

Localization in Clinical Neurology

Fourth Edition

Paul W. Brazis, M.D.

Associate Professor of Neurology
Mayo Medical School
Consultant in Neurology and Neuro-Ophthalmology
Mayo Clinic Jacksonville
Jacksonville, Florida

Joseph C. Masdeu, M.D., Ph.D.

Professor and Director, Department of Neurology and Neurosurgery,
University of Navarra Medical School
Pamplona, Spain
Adjunct Professor of Neurology, New York Medical College
and New York University School of Medicine
New York, New York

José Biller, M.D.

Professor and Chairman, Department of Neurology,
Indiana University School of Medicine;
Chief, Neurology Services, Department of Neurology,
Indiana University School of Medicine
Indianapolis, Indiana



LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS

A **Wolters Kluwer** Company

Philadelphia • Baltimore • New York • London
Buenos Aires • Hong Kong • Sydney • Tokyo

П.Бразис, Дж.Мэсдюю, Х.Биллер

Топическая диагностика в клинической неврологии

Перевод с английского

Под общ. ред. проф. О.С.Левина

Третье издание

УДК 616.8-07
ББК 56.12
Б87

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

*Перевод с английского: канд. мед. наук **А.В.Полунина**,
канд. мед. наук **Н.А.Юнищенко***

Бразис, Пол У.

Б87 Топическая диагностика в клинической неврологии / Пол У. Бразис, Джо-зеф К. Мэсдю, Хосе Биллер ; пер. с англ. ; под общ. ред. проф. О.С.Левина. — 3-е изд. — Москва : МЕДпресс-информ, 2020. — 736 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-748-9

Руководство представляет собой один из наиболее авторитетных источников современной информации по топической диагностике заболеваний нервной системы. Рассмотрены общие принципы топической диагностики в неврологии. Подробно представлен весь спектр неврологической патологии, начиная от поражения периферических нервов и кончая поражением коры полушарий головного мозга. Обсуждены особенности клинических проявлений, зависящие от индивидуальных вариаций строения нервной системы. Отдельно рассматриваются синдромы сосудистого поражения головного мозга и коматозные состояния. Предназначено для врачей-неврологов, психиатров, специалистов по нейровизуализации и функциональной диагностике, студентов и ординаторов, изучающих клиническую неврологию.

УДК 616.8-07
ББК 56.12

«Localization in Clinical Neurology»

Paul W. Brazis, Joseph C. Masdeu, Jose Biller
2001

All Rights Reserved

530 Walnut Street

Philadelphia, PA 19106 USA

LWW.com

Published by arrangement with Lippincott Williams & Wilkins, Inc., USA

ISBN 0-7817-2843-6
ISBN 978-5-00030-748-9

© 2001 by LIPPINCOTT WILLIAMS & WILKINS
© Издание на русском языке, перевод на русский язык, оформление, оригинал-макет. Издательство «МЕДпресс-информ», 2009

Оглавление

Предисловие к четвертому изданию	8
Предисловие к первому изданию	9
Предисловие к русскому изданию	11
Глава 1. Общие принципы	15
Глава 2. Периферические нервы	45
Глава 3. Шейное, плечевое и пояснично-крестцовое сплетения	103
Глава 4. Спинномозговые нервы и корешки	123
Глава 5. Спинной мозг	135
Глава 6. Обонятельный (I черепной) нерв	167
Глава 7. Зрительные пути	173
Глава 8. Глазодвигательная система	219
Глава 9. Тройничный (V черепной) нерв	347
Глава 10. Лицевой (VII черепной) нерв	367
Глава 11. Преддверно-улитковый (VIII черепной) нерв	389
Глава 12. Языкоглоточный (IX черепной) и блуждающий (X черепной) нервы	413
Глава 13. Добавочный (XI черепной) нерв	423
Глава 14. Подъязычный (XII черепной) нерв	433
Глава 15. Ствол мозга	441
Глава 16. Мозжечок	463
Глава 17. Гипоталамус и гипофиз	481
Глава 18. Таламус	501
Глава 19. Базальные ганглии	527
Глава 20. Полушария головного мозга	561
Глава 21. Сосудистые синдромы поражения переднего мозга, ствола и мозжечка	645
Глава 22. Кома	689
Алфавитный указатель	721

Предисловие к четвертому изданию

С момента последнего издания этой книги многочисленные исследования с использованием функциональной нейровизуализации и других методов позволили уточнить наши представления о локализации функций в нервной системе. Эти сведения представлены в настоящем издании, подготовка которого включала реорганизацию, реструктуризацию материала и его обобщение на новом уровне. Добавлено значительное количество новых литературных источников, в то время как многие старые ссылки удалены. Включена новая глава об общих принципах топической диагностики с описанием общих подходов к определению локализации патологических процессов, поражающих моторную и сенсорную системы, а также нарушающих ходьбу.

Настоящее новое издание книги *«Топическая диагностика в клинической неврологии»* адресуется практическим врачам, которые ежедневно сталкиваются с необходимостью определения локализации поражения при неврологических расстройствах. Мы надеемся, что оно поможет им сделать диагностический процесс как можно более точным и эффективным.

Мы благодарим наших коллег из клиники Майо в Джексонвилле, Скоттсдейл и Рочестере, Нью-Йоркского Медицинского колледжа, Университета Наварры в Испании и Индианского университета Школы медицины в Индианаполисе. Выражаем особую благодарность докторам Neil R. Miller, Andrew G. Lee, Frank A. Rubino, Jonathan D. Trobe, James J. Corbett, James F. Toole, Mark L. Dyken и William E. DeMyer. Благодарим Anne M. Sydor и Kerry Barrett из издательства Lippincott Williams & Wilkins за их внимательность и высокий профессионализм, а также Lorie Gavulic за художественное оформление книги. Как и всегда, трудно переоценить вклад и поддержку наших семей и друзей.

Paul W. Brazis
Joseph C. Masdeu
José Biller

Предисловие к первому изданию

Данная книга может показаться несвоевременной. Существует ли какая-либо необходимость в топической диагностике в эру компьютерной и магнитно-резонансной томографии? Довольно широко распространена точка зрения, согласно которой смысл неврологического осмотра заключается в том, чтобы предположить, что покажут методы нейровизуализации. Как клинические неврологи мы были бы рады, если бы это было так. Вместо того чтобы тратить много времени на расспрос и осмотр больных, мы бы направляли их на обследование с помощью чудесных машин и быстро получали бы всю диагностическую информацию, необходимую для проведения лечения. К сожалению, инструментального обследования недостаточно. Новые технологии осуществили гигантский прорыв в клинической диагностике. Диагностика опухолей мозга и других структурных заболеваний нервной системы в настоящее время осуществляется с невиданной для прежних времен точностью. Однако нейровизуализация может помочь выявить очаговое повреждение мозга только в случае правильного выбора области обследования, который, в свою очередь, может быть сделан только при правильной трактовке симптомов пациента. Более того, при нейровизуализации нередко выявляются анатомические аномалии, которые не имеют отношения к текущему заболеванию и часто вообще не имеют какого-либо клинического значения. При недостаточном понимании сути клинических симптомов значение подобных аномалий может быть преувеличено.

Тем не менее, введение КТ и МРТ оказало огромное влияние на наши представления об особенностях клинических проявлений повреждений мозга различной локализации. Адекватная интерпретация анатомических данных, получаемых с помощью КТ и МРТ, позволила прояснить множество аспектов топической диагностики, такие как особенности клинических проявлений острых повреждений мозга и их временной динамики, или клиническая манифестация объемных образований и гидроцефалии. Многие из литературных источников, цитируемых в данной книге, отражают данные, полученные с помощью новейших нейровизуализационных методик. В последние несколько лет отмечается значительный прогресс в этой области. Настоящее издание возникло в силу нашей склонности документировать всю новую и уточнять уже известную информацию о топической диагностике в клинической неврологии, поскольку искусство определять локализацию поражения нервной системы продолжает играть центральную роль в неврологической диагностике. Большое число исследований последних лет было посвящено проблемам клинических проявлений заболеваний, поражающих различные отделы нервной системы. Издано много книг, посвященных периферической нервной системе и головному мозгу, однако полноценное обобщение проблем топической диагностики в клинической неврологии представлено недостаточно. Поскольку дополнительные (инструментальные) методы диагностики заболеваний нервной системы достаточно полно отражены в текущей литературе, в данной работе мы сфокусировали свое внимание на анатомических аспектах топической диагностики, которые могут быть проанализированы на основе данных анамнеза и клинического осмотра больного.

Эта книга ориентирована на клиницистов. Ее содержание акцентировано на клинических проявлениях неврологических заболеваний, которые могут *реально* помочь в топической диагностике. «Миллиарды» рефлексов с громкими эпонимическими наименованиями следует искать в иных неврологических изданиях. Мы надеемся, что не только студенты или практикующие врачи, но и другие специалисты, работающие с неврологическими больными, смогут найти в книге полезную информацию.

Мы благодарим докторов Frank A. Rubino и Sudhansu Chokroverty, которые первыми указали нам на важное значение правильности топического диагноза, а также доктора Robert Tentler, который научил нас получать удовольствие от занятий клинической неврологией. Кроме того, мы выражаем благодарность докторам Herman D. Barest, Herman Buschke, Richard Mayeux, Isabelle Rapin, Naemi Stilman, Leon J. Thal, James F. Toole, Daniel Wagner за их помощь в подготовке некоторых глав и поддержку. Мы высоко ценим помощь, оказывавшуюся нам персоналом Отдела неврологии Медицинского Центра Лойольского Университета и Колледжа медицины Альберта Эйнштейна. Наконец, мы выражаем благодарность госпоже Helen Hlinka за ее участие в работе в качестве секретаря.

P.W.B.
J.C.M.
J.B.

Предисловие к русскому изданию

С момента зарождения клинической неврологии топической диагностике придавалось особое значение. Уже «отец-основатель» клинической неврологии великий французский врач Жан-Мартен Шарко полагал, что определение локализации поражения станет основой неврологической диагностики. Учениками Шарко и следующими поколениями неврологов умение определять локализацию поражения нервной системы было доведено почти до совершенства. В связи с этим нельзя не отметить и выдающийся вклад в развитие топической диагностики классиков отечественной неврологии: В.М.Бехтерева, Г.И.Россолимо, Е.К.Сеппа и многих других. Умение ставить топический диагноз стало ключевым навыком невролога, предметом его профессиональной гордости. Не будет большим преувеличением сказать, что именно топическая диагностика представляет собой своего рода «сердце» неврологии, глубоко заложённое в менталитет неврологов. Безусловно, умение определять локализацию поражения важно не само по себе, а лишь как возможность подойти к нозологическому диагнозу. Хорошо известна истина, что ответ на вопрос «ГДЕ локализовано поражение?» в клинической неврологии часто позволяет получить ответ на другой, несравнимо более значимый вопрос: «ЧТО это за патологический процесс?».

Появление и широкое внедрение, начиная с 70-х годов, методов нейровизуализации, вначале компьютерной томографии (КТ), а затем и магнитно-резонансной томографии (МРТ) произвело революционизирующее воздействие на клиническую практику, позволило легко и быстро диагностировать многие патологические процессы в нервной системе, которые ранее удавалось идентифицировать лишь путем длительного наблюдения, с помощью инвазивных манипуляций или даже посмертно. Первоначально казалось, что с появлением методов нейровизуализации потребность в тщательной топической диагностике исчезнет, и для того, чтобы поставить диагноз, больше не нужно знать ход многочисленных проводящих путей, расположение огромного количества ядер, множество неврологических симптомов и их топическую значимость. Однако клиническая практика быстро развеяла эти наивные представления. Данные нейровизуализации часто содержали не столько разгадку клинической тайны, сколько дополнительно запутывали диагностику.

Не зная топической диагностики, легко принять случайную находку при КТ или МРТ за причину симптомов, которые на самом деле могут служить проявлением заболевания, недоступного визуализации. Поэтому в значительной части случаев данные нейровизуализации можно правильно интерпретировать лишь в клиническом контексте. Именно топическая диагностика позволяет установить причинно-следственную связь между нейровизуализационными изменениями и клинической картиной.

Кроме того, знания топической диагностики оказались абсолютно необходимыми и для того, чтобы правильно спланировать обследование, выбрав регион, который следует подвергнуть визуализации, и нужный протокол исследования. Даже в эпоху нейровизуализации невежество в топической диагностике оборачивается упущенными лечебными возможностями, значительным числом бесполезных исследований и необоснованным удорожанием медицинской помощи.

С другой стороны, внедрение визуализации, которая создает возможность немедленно проверить гипотезу о локализации поражения, рожденную неврологическим осмотром, произвело своего рода переоценку ценностей в топической диагностике. В результате некоторые симптомы утратили свое практическое значение, значимость других симптомов была пересмотрена, описаны новые признаки, связанные с той или иной локализацией поражения, которые в том числе важны и для правильной интерпретации данных нейровизуализации.

Первоначально главным источником информации по топической диагностике был анализ неврологических проявлений очаговых деструктивных поражений нервной системы, например, внутримозговых гематом или травматических повреждений. С конца XIX в. — с работ немецких ученых Г.Фритца и Э.Гитцига — все более важную роль приобретают данные, полученные при электростимуляции различных отделов головного мозга. Это направление получило мощное развитие в трудах канадского нейрохирурга У.Пенфилда. В последние годы все более важную информацию о локализации функций головного мозга приносят данные функциональной визуализации, прежде всего позитронно-эмиссионной томографии и функциональной МРТ, оценивающие активацию тех или иных структур мозга в процессе выполнения определенных действий в норме и патологии. Данные функциональной нейровизуализации наряду с прогрессом в нейрофизиологии не только позволили уточнить функции тех или иных мозговых структур и их связи. Они дали возможность уйти от узко понимаемого локализационизма, жестко и однозначно связывающего определенную локализацию поражения с характерным набором симптомов к системному (круговому) принципу организации головного мозга. В соответствии с последним один и тот же синдром может быть проявлением поражения различных структур нервной системы, представляющих разные звенья одного функционального круга, а с другой стороны, поражения одной структуры могут приводить к разным синдромам, если через нее замыкается несколько функциональных кругов. Важную роль в концептуальном изменении представлений об организации работы мозга сыграли работы как отечественных авторов, в первую очередь Н.А.Бернштейна и А.Р.Лурия, так и зарубежных специалистов, таких, например, как американский невролог Н.Гешвинд. В результате этих изменений топическая диагностика стала более сложной, но в то же время более точной и совершенной.

В данном руководстве, написанном тремя ведущими американскими неврологами: Полем Бразисом, Джозефом Мэсдью и Хосе Биллером, отражен современный уровень знаний в топической диагностике. Это один из наиболее авторитетных источников информации по топической диагностике, который содержит как классические, выдержавшие проверку временем положения, так и новые данные, полученные на основе клинико-нейровизуализационных сопоставлений последних лет и собранные из многочисленных журнальных публикаций. Книга пользуется заслуженной популярностью за рубежом (об этом свидетельствует хотя бы тот факт, что за сравнительно короткое время она выдержала уже пять изданий) и полезна как для начинающих, так и для опытных врачей.

Книга охватывает весь спектр неврологических синдромов, начиная от синдромов поражения периферических нервов и кончая семиотикой поражения коры полушарий головного мозга. Вслед за обсуждением общих принципов локализации поражения нервной системы последовательно рассматривается топическая диагностика поражений периферических нервов, сплетений, спинномозговых корешков, спинного мозга, черепных нервов, ствола мозга, мозжечка, гипоталамо-гипофизарной системы, таламуса, базальных ганглиев, полушарий головного мозга. Отдельно рассматриваются синдромы сосудистого поражения головного мозга и коматозные состояния. Все главы построены по единому плану и содержат краткое описание функциональной

нейроанатомии и физиологии того или иного отдела нервной системы, подробную информацию о симптомах поражения данного отдела и его частей с учетом вариативности их строения. Содержание глав хорошо структурировано, а наиболее важная информация представлена в форме таблиц, что облегчает читателю восприятие даже таких традиционно сложных разделов, как глазодвигательные нарушения или нарушения функции коры полушарий головного мозга. В руководстве отражена современная тенденция к ограничению использования эпонимических терминов. С другой стороны, читатель найдет в руководстве целый ряд остроумных запоминающихся терминов (таких как, например, «рука полицейского, берущего взятку», «паралич носильщика ковров», «сумочные парестезии», «пенис велосипедиста» и др.), которые несомненно облегчают усвоение материала.

Выход русского перевода данного руководства представляется весьма важным, так как оно может послужить расширению клинического кругозора врачей-неврологов и введению в практику целого ряда неврологических симптомов и синдромов, которые ранее или не упоминались в отечественной неврологической литературе, или упоминались незаслуженно редко.

Книга будет служить хорошим дополнением к классическим руководствам по топической диагностике, созданным А.В.Триумфовым, А.А.Скоромцом, П.Дуусом, которые, безусловно, сохраняют свое значение. Информация, содержащаяся в ней, поможет врачу более точно, с современных позиций выявлять и квалифицировать неврологическую симптоматику, лучше оценивать состояние и понимать особенности клинической картины у конкретных больных, развивать клиническую наблюдательность, столь важную для невролога, правильно планировать обследование и, в широком смысле, отстаивать примат клиницизма в период торжества технологии.

Перевод книги на русский язык потребовал большой работы от переводчиков и редакторов, которые стремились к максимальной точности перевода и, в то же время, к тому, чтобы текст был понятным и доступным русскоязычному читателю. Анатомические термины приведены в соответствие с современной Парижской анатомической номенклатурой. Надеемся, что «Топическая диагностика в клинической неврологии» будет полезна отечественным неврологам в их сложной и ответственной работе.

*О.С.Левин,
доктор медицинских наук,
профессор кафедры неврологии РМАПО*

Глава 1

Общие принципы

ВВЕДЕНИЕ

Несомненно, книга, посвященная определению локализации поражения в клинической неврологии, должна начинаться с главы, объясняющей значение термина «локализация». Термин «локализация» происходит от латинского слова *locus*, которое можно перевести как «местонахождение», «местоположение». Определение локализации патологического процесса является диагностическим приемом, позволяющим установить по клиническим признакам или симптомам пораженную область нервной системы. Повреждение нервной системы ведет к нарушению функции, которое может проявляться в поведенческой, двигательной или чувствительной сферах. Характерные особенности наблюдающихся нарушений функций часто позволяют установить топический (от греч. *topos* — место) диагноз. Определение локализации и топическая диагностика подразумевают одно и то же: выявление пораженной области нервной системы.

Даже в век развитых нейрофизиологических, нейровизуализационных и молекулярно-генетических методов клиническая диагностика сохраняет ведущую роль. Определение локализации патологического процесса на основе клинических симптомов имеет особенно важное значение для адекватного назначения дополнительных методов обследования. Ложноположительных результатов назначенных «наугад» методов нейровизуализации можно избежать при тщательном определении локализации патологического процесса по клиническим признакам. Например, нередко врожденные кисты головного мозга, ко-

торые легко визуализируются, ошибочно принимаются за причину неврологических нарушений, тогда как настоящий патологический процесс просматривается и остается без лечения. Более того, бездумное назначение дополнительных методов обследования при неврологических заболеваниях вызывает дискомфорт у пациентов и ведет к нерациональному расходованию ресурсов.

Краткая история учения о локализации поражения в нервной системе (на примере афазии)

История учения о локализации поражения восходит к ранним этапам становления неврологической науки, с самого начала занимавшейся вопросами топической диагностики. Далеко не во всех областях неврологии развитие представлений о локализации вызывало столь большой интерес и было предметом публичной дискуссии, как в случае афазии. Самый древний из известных документов о локализации неврологических нарушений посвящен именно афазии. Он был составлен в Древнем Египте в Век Пирамид (около 3000–2500 гг. до н.э.) и записан древнеегипетским хирургом на папирусе:

Если ты осматриваешь человека с раной в виске, простирающейся до кости (и) продырявливающей кость; если ты спрашиваешь его о его болезни, и он не говорит с тобой; в то время как обильные слезы текут из его глаз так, что ему приходится часто подносить руку к лицу, чтобы вытереть глаза тыльной стороной руки...

Эдвин Смит, папирус хирурга
Клинический случай 20, 2800 г. до н.э.

Со времен Гиппократ в Древней Греции было известно, что повреждение левой

стороны головного мозга приводит к слабости правой половины тела. Тем не менее, считалось, что парные органы имеют идентичные функции. В середине XIX в. Поль Брока (1824—1880) произвел революцию в понимании функционирования парных органов, описав латерализацию речевых функций и их локализацию в левом полушарии. Он дал название «афемия» неврологическим нарушениям, которые в настоящее время называют афазией Брока. В своей статье от 1865 г. он писал:

Таким образом, эта интеллектуальная функция, которая контролирует динамическую, а также механическую составляющую артикуляции, по-видимому, является практически постоянной привилегией извилин левого полушария, поскольку повреждения головного мозга, приводящие к афемии, почти всегда локализуются в данном полушарии... Соответственно, можно сказать, что мы являемся «левополушарными» по отношению к речевым функциям. Мы контролируем свои движения при письме, рисовании, вышивании и т.д. с помощью левого полушария, а также мы говорим с помощью левого полушария.

Брока определил, что повреждение, вызывающее афемию, локализуется в

нижней лобной извилине. Кроме того, он отметил вариабельность в проявлениях различных повреждений нижней лобной извилины, характеризующую пластичность организации коры:

На протяжении моего исследования головного мозга пациентов с афемией много раз я наблюдал, что повреждение третьей левой лобной извилины не всегда имело прямое отношение к выраженности или к наличию речевых нарушений. Например, в одном из моих наблюдений полное отсутствие речи являлось следствием повреждения размером 8—10 мм, в то время как в других случаях повреждения в десять раз более обширные приводили только к частичным нарушениям артикуляции.

Всего через несколько лет после знаменательного выступления Брока представления о локализации речевых центров в головном мозге расширились. В 1874 г. Карл Вернике (1848—1905) писал:

Область извилины, огибающей сильвиеву борозду, вместе с корой островка является речевым центром. Первая лобная извилина, будучи моторной, является центром движений, а первая височная извилина, выполняя сенсорные

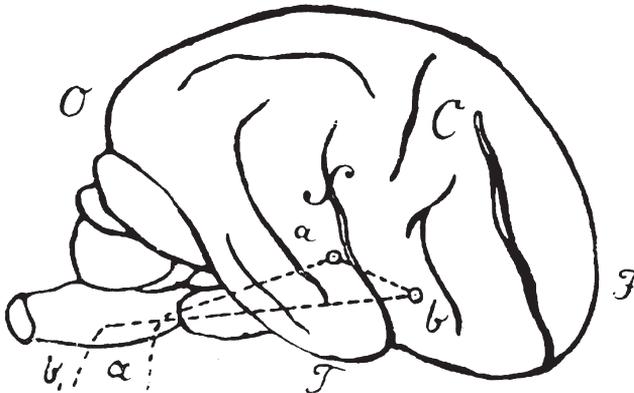


Рис. 1-1. Схема Вернике с изображением локализации речевых центров. В оригинале верхняя височная извилина было обозначена *a*, в то время как по контексту она должна была быть *a*₁. Вернике дает следующее объяснение данному рисунку. «Пусть *F* будет означать лобную, *O* – затылочную, *T* – височную области мозга. *C* – центральная борозда; вокруг сильвиевой борозды (*S*) располагается первая примитивная извилина. В пределах этой извилины *a*₁ является центральным конечным отделом слухового нерва, *a* – место его входа в продолговатый мозг, *b* обозначает двигательную область, регулиующую звукообразование, которая связана с предшествующей ассоциативными волокнами *a*₁*b*, проходящими через кору островка. От *b* эфферентные пути «звукообразующих» двигательных нервов следуют в продолговатый мозг и там покидают центральную нервную систему». Wernicke, Der aphasische Symptomencomplex; eine Psychologische Studie auf anatomischer Basis, Breslau 1874 [43].

функции, является центром образов слов... Первая височная извилина может рассматриваться как центральный конечный участок слухового нерва, а первая лобная извилина (включая область Брока) как центральный отдел нервов, направляющихся к речевым мышцам... Афазия может быть следствием повреждения любого участка этих путей... Клиническая картина будет зависеть от того, какой из сегментов этих путей поражен... [43, 45].

Представления о корковой организации речевых функций были сформированы в результате тщательных клинико-патоморфологических сопоставлений [43]. Описав случай острого развития «спутанности речи» у 73-летней женщины, Вернике приводит патоморфологические данные:

Ветвь артерии левой силвиевой борозды, спускающейся в нижнюю борозду Бурдаха, была окклюзирована тромбом, плотно фиксированным к стенке сосуда. Первая височная извилина, включая зону ее контакта со второй височной извилиной и с нижней теменной долькой Бишофа, превратилась в желтоватобелый бульон [43, 45].

Схема Вернике с изображением локализации речевых центров приведена на рисунке 1-1.

Современные методы, такие как функциональное картирование головного мозга, еще более расширили представления о локализации неврологических функций. Приводимая ниже цитата представляет пример того, как функциональная нейровизуализация и речевые вызванные потенциалы головного мозга улучшают наше понимание локализации функции речи:

Метод сопоставления поведенческих нарушений и локализации поражения головного мозга дополнили такие нейровизуализационные методы обследования, как ПЭТ и функциональная МРТ, которые позволили получить подтверждение участия верхней височной и надкраевой извилин в реализации лексических процессов, обеспечивающих понимание устной речи. Такие исследования предоставили подробную информацию о функционировании различных отделов лобной коры. По-видимому, поля коры 45/47/46 по Бродману (ПБ) участвуют в реализации семантической памяти, в то время как поле 44 активируется в процессе построе-

ния фонологических последовательностей, а также участвует в регуляции грамматических аспектов речи... [Наши результаты, полученные при использовании метода речевых вызванных потенциалов,] свидетельствуют о том, что левые отделы лобной коры, вероятно, обеспечивают ранний анализ грамматических аспектов речи, а специфические отделы базальных ганглиев, напротив, не имеют столь важного значения для анализа грамматических особенностей общения [17].

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ И ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ

Клиническая диагностика в неврологии включает несколько этапов:

1. Распознавание нарушения функции.
2. Идентификация пораженной области нервной системы, собственно определение локализации патологического процесса.
3. Определение наиболее вероятной этиологии, часто в форме перечня дифференциально-диагностических предположений.
4. Использование дополнительных методов обследования для выяснения этиологии заболевания у данного пациента.

Каждый из перечисленных этапов имеет важное значение. Первый этап — распознавание нарушения функции — опирается на хорошо собранный анамнез и данные неврологического осмотра. Только имея точные представления о возможных вариантах функциональной нормы, врач может распознать нарушения неврологических функций. В силу неопытности или небрежности при осмотре больного он может не заметить неврологического дефицита, соответственно не выявит и самой болезни. Например, неопытный врач может принять легкий хореический гиперкинез за обычную нервозность. Замедленность движений глаз при понтоцеребеллярном поражении может оказаться незамеченной, если врач ориентирован лишь на оценку объема движений глазных яблок.

Признаками поражения нервной системы могут быть изменения поведения, ходьбы и равновесия, ослабление мимики и движений в конечностях, наконец, нарушения в сфере чувствительности, включая боль. На примере болевых синдромов хорошо видны те трудности, с которыми сталкивается врач при попытке установить наличие неврологической дисфункции.

1. Во-первых, является ли дисфункция реальной? Действительно ли больного беспокоит боль или он пытается обмануть врача? Мы наблюдали ситуацию, в которой медицинские работники настойчиво просили больного с параплегией перестать «притворяться» и пошевелить парализованными ногами. Экстрапирамидные расстройства, такие как дистония, в прошлом нередко считали психогенными. Признание «органического» происхождения последних происходило чрезвычайно медленно. В отсутствие явных психических расстройств неврологические симптомы должны рассматриваться как органические, пока не будет доказано обратное.
2. Во-вторых, вызвана ли выявляемая дисфункция достаточно серьезным повреждением нервной системы, позволяющим диагностировать то или иное ее заболевание? Многие случаи боли не связаны с серьезными заболеваниями. Направление каждого пациента с минимальными болевыми ощущениями к врачу-специалисту приведет к тому, что работа системы здравоохранения будет заблокирована. Тем не менее, у каждого человека в детстве формируются представления о «нормальной», допустимой боли, исходя из собственного опыта падений и легких травм. И когда пациент обращается за медицинской помощью в связи с каким-либо симптомом, весьма вероятно, что его проблема достаточно серьезна и заслуживает, по меньшей мере, тщательного осмотра врача.

3. В-третьих, вызвана ли выявляемая дисфункция поражением нервной системы, т.е. является ли она неврологической? Например, связана ли боль с поражением какой-либо части тела или является следствием неврологического заболевания? Отражает ли дисфункция повреждение органа, который непосредственно реализует данную функцию, или вызвана нарушением его нейрогенной регуляции в связи с поражением нервной системы? По какой причине данная больная не может ходить: из-за артрита или поражения двигательной системы? На все эти вопросы находят ответы, если врач в состоянии распознать характерные признаки (паттерны), свидетельствующие о повреждении нервной системы. Например, в случае боли таковыми могут быть признаки, указывающие на ее корешковый характер, или распределение, типичное для того или иного неврологического заболевания. В других случаях признаки, указывающие на несомненное вовлечение нервной системы, могут быть выявлены при неврологическом осмотре. Например, у пациента с болью в области кисти могут быть обнаружены атрофия мышц тенара и симптом Тинеля (иррадиация боли при перкуссии в зоне проекции срединного нерва на запястье). Локализацию поражения срединного нерва можно определить, найдя точку, перкуссия которой вызывает наибольшую болезненность. В данном, как и в любом другом случае, для определения локализации повреждения необходима хорошая осведомленность в нейроанатомии.

Знание нейроанатомии имеет ключевое значение в топической диагностике заболеваний нервной системы. В этой книге обсуждению признаков поражения той или иной структуры предшествует краткий обзор ее анатомии. Нейроанатомия включает два основных ас-

A

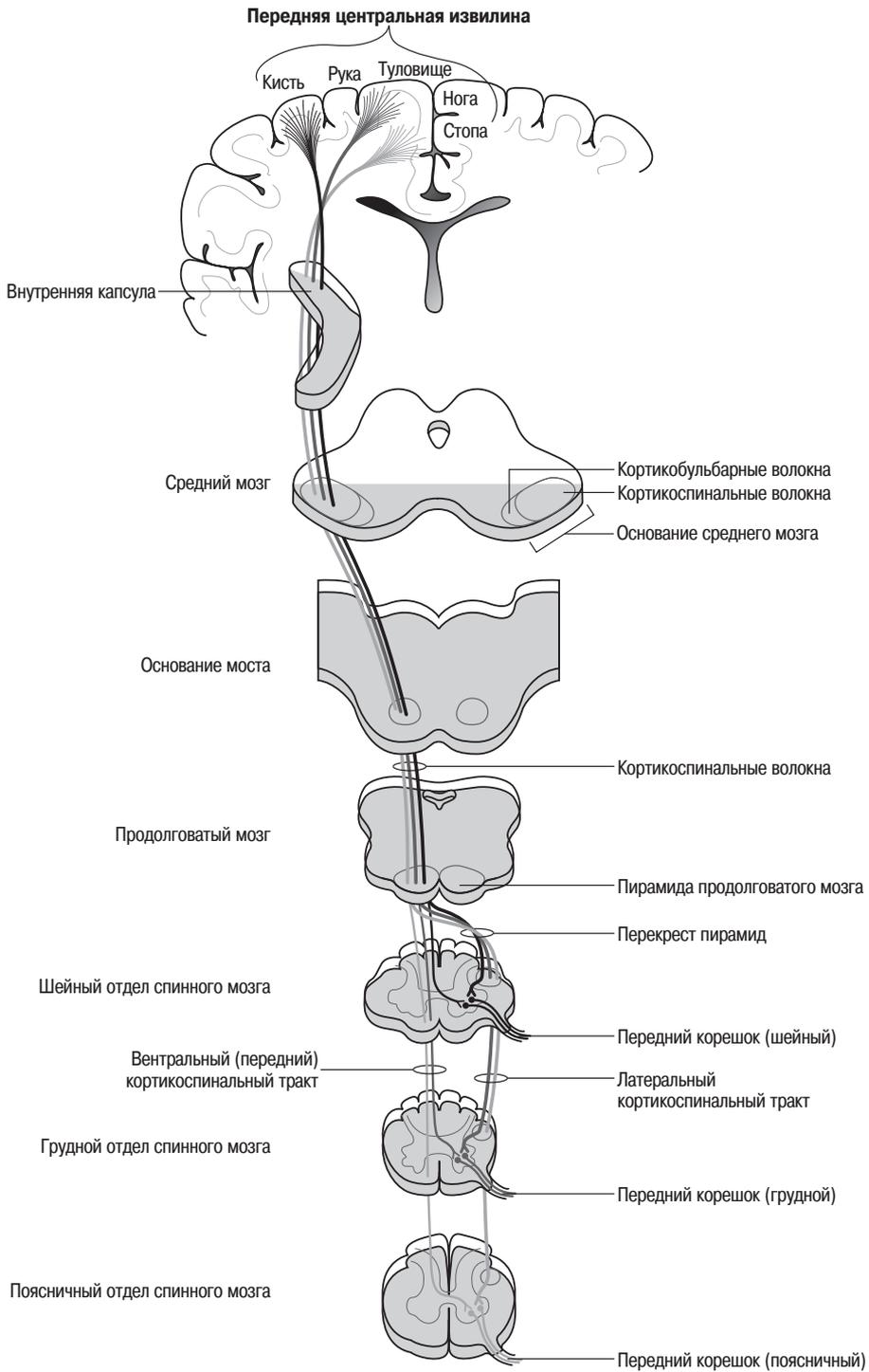


Рис. 1-2. Упрощенная схема моторной системы. **A.** Кортикостинальный тракт.

Б

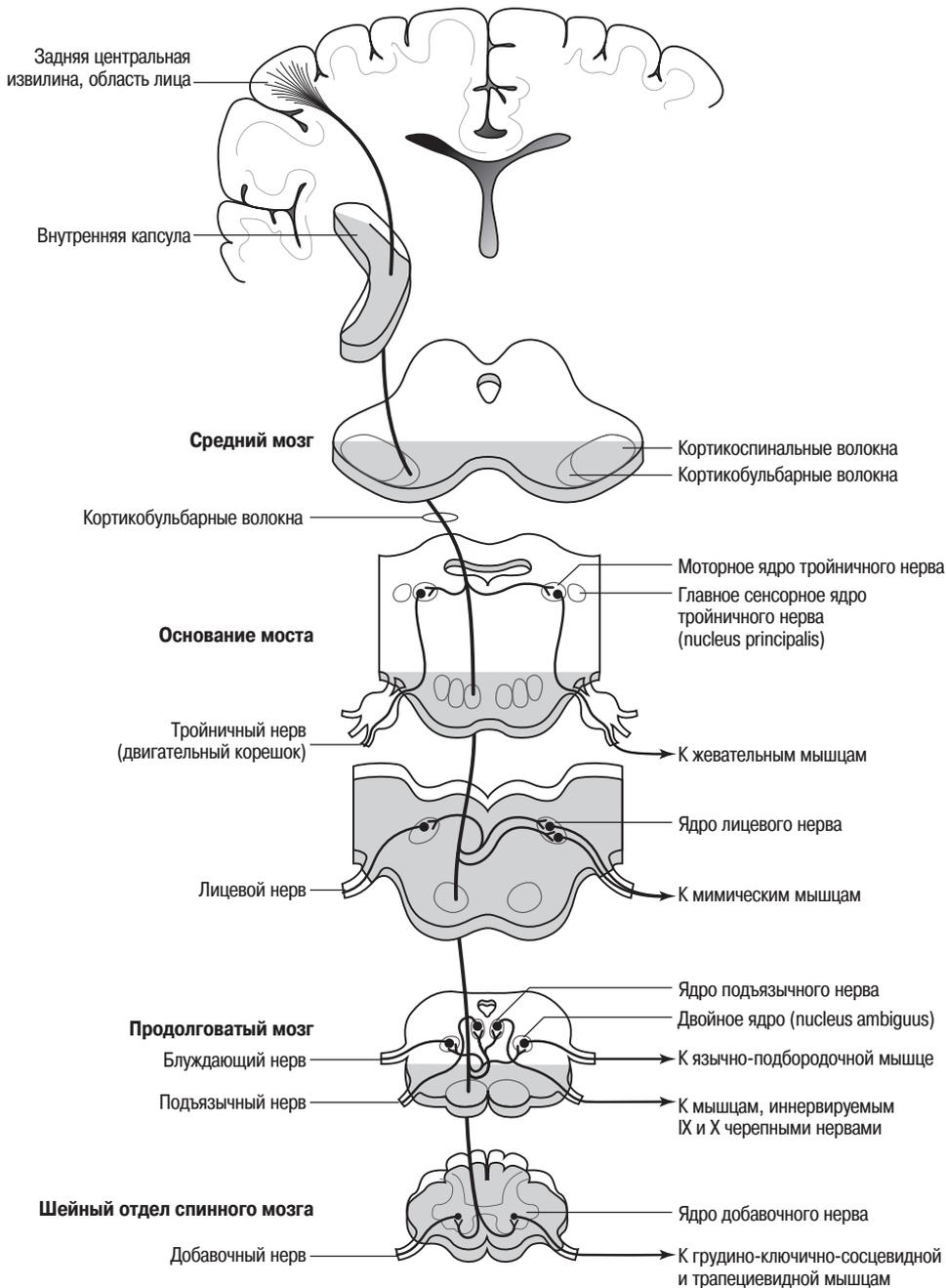


Рис. 1-2. Б. Кортикострикулярный тракт.

Глава 12

Языкоглоточный (IX черепной) и блуждающий (X черепной) нервы

АНАТОМИЯ ЯЗЫКОГЛОТОЧНОГО НЕРВА

Языкоглоточный нерв содержит моторные, сенсорные и парасимпатические волокна. Нерв выходит из задней латеральной борозды продолговатого мозга дорсальнее нижней оливы в непосредственной близости от блуждающего нерва и бульбарных волокон добавочного нерва (см. рис. 12-1) [4, 25]. Далее все три нерва проходят через яремное отверстие. В пределах или дистальнее этого отверстия расположены *верхний* и *каменистый ганглии* языкоглоточного нерва. Далее он спускается по латеральной стороне глотки, будучи расположен между внутренней сонной артерией и внутренней яремной веной. Нерв огибает нижний край *шилоглоточной мышцы*, которую иннервирует, а затем пронизывает констрикторы глотки и достигает корня языка.

Моторные волокна начинаются от ростральной части двойного ядра и иннервируют *шилоглоточную мышцу* (поднимающую глотку) и (вместе с блуждающим нервом) *констрикторы глотки*.

Сенсорные волокна, идущие в составе языкоглоточного нерва, обеспечивают вкусовую чувствительность от задней трети языка и глотки, а также общую чувствительность от задней трети языка, области миндалин, небных дужек, мягкого неба, носоглотки и козелка уха. Барабанная ветвь языкоглоточного нерва (*якобсонов нерв*) обеспечивает чувствительность барабанной перепонки, слуховой трубы и области сосцевидного отростка. Тела нейронов вкусовых воло-

кон и волокон общей чувствительности расположены в каменистом ганглии, а их аксоны оканчиваются главным образом в ядре единого пути (ростральные волокна обеспечивают вкусовую чувствительность, а каудальные — общую висцеральную чувствительность). Тела нейронов экстероцептивных волокон расположены в верхнем и каменистом ганглиях, а их аксоны оканчиваются в спинномозговом ядре тройничного нерва. Языкоглоточный нерв также содержит хеморецептивные и барорецептивные волокна от *каротидного* тела (хеморецепторы) и каротидного синуса (барорецепторы), которые первоначально образуют *нерв каротидного синуса* (*нерв Геринга*).

Парасимпатические волокна языкоглоточного нерва берут начало в нижнем слюноотделительном ядре, расположенном в перивентрикулярном сером веществе в ростральной части продолговатого мозга, на уровне верхнего полюса рострального ядра блуждающего нерва. Эти парасимпатические преганглионарные волокна отделяются от языкоглоточного нерва в каменистом ганглии и направляются в составе *барабанного нерва* (*якобсонова нерва*), пронизывающего пирамиду височной кости, и *поверхностного каменистого нерва*, достигая *ушного ганглия* чуть ниже овального отверстия, где они прерываются, образуя синапсы с постганглионарными нейронами. Постганглионарные волокна идут в составе *ушно-височной ветви* тройничного нерва. Они содержат секреторные и вазодилаторные волокна к *околоушной железе*.

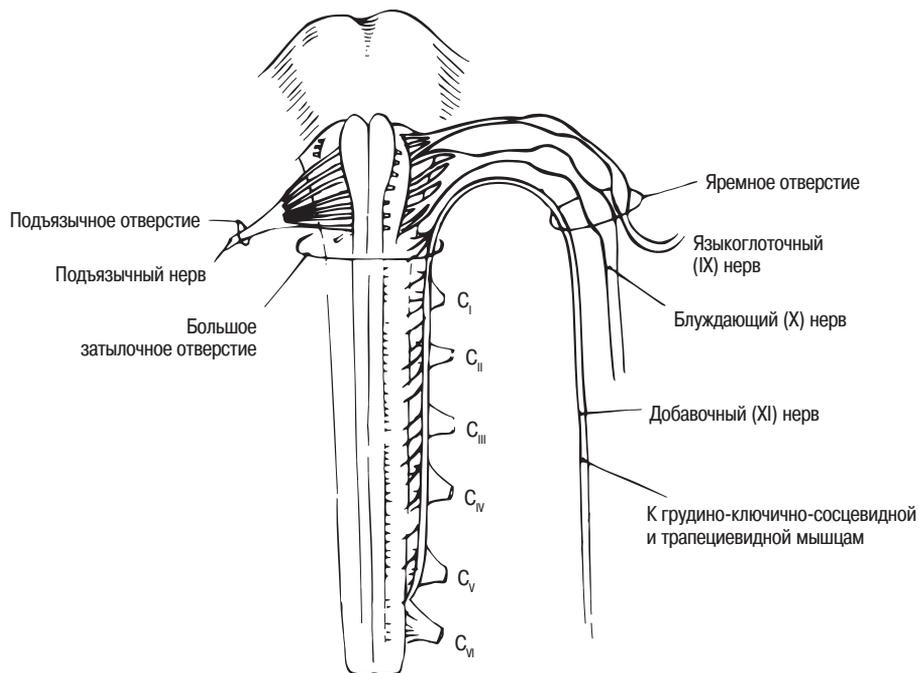


Рис. 12-1. Вентральная поверхность продолговатого мозга с языкоглоточным, блуждающим и добавочным нервами, выходящими вместе через яремное отверстие. Показаны также задние корешки $C_1 - C_{VI}$, входящие в спинной мозг. (По Daube J. et al. *Medical neurosciences: An approach to anatomy, pathology, and physiology by system and levels*, 2nd ed. Boston: Little, Brown, 1986. Публикуется с разрешения Mayo Foundation.)

КЛИНИЧЕСКОЕ ИССЛЕДОВАНИЕ ЯЗЫКОГЛОТОЧНОГО НЕРВА

Двигательная функция

Функцию шилоглоточной мышцы оценить трудно. Парез этой мышцы при поражении языкоглоточного нерва бывает незаметным, однако при этом может наблюдаться легкая дисфагия. Кроме того, небная дужка в покое может быть ниже на стороне поражения языкоглоточного нерва, но при фонации мягкое небо поднимается симметрично.

Чувствительность

Вкусовую чувствительность оценивают на задней трети языка. При поражении языкоглоточного нерва она нарушается ипсилатерально. Болевую и

тактильную чувствительность определяют в области мягкого неба, задней трети языка, миндалин и стенки глотки. При поражении языкоглоточного нерва чувствительность страдает ипсилатерально.

Рефлекторная функция

Глоточный, или *рвотный рефлекс* проверяют прикосновением шпателя к задней стенке глотки, области миндалин или основанию языка. При этом происходят рефлекторное втягивание языка и сокращение мускулатуры глотки. *Небный рефлекс* проявляется поднятием мягкого неба и ипсилатеральным отклонением язычка при прикосновении к мягкому небу. Афферентная часть дуги этих рефлексов обеспечивается волокнами языкоглоточного нерва, а эфферентная часть дуги — волокнами как языкоглоточного,

так и блуждающего нервов. При поражении языкоглоточного нерва происходит одностороннее выпадение этих рефлексов.

Вегетативная функция

При поражениях языкоглоточного нерва может снижаться или иногда повышаться секреция слюны (из околоушной железы), но эти изменения трудно выявить без специальных количественных исследований.

ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПОРАЖЕНИЙ ЯЗЫКОГЛОТОЧНОГО НЕРВА

Процессы, поражающие языкоглоточный нерв, часто вовлекают и блуждающий нерв, поэтому синдромы сочетанного поражения обоих нервов встречаются намного чаще, чем изолированное поражение одного из нервов.

НАДЪЯДЕРНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ

Одностороннее надъядерное поражение не приводит к неврологическому дефициту в связи с двусторонней корковой иннервацией двойного ядра. Билатеральные поражения кортикобульбарных путей приводят к тяжелой дисфагии [13] и другим псевдобульбарным симптомам, включая насильственный смех и плач, спастичность языка, спастическую дизартрию. Плоточный рефлекс может быть ослаблен или резко усилен. Последнее приводит к тяжелой отрыжке или даже рвоте.

ЯДЕРНЫЕ И ИНТРАМЕДУЛЛЯРНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ

Поражения нерва в продолговатом мозге встречаются при синингбульбии, демиелинизирующих, сосудистых заболеваниях, боковом амиотрофическом

склерозе, злокачественных новообразованиях. Они часто вовлекают близлежащие черепные нервы, особенно блуждающий, и другие стволовые структуры (например, при синдроме Валленберга), на чем основывается их топическая диагностика.

ЭКСТРАМЕДУЛЛЯРНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ

Синдром мостомозжечкового угла

Языкоглоточный нерв может пострадать при патологических процессах в области мостомозжечкового угла, в частности при опухолях слухового нерва. Симптомы поражения языкоглоточного нерва в этом случае сочетаются с шумом в ушах, снижением слуха и головокружением (признаки поражения VIII нерва), нарушением чувствительности на лице (признак поражения V нерва), иногда с поражением других черепных нервов или мозжечка.

Синдром яремного отверстия (синдром Верне)

Патологические процессы в области яремного отверстия, особенно опухоли яремного гломуса и переломы основания черепа, вовлекают языкоглоточный, блуждающий и добавочный нервы. Другие причины включают невриномы, метастазы, холестеатомы, менингиомы, инфекции и гигантоклеточный артериит [10]. Синдром Верне состоит из:

1. Ипсилатерального пареза и атрофии трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц (вследствие поражения добавочного нерва).
2. Дисфонии, дисфагии, снижения глоточного рефлекса и опущения неба на стороне поражения в сочетании с ипсилатеральными параличом голосовой связки, потерей вкусовой и общей чувствительности на задней

трети языка, анестезией мягкого неба, язычка, глотки и гортани (языкоглоточный и блуждающий нервы).

3. Тупой односторонней боли позади уха.

Перелом в области мышелка затылочной кости может привести к поражению языкоглоточного и блуждающего нервов [29].

Поражения в пределах ретрофарингеального и ретропаротидного пространства

Языкоглоточный нерв может пострадать в области ретрофарингеального или ретропаротидного пространства при опухолях (например, назофарингеальной карциноме), абсцессах, лимфоаденопатии, аневризмах [28], травмах (например, повреждение в родах [11]) или хирургических вмешательствах (например, при каротидной эндартерэктомии). При этом могут развиваться синдромы Колле–Сикара (поражение языкоглоточного, блуждающего, добавочного и подъязычного нервов) и Вилларе (поражение языкоглоточного, блуждающего, добавочного и подъязычного нервов, симпатической цепочки и иногда лицевого нерва). Изредка при ретрофарингеальных и ретропаротидных процессах языкоглоточный нерв страдает изолированно. В таких случаях наблюдаются легкая дисфагия, ослабление глоточного рефлекса, легкое свисание мягкого неба, потеря вкусовой чувствительности на задней трети языка, снижение общей чувствительности в области иннервации языкоглоточного нерва.

Невралгия языкоглоточного нерва

Невралгия языкоглоточного нерва (невралгия языкоглоточного и блуждающего нервов, или вагоглоссофарингеальная невралгия) [3, 6, 26] проявляется односторонней болью, которая часто бы-

вает острой, пароксизмальной, пульсирующей. Боль локализуется в зоне чувствительной иннервации языкоглоточного и блуждающего нервов. Пациенты предъявляют жалобы на острую боль в горле или ухе длительностью от нескольких секунд до минут, которая часто провоцируется жеванием, кашлем, разговором, зевотой, глотанием, употреблением определенной пищи (чаще острой). Иногда боль бывает длительной, а по характеру — тупой или жгучей. Боль может вовлекать другие зоны, например, гортань, язык, миндалины, лицо, челюсть.

Приступы боли при невралгии языкоглоточного нерва могут сочетаться с пароксизмами кашля, избыточной саливацией, охрипелостью голоса, редко — обмороками [8, 26, 31]. Иногда развиваются приступы утраты сознания в сочетании с клоническими подергиваниями конечностей [17]. Синкопальные эпизоды могут быть обусловлены рефлекторной брадикардией и асистолией вследствие стимуляции ядра одиночного пути и дорсального двигательного ядра блуждающего нерва импульсами, возникающими в волокнах языкоглоточного нерва.

Невралгия языкоглоточного нерва часто бывает идиопатической и может быть обусловлена эфаптическим возбуждением языкоглоточного и блуждающего нервов. Тем не менее, причинной невралгии могут быть и патологические процессы в задней черепной ямке или поражения иной локализации, вовлекающие языкоглоточный нерв по его ходу на периферии (опухоль, инфекционные процессы, травмы). Рассеянный склероз — крайне редкая причина невралгии языкоглоточного нерва (гораздо чаще он вызывает невралгию тройничного нерва) [22].

АНАТОМИЯ БЛУЖДАЮЩЕГО НЕРВА

Блуждающий, или легочно-желудочный, нерв содержит моторные, сенсорные и

Глава 13

Добавочный (XI черепной) нерв

АНАТОМИЯ ДОБАВОЧНОГО НЕРВА

Этот двигательный нерв (см. рис. 13-1) [7, 39] частично начинается в продолговатом мозге (краниальный корешок, или внутренняя ветвь), частично – в спинном мозге (спинальный корешок, или наружная ветвь). Краниальный корешок отходит от клеток, расположенных в каудальной части двойного ядра продолговатого мозга. Эти волокна выходят из латеральной части продолговатого мозга ниже корешков блуждающего нерва. Спинальный корешок отходит от столба клеток (ядро добавочного нерва), который располагается в дорсолатеральной части переднего рога спинного мозга от I до VI шейных сегментов. Ядро и корешки добавочного нерва соматотопически организованы: сегменты C_1 и C_{II} преимущественно иннервируют ипсилатеральную грудино-ключично-сосцевидную мышцу, сегменты C_{III} и C_{IV} иннервируют главным образом ипсилатеральную трапециевидную мышцу [32]. Спинномозговые волокна проходят в составе бокового канатика спинного мозга и выходят из спинного мозга между зубчатой связкой и задними спинномозговыми корешками. Затем они объединяются, формируя спинальную ветвь, и поднимаются в субарахноидальном пространстве, попадая в череп через большое затылочное отверстие.

Краниальный и спинальный корешки объединяются и выходят из черепа через яремное отверстие. Затем краниальная порция отходит в виде внутренней ветви и присоединяется к блуждающему нерву, направляясь к иннервируемому ею глотке и гортани. Наружная ветвь достигает области шеи, проходя между внутренней сонной артерией и внутренней яремной

венной. Затем она пенетрирует и иннервирует грудино-ключично-сосцевидную мышцу, а затем выходит у середины заднего края мышцы. После этого она пересекает задний шейный треугольник и иннервирует трапециевидную мышцу. По ходу нерв получает ветви от II, III и IV шейных спинномозговых нервов. Иннервация грудино-ключично-сосцевидной мышцы может быть более сложной, чем обычно предполагается. Например, после пересечения спинальной порции добавочного нерва и верхних шейных корешков по поводу спастической кривошеи у 9 больных из 15 наблюдались остаточные сокращения грудино-ключично-сосцевидной мышцы [18]. Предполагают, что в этих случаях остаточная иннервация обеспечивалась ветвями блуждающего нерва.

Надъядерный контроль трапециевидной и грудино-ключично-сосцевидной мышц, вероятно, осуществляется нижней частью передней центральной извилины. Большинство кортикобульбарных волокон, контролирующих функцию трапециевидной мышцы, перекрещиваются, т.е. эта мышца находится под преимущественным контролем контралатерального полушария. Точный ход кортикобульбарных волокон, контролирующих грудино-ключично-сосцевидную мышцу, неизвестен, но предполагается, что они преимущественно оканчиваются в *ипсилатеральных* ядрах. Рассматриваются три альтернативных варианта ипсилатерального контроля [16]:

1. Ипсилатеральный контроль может быть прямым, т.е. обеспечиваться волокнами, следующими от соответствующего полушария к ипсилатеральным ядрам.

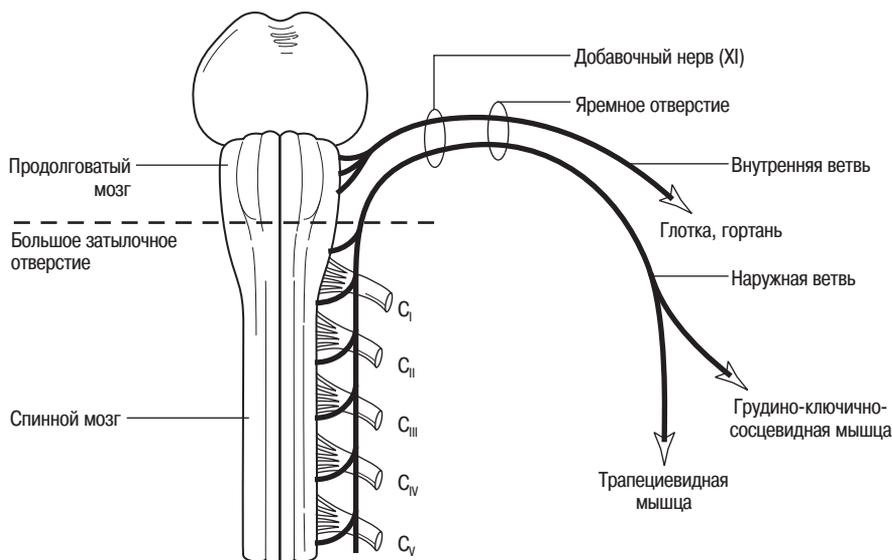


Рис. 13-1. Анатомия добавочного нерва.

2. Ипсилатеральный контроль может быть опосредован волокнами, начинающимися в одном полушарии и далее следующими через мозолистое тело в противоположное полушарие, которое, в свою очередь, контролирует контралатеральную мышцу.

3. Ипсилатеральный контроль может обеспечиваться за счет двойного перекреста. Волокна, отходящие от одного полушария, могут переходить на противоположную сторону на уровне моста, а затем уже на уровне спинного мозга (ниже первого шейного сегмента) возвращаться на ипсилатеральную (относительно исходного полушария) сторону [4, 21, 34].

Согласно другим предположениям, грудинная порция грудино-ключично-сосцевидной мышцы (которая поворачивает голову в противоположную сторону) находится под двусторонним корковым контролем, но при доминировании ипсилатерального полушария, контроль которого обеспечивается за счет двойного перекреста. Ключичная же порция мышцы (которая наклоняет голову в ипсилатеральную сторону), по-видимому, имеет отдельное представительство в коре

[12]. Эти данные поддерживают концепцию, согласно которой каждое полушарие головного мозга контролирует мышцы, обеспечивающие движения в направлении противоположной половины пространства, а не просто мышцы противоположной половины тела [12]. Например, только небольшая слабость правой грудино-ключично-сосцевидной мышцы была отмечена при инъекции в правую сонную артерию при пробе Вады. Это свидетельствует о двусторонней полушарной иннервации грудино-ключично-сосцевидной мышцы [11]. Слабость только ипсилатеральной грудино-ключично-сосцевидной мышцы по отношению к сонной артерии, в которую производится инъекция, означает, что каждое полушарие в большей степени участвует в иннервации ипсилатеральной грудино-ключично-сосцевидной мышцы, чем в иннервации контралатеральной мышцы [11].

В противоположность традиционным взглядам о том, что представительство шейных мышц в моторной коре соседствует с представительством лицевых мышц, Thompson и соавт. показали, что проекционные зоны обеих (ипсилатеральной и контралатеральной) грудино-

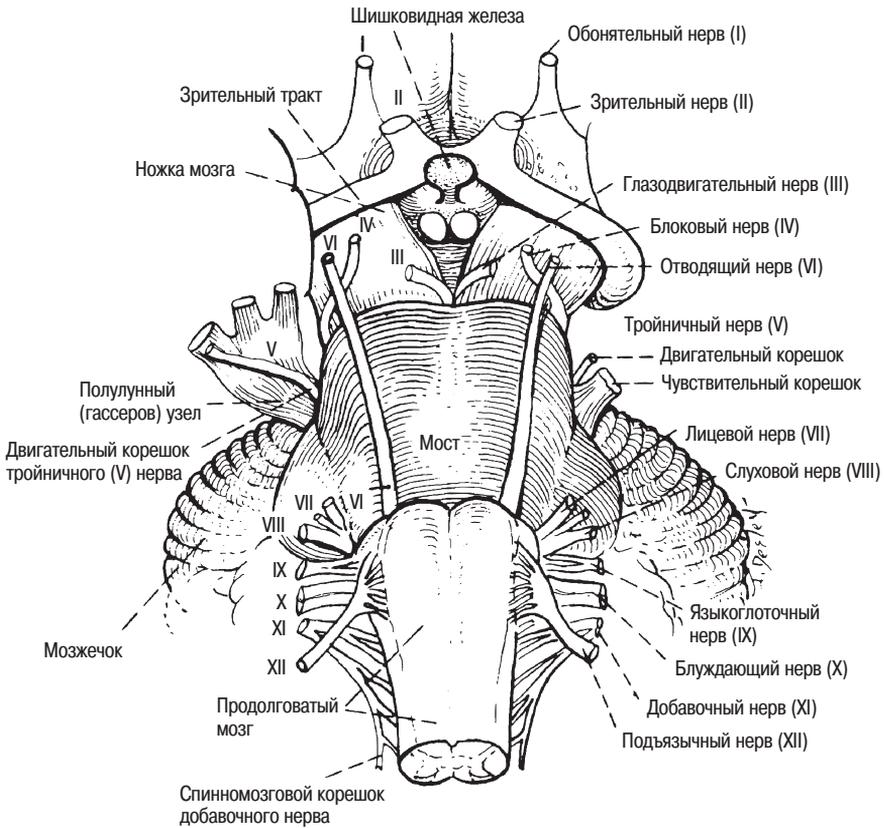


Рис. 15-1. Ствол мозга (вентральная поверхность).

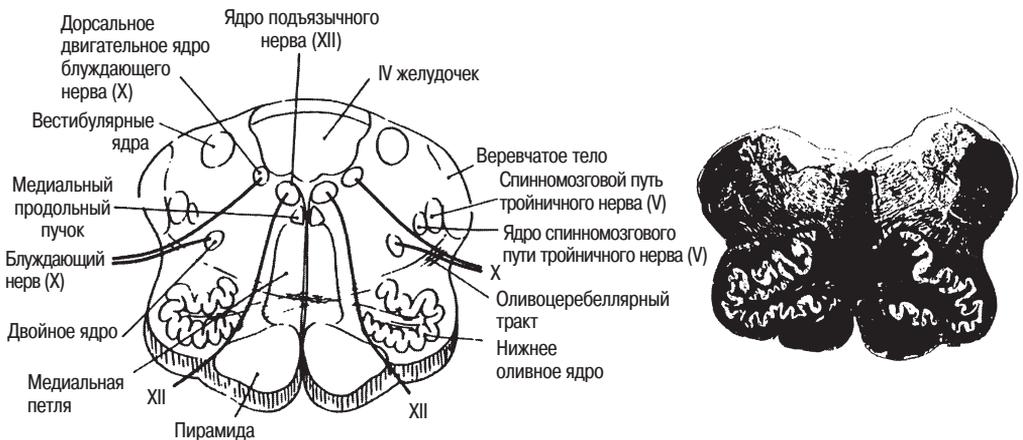


Рис. 15-2. Поперечный срез продолговатого мозга в средней трети (на уровне ядер подъязычного и блуждающего нервов). Справа срез, окрашенный на миелин. (По Daube JR, et al. Medical Neurosciences: An approach to anatomy, pathology, and physiology by System and Levels, 2nd ed. Boston: Little, Brown, 1986. Публикуется с разрешения Mayo Foundation.)

тикоспинальный тракт. Оставшаяся часть кортикоспинального тракта следует вниз ипсилатерально в виде переднего кортикоспинального тракта. Внутри пирамид кортикоспинальные волокна организованы соматотопически: латеральнее лежат волокна, контролирующие функцию нижних конечностей, медиальнее — волокна, контролирующие функцию верхних конечностей [1]. *Медиальный продольный пучок* проходит в дорсомедиальных отделах продолговатого мозга. К проводящим путям продолговатого мозга, кроме того, относятся вентральный и дорсальный спиноцереbellарные тракты, медиальный и латеральный ретикулоспинальные тракты, медиальный и латеральный вестибулоспинальные тракты, руброспинальный и спиноталамические тракты, нисходящие симпатические пути.

Кровоснабжение продолговатого мозга

Крупные региональные артерии ствола мозга отдают три типа ветвей:

1. *Парамедианные артерии*, пронизывающие вентральную поверхность ствола и кровоснабжающие его срединные структуры.
2. Короткие огибающие артерии, направляющиеся латерально и пенетрирующие переднебоковую и боковую поверхность ствола.
3. Длинные огибающие артерии, идущие по окружности ствола и кровоснабжающие его задние структуры и мозжечок.

Кровоснабжение продолговатого мозга осуществляется двумя группами артерий: парамедианными бульбарными ветвями и латеральными бульбарными ветвями.

Парамедианные бульбарные ветви

Парамедианный отдел продолговатого мозга (ядро подъязычного нерва и отходящие от него нервные волокна, медиальный продольный пучок, медиальная петля, пи-

рамиды и медиальная часть нижнего оливного ядра) кровоснабжаются *позвоночной артерией*. Кроме того, на уровне нижних отделов продолговатого мозга в кровоснабжении парамедианной зоны принимает участие *передняя спинальная артерия*.

Латеральные бульбарные ветви

Латеральная часть продолговатого мозга получает питание от внутричерепной части *позвоночной артерии (четвертый сегмент)* или *от задней нижней мозжечковой артерии*. Иногда в кровоснабжении этих отделов участвует базилярная артерия или передняя нижняя мозжечковая артерия.

Синдромы поражения продолговатого мозга

Медиальный синдром продолговатого мозга (передний бульбарный синдром Дежерина)

Этот синдром чаще возникает в результате атеросклеротической окклюзии позвоночной артерии, передней спинальной артерии или нижнего сегмента базилярной артерии. Более редкими причинами медиального инфаркта продолговатого мозга бывают расслоение позвоночной и базилярной артерий, долохоэктазия базилярной артерии, эмболия и менингovasкулярный сифилис [100]. Передняя спинальная артерия кровоснабжает ипсилатеральную пирамиду, медиальную петлю, ядро и корешок подъязычного нерва (см. рис. 15-3). Ее окклюзия проявляется следующими симптомами:

1. Ипсилатеральные парез, атрофия и фибриляция языка (в результате поражения XII черепного нерва). Язык отклоняется в сторону очага (в сторону от гемиплегии). Иногда функция XII черепного нерва остается сохранной [82].
2. Контралатеральная гемиплегия (за счет поражения пирамиды) с сохранением функции лицевой мускулатуры.

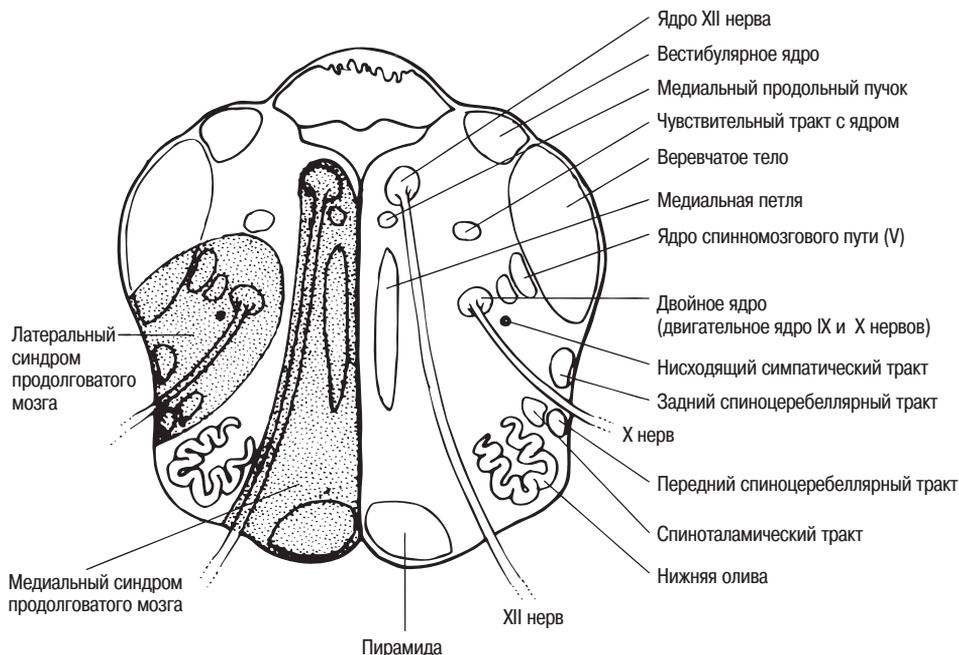


Рис. 15-3. Поперечный срез продолговатого мозга с изображением зон поражения при медиальном инфаркте продолговатого мозга и латеральном инфаркте продолговатого мозга (синдроме Валленберга).

3. Контралатеральное нарушение суставно-мышечной и вибрационной чувствительности (в результате вовлечения медиальной петли). Так как расположенный дорсолатеральнее спиноталамический путь остается интактным, нарушения болевой и температурной чувствительности не отмечается.

4. При дорсальном распространении зоны инфаркта в направлении медиального продольного пучка может наблюдаться быющий вверх нистагм [51]. Предполагают также, что одностороннее поражение вставленного ядра (*nucleus intercalatus*) может быть ответственно за развитие быющего вверх нистагма при центральном (первичном) положении глазных яблок у больных с односторонним медиальным инфарктом продолговатого мозга [50].

При двустороннем медиальном синдроме продолговатого мозга развиваются тетраплегия (с сохранением функции

лицевой мускулатуры), признаки двустороннего поражения нижних мотонейронов, иннервирующих язык, и полная утрата суставно-мышечной и вибрационной чувствительности во всех четырех конечностях [62].

Поскольку волокна подъязычного нерва следуют несколько латеральнее медиальной петли и пирамид, при окклюзии передней спинальной артерии они могут оставаться интактными. Иногда поражается только пирамида, что проявляется *изолированной гемиплегией* с сохранением функции лицевых мышц [22, 83, 88]. Центральный парез лицевой мускулатуры может наблюдаться при одностороннем контралатеральном инфаркте продолговатого мозга, так как некоторые кортикобульбарные волокна, контролирующие лицевую мускулатуру, делают петлю, спускаясь ипсилатерально до продолговатого мозга, переходя на этом уровне на другую сторону и далее поднимаясь к контралатеральному

Глава 16

Мозжечок

Анатомия мозжечка

Мозжечок (см. рис. 16-1 А и Б), развивающийся из соматической афферентной порции крыловидной пластины (ромбовидной губы), является монитором или модулятором двигательной активности, «зарождающейся» в других зонах мозга. Одной из основных функций мозжечка является автоматическое возбуждение мышц-антагонистов в конце движения с одновременным торможением мышц-агонистов, инициировавших движение.

Мозжечок располагается в задней черепной ямке, кзади от моста и продолговатого мозга и отделяется от затылочных долей мозжечковым наметом. На аксиальных и коронарных срезах различают срединную часть (*червь*) и две боковые части (*полушария мозжечка*). Червь – эволюционно более древнее образование, он получает в основном афферентацию от спинного мозга, тогда как полушария имеют более сложные связи. На сагиттальных и коронарных срезах хорошо заметны 3 основных отдела мозжечка, разделенных щелями, которые располагаются почти в аксиальной плоскости. *Передняя* и *задняя доли* разделены первичной щелью, а *клочково-узелковая (флоккулонодулярная) доля* отделена от задних долей заднелатеральной, или послеузелковой, щелью. Передняя доля содержит I–V дольки, задняя доля – VI–IX дольки, а клочково-узелковую долю составляет X долька. При функциональной нейровизуализации здоровых добровольцев с помощью МРТ была установлена соматотопическая организация зон мозжечка, отвечающих за движения стопы, кисти и языка [55]. При движении кисти центр активации

обнаружен в ипсилатеральной передней доле, в промежуточной зоне полушария (дольки Ларселла H IV–V). При движении стопы активировались зоны в пределах ипсилатеральной центральной дольки (дольки Ларселла H II–III), медиально и кпереди от соответствующих зон кисти. При движении языка картина активации была менее постоянной, тем не менее обнаруженные участки активации располагались кзади и латерально от зоны кисти, главным образом по заднему краю передней доли, занимая частично дольки Ларселла H VI–VII [55].

Кора мозжечка разделена на мозжечковые листы. Гистологически мозжечковая кора состоит из трех слоев: *наружного молекулярного слоя, среднего слоя (слой клеток Пуркинье) и внутреннего гранулярного слоя*. В этих слоях представлены пять типов клеток: а) в молекулярном слое – *корзинчатые клетки* (снаружи) и *звездчатые клетки* (внутри), б) в среднем слое в один ряд располагаются *клетки Пуркинье*, в) в гранулярном слое – *гранулярные клетки и клетки Гольджи*. За исключением клеток Пуркинье (проекционных нейронов), аксоны которых выходят за границы мозжечка, все остальные клетки располагаются в его пределах и обеспечивают внутримозжечковые связи (см. рис. 16-2).

Белое вещество мозжечка представлено собственными афферентными и эфферентными волокнами. Импульсы, приходящие к мозжечку, достигают дендритов и тел многочисленных клеток Пуркинье. Афферентные волокна составляют большую часть белого вещества мозжечка и, входя в мозжечок, делятся на три системы волокон: лазающие (лиановидные), мшистые (моховидные) и многослойные.

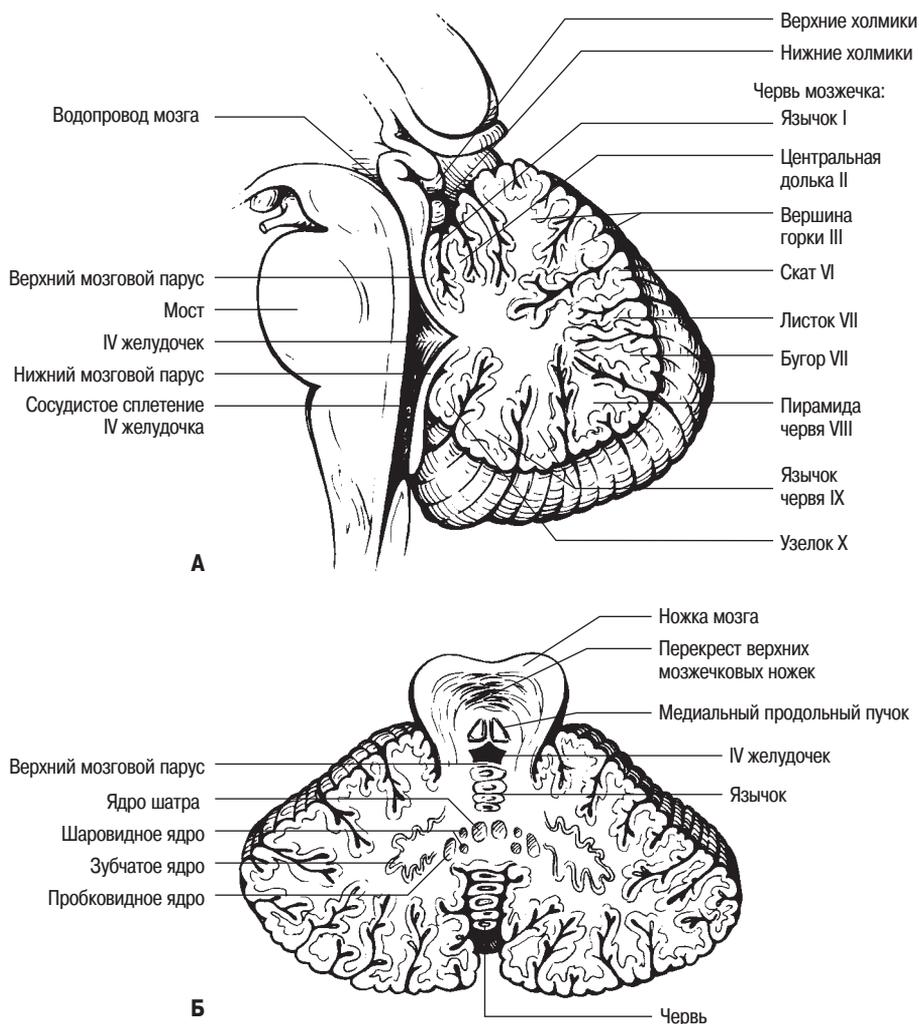


Рис. 16-1. (А и Б). Мозжечок. Срединный сагиттальный и аксиальный срезы.

Лазяющие волокна являются конечными волокнами оливоцереbellарных путей и образуют многочисленные синаптические связи с одной клеткой Пуркинью (1000–2000). К системе моховидных волокон относятся все другие мозжечковые афферентные пути, за исключением тех, что связаны с лазящими и многослойными волокнами. В отличие от лазящих волокон система моховидных волокон диффузна и имеет множество ответвлений, поэтому одно моховидное волокно через гранулярную клетку может сти-

мулировать тысячи клеток Пуркинью. Система многослойных волокон включает афферентные пути от гипоталамуса, ядер шва и голубоватого пятна и также проецируется на кору и глубинные ядра мозжечка [1].

С эмбриогенетической, филогенетической и функциональной точек зрения мозжечок может быть разделен на *архиперебеллум*, *палеоцеребеллум* и *неоцеребеллум* [17]. Архиперебеллум (старый мозжечок) соответствует клочково-узелковой (флоккулонодулярной) доле и из-за многочис-

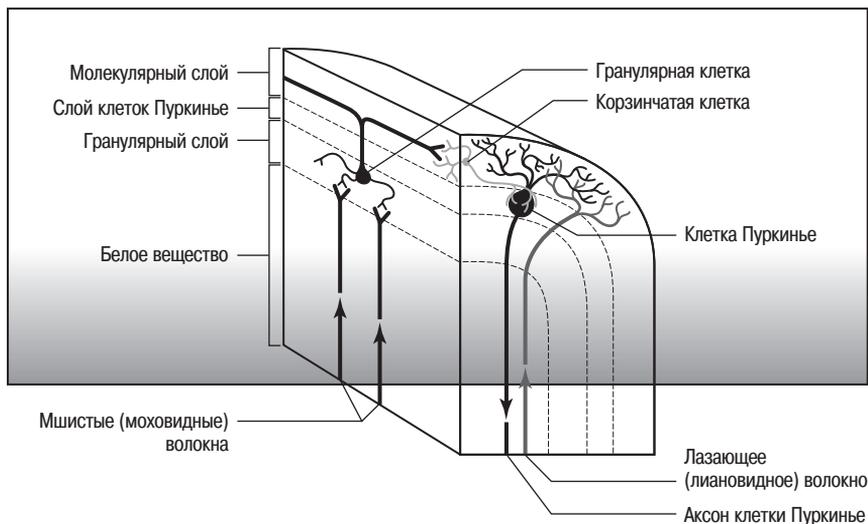


Рис. 16-2. Схематическая диаграмма коры мозжечка.

ленных связей с вестибулярной системой носит название *вестибулоцереbellум*. Кроме того, он получает афферентацию от зон мозга, имеющих отношение к движениям глаз [69, 70]. В результате этих связей вестибулоцереbellум играет роль в регуляции равновесия и движений глаз. Палеоцереbellум (древний мозжечок) состоит из червя передней доли, пирамиды, язычка и окологлочка. Известный также как спиноцереbellум, он получает афферентацию в основном от спинного мозга и участвует в контроле мышечного тонуса и движений туловища и конечностей. Неоцереbellум (новый мозжечок, кортикоцереbellум, или *цереброцереbellум*) состоит из средней порции червя и большей части полушарий мозжечка. Так как он получает афферентацию от моста, его называют также *понтоцереbellум*. Волокна неоцереbellума проецируются на кору мозга через таламус и принимают участие в планировании и инициации движений, а также в регуляции тонких движений конечностей.

Четыре пары ядер с каждой стороны, расположенные в глубине белого вещества полушарий мозжечка, получают афферентацию от коры мозжечка и входящих афферентных волокон. Кроме

того, эти ядра являются основным источником мозжечковой эфферентации. К ядрам мозжечка относятся (изнутри кнаружи): *ядро шатра*, *шаровидное ядро* (заднее вставочное), *пробковидное ядро* (переднее вставочное) и *зубчатое ядро* (латеральное ядро мозжечка). Учитывая связи этих ядер, мозжечок может быть продольно разделен на следующие зоны [16, 33]: а) срединную (вермальную) зону, включающую нейроны, которые связаны с ядром шатра; б) промежуточную (паравермальную) зону, состоящую из нейронов, которые проецируются на вставочные ядра, и в) наружную (полушарную) зону, содержащую нейроны, посылающие афферентацию к зубчатому ядру.

Внутри каждого ядра мозжечка существует соматотопическая организация, в соответствии с которой нижние отделы тела соотносятся с передней частью ядра, верхние отделы тела проецируются на заднюю часть ядра, туловище соответствует латеральной части ядра, а конечности — медиальной части ядра [30, 79]. Каждое ядро контролирует определенный тип или способ движений [30, 79]:

1. Ядро шатра принимает участие в поддержании вертикальной позы и ходь-

бе и контролирует мышцы, участвующие в обеспечении сидения, стояния и ходьбы. Следовательно, поражение ядра шатра может вызывать абазию.

2. Вставочные ядра обеспечивают сегментарные рефлексы (имеющие отношение к поддержанию равновесия) и ускоряют начало движений, запускаемых соматосенсорной афферентацией, они контролируют реакцию, подавляют нежелательные и способствуют появлению желаемых осцилляций, стабилизируют позу. Следовательно, поражение вставочных ядер может привести к замедлению тормозящей (рикошетной) реакции (замедлению обратного толчка), туловищной титубации, нарушению быстрых альтернирующих движений, акционному тремору, колебаниям вытнутых конечностей, атаксии при пальценосовой и коленно-пяточной пробах.

3. Зубчатое ядро обеспечивает выполнение заданий, требующих ловкости. Поражение этого ядра или его проекций вызывает задержку начала и прекращения движений, терминальный и интенционный тремор, временную дискоординацию движений, в которых участвуют несколько суставов, нарушение пространственной координации движений кистей и пальцев.

Мозжечок соединяется со стволом при помощи трех массивных мозжечковых ножек: *нижней (веревчатое тело), средней (плечо моста) и верхней (соединительное плечо)*. Афферентные волокна к мозжечку идут в нижней и средней мозжечковых ножках, эфферентные волокна от мозжечка проходят в верхней и нижней мозжечковых ножках.

Нижняя мозжечковая ножка (веревчатое тело) связывает мозжечок с продолговатым мозгом и содержит как афферентные, так и эфферентные волокна. В ней проходят следующие клинически значимые афферентные пути:

1. *Дорсальный спиноцеребеллярный тракт*, берущий начало в дорсальном ядре Кларка ($T_{II}-L_{II}$), несет проприо-

цептивную и экстероцептивную информацию, преимущественно от туловища и ипсилатеральной нижней конечности.

2. *Кунеоцеребеллярный тракт*, начинающийся в наружном дугообразном ядре, несет проприоцептивную информацию от верхней конечности и шеи.

3. *Оливоцеребеллярный тракт* несет соматосенсорную информацию от контралатеральных нижних оливных ядер.

4. *Вестибулоцеребеллярный тракт* передает информацию от вестибулярных рецепторов правой и левой половины тела.

5. *Ретикулоцеребеллярный тракт*, берущий начало от латерального ретикулярного и парамедианного ядер продолговатого мозга.

6. *Аркуатоцеребеллярный тракт*, начинающийся от дугообразных ядер продолговатого мозга.

7. *Тригеминоцеребеллярный тракт*, начинающийся от спинального и основного сенсорного ядер тройничного нерва.

Эфферентные волокна нижней ножки мозжечка представлены в основномocerebellовестибулярными трактами и составляют *фастигиобульбарный тракт*, который переходит в отдельный тракт, известный как *юкстарестиформное (околоверевчатое) тело*. Остальные эфферентные волокна нижней мозжечковой ножки представляют собой *церебеллоретикулярные пути*.

Средняя мозжечковая ножка (плечо моста) — самая крупная из трех ножек, она соединяет мозжечок с мостом и состоит в основном из афферентных волокон понтоцеребеллярного (кортикопунктоцеребеллярного) тракта, который берет начало от контралатерального серого вещества моста и несет импульсы от мозговой коры к промежуточной и латеральной зонам мозжечка.

Верхняя мозжечковая ножка (соединительное плечо) связывает мозжечок и средний мозг. Она состоит в основном из эфферентных волокон, хотя включает также и несколько афферентных путей, следующих к мозжечку. К афферентным путям верхней мозжечковой ножки относятся:

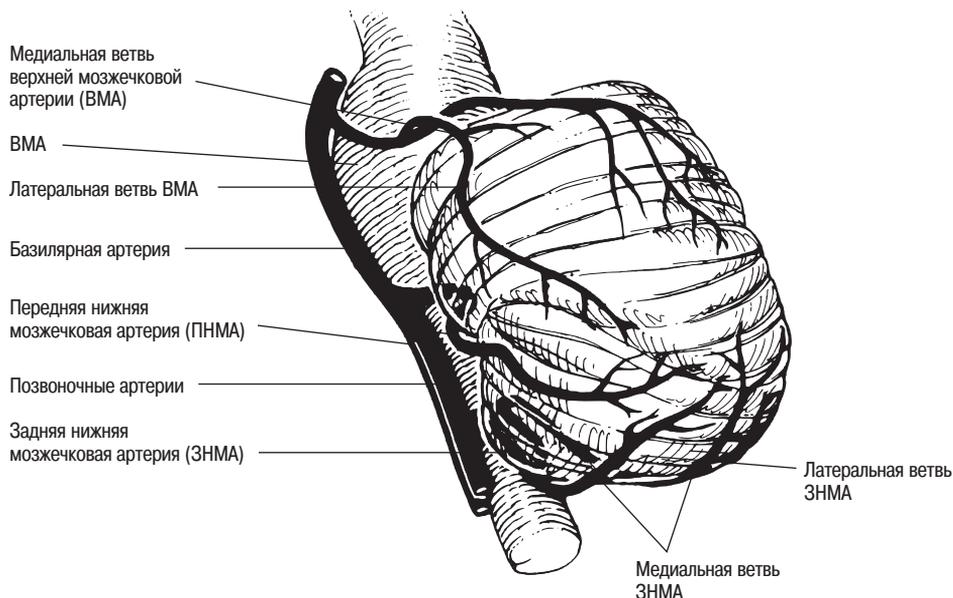


Рис. 16-3. Топография мозжечковых артерий. ВМА = верхняя мозжечковая артерия; ПНМА = передняя нижняя мозжечковая артерия; ЗНМА = задняя нижняя мозжечковая артерия. (По: Amarenco P. The spectrum of cerebellar infarctions. *Neurology* 1991; 41:973–979. Публикуется с разрешения.)

1. *Вентральный спиноцеребеллярный тракт*, который несет проприоцептивную и экстероцептивную информацию от сегментов спинного мозга ниже среднего грудного уровня.

2. *Тектоцеребеллярный тракт*, берущий начало от верхних и нижних холмиков, который несет слуховую и зрительную информацию.

3. *Тригеминоцеребеллярный тракт*, который несет проприоцептивную информацию от среднего мозга и тактильную информацию от главного чувствительного ядра тройничного нерва.

4. *Церулоцеребеллярный тракт*, состоящий из волокон, идущих от голубоватого пятна.

Эфферентные волокна верхней мозжечковой ножки включают:

1. *Дентаторубральный тракт*, который посылает импульсы к контралатеральному красному ядру. Многие из волокон, заканчивающиеся в этом ядре, являются частью более крупного дентоталамического тракта.

2. *Дентоталамический тракт*, который посылает информацию к контралатеральному вентролатеральному ядру таламуса.

3. *Крючковидный пучок Расселла*, который следует к вестибулярным ядрам и ретикулярной формации.

КРОВΟΣНАБЖЕНИЕ МОЗЖЕЧКА

В кровоснабжении мозжечка принимают участие задние нижние мозжечковые артерии, передние нижние мозжечковые артерии и верхние мозжечковые артерии (рис. 16-3) [3, 66]. Ветви этих трех сосудов взаимодействуют с ветвями соответствующих сосудов противоположной стороны, обеспечивая богатую сеть анастомозов.

1. *Задняя нижняя мозжечковая артерия* отходит от интракраниальной части позвоночной артерии и кровоснабжает латеральную часть покрывки продолговатого мозга, нижнюю ножку мозжечка, ипсилатеральную порцию нижнего червя и нижнюю поверхность полушария моз-

жечка. Медиальная ветвь задней нижней мозжечковой артерии участвует в кровоснабжении медиальных отделов мозжечка и дорсолатеральной части продолговатого мозга, а латеральная ветвь несет кровь к нижнезаднелатеральным отделам мозжечка, но не принимает участия в кровоснабжении продолговатого мозга.

2. *Передняя нижняя мозжечковая артерия*, которая наиболее часто отходит одиночным сосудом примерно на 1 см выше начала базилярной артерии, обеспечивает питание передней каменистой поверхности полушария мозжечка, клочка, нижней части средней мозжечковой ножки, латеральной части покрывки моста и продолговатого мозга.

3. *Верхняя мозжечковая артерия* начинается от дистального сегмента базилярной артерии чуть ниже конечного деления на две задние мозговые артерии и кровоснабжает верхнюю поверхность полушария мозжечка, ипсилатеральную половину верхнего червя, большую часть зубчатого ядра, верхнюю часть средней мозжечковой ножки, верхнюю мозжечковую ножку и латеральную часть покрывки моста.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ МОЗЖЕЧКОВЫХ РАССТРОЙСТВ

Классическое описание мозжечковых симптомов у пациентов с ранениями мозжечка принадлежит Гордону Холмсу [36, 37]. Основные признаки мозжечковой дисфункции включают нарушение моторного контроля, регуляции мышечного тонуса и координации сложных движений, что кратко изложено в этом разделе.

Мышечная гипотония

Снижение тонуса мышц наблюдается при острых процессах с вовлечением полушарий, реже – при хронических процессах. Оно соответствует стороне поражения и часто более заметно в верхних конечностях, особенно в проксимальной

Таблица 16-1. Причины острой атаксии

Идиопатическая («острая мозжечковая атаксия»)	Поражения мозжечка
Метаболические нарушения	Опухоль (первичная или метастатическая)
Гипогликемия	Инфаркт
Гипонатриемия	Кровоизлияние
Гипераммониемия	Нейробластома
Дефицит биотинидазы	Полирадикулоневропатия
Энцефалопатия Вернике	Синдром Гийена–Барре
Инфекции	Клещевой паралич
Бактериальный менингит	Лабиринтит
Вирусный менингит	Опухоли ствола
Стволовой энцефалит	Рассеянный склероз
Инттоксикации	
Гидроцефалия	

Таблица 16-2. Причины эпизодической атаксии

Каналопатии	Инттоксикации
Эпизодическая атаксия с миокимией	Метаболические нарушения
Эпизодическая атаксия с нистагмом в межприступном периоде	Гипогликемия
Пароксизмальный хореоатетоз с эпизодической атаксией	Гипераммониемия
Периодическая вестибуло-мозжечковая атаксия	Органическая ацидурия
Семейная гемиплегическая мигрень	Болезнь Хартнупа
Базилярная мигрень	Гиперпируватацидемия
Доброкачественное пароксизмальное головокружение детского возраста	Болезнь Рефсума
Эпилепсия (постиктальное состояние)	Порфирия
	Аутосомно-доминантная эпизодическая атаксия

мускулатуре. Гипотоничные конечности оказывают пониженное сопротивление пассивному растяжению мышц, в результате сухожильные рефлексы могут становиться маятникообразными (пендулярными), но могут также быть сниженными. Иногда поражение мозжечка сопровождается повышением мышечного тонуса конечности в результате вторичной компрессии ствола (вследствие вовлечения кортикоспинального тракта). Мышечная гипотония отмечается только при поражении неocerebellума и является, вероятно, результатом сниженной фузимоторной активности, вызванной поражением мозжечка, особенно зубчатого ядра, что приводит к снижению реакции на растяжение в афферентах мышечных веретен.

Таблица 16-3. Причины хронической атаксии

<i>Резидуальные заболевания</i>	<i>Другие наследственные заболевания</i>
ДЦП	Сфинголипидоз
Мальформации (т.е. ромбэнцефалосинапсис, семейная агенезия червя мозжечка, мостомозжечковая гипоплазия и т.п.)	Цероидный липофусциноз
Дефицит γ -глутамилцистеинсинтетазы	<i>Спинаocerebellарная атаксия, сцепленная с X-хромосомой</i>
Дефицит триозофосфатизомеразы	<i>Приобретенные заболевания</i>
Болезнь Чедиака–Хигаши	Гипотиреозидизм
<i>Аутосомно-доминантные атаксии</i>	Лекарственные и токсические поражения
СЦА1	Рассеянный склероз
СЦА2	Новообразования
СЦА3/МДБ	Гамартомные мальформации (т.е. диспластическая ганглиоцистома, или болезнь Лермитта–Дукло)
СЦА4	Болезнь Эрдгейма–Честера
СЦА5	Паранеопластическая мозжечковая дегенерация (анти-Yo, анти-Hu, анти-Ri, анти-Tr, анти-CV2-синдромы, синдромы, не связанные с известными антителами)
СЦА6	Аутоиммунная мозжечковая атаксия
ДРГЛА	Болезнь Крейтцфельдта–Якоба
Атаксия/дегенерация сетчатки (СЦА7)	Болезнь Герстманна–Штраусслера–Шейнкера
СЦА8	
СЦА10	
СЦА11, СЦА12, СЦА13, СЦА14	
<i>Аутосомно-рецессивные атаксии</i>	
Атаксия Фридрейха	
Мозжечковая атаксия с ранним началом и сохранными сухожильными рефлексами	
Атаксия с изолированным дефицитом витамина E с гипогонадизмом	
с миоклонией (синдром Рамсея Ханта)	
Спинаocerebellарная атаксия раннего детского возраста с пигментной ретинопатией	
с атрофией зрительного нерва и умственной отсталостью (включая синдром Бера)	
с катарактой и умственной отсталостью (синдром Маринеску–Шегрена)	
с глухотой, проявляющейся в детском возрасте с экстрапирамидными симптомами	
Аутосомно-рецессивная мозжечковая атаксия с поздним началом	
Атаксия-телеангиэктазия	
Гепатолентикулярная дегенерация	
Болезнь Рефсума	
Болезнь Бассена–Корнцвейга	

СЦА – спинаocerebellарная атаксия

МДБ – болезнь Мачадо–Джозеф

ДРГЛА – дентаторубро-паллидолюисова атрофия

Атаксия или дистаксия

Мозжечковые расстройства возникают, главным образом, из-за нарушения временной координации и правильной последовательности сокращений мышц-агонистов и антагонистов [32]. Атаксия, рассматриваемая как наиболее важный мозжечковый симптом, связана с нарушением плавности выполнения произвольных движений [18]. При этом изменяются скорость, амплитуда, сила и продолжительность движений. В отсутствие

тормозных и модулирующих влияний мозжечка сложные движения, зарождающиеся в моторной коре, становятся плохо координированными и теряют точность. Выделяют атаксию конечностей, туловища, а также атаксию ходьбы (локомоторную атаксию). По течению выделяют атаксию с острым началом (например, при кровоизлиянии в мозжечок, дефиците биотинидазы, отравлении фенитоином), пароксизмальную (при каналопатиях, базилярной мигрени, болезни Хартнупа) или прогрессирующую