возможна гиперосмия в периоде восстановления обоняния
2. Поражение периферического обонятельного анализатора	Недоразвитие обонятельных путей, разрыв нитей при переломе черепа, контрударная контузия луковиц при падении на затылок. Гидроцефалия, отек мозга, опухоли, гематомы и другие процессы в передней черепной ямке. Нарушение венозного оттока из пазух носа при некоторых опухолях хиазмально-септической области. Острые и хронические воспалительные процессы в мозговых оболочках передней черепной ямки (гнойные, серозные менингиты, базальные арахноидиты).	Двусторонняя гипо-, аносмия; односторонняя – на стороне очага; краинобазальный синдром; синдром Фостера-Кеннеди.
	Перелом основания черепа	Односторонняя аносмия на стороне очага или на противоположной стороне (зависит от линии перелома). Двусторонняя гипо-, аносмия.

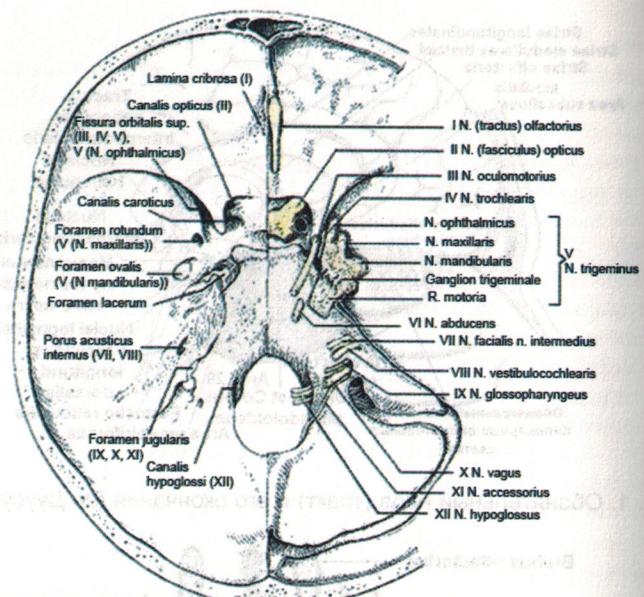


Рис. 4. Внутреннее основание черепа с проходящими через него черепными нервами. Вид сверху (по Дуссу П., 1995)

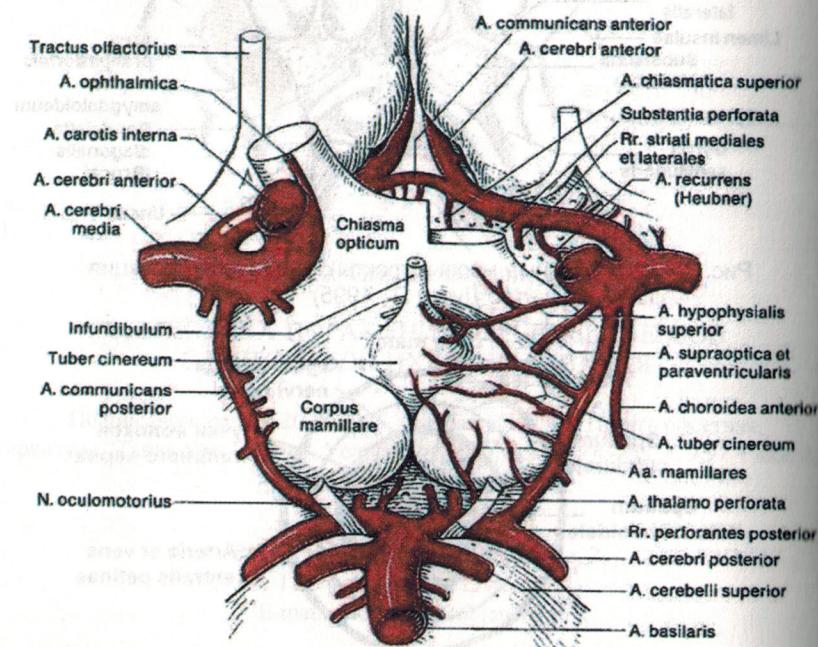


Рис. 5. Виллизиев круг (по Дуссу П., 1995)

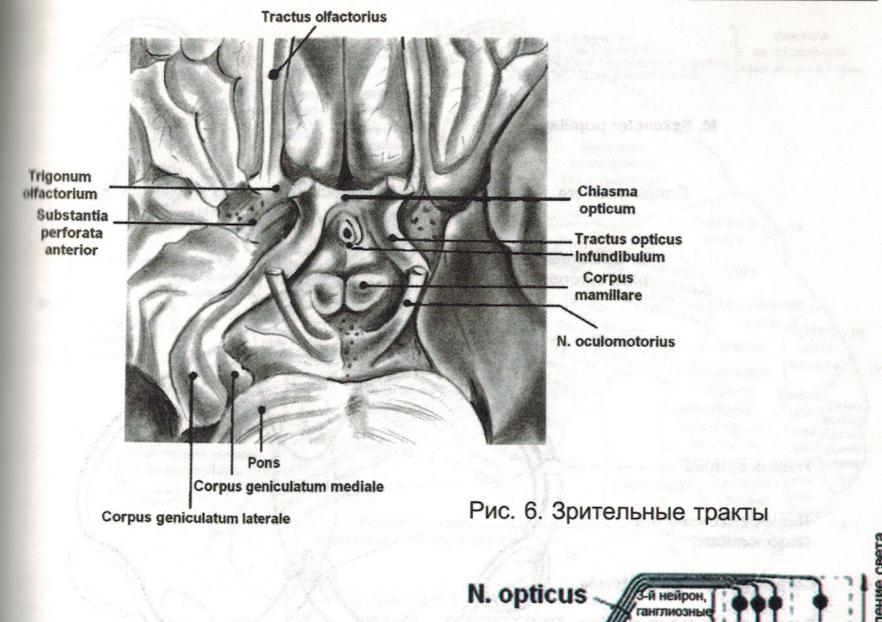


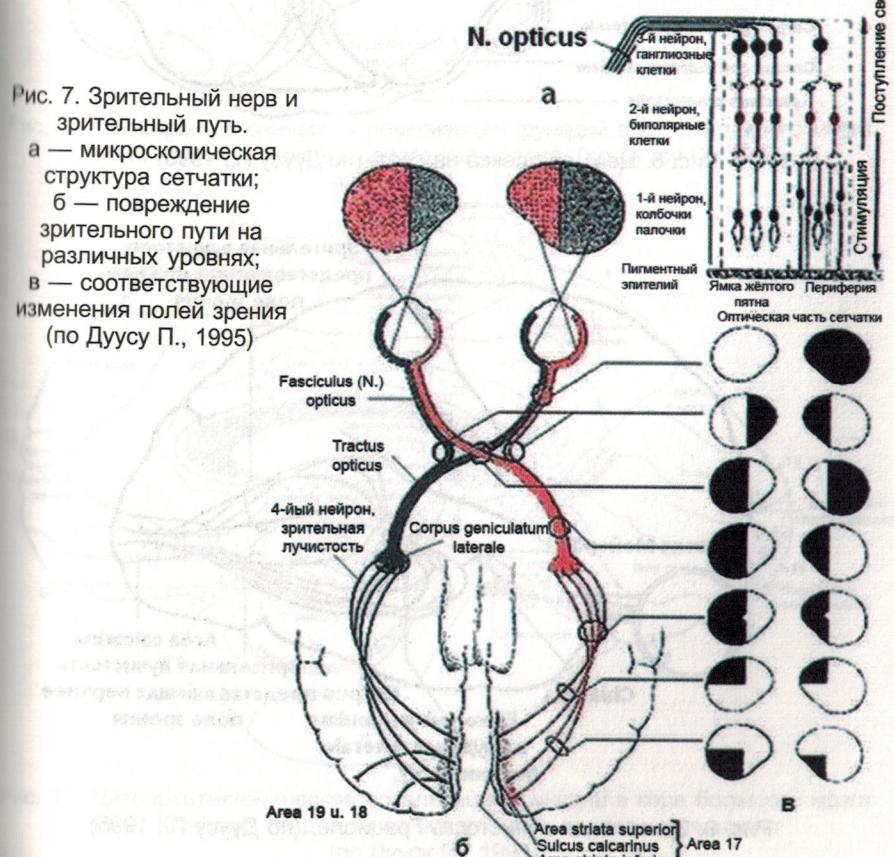
Рис. 6. Зрительные тракты

Рис. 7. Зрительный нерв и зрительный путь.

а — микроскопическая структура сетчатки;

б — повреждение зрительного пути на различных уровнях;

в — соответствующие изменения полей зрения (по Дуссу П., 1995)



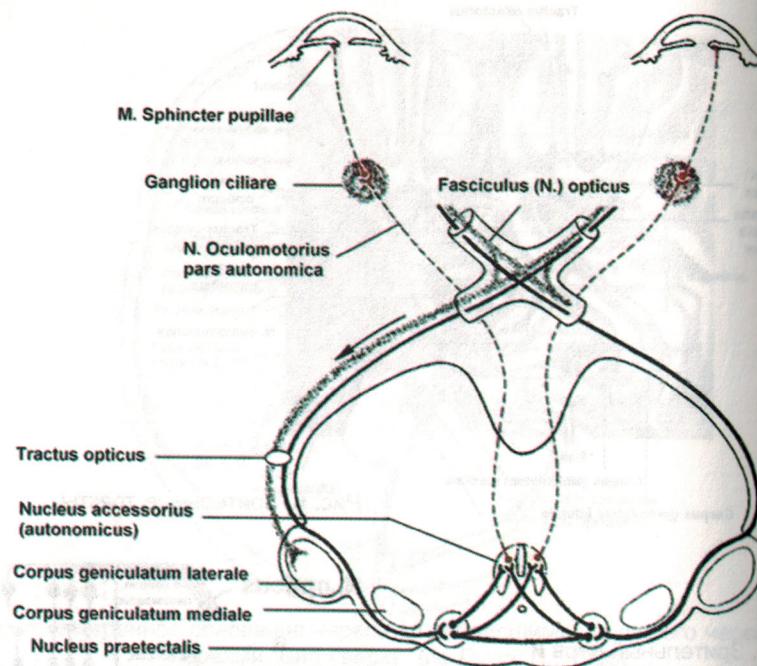


Рис. 8. Цепь рефлекса на свет (по Дуусу П., 1995)

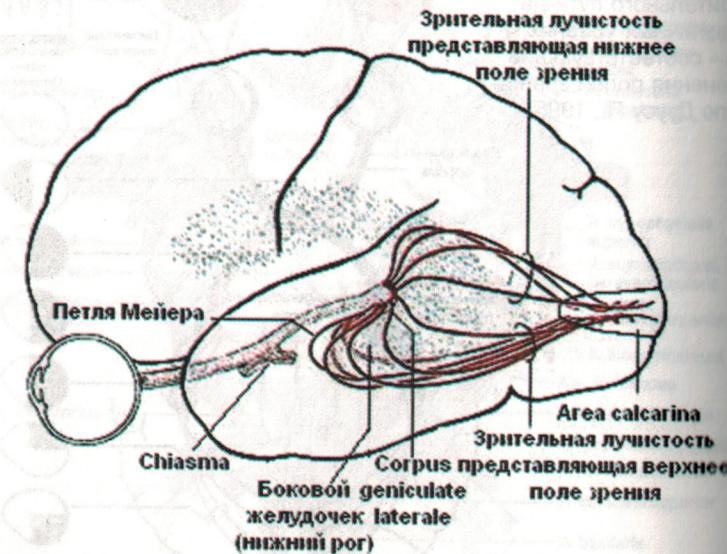


Рис. 9. Зрительная лучистость Грациоле (по Дуусу П., 1995)

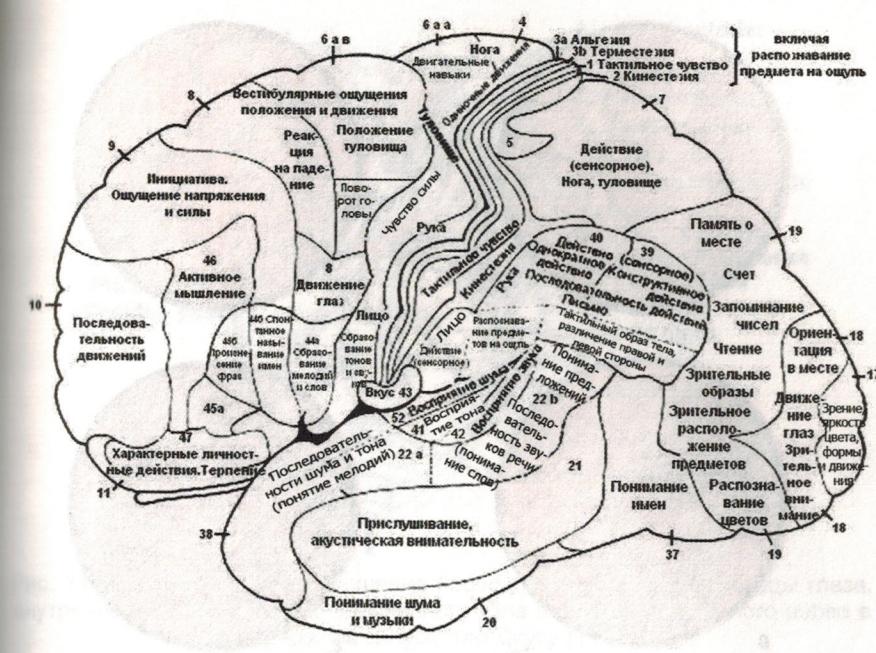


Рис. 10. Цитоархитектоническая локализация функций в коре большого мозга (по К. Клейстру). Конвекс левого полушария (по Дуусу П., 1995)

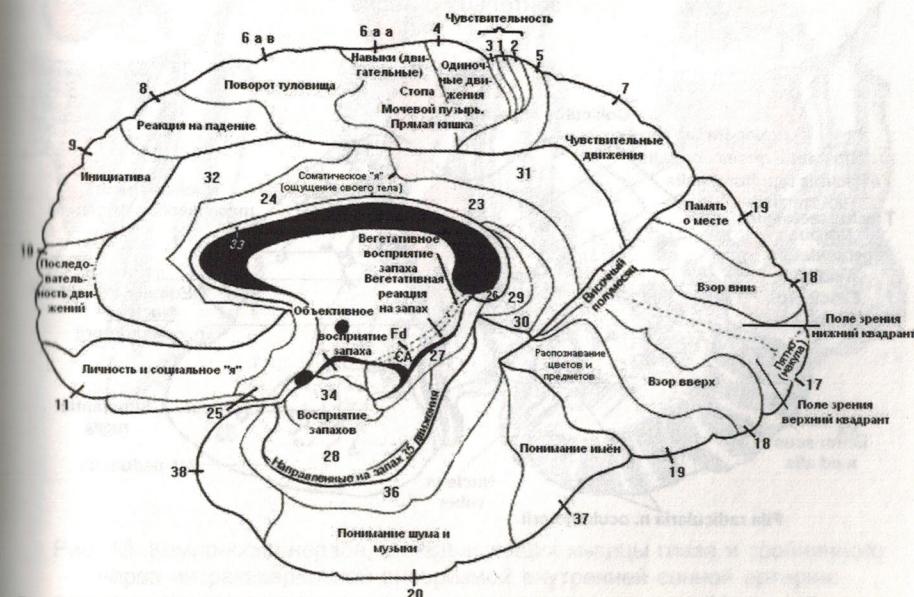


Рис. 11. Цитоархитектоническая локализация функций в коре большого мозга (по К. Клейстру). Медиальная поверхность правого полушария (по Дуусу П., 1995)

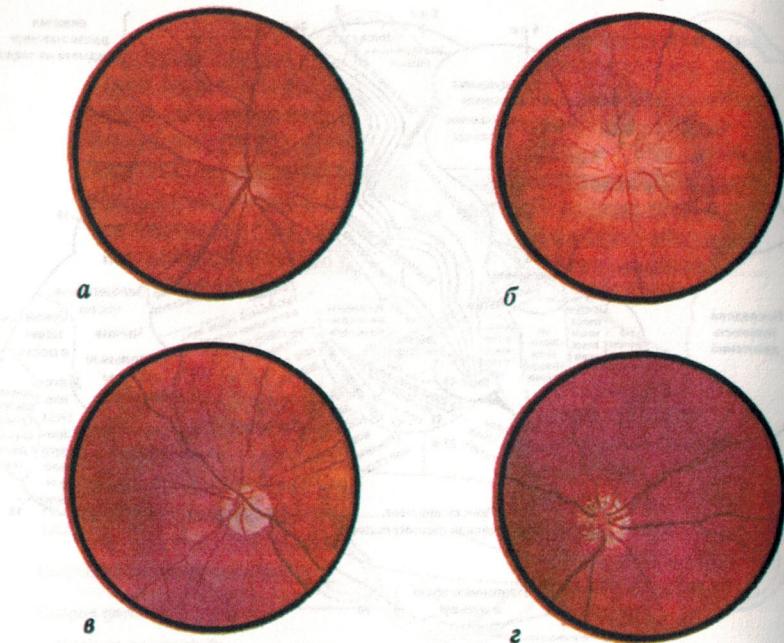


Рис 12. а – нормальное глазное дно; б – застойный диск (сосок) зрительного нерва; в – первичная атрофия зрительного нерва; г – вторичная атрофия зрительного нерва

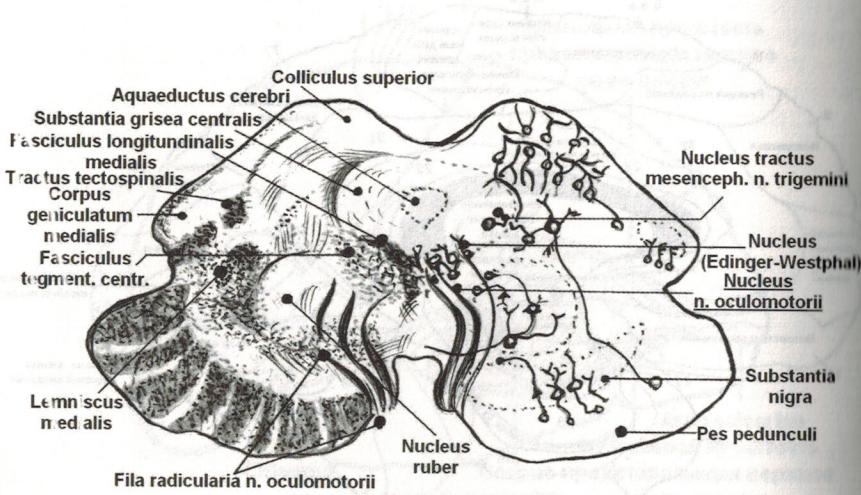


Рис 13. Интрамедуллярная часть пути глазодвигательного нерва

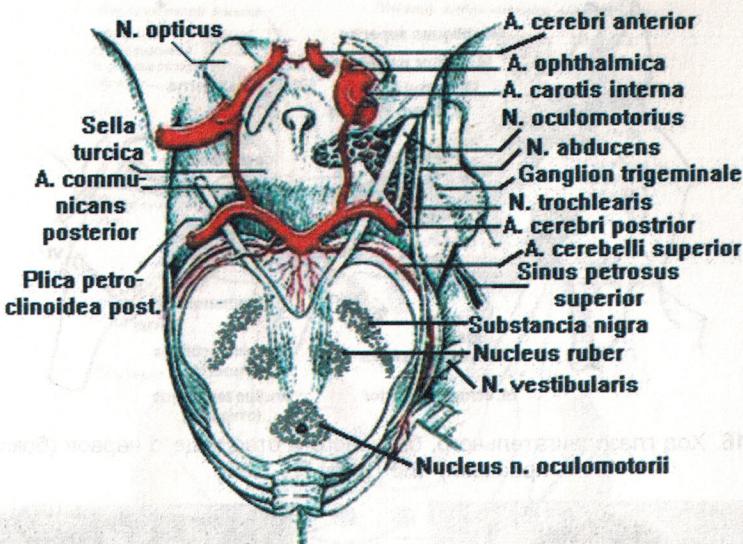


Рис. 14. Анатомическое соотношение нервов, иннервирующих мышцы глаза, внутренней сонной артерии, тройничного узла и ветвей тройничного нерва в кавернозном синусе (по Дусу П., 1995)

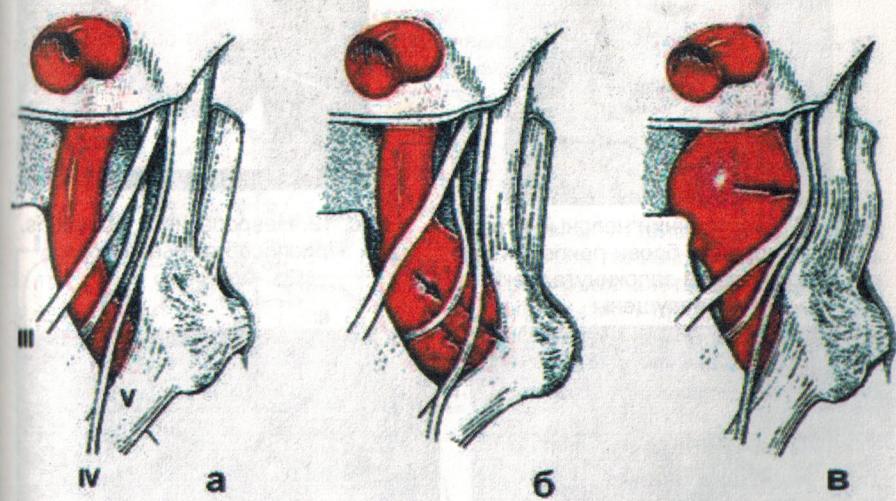


Рис. 15. Компрессия нервов, иннервирующих мышцы глаза и тройничного нерва интракавернозной аневризмой внутренней сонной артерии:
а — нормальное соотношение; б — каудальная аневризма; в — оральная аневризма (по Дусу П., 1995)