

СОДЕРЖАНИЕ

Суставной синдром в практике дерматовенеролога	
Клинические и инструментальные методы оценки состояния опорно-двигательного аппарата	
Лабораторные методы диагностики	1
Диагностика нарушений метаболизма костной ткани	2
Основные средства и методы лечения больных с суставными поражениями	2
Общие принципы лечения остеопороза	4
Суставной синдром при диффузных болезнях соединительной ткани	5
Васкулиты	5
Псориатический артрит	6
Болезнь Рейтера	6
Поражение суставов при гонорее	7
Нейросифилис	7
Этиология и патогенез	7
Патологическая анатомия	8
Классификация	11
Клиническая картина	11
Диагностика	2
Лечение	26
Рекомендуемая литература	27

Т. В. Красносельских

НЕЙРОСИФИЛИС

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ

Сифилис – общее инфекционное заболевание, вызываемое бледной трепонемой, сопровождающееся поражением всех органов и систем организма, в том числе центральной и периферической нервной системы.

Проникнув через входные ворота, возбудитель сифилиса – *T. pallidum* – распространяется лимфогенным и гематогенным путем. Хотя процесс диссеминации спирохет происходит одновременно по двум путям, в начальных стадиях сифилиса преобладает гематогенный.

Уже через несколько часов после заражения трепонемы поступают в кровь и распространяются с ее током, фиксируясь в коже, слизистых оболочках, внутренних органах, сосудистой системе. Спирохеты обнаруживаются в периваскулярных пространствах, в просвете сосудов и в тканевых щелях. Через эндотелий стенок кровеносных сосудов и по лимфатическим капиллярам периневральных пространств спирохеты проникают в оболочки нервов.

При электронно-микроскопическом исследовании биоптатов тканей экспериментально инфицированных животных и людей, страдающих заразными формами сифилиса, в различных отделах периферических нервов были найдены бледные трепонемы. В эндоневрии, периневрии и эпиневирии миелиновых и безмякотных нервных волокон обнаруживаются морфологически не измененные спирохеты. Возбудители находятся среди коллагеновых волокон, причем по периферии большинства микроорганизмов коллаген лизирован. Наличие изменений коллагена вокруг трепонемы служит доказательством того, что это не просто септицемия организма, а изменение тканей, то есть начало специфического поражения нервной системы.

Миелиновые волокна имеют при этом признаки деструкции, нарушено упорядоченное расположение слоев миелиновой оболочки, а на отдельных участках наблюдаются зоны разрушения. Аксоплазма без-

мякотных нервных волокон, как правило, не имеет различных признаков деструкции. Вокруг нервных волокон располагаются различные клеточные элементы, часть из них содержит фагоцитированные трепонемы. Имеет место проникновение отдельных трепонем и в аксоны шванновских клеток. В аксоплазме последних вокруг каждого микроорганизма также закономерно выявляется зона лизиса.

Таким образом, доказано проникновение бледных трепонем в безмякотные и миелиновые нервные волокна уже на ранних стадиях сифилиса, выявлено повреждающее действие трепонем на основное вещество всех слоев нервных волокон, коллагеновые фибриллы и клеточные элементы. Следовательно, можно говорить о вовлечении периферического нерва в специфический процесс. Возможно, наличием в нервах спирохет, вызывающих поражение чувствительных волокон, объясняется безболезненность большинства сифилидов.

Однако проблема нейросифилиса не исчерпывается одной лишь констатацией наличия трепонем в нервной системе. Важнейшую роль в патогенезе нейросифилиса играют взаимоотношения между возбудителем с его патогенностью и вирулентностью и характером реакции на него макроорганизма. Морфологические изменения тканевой реакции при разных формах нейросифилиса характеризуют определенное реактивное состояние макроорганизма и его отдельных тканей. Реактивная способность организма, его иммунологическое состояние в течение заболевания претерпевают значительные колебания. Об этом несомненно свидетельствуют следующие факты:

- полиморфизм патоморфологической и клинической картины нейросифилиса;
- различная степень тяжести поражения у разных пациентов;
- возможность изолированного поражения нервной системы при отсутствии других клинических признаков заболевания;
- хроническое течение нейросифилиса со вспышками обострений и ремиссий (при отсутствии адекватной терапии);
- наблюдающаяся в ряде случаев активизация трепонем после длительного, иногда многолетнего латентного периода и возможность первичной манифестации нейросифилиса в форме спинной сухотки и прогрессирующего паралича.

Клиническим выражением гематогенной диссеминации трепонем являются распространенные кожные высыпания, поражения слизистых и другие симптомы вторичного периода сифилиса. Центральная нервная система отвечает на проникновение и размножение возбудителей генерализованным воспалением мягких оболочек головного и спинного мозга. Цитоз при исследовании спинномозговой жидкости в начале вторичного периода может достигать 300–500 клеток в 1 мм³ и больше. Лептоменингит на ранних стадиях сифилиса характеризуется преобладанием экссудативного компонента и быстротой течения

воспалительного процесса, то есть признаками, свойственными гиперергическому воспалению. При этом у больных отмечается явное несоответствие между значительной степенью патологии ликвора и скудной клинической симптоматикой поражения нервной системы. Несмотря на выраженный воспалительный процесс в мозговых оболочках, специфический менингит в большинстве случаев протекает бессимптомно, выявляется лишь тонкими функциональными методами исследования и поэтому часто остается нераспознанным. Отсутствие у пациентов как субъективных, так и объективных нарушений со стороны нервной системы является показателем высоких компенсаторных возможностей организма. Тем не менее, в некоторых случаях возможно развитие тяжелых манифестных форм менингита, что наблюдается обычно в результате влияния различных провоцирующих факторов (см. ниже), ослабляющих иммунную систему организма и активизирующих трепонему.

При недостаточно активной реакции мезенхимного аппарата — оболочек и сосудов центральной нервной системы — уже на ранних стадиях диссеминации спирохет возможно развитие острого сифилитического менингоэнцефаломиелимита. Морфологическим выражением этой реакции являются менингеальные изменения, энцефалитические же изменения представляют собой дальнейший этап развития патологического процесса, указывая на проникновение спирохет из субарахноидального пространства в нервную паренхиму. Основное патогенетическое значение в развитии острых сифилитических менингоэнцефалитов имеет, по-видимому, функциональная неполноценность мезенхимной ткани.

Как манифестный, так и скрытый менингит ранних периодов сифилиса протекают преимущественно доброкачественно, под воздействием специфического лечения разрешаются тем быстрее, чем меньше давность болезни и чем меньше выражена патология спинномозговой жидкости. Воспалительные явления в оболочках мозга могут уменьшаться и спонтанно, только постепенно и очень медленно. Со временем характер тканевой реакции в мозговых оболочках меняется, начинают преобладать явления, свойственные продуктивному воспалению, переходящие впоследствии в склеротические и рубцовые процессы.

У части больных латентно протекающий менингит может сохраняться в течение длительного времени и служить основой для развития поздних (паренхиматозных) форм сифилиса нервной системы. После 5–10–15 лет «затишья» болезни может возникнуть новая вспышка менингита, на фоне которого происходит формирование позднего менинговаскулярного сифилиса, спинной сухотки или прогрессирующего паралича. При врожденном сифилисе, аналогично приобретенному сифилису взрослых, через 5–10 и более лет скрытого течения нейросифилиса может произойти вспышка менингеального процесса, на фоне которого формируются поздние формы сифилиса нервной системы.

темы. Врожденный сифилис, несмотря на ряд присущих ему особенностей, в развитии нервных поражений подчиняется тем же закономерностям, которые наблюдаются и при приобретенном сифилисе у взрослых.

Стадия ранней гематогенной диссеминации спирохет продолжается недолго, в тканях и органах часть возбудителей погибает в результате воздействия защитных сил, а некоторая часть — переходит в устойчивые формы выживания. Спирохеты исчезают, но их пребывание в тканях организма не проходит бесследно — трепонемы сенсибилизируют эти ткани, в том числе и нервную систему.

Возможно проникновение трепонем в центральную нервную систему лимфогенным путем из лимфатических узлов, в которых они могут долгое время пребывать, не давая никакой клинической симптоматики. Лимфогенное распространение спирохет в большинстве случаев осуществляется медленнее, чем гематогенное. Из лимфоузлов возбудители проникают в периневральную зону периферических нервов и спинномозговых корешков. В рыхлой ткани эндоневрия и периневрия располагаются лимфатические пространства, благодаря чему каждое нервное волокно, входящее в состав пучка, омывается лимфой. Эти лимфатические пространства не соединяются с лимфатическими сосудами эпинеургии и окружающих тканей, но находятся в связи с субдуральными и субарахноидальными пространствами. В случае попадания в эти пути инфекции она распространяется по нервам на значительные расстояния. Когда спирохеты лимфогенными путями достигают эпидурального пространства, то эпидуральная клетчатка, сенсибилизированная предшествовавшей гематогенной диссеминацией спирохет, отвечает на внедрение новой их генерации бурной экссудативной, иногда гиперергической воспалительной реакцией. Так как поступление спирохет в эпидуральное пространство постоянно возобновляется, причем оно происходит двумя путями — лимфогенным и гематогенным, — то сенсибилизированная эпидуральная клетчатка и проходящие в ней отрезки корешков отвечают на него повторным гиперергическим воспалением.

Впоследствии из эпидуральной клетчатки и твердой мозговой оболочки бледные трепонемы проникают в субарахноидальные пространства, вызывая в мягких оболочках гиперергическое воспаление. Это подтверждает возможность продвижения бледных трепонем вдоль нервного волокна с последующим ранним (уже в первичном серонегативном периоде сифилиса) поражением спинальных ганглиев и дальнейшим проникновением в центральную нервную систему. Таким образом, в этих случаях можно говорить о нейрогенном пути распространения инфекции.

Распространением трепонем непосредственно по нервам в спинномозговой канал и их попаданием в спинномозговую жидкость объясняются

нередкие случаи выявления патологического ликвора уже при первичном сифилисе. В последующем, как при ранних, так и при поздних формах заболевания, спирохеты можно обнаружить в спинномозговой жидкости, а также в оболочках, сосудах и паренхиме головного и спинного мозга.

В центральной нервной системе распространение спирохет связано с ходом небольших сосудов, в лимфатических пространствах которых и разросшихся стенках они, по-видимому, размножаются. Из сосудов они свободно распространяются на окружающую нервную ткань, где их можно обнаружить между ганглиозными клетками и в белом веществе. Спирохеты лежат свободно в оболочках, инфильтрированных корешках, очень густо — в гуммозно измененных участках спинного мозга.

Необходимо подчеркнуть, что при раннем нейросифилисе всегда происходит одновременное поражение сосудов и мозговых оболочек, в клинике никогда не встречается изолированного поражения одной из этих двух систем. Таким образом, ранний нейросифилис всегда является менингovasкулярным с преобладанием в одних случаях сосудистого, в других менингеального процесса, что подтверждается и данными морфологических исследований.

По мере увеличения продолжительности существования инфекционного процесса выраженность менингеальных изменений резко уменьшается, на первый план выступают сосудистые расстройства головного и спинного мозга. Эта трансформация клинической картины нейросифилиса является весьма показательной и соответствует вторичному рецидивному периоду поражений кожи и слизистых оболочек. В ответ на длительное присутствие трепонем организм отвечает стойкими сложными морфологическими и функциональными сдвигами, иными словами, с течением времени изменяется характер тканевой реакции организма на трепонему.

Проявления сенсибилизации мезенхимы к бледной трепонеме наблюдаются не только в мозговых оболочках, но и в сосудистой стенке. Морфологически это выражается поначалу экссудативными изменениями: периартериитами, перифлебитами, панартериитами и панфлебитами. Вокруг спирохет, фиксированных в стенках сосудов и в периваскулярных тканях, формируется специфический инфильтрат, состоящий из макрофагов, моноцитов, но в первую очередь — лимфоцитов и плазматических клеток. Инфильтрация сначала появляется в адвентиции сосудов в виде отдельных фокусов; в дальнейшем развитии инфильтративный процесс распространяется на все слои сосудистой стенки, а отдельные очаги воспалительных изменений сливаются, создавая картины сплошного поражения сосуда по всему его длиннику. В результате гиперергической реакции иногда происходит очаговый некроз стенки сосуда, наблюдаются кровоизлияния.

Вначале в составе периваскулярного инфильтрата преобладают В-лимфоциты, но по мере увеличения длительности существования

процесса и нарастания инфекционной аллергии повышается количество Т-лимфоцитов и, наконец, вокруг возбудителя формируется типичная гранулема — инфильтрат, состоящий из лимфоцитов, плазматических, эпителиоидных и гигантских клеток, с некрозом в центре. Морфологическим выражением пролиферативной и продуктивной стадии аллергического процесса является хронический эндартериит, представляющий одну из основных форм поражения сосудов при сифилисе.

Таким образом, характер тканевой реакции при раннем нейросифилисе меняется: экссудативное воспаление сменяется продуктивным в форме солитарных гумм или диффузной гуммозной инфильтрации мозговых оболочек и сосудов. Продуктивные изменения вокруг сосудов и стимулируемая трепонемой пролиферация эндотелия внутри них способствуют облитерирующим процессам в артериях и венах. Продуктивная стадия воспалительных изменений в сосудах и оболочках при нейросифилисе является патоморфологическим выражением сдвига тканевой реакции в направлении относительного иммунитета к бледной трепонеме под влиянием хронической сифилитической инфекции.

В третичном периоде сифилиса частота поражений нервной системы возрастает, причем они, главным образом, касаются различных участков головного и спинного мозга. Такая диффузная локализация очагов позволяет говорить о цереброспинальном сифилисе, при котором преимущественно поражаются сосуды и оболочки. В основе этой формы нейросифилиса в большинстве случаев лежит хронический гуммозный менингит и эндартериит. Наряду с очаговыми неврологическими нарушениями отмечается повышение уровня белка в спинномозговой жидкости (белково-клеточная диссоциация), свидетельствующее о модификации воспалительного процесса в оболочках мозга в гуммозный. Тем не менее, качественное специфическое лечение при отсутствии значительной патологии со стороны мозгового вещества или черепно-мозговых нервов и в этих случаях может привести к хорошим результатам.

Причиной развития гуммозных процессов в нервной системе является, по-видимому, не гематогенная диссеминация бледных трепонем, а их местная активизация. Активизации трепонем способствует ослабление защитных сил организма, нарушающее равновесие между возбудителем и контролирующей его иммунной системой, и способствующее реверсии спирохет из устойчивых форм выживания в патогенную спираллярную форму. К числу таких отягощающих факторов, снижающих общую резистентность организма и тем самым определяющих более тяжелое течение сифилиса, можно отнести:

- тяжелые сопутствующие заболевания, в частности инфекционные (туберкулез, гепатит);
- старческий возраст;
- профессиональные и бытовые интоксикации, например, злоупотребление алкоголем, наркотиками;

а) период преобладания экссудативных процессов (начальный период мезенхимного нейросифилиса). Продолжительность его может быть различной и зависит от взаимодействия ряда эндо- и экзогенных факторов: реактивности тканей и организма в целом, условий среды, биологических свойств и вирулентности спирохет. В среднем начальный период мезенхимного нейросифилиса продолжается 2–3 года от момента инфицирования. Носящий вначале экссудативно-пролиферативным, а в последующем приобретает преимущественно продуктивный (пролиферативный) характер.

б) период преобладания пролиферативных процессов, отражающих состояние сенсibilизации нервной ткани к бледной трепоне (поздний период мезенхимного нейросифилиса). Он начинается спустя 3 и более года после заражения. Продолжительность позднего мезенхимного нейросифилиса колеблется в больших пределах: вспышки могут наблюдаться у инфицированного субъекта спустя 30–40 и более лет после заражения.

Весь комплекс местных реактивных процессов при мезенхимном нейросифилисе с анатомо-клинической точки зрения делится на менингеальную, васкулярную и гуммозную формы.

Пролиферативная стадия мезенхимного нейросифилиса постепенно переходит в поздний паренхиматозный нейросифилис: медленно, чаще всего среди кажущегося полного здоровья, формируются симптомы спинной сухотки или прогрессирующего паралича. Чем дольше защитные силы организма способны отвечать мезенхимной реакцией тканей на проникающие в нервную систему трепонемы, тем медленнее развивается поздний нейросифилис и тем благоприятнее его прогноз.

в) Период преобладания паренхиматозных процессов, или поздний нейросифилис. В эту стадию заболевания на фоне высокой концентрации возбудителей в нервной ткани наблюдается почти полное отсутствие клеточной воспалительной реакции (обнаруживается лишь весьма незначительный круглоклеточный и плазмоцитарный инфильтрат по ходу сосудов), и на первый план выступают дегенеративные изменения собственно нервной ткани, которые в итоге заканчиваются глиосклерозом.

Морфология сифилитического процесса в головном и спинном мозге по существу одинакова. Некоторые различия в картине поражений головного и спинного мозга обуславливаются исключительно топографическими и функциональными особенностями пострадавшей части центральной нервной системы.

С анатомической точки зрения различают:

- сифилитическое поражение мозговых оболочек, которое в большинстве случаев сопровождается вовлечением в процесс прилегающего вещества мозга (сифилитический менингоэнцефаломиелит). В первую очередь страдают мягкие мозговые оболочки, которые, как из-

вестно, обладают богатой сетью кровеносных и лимфатических сосудов, что и способствует их преимущественному поражению при всех инфекционных заболеваниях центральной нервной системы;

- сифилитическое поражение сосудов мозга (васкулярный сифилис);
- сифилитическое поражение паренхимы мозга. Собственно нервная ткань (ганглиозные клетки с отростками), как ткань, биологически стоящая на самой высокой ступени дифференцировки, определяемой ее важной функцией, мало потенциальна в смысле клеточной реактивной способности. Клеточная реактивная способность центральной нервной системы ограничивается пролиферацией только ее опорной ткани – глии.

Поражение специфическим процессом собственно нервной ткани, также как и покрывающих ее мозговых оболочек, может развиваться как первично, так и вторично. Первичное поражение, как правило, является выражением непосредственного действия бледных трепонем на мозговую ткань и ее оболочки. Вторичное же поражение хотя и связано с сифилитической инфекцией, но обусловлено не прямым действием возбудителя на центральную нервную систему, но является последствием специфического поражения костей черепа, позвоночника и т. п.

Сифилис мозговых оболочек

Сифилис мягкой мозговой оболочки (специфический лептоменингит)

Серозный лимфоцитарный (экссудативный) лептоменингит

Эта форма является основной формой поражения мягких мозговых оболочек при раннем нейросифилисе. Воспалительный процесс может протекать остро, подостро и хронически. Острые и подострые экссудативные лептоменингиты, как правило, наблюдаются в течение первого года и даже первых месяцев после инфицирования. В ряде случаев они сопровождаются лихорадкой и являются злокачественными.

Серозный экссудативный лептоменингит при нейросифилисе чаще и интенсивнее всего выражен на основании головного мозга, хотя выпуклая поверхность полушарий также постоянно вовлекается в процесс. Иногда изменения на выпуклой поверхности, особенно в передних частях полушарий, могут даже преобладать. Описаны случаи лептоменингита, при которых воспалительные явления локализовались главным образом на выпуклой поверхности головного мозга.

Специфические процессы мягких мозговых оболочек редко бывают изолированными. Воспаление может распространяться на твердую мозговую оболочку (последняя часто поражается только с внутренней стороны) или переходить на подлежащую ткань центральной нервной системы (специфический менингоэнцефаломиелит).

Макроскопически при лептоменингитах обнаруживается утолщение и помутнение мягких мозговых оболочек; иногда отмечается скопление серовато-желтого экссудата по ходу сосудов, чаще всего на основании мозга в области *chiasma opticum* и в нижних отделах спинного мозга. На выпуклых частях полушарий этот процесс выражен слабее.

Микроскопически в начале процесса преобладают экссудативные изменения — специфическая инфильтрация мягких мозговых оболочек и сосудов.

Инфильтрат сосудов мягких мозговых оболочек состоит главным образом из лимфоцитов с примесью плазматических клеток и лейкоцитов; последние обычно наблюдаются при остром менингите. Клеточная инфильтрация встречается как в артериях, так и в венах, причем в венах она, как правило, выражена сильнее.

Клетки инфильтрата обнаруживаются, прежде всего, по периферии вен — в адвентиции и периваскулярных тканях. В дальнейшем воспалительная инфильтрация распространяется на всю венозную стенку, располагаясь между соединительнотканными элементами. Иногда из-за значительно выраженной инфильтрации стенок вен их структуру бывает трудно различить. В ряде случаев микроскопически видно, как инфильтрат от стенок вен распространяется на мягкие мозговые оболочки.

Непосредственно за экссудативными изменениями в стенках вен следуют явления пролиферации, иногда они наблюдаются одновременно. Пролiferативные изменения выражаются в набухании и увеличении числа соединительнотканых клеток в стенках сосудов. Новообразование соединительной ткани происходит по всей толще венозной стенки, но особенно резко выражено в интиме. В исходе процесса стенка вены фиброзируется, просвет сосуда или полностью облитерируется или резко суживается, становясь щелевидным.

Инфильтрация артериальных сосудов при серозных лептоменингитах в большинстве случаев ограничивается только адвентицием. Кроме экссудативных изменений, в стенках артерий может наблюдаться пролиферация адвентициальных клеток, образование соединительнотканых тяжей в адвентиции и пролиферация клеток интимы. В результате пролиферативных процессов в интиме артериальных сосудов образуется плотная фиброзная ткань, ведущая к облитерации сосудистого просвета. Облитерирующий эндартериит при серозных лептоменингитах встречается редко.

Для серозного лептоменингита характерно неравномерное поражение отдельных сосудов, особенно часто встречаются резко измененные венозные сосуды при совершенно интактных артериях. Часть сосудов может быть сильно инфильтрирована, стенка их утолщена, а то время как в рядом лежащих сосудах обнаруживается лишь незначительная инфильтрация адвентиции. В первом случае изменения имеют большую давность, во втором — они свежие.

Состав клеточного инфильтрата мягких мозговых оболочек тождествен с инфильтратом сосудистых стенок. Наряду с экссудативными, в мягких мозговых оболочках обнаруживаются продуктивные изменения: в одних участках выражена главным образом инфильтрация, в других — преобладает разрастание соединительной ткани.

Петли арахноидальных пространств заполняются грануляционной тканью, которая с течением времени переходит в рубцовую фиброзную ткань, вследствие чего паутинная и мягкая мозговые оболочки значительно утолщаются. Впоследствии мягкие мозговые оболочки могут срастаться в единый конгломерат с подлежащей тканью мозга. Иногда наблюдается гиалиноз облитерированных сосудов и ткани мягких мозговых оболочек.

Изредка в мягких мозговых оболочках встречаются диапедезные геморрагии на фоне расширенных и полнокровных сосудов. В очагах кровоизлияний изменения сосудистых стенок заключаются в разрушении соединительнотканых волокон с потерей красочных свойств.

В отдельных случаях раннего поражения мозговых оболочек в стенках сосудов основания мозга, в мягкой мозговой оболочке и периваскулярных пространствах находят большое количество спирохет.

При специфическом серозном лептоменингите, как правило, наблюдается распространение воспалительного процесса на вещество головного мозга, вследствие чего эта форма часто приобретает характер острого менингоэнцефалита. Менингоэнцефалит в разных частях мягких мозговых оболочек выражен в различной степени: в некоторых участках преобладают энцефалитические, в других — менингеальные изменения. Таким образом, сифилис, как и всякая другая инфекция, локализуемая в нервной системе, может вызвать менингоэнцефалитический процесс, который морфологически ничем не отличается от энцефалитов другой этиологии.

Гистологическую картину острого менингоэнцефалита можно представить следующим образом. Наблюдается диффузная лимфоплазматическая инфильтрация мягких оболочек головного мозга. Между клетками инфильтрата видны скопления неизмененных эритроцитов. Среди лимфоидных и плазматических элементов обнаруживается небольшое число лейкоцитов, наличие которых указывает на остроту и свежесть воспалительного процесса. В коре головного мозга также обнаруживается лимфоплазматическая инфильтрация и полнокровие мелких сосудов: мелких артерий, прекапилляров и капилляров.

При остром сифилитическом менингоэнцефалите очагов размягчения ткани мозга, как правило, не наблюдается. В некоторых случаях нервные клетки диффузно изменяются по типу острого набухания при сохранности общей архитектоники коры. Клетки бледно окрашиваются, их тела и отростки гомогенизируются, в некоторых клетках выражены дегенеративные изменения в форме жирового перерождения. Боль-

шие пирамидные клетки коры, как правило, страдают в меньшей степени. Изменениям нервных клеток сопутствует значительная пролиферация глии, которая особенно сильно выражена в слое полиморфных клеток коры. В коре наблюдаются активные процессы распада и резорбции, появляются липоидные зернышки в клетках адвентиция, зернистые шары в периваскулярных пространствах сосудов белого вещества.

Причиной распространенных изменений нервных клеток коры могут быть также сифилитические изменения крупных мозговых артерий — энтертериит общей сонной и вертебральных артерий.

Хронические продуктивные воспалительные процессы в мягких мозговых оболочках, которые тянутся иногда годами, тоже могут стать причиной диффузных поражений нервных клеток коры вследствие расстройства нормальной циркуляции спинномозговой жидкости в субарахноидальных пространствах.

При лимфоцитарном лептоменингите постоянно страдают черепномозговые нервы. Их изменения характеризуются клеточной инфильтрацией и продуктивными процессами в периневрии и эндоневрии, которые ведут к частичному перерождению нервных волокон. Особенно важны изменения в зрительном тракте и хиазме, так как это образования часто поражаются при локализации специфического менингеального процесса на основании мозга. Оболочки зрительных нервов в свежих случаях инфильтрированы лимфоцитами. Инфильтрация по ходу сосудов распространяется на перегородки зрительного нерва; в дальнейшем в оболочках и перегородках зрительного нерва развиваются пролиферативно-рубцовые изменения.

Резидуальным явлением после сифилитического менингита является развитие гидроцефалии, возникающей вследствие нарушения оттока спинномозговой жидкости в желудочках мозга. Особенно часто гидроцефалия встречается при локализации сифилитического лептоменингита на основании мозга и вовлечении в процесс *plexus carotico-sympathicus*, который иннервирует сосудистое сплетение желудочков. Поражение *plexus carotico-sympathicus*, вызывая нарушение секреции спинномозговой жидкости, приводит к развитию гидроцефалии.

При специфических серозных лептоменингитах головного мозга постоянно поражаются и мягкие оболочки спинного мозга. С гистологической точки зрения спинальный сифилитический лептоменингит тождествен с церебральным лептоменингитом. Макроскопическая картина спинального лептоменингита выражается помутнением и утолщением мягких мозговых оболочек.

Микроскопически в начальных стадиях преобладает лимфоцитарная, реже плазмочитарная инфильтрация мягких оболочек спинного мозга; сосудистые стенки мягких мозговых оболочек инфильтрированы и окружены лимфоидными муфтами. Изредка встречается облитерирующий энтертериит.

В более поздних стадиях процесса в мягких мозговых оболочках преобладает новообразование грануляционной ткани с переходом последней в рубцевание. В результате воспалительного процесса мягкие оболочки спинного мозга срастаются с твердой мозговой оболочкой, образуя общую опухолевидную массу грануляционной ткани, включающей в своей толще корешки и сосуды спинного мозга. Утолщенные и сросшиеся между собой мягкие мозговые оболочки нарушают кровоснабжение спинного мозга вследствие сдавления питающих сосудов. Облитерация арахноидальных и субдуральных пространств вызывает нарушение оттока спинномозговой жидкости, в результате чего развивается отек и сдавление спинного мозга.

Слипчивый менингоградикуломиелит — наиболее частая форма специфического поражения спинного мозга. В части случаев воспалительный процесс локализуется в интраменингеальном отрезке спинных корешков (специфический менингоградикулит). Воспаление с мягких оболочек спинного мозга по ходу сосудов и соединительнотканых перегородок распространяется на вещество спинного мозга, в котором происходит сосудистая реакция: значительное увеличение числа мелких сосудов, стенки которых утолщены и инфильтрированы лимфоцитами, просветы сужаются и переполнены кровью. В пораженной части спинного мозга нервные волокна не воспринимают окрасок на миелин, так как они перерождены и заменены разросшейся глиозной и соединительной тканью.

Иногда очаги распада и замещения нервной паренхимы грануляционной и глиозной тканью имеют по периферии спинного мозга клиновидную форму, указывающую на их ишемический характер. Развитие этих очагов зависит от закупорки сосудов, снабжающих соответствующие зоны периферических отделов спинного мозга.

Специфический лимфоцитарный спинальный лептоменингит раннего нейросифилиса диффузно поражает мягкие мозговые оболочки спинного мозга, но интенсивность процесса неодинакова как по его поперечнику, так и по длине. Не только в различных сегментах спинного мозга, но даже в пределах одного и того же сегмента можно встретить воспалительные очаги различной интенсивности и давности. Часто воспалительный процесс преобладает в задних столбах и локализуется в грудном отделе спинного мозга. Не ограничиваясь одними мягкими мозговыми оболочками, воспаление обычно переходит на периневрии, эндоневрии и сосуды спинальных корешков.

При сифилитическом менингоградикуломиелите сосудисто-воспалительные и особенно пролиферативные изменения всегда обнаруживаются и в твердой оболочке спинного мозга. Твердая мозговая оболочка, как правило, утолщена за счет значительного новообразования эластических и коллагеновых волокон. В наружном слое твердой мозговой оболочки, обращенном в эпидуральное пространство, видны

расширенные венозные синусы и мелкие артериальные сосуды, инфильтрированные лимфоцитами. Твердая мозговая оболочка тесно спаяна с эпидуральной клетчаткой.

В эпидуральной клетчатке обнаруживается инфильтрация сосудов (особенно широких венозных синусов) и образование грануляционной, а в дальнейшем и рубцовой ткани. Характер изменений в эпидуральной клетчатке указывает на их различную давность. Так, в некоторых участках эпидуральной клетчатки можно обнаружить острый воспалительный процесс, в то время как в других наблюдается уже завершение процесса — рубцевание, наступившее после длительного существования реактивного воспаления.

Корешковый нерв и сосуды, проходящие в эпидуральном пространстве, а также спинномозговые ганглии грубо изменены. В корешках обнаруживаются явления пери- и эндоневрита, в спинальных ганглиях — инфильтрация лимфоцитами, значительное изменение ганглиозных клеток, многие из которых находятся в состоянии дегенерации и атрофии. Стенки корешковых артерий и вен, проходящих через эпидуральное пространство, обычно густо инфильтрированы лимфоцитами, имеют место периадвентициты, перифлебиды, панартерииты и панфлебиды. При окрасках на миелин обнаруживается дегенерация миелиновых волокон корешков вблизи воспалительных очагов в эндоневрии.

В результате сращения мягких спинномозговых оболочек между собой развиваются симптомы сдавления спинного мозга. Прежде всего, облитерируются субарахноидальные и субдуральные пространства, блокируются лимфатические пространства, развивается застой лимфы и крови, который в свою очередь ведет к отску мозговой ткани и еще большему сдавлению спинного мозга. В таких случаях часто наблюдаются диапедезные кровоизлияния, и потому в спинномозговой жидкости нередко обнаруживается ксантохромия. В дальнейшем сдавление вызывает перерождение в белых столбах спинного мозга. При этом чаще всего страдают задние столбы. Затем по частоте следуют одно- и двусторонние перерождения боковых пирамидных путей. Встречаются также и комбинированные перерождения с поражением задних и боковых столбов.

Гуммозный лептоменингит

Кроме серозного лимфоцитарного лептоменингита, при раннем нейросифилисе встречается гуммозная форма поражения мягких мозговых оболочек. При гуммозном менингите процесс может проявляться в виде:

- крупных ограниченных (солитарных) гумм;
- множественных мелких специфических очажков (узелковый сифилитический менингит);

• диффузного специфического гуммозного процесса мягкой мозговой оболочки.

Ограниченные (солитарные) гуммозные узлы прорастают непосредственно из мозговых оболочек в субстанцию мозга в виде угловатых, неправильного вида множественных узлов, отчасти напоминающих опухолевые. Узлы могут быть различной величины, чаще они имеют диаметр от 1 до 2 сантиметров, реже — несколько сантиметров, иногда — 1–3 миллиметра. В последнем случае они рассматриваются как милиарные гуммы.

Наиболее частая локализация солитарных гуммозных узлов — основание головного мозга, причем в процессе, как правило, вовлекаются черепномозговые нервы. Гуммы основания мозга исходят преимущественно из паутинной оболочки или из субарахноидальных пространств. В большинстве случаев гуммозные узлы обнаруживаются на протяжении от *chiasma opticum* до варолиева моста. Нередко при этом наблюдаются мелкие гуммы в области черепномозговых нервов, например в nn. *oculomotorii*, *abducens*, а в некоторых случаях даже по *tractus opticus*. По соседству лежащие сосуды основания мозга тоже обычно принимают участие в процессе. В дальнейшем поражение может напоминать картину менингоэнцефалита или миелита.

Гуммозный лептоменингит выпуклой поверхности полушарий головного мозга чаще всего локализуется в лобной и затылочной долях. Гуммы здесь развиваются в субарахноидальных пространствах, вовлекая в процесс мягкую и твердую мозговую оболочку. Иногда встречаются гуммы между полушариями. Оболочки мозжечка редко являются местом гуммозных образований. В мозговых оболочках продолговатого мозга гуммы тоже нечасты. Еще более редко обнаруживают солитарные гуммы в оболочках спинного мозга.

Милиарные гуммы могут быть рассеяны в мозговых оболочках и артериях головного мозга. Иногда эти гуммы исключительно располагаются по ходу а. *fossae Sylvii* и на основании мозга.

Макроскопически в ранних стадиях гуммы или сплошь сероватозеленые, мягкие, студнеобразные, или в центре белые, а по периферии серовато-красные, жироподобные. Позднее они становятся тверже, на разрезе напоминают «бледное мясо» и пронизаны сливающимися, сухими, эластичными творожистыми очагами неправильных очертаний. Очень редко происходит сплошное творожистое перерождение узлов, чаще всего отмечается творожистый распад центра, а по периферии гуммы обнаруживается широкая серовато-розового цвета полупрозрачная зона, которая постепенно сглаживается кнаружи. В дальнейшем наступает фиброзное превращение узлов, причем в фиброзных очагах можно обнаружить остатки очагов творожистого некроза. Инкапсуляция, как это имеет место при туберкулезе, наблюдается очень редко. В окружающей мозговой ткани, как правило, отмечаются атрофия от давления, размягчение или глиосклероз.

Ажитированная форма. Очень близко по клинической картине к экспансивной форме стоит ажитированная форма, при которой преобладают резкое психомоторное возбуждение со спутанностью сознания, бессвязностью речи. Больные с этой формой прогрессирующего паралича могут стать неожиданно опасными для окружающих, так как у них появляется склонность к разрушительным поступкам. Они кричат, ломают вещи, ронмаивают руками, прыгают, раздеваются, произносят ругательства.

Депрессивная форма. Для депрессивной формы прогрессирующего паралича характерны угнетенное, тоскливое настроение, подавленность, тревога, заторможенность мыслительных процессов, скованность двигательной сферы. Часто развивается ипохондрический бред: больной уверен, что страдает неизлечимой болезнью, находит у себя все ее признаки, постоянно жалуется на плохое состояние здоровья. В более тяжелых случаях пациент убежден, что у него «не работают внутренние органы, сгнили кости», исчезло сердце или мозг, «в жилах течет не кровь, а гной» и т.п. (нигилистический бред). Подобное усложнение ипохондрического бреда в сочетании с подавленным настроением – бредом самообвинения (больные обвиняют себя в «неисправимых ошибках», преступлениях, якобы приведших к гибели семьи, Земли, всего мира) сопровождается появлением синдрома Котара. Больной убежден в безысходности своего положения, будущее представляется ему в мрачных красках, считает, что он «живой труп», что «жизнь исчезла» и «наступает всеобщая катастрофа, гибель всей Вселенной». Синдром Котара нередко сопровождается суицидальными тенденциями.

Ранее считавшаяся классической экспансивная форма болезни с картинами пышного бреда в настоящее время стала встречаться довольно редко (в 7–17% случаев), в то время как частота дементных форм возросла (до 60–75%). Одним из возможных объяснений этого факта может служить широкий прием пациентами антибиотиков по поводу интеркуррентных заболеваний, что приводит к предотвращению развития психопатологической симптоматики, но не дементного синдрома. Депрессивная и ажитированная формы регистрируются у 12–27% больных.

В последней – марантической – стадии прогрессирующего паралича обычно сглаживаются отличительные черты отдельных форм, наблюдаемых на высоте болезни. Психическая и физическая деградация больного достигают крайних степеней. Независимо от исходной клинической картины заболевание в конечной стадии характеризуется тотальным слабоумием по органическому типу с глубоким распадом личности, деградацией, полной беспомощностью, кахексией. Дольше других сохраняются лишь рефлекторные, защитные и другие элементарные некоординированные движения. В этой стадии довольно обычны инсульты.

Необходимо отметить, что за последние 40–50 лет клиническая картина прогрессирующего паралича изменилась. Классические проявления этого заболевания стали казуистической редкостью.

Неврологическая симптоматика

Психические нарушения при прогрессирующем параличе сопровождаются множественной неврологической симптоматикой.

Зрачковые расстройства

Зрачковые нарушения являются ранним и очень важным проявлением болезни. Классическим признаком прогрессирующего паралича считается симптом Аргайл Робертсона. Однако он встречается далеко не всегда – лишь у 12–20% больных, – что дает основание некоторым авторам рассматривать его скорее как исключение, чем правило. Кроме того, наблюдаются анизокория, деформация зрачков, реже – их полная рефлекторная неподвижность. Обычно имеет место также понижение реакции зрачков на сенсорные и психические раздражения.

Двигательные расстройства

Наиболее распространенным явлением при прогрессирующем параличе являются двигательные расстройства, которые основаны на поражении корковых и подкорковых структур головного мозга. Движения больных становятся неловкими, нарушается их координация. Особенно сильно страдают наиболее тонкие движения, что сказывается в изменении почерка, речи, мимики и т.д. Походка пациентов делается неуверенной, шаткой («паралитическая» походка). Появляется дрожание языка, губ и пальцев кистей, парез лицевого нерва, фибриллярные подергивания мышц, особенно лицевых. Характерна бедность, малоподвижность мимики («маскообразное лицо»). Двигательные расстройства мышц гортани являются причиной изменений голоса, который теряет тембр, отчетливость, становится гнусавым, что является одним из компонентов специфического паралитического расстройства речи. На поздних стадиях болезни наблюдается полный распад речи, больной произносит лишь нечленораздельные звуки и совершенно утрачивает способность писать.

Нарушения сухожильных рефлексов

Коленные и ахилловы рефлексы могут быть повышены, понижены, или же совершенно отсутствовать. Часто они изменены неравномерно (анизорефлексия). Повышение рефлексов может зависеть от церебрального поражения или от поражения боковых столбов спинного мозга; при этом констатируются клонус стоп, рефлекс Бабинского и пр. Отсутствие рефлексов зависит от поражения задних столбов спинного

мозга, то есть от присоединения табетических симптомов. Ярко выраженной атаксии обычно не бывает даже при поражении задних столбов.

Трофические расстройства

Трофические расстройства при прогрессирующем параличе чрезвычайно часты, особенно в конечных стадиях болезни. К ним относятся акроцианоз, отеки (без белка в моче), склонность к пролежням, образованию трофических язв, выпадение волос, повышенная ломкость костей, атрофия мышц и т. п. Все эти расстройства, вероятно, отчасти зависят от поражения вегетативных центров, но преимущественно связаны с общим расстройством питания и обмена, наблюдаемым при данном заболевании.

У больных прогрессирующим параличом обычно отмечается снижение веса тела в раннем периоде болезни, особенно при наличии возбуждения, затем — повышение веса в связи с нарастанием психической слабости, чрезмерным аппетитом и уменьшением активности больного и, наконец, резкое истощение в марантической стадии.

К неврологическим симптомам, наблюдаемым при прогрессирующем параличе, относятся нарушения чувствительности, эпилептиформные припадки, изменения со стороны половой сферы (вначале обычно наблюдается повышение libido, но в дальнейшем довольно быстро возникает импотенция, и половое влечение утрачивается). Расстройства сфинктеров не всегда с полной достоверностью могут быть отнесены к спинальной или к корковой локализации поражения; несомненно, что во многих случаях преобладает психическая причина данного расстройства.

В настоящее время грубая неврологическая симптоматика выявляется лишь у половины больных прогрессирующим параличом, в остальных случаях она представлена 2–3 симптомами или вовсе отсутствует. Иногда неврологические признаки значительно «запаздывают» по сравнению с психическими нарушениями.

Атипичные формы

Помимо вышеуказанных типичных вариантов прогрессирующего паралича, встречаются атипичные формы его.

Стационарный паралич

Характеризуется очень медленным нарастанием клинической симптоматики, длительным течением с периодами ремиссий. Такое доброкачественное течение заболевания обычно наблюдается при своевременной начатой и адекватной терапии. Стационарный паралич можно рассматривать как случай выздоровления с дефектом, при этом работоспособность пациентов до известной степени сохраняется.

Табопаралич

(см. Спинальная сухотка)

Паралич Лиссауэра

Обычно патологический процесс при прогрессирующем параличе локализуется в лобных долях головного мозга. В тех же случаях, когда поражаются преимущественно затылочные, нижнетеменные отделы, а также зрительный бугор и мозжечок, наблюдаются дополнительные неврологические симптомы, определяемые атипичной локализацией. Этот вариант прогрессирующего паралича называют параличом Лиссауэра. Он сопровождается афазией, агнозией, апраксией, мозжечковыми расстройствами, иногда — эпилептиформными припадками. Могут отмечаться стойкие явления выпадения.

Эта форма отличается медленностью развития психических нарушений, однако и при параличе Лиссауэра в конце концов происходит генерализация процесса, и он заканчивается, как и обычные формы прогрессирующего паралича, глубоким слабоумием.

Ювенильный паралич

Ювенильный паралич развивается на фоне врожденного сифилиса и чаще всего начинается в возрасте 10–12 лет. Таким образом, сроки его возникновения после заражения фактически те же, что и при приобретенном сифилисе. Он наблюдается у мальчиков и девочек приблизительно одинаково часто, прогностически весьма неблагоприятен вследствие быстрого развития дементного синдрома.

Симптоматология и течение ювенильного паралича имеют некоторые особенности:

- более часто, чем у взрослых, наблюдаются эпилептиформные припадки с очаговыми симптомами;
- часто встречается мидриаз и полная рефлекторная неподвижность зрачков (а не только отсутствие реакции на свет, как при обыкновенном параличе);
- из психических расстройств преобладает дементный синдром: нарушается память, исчезает интерес к окружающему, утрачиваются приобретенные навыки;
- нередко отмечаются кататонические и ступорозные явления.

Кроме перечисленных форм прогрессирующего паралича некоторые авторы выделяют также галлюцинаторно-параноидную, требующую дифференциальной диагностики с шизофренией, и эпилептиформную.

Диагноз прогрессирующего паралича подтверждается резкоположительными результатами серологических реакций с кровью (КСР — в

95–98% случаев, РИФ и РИТ – в 99–100%) и спинномозговой жидкостью (КСР и РИФ – в 95–100% случаев). Описаны лишь единичные наблюдения отрицательных серологических тестов с кровью и ликвором у больных прогрессирующим параличом.

К классическим изменениям ликвора при прогрессирующем параличе относят также значительное повышение количества клеточных элементов, в основном лимфоцитов, уровня белка, изменение соотношения белковых фракций в сторону увеличения глобулинов, что находит отражение в результатах реакций Нонне-Апельта, Панди, Вейхбротта, изменение кривой реакции Ланге по паралистическому типу (666665442100, 555554321000). Все эти признаки не патогномичны для прогрессирующего паралича, они могут наблюдаться при разных ранних и поздних формах нейросифилиса, при сосудистых и травматических поражениях ЦНС. Предложен лабораторный метод дифференциальной диагностики, основанный на электрофоретическом определении фракции γ -глобулинов в ликворе. При прогрессирующем параличе их уровень всегда очень высокий – не менее 50% (норма – 6–12%), при спинной сухотке – 23%, при менингососудистом сифилисе – 28%.

Следует отметить, что в последние годы перечисленные патологические изменения ликвора наблюдаются далеко не у всех пациентов с прогрессирующим параличом, часто выявляемые изменения минимальны. Атипичная картина спинномозговой жидкости, в частности, наблюдается у лиц, получавших антибиотики по поводу сопутствующих заболеваний. Меняется и характер реакции Ланге, которая у 20% больных не имеет паралистического характера.

По литературным данным, относящимся к доантибиотическому периоду, продолжительность жизни при прогрессирующем параличе в среднем составляла 2 года 5 месяцев. К концу 1 года после начала болезни умирали 19% больных, наибольшая смертность отмечалась к концу 2 и 3 года (45,7 и 73,6% соответственно). К концу 4 года оставались в живых лишь 13,7% больных. Кроме обычной продолжительности прогрессирующего паралича, наблюдались формы с более быстрым, галопирующим течением, когда смерть наступала через 5 месяцев после начала заболевания. Наиболее злокачественно протекали ажитированные формы прогрессирующего паралича, наиболее медленно развивались дементные и экспансивные.

В последние десятилетия продолжительность жизни больных прогрессирующим параличом значительно увеличилась (до 20–30 лет), но, несмотря на это, прогноз в медицинском и социальном плане при данном заболевании остается в целом неблагоприятным. Хотя в настоящее время $2/3$ больных возвращаются к работе с сохранением прежней или незначительно пониженной трудовой квалификации, тем не менее, у 70–80% леченных пациентов отмечается выраженное снижение уровня личности.

Прогноз при этом заболевании в большой степени зависит от своевременности диагностики и максимально раннего начала специфической терапии. Так, возврат к прежней профессии возможен при продолжительности болезни до начала лечения от 1 до 6 месяцев у 50% больных, от 6 месяцев до 1 года – у 25%, и от 1 до 2 лет – у 3–5%. На исход лечения влияют также форма болезни, степень выраженности деменции на момент начала лечения, активность терапии, возраст, продолжительность «инкубационного периода» до развития паралича, сопутствующие заболевания и интоксикации. У больных с экспансивной формой заболевания чаще наступает стойкая ремиссия.

Под влиянием специфической терапии наблюдается быстрый (в течение 3–4 недель) регресс психопатологической симптоматики, однако органический дефект остается. Зрочковые расстройства не подвергаются обратному развитию. Остальные неврологические симптомы уменьшаются или постепенно исчезают. Серологические реакции крови становятся отрицательными, как правило, не раньше чем через 2–3 года. Картина ликвора начинает улучшаться параллельно с исчезновением клинических проявлений: раньше всего нормализуется цитоз, затем – содержание белка. Кривая реакции Ланге сначала становится близкой к сифилитической, а затем и вовсе нехарактерной для нейросифилиса. РСК с ликвором остается положительной длительное время, через год после лечения наблюдается лишь снижение титра, а полная негативация наступает не раньше, чем через 4–5 лет. Санация спинномозговой жидкости при наличии даже выраженного слабоумия является критерием излеченности. Рецидивов позитивации РСК в ликворе после его санации не описано.

ДИАГНОСТИКА

Исследование спинномозговой жидкости

Патологические изменения спинномозговой жидкости являются одним из основных симптомов сифилитического поражения нервной системы, поэтому ее исследование имеет определяющее значение для диагностики нейросифилиса. В настоящее время исследование ликвора приобретает особое значение в связи с изменением течения заболевания, наличием латентных, малосимптомных и атипичных форм поражения нервной системы, при которых зачастую только ликворологическое обследование делает возможной постановку диагноза. Исследование спинномозговой жидкости играет большую роль также при решении вопроса об излеченности сифилиса.

Спинномозговая жидкость (цереброспинальная жидкость, ликвор) – специфический секрет сосудистых сплетений боковых, III и IV желу-

дочков мозга. Считают, что в образовании спинномозговой жидкости принимают участие также паутинная оболочка, эпендима и субэпендимарная ткань желудочков, мягкая мозговая оболочка, глия, нервная ткань. Цереброспинальная жидкость циркулирует в субарахноидальном пространстве головного и спинного мозга, а также в желудочках мозга. Ликвор продуцируется непрерывно, и в течение суток обновляется до 6 раз. Он выполняет функции посредника между кровью и нервными и глиозными клетками.

Оболочки, покрывающие головной и спинной мозг, подразделяются на три: твердую (*dura mater*), паутинную (*arachnoidea*) и мягкую (*pia mater*). Твердая мозговая оболочка делится в свою очередь на два слоя, которые в головном мозге или плотно прилегают друг к другу, или расходятся, образуя синусы. В спинном мозге между этими слоями находится полость, заполненная рыхлой жировой клетчаткой (эпидуральное пространство) с развитой венозной сетью. Паутинная оболочка одной стороной прилегает к твердой мозговой оболочке. Другая ее сторона обращена к мягкой мозговой оболочке. Последняя покрывает всю поверхность головного и спинного мозга. Пространство между паутинной и мягкой мозговыми оболочками заполнено цереброспинальной жидкостью и называется субарахноидальным. Оно невелико, и только в отдельных местах на основании мозга образуются более значительные полости, носящие название цистерн. Самая большая расположена между продолговатым мозгом и мозжечком, хиазмальная — на основании мозга, а конечная — в области конского хвоста. Из боковых и III желудочков цереброспинальная жидкость через водопровод мозга поступает в IV желудочек, далее через отверстие Мажанди и Люшка — в субарахноидальное пространство, большую цистерну и постепенно всасывается в венозную систему мозга.

Границей между сосудами мозга и ликворной системой и тканью мозга служит так называемый гематоэнцефалический барьер, выполняющий функцию защитного фильтра. Его структурную основу составляют капилляры мозговых сосудов. Особенности строения и функции их стенок определяют избирательное прохождение из крови в мозг различных веществ. В экспериментах многие продукты обмена, красители, токсины, вирусы при введении их в кровь почти не обнаруживаются в цереброспинальной жидкости.

Существует несколько способов получения спинномозговой жидкости. Чаще всего пользуются поясничным проколом (люмбальной пункцией конечной цистерны).

Люмбальная пункция сравнительно безопасная процедура и техника ее выполнения несложна. Наиболее часто люмбальную пункцию производят в положении больного лежа, под местной анестезией. Больной ложится на бок, ноги сгибает в коленных суставах и подтягивает к животу, а голову наклоняет вперед. После соответствующей асептической обработки рук врача и кожи больного производят прокол спе-

циальной тонкой иглой (длиной 10–12 см, детям 5–6 см и диаметром 0,4–0,5 мм) из высококачественной стали с хорошо пригнанным мандреном. Пункцию производят в промежутке между остистыми отростками III–IV или IV–V поясничных позвонков, так как в этом месте позвоночного канала уже нет спинного мозга (он оканчивается на уровне II поясничного позвонка), а имеются лишь корешки конского хвоста, омываемые спинномозговой жидкостью.

Ориентиром для прокола служит линия Якоби, соединяющая наиболее возвышающиеся точки гребней подвздошных костей, которая пересекает позвоночник на уровне остистого отростка IV поясничного позвонка. Иглу вводят строго по средней линии с небольшим уклоном кверху и медленно продвигают вперед. Введение иглы контролируют большим или указательным пальцем левой руки, зафиксированном на нижележащем остистом отростке. В момент прохождения иглой *ligamentum flavum* и прокола твердой мозговой оболочки возникает ощущение некоторого препятствия, а затем «провала».

После извлечения мандрена начинает вытекать ликвор, который собирают в пробирку. При повышенном давлении для предотвращения стремительного истечения жидкости мандрен лучше оставить частично в игле. Если ликвор не появляется, мандрен вставляют обратно, и иглу медленно поворачивают вокруг продольной оси или слегка продвигают вперед или назад. Если игла упирается в костную преграду, то следует изменить направление движения иглы или же вынуть ее и повторить прокол.

При ранении сосудов, оболочек или венозных сплетений в ликворе может появиться примесь крови («путевая кровь»). Наличие «путевой крови» затрудняет правильную диагностику кровоизлияния в мозг или позвоночный канал. Для подтверждения случайного попадания крови в ликвор используют несколько приемов. В случае попадания в иглу «путевой крови» капля вытекающего ликвора оставляет на белой фильтровальной бумаге пятно, которое имеет две зоны: в центре — красную зону (агрегированные эритроциты), и бесцветную зону по краям (диффузия нормального ликвора).

Если расплывающееся пятно гомогенно окрашено в розовый или красный цвет, то это указывает на гемолиз вследствие длительного контакта крови с ликвором в субарахноидальном пространстве, что бывает при внутрисерепных и спинальных кровоизлияниях. Другой способ предполагает собирание капающего ликвора в несколько пробирок. В случае очищения спинномозговой жидкости от крови в каждой из последующих пробирок можно предположить, что это «путевая кровь».

Количество извлекаемой спинномозговой жидкости определяется задачами пункции. При диагностической пункции у взрослых обычно берут 5–7 мл спинномозговой жидкости, у детей — 3–4 мл; для лечебных целей извлекают большее количество ликвора.