

**А.А.Скоромец, А.П.Скоромец,
Т.А.Скоромец**

НЕРВНЫЕ БОЛЕЗНИ

Учебник

Рекомендовано федеральным государственным автономным учреждением «Федеральный институт развития образования» (ФГАУ «ФИРО») в качестве учебника для использования в образовательном процессе образовательных организаций, реализующих программы высшего образования по специальности 31.05.01 Лечебное дело

11-е издание

Под редакцией проф. А.В.Амелина, проф. Е.Р.Баранцевича



Москва
«МЕДпресс-информ»
2021

УДК 616.8-080
ББК 56.13я73
С44

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.

Рецензенты: **Е.И.Гусев** – академик РАН, профессор, заведующий кафедрой нервных болезней и нейрохирургии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И.Пирогова;
М.М.Одинак – член-корреспондент РАН, профессор кафедры нервных болезней Российской военно-медицинской академии им. С.М.Кирова

Регистрационный номер рецензии №187 от 05 июня 2017 г. ФГАУ «ФИРО»

Скоромец, Александр Анисимович.

С44 Нервные болезни : учебник / А.А.Скоромец, А.П.Скоромец, Т.А.Скоромец; под ред. проф. А.В.Амелина, проф. Е.Р.Баранцевича. – 11-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2021. – 584 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-482-2

В учебнике в соответствии с программой преподавания клинической неврологии в медицинском вузе (утвержденной в 2000 г.) изложены анатомо-физиологические основы клинической неврологии и методики исследования отдельных функций нервной системы, выявления симптомов, признаков и синдромов поражения нервной системы, определения места расположения патологического очага в пределах нервной системы (топическая диагностика). Приведены методики дополнительного исследования неврологических больных. Отдельные главы посвящены наиболее часто встречающимся нозологическим формам поражений нервной системы: сосудистым заболеваниям головного и спинного мозга, инфекционным, интоксикационным, опухолевым, травматическим, дегенеративным наследуемым болезням нервной системы и мышц, пароксизмальным расстройствам сознания (эпилепсия, мигрень), неврозам и др.

Учебник предназначен для студентов медицинских вузов и начинающих неврологов, он также может быть полезным для семейных врачей (участковых терапевтов).

УДК 616.8-080
ББК 56.13я73

ISBN 978-5-00030-482-2

© Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А., 2007, 2012, 2017, 2021
© Оформление, оригинал-макет. Издательство «МЕДпресс-информ», 2012, 2017, 2021

Авторы желают студентам России отличного усвоения основ клинической неврологии.

А.А.Скоромец

ОГЛАВЛЕНИЕ

Предисловие ко второму изданию	9
Предисловие к десятому изданию	9
Предисловие к одиннадцатому изданию	10
Вместо предисловия	11
История развития клинической неврологии	16
Анатомо-физиологическое введение	62

РАЗДЕЛ I. ПРОПЕДЕВТИКА КЛИНИЧЕСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

МЕТОДИКИ ИССЛЕДОВАНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ ФУНКЦИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, СИМПТОМЫ И ПРИЗНАКИ ИХ НАРУШЕНИЙ

Глава 1. Рефлексы и методики их исследования	71
Глава 2. Исследование сознания, речи, гнозиса, праксии и симптомы их расстройств	81
Сознание	83
Речь и ее расстройства (афазии)	85
Память и ее расстройства	87
Чтение и письмо	87
Гнозии и их расстройства (агнозии)	88
Практики и их расстройства (апраксии)	88
Исследование высших мозговых функций	90
Глава 3. Исследование функции черепных нервов, симптомы и признаки их расстройств	92
I пара. Обонятельный нерв	93
II пара. Зрительный нерв	95
III пара. Глазодвигательный нерв	100
IV пара. Блоковый нерв	103
VI пара. Отводящий нерв	103
V пара. Тройничный нерв	108
VII пара. Лицевой нерв	111
VIII пара. Преддверно-улитковый нерв	116
IX пара. Языкоглоточный нерв	120
X пара. Блуждающий нерв	121
XI пара. Добавочный нерв	123
XII пара. Подъязычный нерв	123
Глава 4. Исследование произвольных движений и мышечной силы. Синдромы их расстройств (параличи, парезы)	126
Признаки поражения периферического двигательного нейрона	134
Признаки поражения центрального двигательного нейрона	134
Глава 5. Исследование поверхностной и глубокой чувствительности. Синдромы ее расстройств	143
Проводники болевого и температурного чувства	144
Проводники глубокой и тактильной чувствительности	147
Варианты распределения расстройств чувствительности	153

Глава 6. Исследование экстрапирамидной системы и синдромы ее расстройств	159
Паркинсонизм	163
Экстрапирамидные гиперкинезы	164
Глава 7. Исследование координации движений и синдромы их расстройств	168
Глава 8. Исследование вегетативной нервной системы и синдромы ее расстройств	177
Вегетативная иннервация глаз	181
Иннервация мочевого пузыря и расстройства мочеиспускания	183
Расстройства дефекации	185
Дермографизм	186
Пиломоторные рефлексы	187
Потоотделение	188
Кожная температура	189
Глава 9. Исследование нервной системы у младенцев	195
Осмотр головы ребенка и контроль ее размеров	196
Оценка положения головы	200
Оценка функций черепных нервов	201
Оценка двигательной сферы	204
Рефлексы новорожденных	212
Рефлексы орального автоматизма	212
Сегментарные двигательные автоматизмы	213
Глазные безусловные рефлексы	218
Рефлексы положения (надсегментарные и познотонические автоматизмы)	218
Примитивные сегментарные позные рефлексы	219
Примитивные надсегментарные позные рефлексы	220
Судороги новорожденных	221
Менингеальный синдром в раннем детском возрасте	225
Глава 10. Топическая диагностика очаговых поражений нервной системы	227
Поражения спинного мозга и спинномозговых нервов	227
Поражения спинномозговых нервов	230
Поражения плечевого сплетения и нервов верхних конечностей	230
Поражения поясничного сплетения и бедренного нерва	234
Поражения крестцового сплетения, седалищного нерва и его ветвей	235
Поражения мозгового ствола и черепных нервов	237
Поражения подкорковых отделов мозга	241
Таламус	241
Узлы основания мозга	241
Белое вещество полушарий и внутренняя сумка	242
Гипоталамус	243
Поражения отдельных долей головного мозга	244
Теменные доли	244
Лобные доли	245
Височные доли	247
Затылочные доли	248
Лимбический отдел	249
Мозолистое тело	249
Глава 11. Поражения оболочек мозга. Изменения цереброспинальной жидкости	251
Глава 12. Дополнительные методы обследования неврологических больных	261

РАЗДЕЛ II. ЧАСТНАЯ КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

ПРИНЦИПЫ КЛАССИФИКАЦИИ ЗАБОЛЕВАНИЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Глава 13. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга	290
Эпидемиология и факторы риска	290

Кровоснабжение головного мозга	290
Классификация нарушений мозгового кровообращения	295
Хроническая недостаточность мозгового кровообращения	295
Острая гипертоническая энцефалопатия (гипертонический криз)	297
Сосудистая деменция	298
Острые нарушения мозгового кровообращения (церебральные инсульты)	300
Преходящие нарушения мозгового кровообращения	300
Геморрагические церебральные инсульты	303
Субарахноидальное кровоизлияние	310
Ишемический мозговой инсульт	314
Лакунарный инфаркт мозга	319
Геморрагический инфаркт мозга	319
Инсульты у детей	320
Внутричерепные кровоизлияния	320
Гипоксия-ишемия головного мозга	322
Сосудистые заболевания спинного мозга	324
Кровоснабжение спинного мозга	324
Нарушения спинномозгового кровообращения	326
Хронические миелоишемии	327
Преходящие нарушения спинномозгового кровообращения	327
Ишемический спинальный инсульт	329
Геморрагический спинальный инсульт (гематомиелия)	333
Глава 14. Инфекционные заболевания нервной системы	335
Менингиты	335
Гнойные менингиты	338
Эпидемический цереброспинальный менингит (менингококковая инфекция)	338
Вторичные гнойные менингиты	339
Серозные менингиты	341
Вирусные менингиты	341
Острый лимфоцитарный хориоменингит	341
Туберкулезный менингит	342
Энцефалиты	344
Первичные энцефалиты	346
Клещевой энцефалит (весенне-летний)	346
Нейроборрелиоз (болезнь Лайма)	350
Двухволновый вирусный менингоэнцефалит	351
Японский комариный энцефалит (энцефалит В)	352
Энцефалит Сент-Луис (американский)	353
Первичные полисезонные энцефалиты	353
Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса	353
Эпидемический летаргический энцефалит Экономо (энцефалит А)	354
Вторичные энцефалиты	357
Гриппозный энцефалит	357
Коревой энцефалит	357
Энцефалит при ветряной оспе	358
Энцефалит при краснухе	358
Вакцинальные энцефалиты	359
Ревматический энцефалит	359
Подострые склерозирующие энцефалиты (демиелинизирующие лейко- и панэнцефалиты)	360
Нейросифилис	362
Поражения нервной системы при ботулизме	364
Поражения нервной системы при дифтерии	365
Опоясывающий лишай	366

Токсоплазмоз	367
Поражения нервной системы при ВИЧ-инфекции и СПИДе	369
Лечение энцефалитов	370
Острый миелит	372
Полиомиелит	374
Полиомиелитоподобные заболевания	377
Абсцесс головного мозга	377
Спинальный эпидурит	380
Глава 15. Аутоиммунные демиелинизирующие заболевания нервной системы	381
Острый рассеянный энцефаломиелит человека	381
Рассеянный склероз	382
Острая воспалительная полирадикуломиелоневропатия (синдром Гийена—Барре—Штроля)	387
Боковой амиотрофический склероз	388
Прионовые болезни	391
Болезнь Крейтцфельдта—Якоба	392
Глава 16. Паразитарные заболевания нервной системы	394
Цистицеркоз головного мозга	394
Эхинококкоз головного мозга	396
Глава 17. Заболевания периферической нервной системы	397
Поражения черепных нервов (моновневропатии)	398
Неврит зрительного нерва	398
Невралгия тройничного нерва	399
Неврит лицевого нерва (паралич Белла)	400
Невралгия языкоглоточного нерва	402
Спинальные радикулиты	403
Шейные радикулиты	406
Грудные радикулиты	406
Пояснично-крестцовые радикулиты	406
Лечение спондилогенных радикулитов	408
Плекситы и невриты	409
Поражение плечевого сплетения	409
Неврит подкрыльцового нерва	410
Неврит лучевого нерва	410
Неврит локтевого нерва	411
Неврит срединного нерва	411
Поражения поясничного и крестцового сплетений	412
Невриты (невропатии) нервов нижних конечностей	412
Полиневропатии	412
Диабетическая полиневропатия	414
Полиневропатия беременных	414
Алкогольная полиневропатия	414
Мышьяковая полиневропатия	415
Полиневропатии при системных заболеваниях соединительной ткани и васкулитах	416
Полиневропатии при порфирии и амилоидозе	416
Глава 18. Заболевания вегетативной нервной системы	417
Поражения головного мозга	417
Гипоталамические синдромы	417
Вегетативно-сосудистая дистония	417
Поражения сегментарного аппарата мозга и периферических отделов вегетативной нервной системы	420
Болезнь Рейно	420

Болезнь Меньера	421
Эритромелалгия	422
Глава 19. Поражения нервной системы при воздействии экстремальных факторов	424
Общее охлаждение и нервная система	424
Перегревание и тепловой удар	426
Ожоговая болезнь и нервная система	427
Воздействие сверхвысокочастотного электромагнитного поля на нервную систему	428
Радиационные поражения нервной системы	429
Кислородное голодание и нервная система	432
Декомпрессионная (кессонная) болезнь и нервная система	434
Глава 20. Неврологические расстройства при некоторых профессиональных воздействиях	436
Воздействие обонятельных раздражителей	436
Воздействие шума	437
Вибрационная болезнь	438
Глава 21. Травмы центральной и периферической нервной системы	441
Классификация черепно-мозговой травмы	441
Диагностика	445
Клиническая картина	447
Сотрясение головного мозга	447
Ушибы головного мозга	447
Диффузное аксональное поражение головного мозга	449
Сдавление головного мозга	449
Внутричерепные гематомы	450
Интенсивная терапия тяжелой черепно-мозговой травмы	458
Травмы позвоночника и спинного мозга	462
Травмы периферических нервов	469
Глава 22. Опухоли головного и спинного мозга	473
Этиология	473
Патоморфология	473
Принципы классификации	473
Клиническая картина опухолей головного мозга	475
Супратенториальные опухоли головного мозга	475
Супратенториальные менингиомы	477
Аденомы гипофиза	478
Субтенториальные опухоли головного мозга	480
Краниоспинальные опухоли	481
Опухоли спинного мозга	483
Экстремедуллярные опухоли	483
Интрамедуллярные опухоли	483
Сирингомиелия	486
Глава 23. Эпилепсия, мигрень	489
Эпилепсия	489
Мигрень	493
Глава 24. Наследственные заболевания нервной системы. Нервно-мышечные заболевания	498
Прогрессирующие мышечные дистрофии (миопатии)	498
Прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна	498
Прогрессирующая мышечная дистрофия Беккера	500
Прогрессирующая мышечная дистрофия Дрейфуса	500
Прогрессирующая мышечная дистрофия Эрба–Рота	501

Плече-лопаточно-лицевая форма миодистрофии Ландузи–Дежерина	501
Нейрогенные амиотрофии	502
Спинальная амиотрофия Верднига–Гофмана	502
Спинальная юношеская псевдомиопатическая мышечная атрофия	
Кугельберга–Веландер	503
Наследственная дистальная спинальная амиотрофия	504
Невральная амиотрофия Шарко–Мари–Тута	504
Пароксизмальные миоплегии	505
Гипокалиемическая форма пароксизмальной миоплегии	
(болезнь Вестфаля)	506
Гиперкалиемическая форма пароксизмальной миоплегии	
(болезнь Гамсторп)	506
Нормокалиемический (периодический) паралич	506
Миотонии	507
Врожденная миотония (болезнь Лейдена–Томсена)	507
Дистрофическая миотония Россолимо–Штейнерта–Куршмана	508
Миастении	508
Факоматозы	510
Туберозный склероз (болезнь Бурневиля–Прингла)	511
Нейрофиброматоз (болезнь Реклингхаузена)	512
Пирамидные и экстрапирамидные дегенерации	513
Семейный спастический паралич Штрюмпеля	513
Болезнь Паркинсона	514
Гепатоцеребральная дистрофия	519
Торсионная дистония	520
Хорея Гентингтона	521
Болезнь Фридрейха	522
Наследственная мозжечковая атаксия Пьера Мари	523
Оливопонтоцереbellарные дегенерации	523
Глава 25. Поражения нервной системы при заболеваниях внутренних органов	
(соматоневрологические синдромы)	525
Неврологические синдромы при заболеваниях сердца и аорты	525
Неврологические синдромы при заболеваниях органов пищеварения	527
Неврологические синдромы при заболеваниях почек	528
Неврологические синдромы при заболеваниях легких	528
Неврологические синдромы при болезнях крови	529
Неврологические синдромы при некоторых эндокринных заболеваниях	529
Глава 26. Невротические состояния	532
Классификация	532
Фобическое тревожное расстройство	533
Обсессивно-компульсивное расстройство (невроз навязчивых состояний)	533
Астеническое расстройство (неврастения)	534
Депрессивное расстройство	536
Истерическое расстройство	536
Глава 27. Нейростоматологические синдромы	539
Глава 28. Последствия перинатальных поражений нервной системы	548
Словарь терминов в неврологии	555
Алфавитный указатель	578

ПРЕДИСЛОВИЕ КО ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ

Первое издание учебника (2005) быстро разошлось, авторы получили положительную оценку книги как от преподавателей клинической неврологии, так и от студентов. Главные пожелания студентов и практикующих врачей касались расширения разделов современного лечения при различных нозологических формах. Действительно, в первом издании авторы весьма кратко приводили лечебную тактику исходя из предназначения книги для студентов, которые непосредственной лечебной практикой начнут заниматься спустя несколько лет, и за этот период появятся новые конкретные лекарственные препараты, а часть нынешних лекарств себя изживут. Учитывая, что потребителями информации этой книги являются и уже практикующие врачи, авторы сочли целесообразным расширить эти разделы, особенно при неотложных состояниях в связи с патологией нервной системы. Вместе с тем необходимо упомянуть, что в настоящее время в каждой стране вырабатываются «золотые стандарты» ведения больных с различными

заболеваниями, включая и неврологические. Конкретное содержание таких стандартов периодически пересматривается с учетом новых данных об эффективности лечебных мероприятий, получаемых при исследованиях по всем правилам доказательной медицины (GCP – Good Clinical Practice). Добавления сделаны также в раздел истории развития клинической неврологии и словарь терминов в неврологии. В главу о дополнительных методиках исследования неврологических пациентов добавлена информация о возможностях визуализации корешковых вен конского хвоста. При увеличении их числа и расширении в случаях грыжи межпозвоночного диска появляется возможность подтвердить наличие дискогенно-венозной радикуломиелоишемии. Также приведена информация об успешно разработанной в последние годы методике диффузионно-взвешенной и перфузионно-взвешенной МР-томографии и ее диагностической значимости в начальной фазе развития ишемического церебрального инсульта.

ПРЕДИСЛОВИЕ К ДЕСЯТОМУ ИЗДАНИЮ

Год выхода десятого, юбилейного издания совпал с 80-летием первого соавтора этого учебника для студентов – академика РАН А.А.Скоромца. Редакторы этого выпуска сочли возможным далее вместо предисловия опубликовать его творческое жизнеописание как «вклад в отечественную неврологию». А в содержании книги была расширена информация о современных творцах истории клинической неврологии, в частности о новых заведующих кафедрами

неврологии в нынешней России, внесены правки в понятия «симптомы» (субъективные ощущения пациентов, высказываемые как жалобы) и «признаки» (объективные проявления нарушения функции нейронов, которые обнаруживает врач при исследовании неврологического статуса). Были учтены и все замечания читателей, способствующие облегчению усвоения материала. Авторы выражают всем им сердечную благодарность.

ПРЕДИСЛОВИЕ К ОДИННАДЦАТОМУ ИЗДАНИЮ

Наше время не струится, а льется рекой. Внедряющиеся в наш быт и учебный процесс цифровые технологии требуют модернизации и оптимизации знаний. Периодически студентам приходится переводить на дистанционное обучение (особенно при появлении новых инфекций типа недавней коронавирусной пандемии). Вместе с тем подготовка студентов к врачебанию требует сохранения

традиционных морально-этических принципов отечественной медицины. В настоящем выпуске учебника по неврологии основательно расширена глава об истории отечественной неврологии XX и первой декады XXI в. Приведены ведущие неврологические отечественные школы не только столичных городов, но и многих индустриальных центров.

ВМЕСТО ПРЕДИСЛОВИЯ



*Вклад академика РАН,
профессора А.А. Скоромца
в отечественную неврологию
(к 80-летнему юбилею)*

Александр Анисимович Скоромец родился в 1937 г. на Украине, в с. Анастасьевка Роменского р-на Сумской области в крестьянской семье Скоромца Анисия Ивановича (1906–1984) и Скоромец (Панасейко) Ефросинии Терентьевны (1903–1979). С раннего детства Александр был окружен любовью родителей и трех старших сестер, принявших на себя роль воспитателей младшего брата. Они привили ему трудолюбие, любознательность и ответственность. В 1951 г. Александр Анисимович с похвальной грамотой закончил Артополотскую семилетнюю школу (с. Анастасьевка Сумской области) и поступил в Сумскую фельдшерско-акушерскую школу, которую с отличием закончил в 1954 г. Оказавшись в возрасте тринадцати с половиной лет без семейной опеки в трудной послевоенной обстановке, он рано научился принимать самостоятельные решения.

В 1954 г. Александр без вступительных экзаменов был зачислен на лечебный факультет 1-го Ленинградского медицинского института им. акад. И.П.Павлова. После его окончания в 1960 г. он был принят в клиническую ординатуру на кафедру нервных болезней, которой руководил профес-

сор Д.К.Богородинский. В формировании клинического неврологического мышления А.А.Скоромца огромную роль сыграли корифеи классической неврологии – ассистент Роберт Петрович Баранцевич и доцент Елизавета Сергеевна Кирпичникова, которые были учениками профессоров М.П.Никитина и Е.Л.Вендеровича. После завершения обучения в клинической ординатуре в 1962 г. А.А.Скоромец был направлен на работу врачом-неврологом МСЧ-42 в Красноярске-45 в системе Третьего Главного управления при МЗ СССР. Наряду с интенсивной практической работой неврологом он продолжал изучать научную литературу и целенаправленно обследовать больных с сосудистыми заболеваниями спинного мозга.

В конце 1964 г. А.А.Скоромец поступил в очную аспирантуру на кафедру нервных болезней с курсом медицинской генетики 1-го ЛМИ им. акад. И.П.Павлова, где обучался под руководством профессора Д.К.Богородинского. В 1967 г. Александр Анисимович успешно защитил кандидатскую диссертацию на тему «Клиника ишемических состояний в пояснично-крестцовых сегментах спинного мозга» и был принят на работу ассистентом кафедры. В 1973 г.

также успешно защитил докторскую диссертацию на тему «Ишемический спинальный инсульт (клиническое и экспериментальное исследование)». В течение пяти лет А.А.Скоромец прошел путь от доцента до профессора и заведующего кафедрой. После избрания в 1975 г. заведующим кафедрой нервных болезней с медицинской генетикой А.А.Скоромец занялся внедрением преподавания нейрохирургии студентам лечебного факультета. С этой целью все преподаватели кафедры нервных болезней прошли стажировку по нейрохирургии в ЛНХИ им. проф. А.Л.Поленова и на кафедре нейрохирургии ВМА им. С.М.Кирова, где изучили нейрохирургические аспекты клинической неврологии, чтобы знакомить студентов с основами нейрохирургии.

Более 40 лет Александр Анисимович возглавляет кафедру неврологии и нейрохирургии с клиникой Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. И.П.Павлова. За эти годы кафедра и вуз неоднократно меняли свои названия. В 2007 г. решением ученого совета и ректората кафедра была разделена на три самостоятельные: кафедра неврологии с клиникой (заведующий — академик РАН, профессор А.А.Скоромец); кафедра нейрохирургии (заведующий — профессор С.В.Можаяев) и кафедра неврологии и мануальной терапии факультета последиplomного образования (заведующий — профессор Е.Р.Баранцевич). В 2011 г. произведено объединение двух студенческих кафедр в одну — кафедру неврологии и нейрохирургии с клиникой (заведующим был избран академик РАН, профессор А.А.Скоромец). В 2015 г. вновь отдельно выделена кафедра неврологии (заведующий академик РАН, профессор А.А.Скоромец) и кафедра нейрохирургии (заведующий кафедрой профессор В.Ю.Чербилло).

А.А.Скоромец создал замечательный коллектив сотрудников, способный решать разнообразные клинические и научные задачи неврологии. В сотрудничестве с другими кафедрами изучаются вопросы патогенеза и лечения эпилепсии, дегенеративных заболеваний нервной системы. Совместно с профессором кафедры неврологии А.В.Аmeliным и академиком РАН, профессором Юрием Дмитриевичем Игнатовым (заведующий кафедрой фармакологии) была

создана научная группа по экспериментальному и клиническому изучению различных аспектов головной и нейропатической боли. В тесном взаимодействии с кафедрой патологической физиологии (заведующий кафедрой профессор Т.Д.Власов) изучаются вопросы патогенеза ишемического поражения головного и спинного мозга. Генетические аспекты болезни Паркинсона исследуются совместно с лабораторией медицинской генетики (заведующая — С.Н.Пчелина).

При непосредственном участии А.А.Скоромца в Первом СПбГМУ им. акад. И.П.Павлова на кафедре неврологии организована работа Центров диагностики и лечения головной боли (руководитель — А.В.Амелин), заболеваний экстрапирамидной системы (руководитель — А.А.Тимофеева), демиелинизирующих заболеваний нервной системы (руководитель — Н.А.Тотоян).

Обладая огромным опытом преподавания клинической неврологии студентам лечебного и стоматологического факультетов, в 1977 г. Александр Анисимович совместно с профессорами Д.К.Богородиным и А.И.Шваревым подготовил и издал «Руководство к практическим занятиям в клинике нервных болезней», которое было переведено на испанский язык. В 1989 г. он выпустил первое издание руководства для врачей-неврологов «Топическая диагностика заболеваний нервной системы», которое является настольной книгой не только для студентов, но и практических неврологов и нейрохирургов, а также преподавателей медицинских вузов. В последующем руководство было переработано, расширено и выдержало уже 10 изданий (совместно с профессором по детской неврологии А.П.Скоромец и профессором-нейрохирургом Т.А.Скоромцом). В 2005 г. для студентов медицинских вузов был выпущен учебник «Нервные болезни», который оказался чрезвычайно востребованным; подготовлено очередное издание этого учебника, которое вы держите в руках.

Научные интересы Александра Анисимовича разносторонние и касаются как экспериментальной, так и клинической неврологии и нейрохирургии. Им детально исследована сосудистая система спинного мозга и впервые выявлены два крайних варианта ее строения: магистральный

и рассыпной. Разработана классификация патогенетических факторов, приводящих к нарушению спинномозгового кровообращения. Впервые был выявлен синдром патогенной компенсации спинномозгового кровообращения. Предложена клиническая классификация миелоишемии в зависимости от распространенности патологического процесса по поперечнику и длине спинного мозга. Александр Анисимович первым разработал методику исследования феномена «артериального толчка» и «венозного толчка» при сосудистой мальформации в позвоночном канале. Им и его учениками создана новая глава клинической неврологии — сосудистые заболевания спинного мозга (спинальная ангионеврология). Совместно с профессором Т.П.Тиссенем подготовлено руководство для врачей «Сосудистые заболевания спинного мозга» (2004). В Кишиневе были изданы несколько книг по этой проблеме совместно с профессором Д.Г.Германом («Расстройства спинномозгового кровообращения», 1988; «Компрессионно-ишемические радикуломиелоишемии», 1989). Дважды работы на эту тему номинировались на Государственную премию СССР. В 1998 г. А.А.Скоромец вместе с профессором Д.Г.Германом удостоены Государственной премии Молдовы.

А.А.Скоромцом предложен метод гемосорбции для лечения обострения рассеянного склероза. Опыт лечения этого заболевания обобщен в монографии «Рассеянный склероз. Опыт лечения и профилактики» (2003), выпущенной совместно с И.М.Барбас. Совместно с В.М.Казаковым и Д.И.Руденко опубликована книга о наследственных нервно-мышечных заболеваниях. Под редакцией А.А.Скоромца издана монография о расстройствах нервной системы при патологии внутренних органов и эндокринных желез («Соматоневрология»). В 2013 г. научные исследования академической группы академика РАМН А.А.Скоромца обобщены в монографии «Биомаркеры церебральной ишемии (разработка, исследование и практика)» (совместно с профессорами С.А.Дамбиновой и А.П.Скоромец).

В 2000 г. опубликована книга «Краткий справочник врача-невролога» под редакцией А.А.Скоромца. В нем отражено состояние клинической неврологии и нейронаук на стыке тысячелетий. Расширенный

и дополненный вариант переиздавался в 2008 и 2013 гг.

Оригинальной является работа А.А.Скоромца «Неврологический статус и его интерпретация» с записью на DVD исследования неврологического статуса. Книга и видеозапись с успехом используются на курсах повышения квалификации неврологов, интернами, клиническими ординаторами.

Достаточно востребована у неврологов книга «Мигрень. Патогенез, клиника и лечение», написанная в соавторстве с А.В.Амелиным, Ю.Д.Игнатовым и А.Ю.Соколовым. Монография переиздавалась в 2011, 2013 и 2014 гг. В ней отражены современные представления о патогенезе мигрени, обобщен мировой и собственный опыт лечения головной боли.

В 2016 г. опубликована книга «Ствол головного мозга: клинические и патофизиологические соответствия» в соавторстве с Н.В.Шулешовой, А.А.Вишневым, В.А.Кульчицким (первое издание увидело свет в 2006 г.).

Александр Анисимович с большим уважением относится к истории руководимой им кафедры. В 2012 г. была написана первая книга мемориальной серии «Профессор В.М.Бехтерев и наше время». К 130-летию со дня рождения профессора Михаила Павловича Никитина издана книга «Профессор М.П.Никитин и наше время». Третье мемориальное издание посвящено 130-летию со дня рождения профессора Евгения Леонидовича Вендеровича («Профессор Е.Л.Вендерович и наше время»). Четвертая книга издана к 115-летию со дня рождения Дмитрия Константиновича Богородинского («Профессор Д.К.Богородинский и наше время»). В ней представлены две уникальные монографии Дмитрия Константиновича Богородинского: «Синдром краниоспинальной опухоли. Клиника, патология, терапия» и «Инфаркты спинного мозга» (совместно с А.А.Скоромцом), а также другие работы Д.К.Богородинского. Пятая заключительная книга посвящена 100-летию кафедры нервных болезней, 90-летию со дня рождения профессора Аркадия Ивановича Шварева. Особенностью данного издания является то, что книга бинарная и во вторую часть включены основные сведения о современной истории кафедры, биографии академика РАН, профессора Александра

Анисимовича Скоромца и всех сотрудников кафедры неврологии и нейрохирургии с клиникой Первого СПбГМУ им. акад. И.П.Павлова. В книге собраны их ключевые научные работы.

Александр Анисимович много времени уделяет лечебной деятельности, консультативной работе, проведению клинических конференций и разборов диагностически неясных случаев. А.А.Скоромец является главным организатором многочисленных клинических исследований новых лекарств для лечения рассеянного склероза, болезни Паркинсона, инсультов, болезни Альцгеймера и др.

С 1977 г. А.А.Скоромец является главным неврологом города. Под его руководством ежегодно проводятся многочисленные научные семинары, симпозиумы, конференции, конгрессы, съезды, школы выходного дня.

Профессор Александр Анисимович Скоромец в 1995 г. был избран членом-корреспондентом РАМН, а в 2002 г. — академиком РАМН (РАН).

При его активном участии создана отечественная школа мануальной медицины в СССР (1975—1990) и России (1990—2006), он был президентом Всероссийской ассоциации мануальной медицины с 1997 по 2005 г., а с 2005 г. является почетным пожизненным президентом этой ассоциации. В настоящее время под руководством и при непосредственном участии А.А.Скоромца проводятся стратегические исследования наиболее актуальных вопросов неврологии, осуществляется организация, координация и развитие неврологической помощи в Санкт-Петербурге, в Северо-Западном федеральном округе России от Калининграда до Вологды, от Мурманска до Пскова. За годы работы А.А.Скоромцом создана одна из ведущих школ неврологии России, подготовлено более 1000 неврологов, под его научным руководством защищено более 70 кандидатских и 25 докторских диссертаций. Он опубликовал более 1000 научных работ, включая 40 монографий, учебников и руководств.

Большое внимание А.А.Скоромец уделяет вопросам координации неврологической службы в Российской Федерации. При его личном участии установлены и расширены контакты с неврологическими обществами стран СНГ, Европы с Великобритани-

ей, Северной Америки, Австралии, Канады, Китая. В 1999 г. под руководством Е.И.Гусева, В.И.Скворцовой и при активном участии А.А.Скоромца была создана Национальная ассоциация по борьбе с инсультом (НАБИ). Создание этой ассоциации позволило в масштабе страны и в каждом отдельном регионе получать информацию об эпидемиологии сосудистых заболеваний, факторах риска, новых диагностических алгоритмах, терапевтических и профилактических подходах. Данные мероприятия позволили уменьшить смертность и улучшить функциональные исходы у пациентов с сосудистой патологией головного мозга.

В 2015 г. А.А.Скоромец возглавил вновь организованный Научно-исследовательский институт неврологии Первого Санкт-Петербургского государственного медицинского университета им. акад. И.П.Павлова.

В Санкт-Петербурге при поддержке администрации города и активном участии А.А.Скоромца и профессора Виктора Александровича Сорокоумова организованы ангионеврологические центры по лечению пациентов с инсультами, а в 2011 г. открыт Городской центр рассеянного склероза (руководители кандидаты медицинских наук Е.П.Евдошенко и М.В.Шумилина).

Кроме учебной, лечебной и научно-просветительской работы Александр Анисимович активно занимается общественной деятельностью. Он является заместителем председателя Всероссийского общества неврологов, членом редколлегии многих журналов: «Журнал неврологии и психиатрии им. С.С.Корсакова», «Stroke. Российское издание», «Неврологический журнал», «Мануальная терапия», «Медицинский академический журнал», «Ученые записки СПбГМУ им. И.П.Павлова», «Нейроиммунология», «Вертеброневрология», «Неврологический вестник. Журнал имени В.М.Бехтерева» и др.

В 1993 г. ему присвоено почетное звание «заслуженный деятель науки РФ», в 1997 — «Почетный работник высшего образования России», в 1998 г. он стал лауреатом Государственной премии Молдовы. А.А.Скоромец награжден нагрудными знаками «Победитель социалистического соревнования 1973 года», «Отличнику здравоохранения» (1977), «За отличные успехи в работе» (в области высшего образования

в СССР, 1987), медалями «Ветеран труда» (1989), «300 лет Санкт-Петербургу» (2003) и др. В 2006 г. стал кавалером ордена «Слава нации».

Александр Анисимович избран членом Германского общества неврологов, Почетным членом Королевского медицинского общества Великобритании, членом Американской биографической ассоциации, ряда комитетов Европейской федерации неврологических обществ и Всемирной федерации неврологов, Украинской национальной медицинской академии и др. Международным биографическим центром в Кембридже ему присвоено почетное звание «Невролог XX столетия», «Человек года» (1997). В 2012 г. он был избран почетным доктором первого СПбГМУ им. акад. И.П.Павлова.

Академик А.А.Скоромец активно занимается благотворительной деятельностью. В 1994 г. он организовал премиальный фонд для выпускников-отличников Анастасьевской средней школы (ежегодный, к 2016 г.

его лауреатами стали более 50 золотых и серебряных медалистов), в 1997 г. — премиальный фонд для отличников Сумского медицинского училища (к 2016 г. его лауреатами стали 55 выпускников-отличников), а также в Санкт-Петербургском государственном медицинском университете им. акад. И.П.Павлова для молодых ученых за научные работы в области клинической и экспериментальной неврологии. Академик Александр Анисимович Скоромец пользуется заслуженным высоким авторитетом в нашей стране и за рубежом.

Его окружают любящие и преданные близкие люди: жена — Скоромец Анна Петровна, профессор по детской неврологии; сын — Тарас Александрович, нейрохирург, профессор; младший сын — Скоромец Александр Александрович (2001 г.р.), две падчерицы — Мария и Екатерина, многочисленные внуки и правнуки. В большой семье Александра Анисимовича на сегодня уже имеется 8 врачей разных специальностей.

ИСТОРИЯ РАЗВИТИЯ КЛИНИЧЕСКОЙ НЕВРОЛОГИИ

Уважение к минувшему — вот черта,
отличающая образованность от дикости.
А.С.Пушкин

Клиническая неврология — часть неврологии (науки о нервной системе), которая является наукой о поражениях нервной системы; она включает в себя знания по клиническим проявлениям нарушений функции отдельных систем мозга (симптомы, признаки и синдромы), а также по этиологии и патогенезу, диагностике и дифференциальной диагностике, лечению и профилактике заболеваний нервной системы.

Не приходится сомневаться в том, что болезни нервной системы сопровождают всю историю развития человека на планете Земля. Знания об этом накапливались постепенно, о чем свидетельствуют сохранившиеся издания далекого прошлого. В одном из древнейших источников медицины — «Аюрведа» («Знание жизни»), составленном в Индии в IX—III вв. до н.э., имеются упоминания об эпилепсии, мозговом ударе (инсультах).

Отец медицины — Гиппократ (V—IV вв. до н.э.) был современником таких известных из истории мыслителей и литераторов, как Платон, Сократ, Софокл и др. Он известен не только как выдающийся врач, но и как автор письменных трудов, которые содержат описания многих болезней (более 40). Школа Гиппократа утверждала взгляд на болезни, как на явления природы, которые надо изучать, предсказывать их течение, лечить и предупреждать. Он впервые определил эпилепсию как проявление болезни головного мозга. Много интересных описаний различных болезней тысячелетней давности можно прочесть в трудах Авиценны («Канон врачебной науки»).

Начиная с XVI в., когда стали проводить вскрытия умерших, сделаны описания таких анатомических деталей головного мозга, как сильвиева щель (Якобус Сильвиус, 1478—1555, врач-анатом из Лейдена, подлинная фамилия его была французская — Жак Дюбуа), которая отделяет височную долю от лобной и теменной; виллизиев артериальный многоугольник на основании мозга (Т.Уиллис, 1622—1675, английский врач, 1660). В первые десятилетия XIX в. итальянским анатомом Луиджи Роландо (1773—1831) описана борозда (и щель), отделяющая лобную долю от теменной, а французский физиолог-экспериментатор Ф.Мажанди (1783—1855) и шотландский физиолог Ч.Белл (1774—1842) в 1822 г. вновь установили, что одни нервы чувствительные, а другие — двигательные (впервые это было выяснено за 300 лет до н.э. Эразистратом и затем основательно забыто. К слову, он же первым применил термины «мозг» и «мозжечок»). Расцвет естествознания и медицины приходится на середину XIX в.

Фундаментальное значение для развития неврологии имели работы **Ивана Михайловича Сеченова** (1829—1905) (в 1863 г. вышла в свет книга «Рефлексы головного мозга», ее настоящее название «Попытка ввести физиологические основы в психические процессы») и **Ивана Петровича Павлова** (1849—1936) (развитие рефлекторной теории и идей нервизма: «Нервизм — физиологическое направление, стремящееся распространить влияние нервной системы на возможно большее количество деятельности организма»). В 1904 г. И.П.Павлов получил Нобелевскую премию «за работу

по физиологии пищеварения, благодаря которой было сформировано более ясное понимание жизненно важных аспектов этого вопроса». Перестройку внутренней медицины на основе передовых идей физиологии и нейрофизиологии в середине XIX в. провел С.П.Боткин. Его считают основоположником функционального направления и научного подхода к диагностическому процессу. Он писал: «Чтобы избавить больного от случайностей, а себя от лишних угрызений совести и принести истинную пользу человечеству, неизбежный для этого путь есть научный... который не должно оставлять, приступая к практической медицине». Его главные идеи: 1 – зависимость организма от окружающей среды; 2 – осуществление этой зависимости посредством нервной системы и 3 – целостность ответов организма на действия внешних влияний в нормальных и патологических условиях. В этот период во всем мире нервные болезни излагались в курсе внутренней медицины (терапии).

Сегодня не вызывает сомнений постулат о том, что научные исследования – обязательная составная часть деятельности врача. В Эдинбургской декларации (1988) записано: «...сегодня уже недостаточно только лечить болезни – современный врач должен быть внимательным слушателем, отзывчивым собеседником, квалифицированным клиницистом и вдумчивым исследователем».

В историческом плане условно можно выделить несколько этапов развития клинической неврологии.

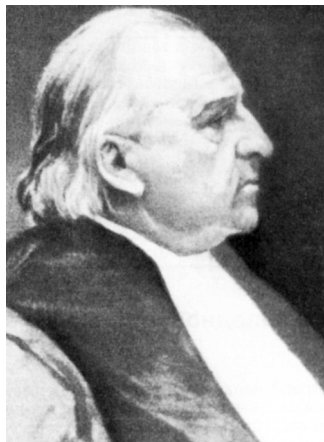
1-й этап – открытие ряда клинко-анатомических синдромов: дрожательный паралич – болезнь Паркинсона (1817), синдром Броун-Секара (1849), мышечная дистрофия, атрофия и спинная сухотка (Дюшенн де Булонь, 1858); открытие речевых зон – Пьера Брока (1861) и Карла Вернике (1874); джексоновская эпилепсия (1873), полиневрит (Лейден, 1888). Был создан фундамент клинко-анатомической неврологии. Некоторые исследователи считают датой рождения неврологии как самостоятельной специальности 1860 год, когда в Сальпетриере под Парижем открылось первое в мире неврологическое отделение, которое стало клинической базой медицинского факультета Парижского университета. Руководителем этого отделения был назначен 36-летний врач-патоморфолог **Жан Марген Шарко** (J.M.Charcot, 1825–1893). В 1882 г. на базе данной клиники им была организована кафедра нервных болезней Парижского университета. Ж.Шарко и его ученики внесли большой вклад в изучение клинических проявлений и патоморфологической картины многих известных к тому времени заболеваний нервной системы. Некоторые нозологические формы ими были описаны впервые (рассеянный склероз, боковой амиотрофический склероз и др.). Клинко-морфологический подход



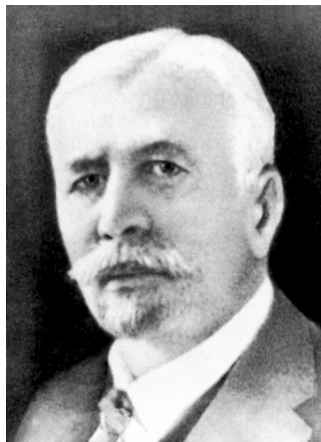
Иван Михайлович Сеченов
(1829–1905)



Иван Петрович Павлов
(1849–1936)



Жан Мартен Шарко
(1825–1893)



Жозеф Бабинский
(1857–1932)



Сантьяго Рамон-и-Кахаль
(1852–1934)

был ведущим в развитии новой клинической дисциплины.

В 1874 г. Ж. Шарко издал курс лекций «Болезни нервной системы», а в 1879 г. — первое руководство по топической диагностике под названием «О локализации болезней мозга». Благодаря клиническим наблюдениям и патоморфологическим исследованиям с 1876 г. утвердилось понятие о центральной гемиплегии. Им были описаны параличи мягкого неба при дифтерии (1862), «душевная слепота» (1882), невральная амиотрофия (совместно с Пьером Мари — в 1886 г.), гипертрофический шейный пахименингит, артропатии при спинной сухотке, облитерирующий эндартериит, тремор при тиреотоксикозе и слабость ног (проявление тиреогенной миопатии) и др. Вместе с Ч. Бушаром (Ch. Bouchard, 1837–1915) определили, что кровоизлияния в мозг связаны с разрывом милиарных аневризм (1868). Сотрудники Ж. Шарко — Ф. Вульпиан (F. W. Vulpián, 1828–1887) и Ж. Прево (J. Prevost, 1838–1927) отметили, что при поражении второй лобной извилины выпуклой поверхности полушария может возникать сочетанное отклонение глаз в сторону патологического очага («глаза смотрят на очаг»).

Кроме упоминавшихся выше П. Мари, Ч. Бушара, Ф. Вульпиана и Ж. Прево школу Ж. Шарко составляют **Жозеф Бабинский** (1857–1932, заведовал отделением в Сальпетриере, в 1896 г. описал патологический стопный рефлекс, а также симптомокомплексы поражения мозжечка — асинергия,

адиадохокинез, гиперметрия и др.), А. Жоффруа, Жиль де ла Туретт, Э. Бриссо, П. Жане, Ж. Ж. Дежерин, Ж. Фурье и др. Эти клиника и кафедра нервных болезней вскоре превратились в международный центр, способствовавший развитию неврологической службы в Европе.

Так, уже в 1866 г. в Берлине на базе госпиталя Шарите немецким неврологом В. Гринингером (W. Griesinger, 1817–1868) была открыта клиника нервных болезней. Вскоре такие же клиники были организованы в немецких городах Граце и Гейдельберге. В 1882 г. открыл неврологическую клинику в Лейпциге П. Флексиг (P. Flechsig, 1847–1929), а в 1886 г. при Пражском университете это сделал А. Пик (A. Pick, 1851–1924).

В середине XIX в. исследователи получили в свои руки микроскоп, который позволил Р. Вирхову (1821–1902) сформулировать клеточную теорию строения тканей и выпустить в свет книгу «Целлюлярная патология» (1858). Также были впервые открыты и нервные клетки (Х. Эренберг, Т. Шванн, Я. Э. Пуркинье). В 1865 г. опубликована работа О. Дейтерса (O. Deiters, 1834–1863), в которой он дифференцировал осевоцилиндрический и протоплазматические отростки нервной клетки, которые позже были названы аксоном и дендритами. Французский гистолог Л. Ранвье (L. Ranvier, 1835–1922) в 1872 г. описал участки истончения миелинизированного нервного волокна, получившие название перехватов Ранвье. В конце XIX в. были изучены многие

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКОЕ ВВЕДЕНИЕ

Нервная система человека – действительно наиболее сложно организованная и функционирующая материя на планете. Это интегративный аппарат, воспринимающий и анализирующий воздействия внешней и внутренней среды, формирующий и реализующий ответную реакцию организма. Нервная система обеспечивает взаимодействие организма с окружающей средой и его адаптацию к изменяющимся условиям этой среды. Если все органы и системы организма человека призваны ее обслуживать, то по законам обратной связи нервная система обеспечивает согласованную их деятельность.

В филогенезе можно наблюдать несколько этапов развития нервной системы:

I этап – диффузная (сетевидная) нервная система (гидроидные);

II этап – узловая нервная система (круглые, кольчатые, многочетинковые, малощетинковые черви);

III этап – трубчатая нервная система (хордовые) с сегментарным нервным аппаратом.

Для восприятия стимулов внешней среды на ранних этапах формирования нервной системы нервные клетки располагались на поверхности. Такое расположение нервных клеток делает их легко уязвимыми, к тому же они не способны к делению. Поэтому в дальнейшем эволюционная стратегия по отношению к нервной системе шла по пути размещения нервных клеток вне досягаемости повреждающих факторов – была сформирована мощная защита в виде костного черепа и позвоночника. На поверхност-

ных тканях организма остаются рецепторы и отростки нервных клеток. Повреждение таких отростков при интактной нервной клетке способно к восстановлению структуры и функции.

В эмбриогенезе человека уже на 4-й неделе на уровне головного конца медуллярной трубки формируются 3 первичных мозговых пузыря: задний (ромбовидный), средний и передний. Из заднего мозга в дальнейшем формируются продолговатый мозг, мост мозга и мозжечок; из среднего мозга – ножки мозга и четверохолмие. На 6-й неделе передний мозг делится еще на 2 мозговых пузыря: конечный мозг (телэнцефалон), из которого формируются полушария большого мозга и часть базальных ганглиев, обонятельный мозг, передняя часть гипоталамуса, и промежуточный мозг (диэнцефалон). Из промежуточного мозга с каждой стороны формируются нервные элементы глазного яблока, а также таламус, метаталамус, эпиталамус, бледный шар, задняя часть гипоталамуса.

Полость задней части медуллярной трубки трансформируется в центральный канал спинного мозга, в заднем мозге образуется IV желудочек, в среднем – водопровод мозга, в промежуточном – III желудочек, в конечном мозге – боковые желудочки.

Единую нервную систему принято делить по топографическому принципу на центральный и периферический отделы. К центральному относятся головной и спинной мозг, к периферическому – корешки спинномозговых нервов, ганглии, сплетения и сами нервы и их окончания.

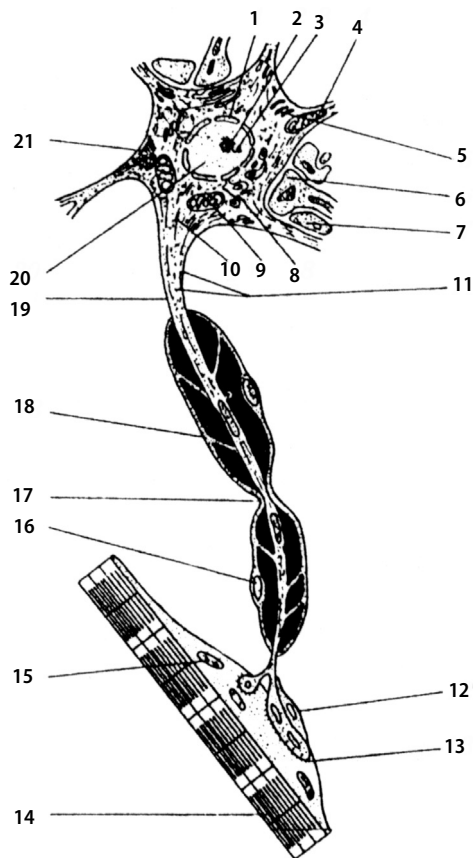
Нейрон и его микроструктуры. Клетки глии

Структурной единицей нервной ткани является **нейрон** (нейроцит) – нервная клетка с ее отростками (рис. 1). Тела нейронов имеют различную форму (округлую, треугольную,

многоугольную), размеры их варьируют от 4–5 до 120 мкм.

Тело нейрона покрыто оболочкой (цитолеммой). Она обеспечивает барьерную (пре-

Рис. 1. Схема строения нейрона: 1 – ядро; 2 – ядрышко; 3 – сателлит ядрышка; 4 – дендрит; 5 – эндоплазматическая сеть с гранулами РНК (базофильное вещество); 6 – синаптическое окончание; 7 – ножка астроцита; 8 – пластинчатый комплекс (аппарат Гольджи); 9 – митохондрия; 10 – аксонный холмик; 11 – нейрофибриллы; 12 – шванновская клетка в области нервно-мышечного синапса; 13 – нервно-мышечное соединение; 14 – мышца; 15 – ядро мышечной клетки; 16 – ядро шванновской клетки (леммоцита); 17 – перехват узла (Ранвье); 18 – миелиновая оболочка; 19 – осевоцилиндрический отросток (аксон); 20 – гранулы ДНК; 21 – липофусцин.



пятствует проникновению в клетку чужеродных веществ), транспортную (поступление необходимых и выход не утилизованных веществ) и информационную (обмен информацией между клеткой и внеклеточной средой) функции. Цитолемма способна проводить нервный импульс и содержит белковые структуры для хеморецепторной функции.

При окраске по Ниссляю видно, что примерно в центре тела нейрона находится ядро, которое содержит большое количество дезоксирибонуклеиновой кислоты (ДНК), входящей в состав хромосом. Заключенная в ней генетическая информация определяет основные свойства нейрона и регуляцию синтеза белков. В ядре расположено ядрышко, в состав которого входит большое количество рибонуклеиновой кислоты (РНК).

В цитоплазме различают ряд органелл: нейрофибриллы, нейротрубочки, базофильное нислевское (тигроидное) вещество, митохондрии, эндоплазматическая сеть, лизосомы, пластинчатый комплекс, синаптические пузырьки, пигмент и др., которые выполняют определенные функции.

Нейрофибриллы в виде сети из тонких белковых нитей выполняют опорную функцию. Нейротрубочки обеспечивают транспортировку веществ в нейроне. Базофильное вещество относится к лабильным компонентам нервной клетки и зависит от ее функционального состояния. В покое клетки (во время отдыха, сна) базофильное вещество накапливается, глыбки становятся крупными, увеличивается интенсивность базофилии (гиперхроматоз). При активном функционировании нейрона базофильное вещество расплывается и исчезает (хроматоллиз). Это вещество содержится как в теле клетки, так и в дендритах, но не обнаруживается в аксонах. При электронной микро-

скопии базофильное вещество представляет собой скопление цистерн гранулярного эндоплазматического ретикулума с большим количеством рибосом.

Рибосомы гранулярного (зернистого) эндоплазматического ретикулума (цитоплазматической сети) непрерывно синтезируют различные белки (структурные, регуляторные, рецепторные, нейрокринные), транспортные РНК доставляют аминокислоты, а матричная РНК (содержит генетический код) обуславливает объединение определенных аминокислот в строгой последовательности. Эти белки сортируются и направляются по назначению в отростки нейрона для возмещения израсходованных аппаратом Гольджи (замкнутые плоские цистерны, плотно прилегающие друг к другу).

Митохондрии являются главными энергетическими структурами, в которых синтезируется огромное количество молекул АТФ. Основная роль митохондрий связана с работой клетки по образованию энергии

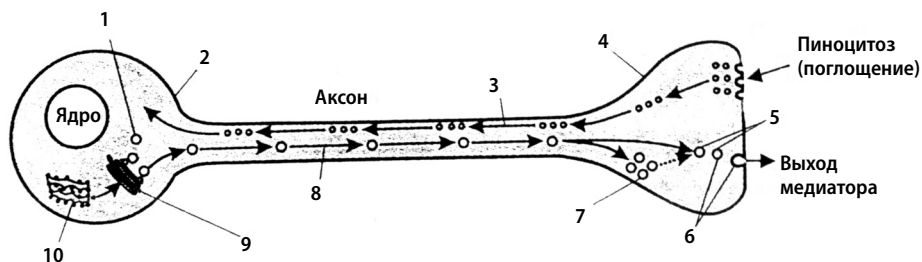


Рис. 2. Схема аксонального транспорта: 1 – скопление пузырьков; 2 – тело клетки; 3 – ретроградный транспорт; 4 – окончание аксона; 5 – синаптические пузырьки; 6 – пузырьки, выделяющие медиатор; 7 – запас медиатора; 8 – антеградный транспорт; 9 – аппарат Гольджи; 10 – шероховатый эндоплазматический ретикулум.

из глюкозы (аэробный путь расщепления сахара – клеточное дыхание). Митохондрии имеют два слоя мембран. Внутренняя мембрана имеет отношение к синтезу АТФ (источник энергии в живой клетке). Внутри митохондрий содержится концентрированный раствор ферментов, участвующих в образовании АТФ в ходе окисления глюкозы. Митохондрии имеют свой собственный геном. Они функционируют несколько суток, а затем обновляются путем деления.

Ответственными за удаление и утилизацию клеточных отходов являются лизосомы. Внутри лизосом находится большое число разнообразных гидролитических ферментов (гидролаз), способных гидролизовать практически любые биологические молекулы – протеиназы, фосфатазы, эстеразы, ДНКазы, РНКазы, ферменты, разрушающие полисахариды и мукополисахариды. Эти ферменты работают только в кислой среде внутри лизосом (рН 4,5–5,0) и не переваривают саму клетку, поскольку вне лизосом в клетке поддерживается рН на уровне 7,3. Пероксисомы – это мембранные пузырьки, которые содержат ферменты оксидазы, удаляющие отходы путем их окисления. Для окисления используется кислород. Нарушение функции лизосом и пероксисом приводит к накоплению в нейронах продуктов распада, расстройству внутриклеточного транспорта и даже гибели клетки.

В отличие от других клеток, в нейронах имеется множество более или менее длинных отростков. От тела клетки отходит несколько коротких ветвящихся цитоплазматических отростков – *дендритов* и один маловетвящийся длинный осевоцилиндрический отросток – *аксон*. Под микроскопом аксон распознают по отсутствию в нем

тигроидного вещества, тогда как в дендритах, по крайней мере в начальной их части, оно имеется. Жизненно важным для нейрона является внутриклеточный транспорт, особенно *аксональный транспорт* (учитывая, что аксон имеет длину до нескольких десятков сантиметров): антеградная доставка пузырьков со «строительными материалами», медиаторами и другими информационными молекулами, а также ретроградная доставка пузырьков с клеточными отходами и информационными молекулами (рис. 2).

Аксональный транспорт должен обеспечивать энергией аксон по всей его длине за счет продольной миграции митохондрий в прямом и обратном направлении по аксону. Аксональный транспорт осуществляется специальными молекулами сократительных белков (актин, миозин, тубулин и др.). Нарушение работы этих молекул, вследствие их собственной аномалии или расстройства регуляции их деятельности, неизбежно приводит к заболеванию всего нейрона. Важно отметить наличие особого цитоскелета аксона: это микротрубочки, протянутые вдоль аксона и соединенные между собой короткими перемычками; микроволоконца и специализированные нейроволоконца (рис. 3). Вдоль цитоскелета располагаются пузырьки, заполненные различными медиаторами, ферментами, регуляторными пептидами, продуктами распада белков и липидных молекул. Цитоскелет медленно (со средней скоростью 2 мм/сут.) продвигается по аксону в антеградном направлении (от тела нейрона к аксональной терминали), как бы «растет» без удлинения аксона. Этим обеспечивается постоянное обновление аксона и поддержание его в работоспособном состоянии.

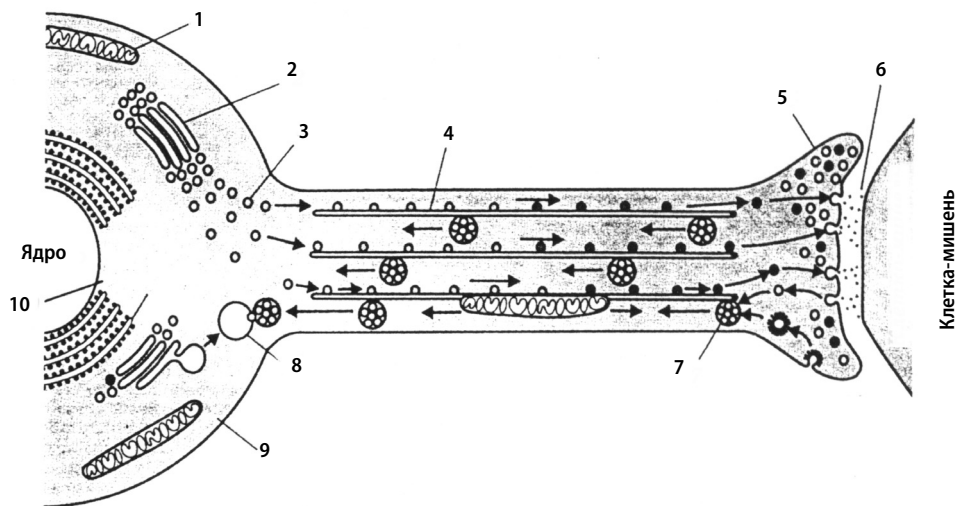


Рис. 3. Схема микротрубочек в аксональном транспорте в нейроне: 1 – митохондрия; 2 – аппарат Гольджи; 3 – пузырек; 4 – микротрубочка; 5 – синаптическое окончание; 6 – медиатор; 7 – мультивезикулярное тельце; 8 – лизосома; 9 – тело клетки; 10 – шероховатый эндоплазматический ретикулум.

Известно, что нейрон является единственной клеткой организма, которая может существовать в течение всей жизни человека. В старости человек умирает с теми нейронами, с которыми появился на свет. К моменту рождения ребенка по генетической программе имеется около 150 млрд нейронов. В течение всей последующей жизни новые нейроны не образуются, происходит лишь постепенное уменьшение их числа за счет постоянного уничтожения неправильно работающих клеток (апоптоз – запрограммированная гибель нейронов). Мозг как бы самоочищается от клеток, вносящих помехи в его стабильное функционирование. Считается, что мозг взрослого человека ежедневно теряет до 150 тыс. нейронов. Это значит, что за 70 лет (25 550 дней) жизни человека в норме теряется в общей сложности около 3 млрд 832 млн 500 тыс. нейронов, т.е. 2,5% от 150 млрд имеющихся при рождении. В последние годы предпринимаются попытки получать из родоначальных стволовых клеток путем генной стимуляции новые нейроны, например, при паркинсонизме, тяжелой черепно-мозговой травме у новорожденных и детей.

Скорость аксонального транспорта цитоскелета определяет и скорость регенерации нервных волокон, которая соответствует 1–2 мм/сут. Если представить

себе, что длина аксона α -мотонейрона, идущего к мышцам стопы (от поясничного утолщения спинного мозга), составляет 1 м (т.е. 1000 мм), то для регенерации такого аксона после разрыва потребуется от 1,5 до 2 лет. Другие микроструктуры аксоплазмы (такие, как пузырьки различного назначения и величины, митохондрии) транспортируются с большей скоростью, составляющей 200–400 мм/сут. Митохондрии совершают маятниковоподобные экскурсии, транспортируясь антеградно, а затем ретроградно и осуществляют энергетическое обеспечение аксона по всей его длине. С такой же скоростью антеградно из тела клетки к окончанию аксона транспортируются питательные материалы – белки, липиды и др., а ретроградно (с периферии аксона к телу нейрона) направляются продукты распада белков и липидов, которые и информируют центральный аппарат нейрона о необходимости синтеза новых «строительных белков» и липидов для восполнения их распада на периферии клетки. Поступающие с периферии ретроградным транспортом фрагменты разрушенных молекул становятся мощным стимулятором синтеза в теле клетки тех белков и липидов, продуктами распада которых они и являются.

Итак, аксональный транспорт осуществляет не только постоянную замену разру-

ГЛАВА 3. ИССЛЕДОВАНИЕ ФУНКЦИЙ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ, СИМПТОМЫ И ПРИЗНАКИ ИХ РАССТРОЙСТВ

После выяснения жалоб пациента и оценки состояния сознания, речи, гнозиса, праксии, памяти и других когнитивных функций приступают к последовательному изучению функции черепных нервов. В анатомии выделяется 12 пар черепных нервов (*nervi craniales*, PNA). Они хорошо видны на основании мозга (рис. 3.1). К чисто чувствительным относятся I, II, VIII, к двигательным — III, IV, VI, VII, XI, XII, к смешанным — V,

IX, X пары нервов. Многие из них содержат вегетативные волокна, особенно III, VII, IX и X пары. Чувствительные нервы составляют периферические отделы анализаторов: обонятельного (I), зрительного (II), слухового (VIII), вестибулярного (VIII) и вкусового (VII, IX).

Два первых из черепных нервов (обонятельный и зрительный) отличаются от других, они представляют собой видоизменен-

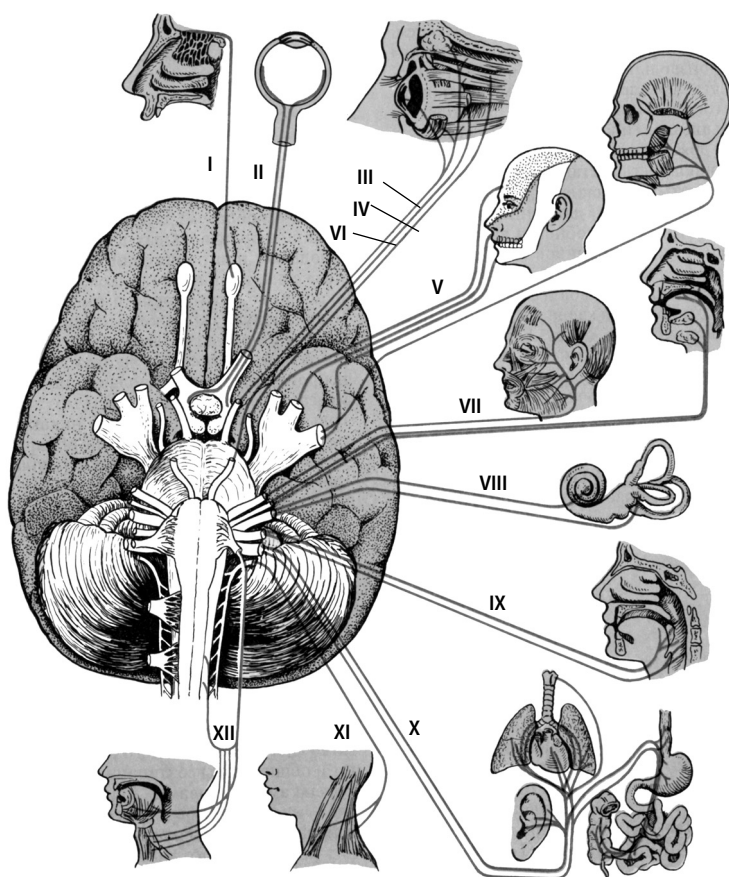


Рис. 3.1. Основание мозга. Места выхода черепных нервов.

ные части мозга, остальные хотя и подобны спинномозговому, но их строение и функции отличаются большим своеобразием. Исследование каждого из черепных нервов требует особой методики.

Последние 10 пар черепных нервов, помимо своеобразия каждого из них, имеют и общие черты со спинномозговыми корешками и нервами. Двигательное ядро черепного нерва – это комплекс нейронов, гомологичных клеткам передних рогов спинного мозга. Поражение двигательного ядра того или другого черепного нерва приводит к одностороннему параличу иннервируемых им мышц. Паралич будет иметь признаки поражения периферического мотонейрона. Односторонний перерыв направляющихся к ядру черепного нерва кортиконуклеарных волокон в результате неполноты их перекреста к параличу не приведет, так как функция компенсируется неперекрещенными волокнами. О существующих исключениях из этого правила будет сказано в главе 4.

Двусторонний перерыв кортиконуклеарных волокон приводит к двустороннему параличу соответствующих черепных нервов, паралич имеет признаки поражения центрального мотонейрона. Аfferентные проводники, относящиеся к тому или другому черепному нерву, также имеют общие признаки с гомологичными образованиями спинномозговых корешков и нервов. У тех и других трехнейронное строение. Периферический (рецепторный) нейрон располагается во внемозговом ганглии,

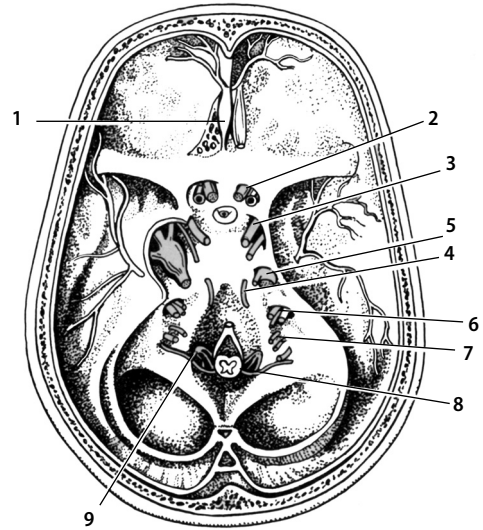


Рис. 3.2. Места прохождения черепных нервов в основании черепа: 1 – решетчатая пластинка и обонятельный нерв; 2 – зрительный канал со зрительным нервом и глазничной артерией; 3 – верхняя глазничная щель (глазодвигательный, блоковый, отводящий и глазничный нервы V пары); 4 – круглое отверстие (верхнечелюстной нерв V пары); 5 – овальное отверстие (нижнечелюстной нерв V пары); 6 – внутреннее слуховое отверстие (лицевой и преддверно-улитковый нервы); 7 – яремное отверстие (языкоглоточный, блуждающий и добавочный нервы); 8 – большое затылочное отверстие (добавочный нерв входит в полость черепа); 9 – подъязычный канал (подъязычный нерв).

второй нейрон – в чувствительном ядре, а третий – в вентrolатеральном ядре зрительного бугра.

I ПАРА. ОБОНЯТЕЛЬНЫЙ НЕРВ – N. OLFACTORIUS

В слизистой оболочке верхней носовой раковины и носовой перегородки среди опорных тканевых элементов рассеяны высокодифференцированные нейроэпителиальные клетки, называемые обонятельными. Они играют роль периферического нейрона. Пахучие вещества воздуха возбуждают особого рода рецепторы – обонятельные волоски на конце периферического отростка обонятельной клетки, которые увеличивают ее воспринимающую поверхность.

Аксоны обонятельных клеток проводят возбуждение к мозгу. Комплексы аксонов образуют видимые простым глазом нити – *fila olfactoria*. Эти нити (около 20) проходят в полость черепа через отверстия пластинки

решетчатой кости (рис. 3.2), присоединяясь к обонятельной луковице (*bulbus olfactorius*). Она также видна макроскопически на нижней поверхности лобной доли. По направлению кзади обонятельная луковица переходит в обонятельный тракт (*tractus olfactorius*). В своих задних отделах тракт идет в особое образование треугольной формы – обонятельный треугольник, или бугорок (*trigonum*, s. *tuberculum olfactorium*). Обонятельный треугольник примыкает к переднему продырявленному веществу (*substantia perforata anterior*).

Аксоны обонятельных клеток, т.е. первого нейрона рассматриваемого пути, вступают в контакт со вторым нейроном,

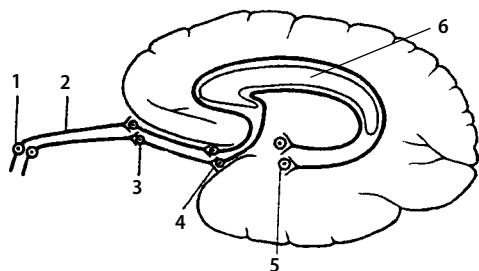


Рис. 3.3. Схема проводников обоняния: 1 — обонятельные клетки; 2 — обонятельные нити; 3 — обонятельная луковица; 4 — обонятельный треугольник; 5 — клетки коры парагиппокамповой извилины; 6 — мозолистое тело.

с так называемыми митральными клетками обонятельной луковицы. Аксоны второго нейрона частью идут дальше без перерыва, частью образуют синаптическую связь с третьим нейроном, располагающимся в обонятельном канатике и в обонятельном бугорке. Обонятельные луковица, канатик и бугорок по своему происхождению и строению представляют собой как бы часть коры головного мозга. Некоторые авторы видят в них древнюю кору, другие — какую-то особую часть обонятельного мозга. Уже давно вторые и третьи нейроны обонятельного пути признают за «первичные» центры обоняния.

Аксоны третьих нейронов и некоторых вторых, огибая мозолистое тело сверху и снизу (рис. 3.3), идут ко вторичным корковым обонятельным центрам. К ним относятся извилины медиобазальной поверхности височной доли (парагиппокампова и грушевидная) и аммонов рога.

Все эти образования входят в состав так называемой старой коры. Таким образом, обонятельная область слизистой оболочки носа связана с первичными и вторичными корковыми центрами своей стороны.

Однако и первичные, и вторичные обонятельные центры соединяются друг с другом коллатеральными, идущими через переднюю спайку мозга. В итоге возбуждение центров одной стороны распространяется и на другую.

На основании экспериментальных данных в последнее время появилась тенденция видеть в перечисленных участках старой коры (гиппокампова извилина и др.) не прямые центры обоняния, а места переключе-

ния обонятельных импульсов на лимбическую систему.

Клиницисту, однако, важно знать, что раздражение этих корковых образований может приводить к своеобразным приступам ощущений не существующего в действительности запаха (обонятельные галлюцинации). Такие пароксизмы имеют топиико-диагностическое значение, указывая на поражение височной доли мозга.

Исследование обоняния проводится ароматическими веществами (камфора, гвоздичное, розовое или мятное масло, керосин и др.). Следует избегать применения резких раздражающих веществ, таких как нашатырный спирт, уксусная кислота и др. Кстати, они воспринимаются рецепторами не только обонятельного, но и тройничного нерва. Каждый носовой ход проверяют отдельно. Для этого большим пальцем сдавливает крыло носа, перекрывая, таким образом, одну ноздрю. Глаза и рот испытуемого должны быть закрыты. Сначала проверяется возможность дыхания через один носовой ход (при рините или полипах носа оно бывает затруднено). Затем к открытой ноздре подносят пахучее вещество. Больной должен сразу сообщить о воспринятом обонятельном ощущении. Для количественного исследования обоняния и установления порога восприятия применяются особые приборы — ольфактометры различной конструкции, которые дают возможность определять количество пахучего вещества, достаточное для восприятия запаха. В клинике обычно ограничиваются качественной пробой: выявляют, ощущает ли испытуемый запах знакомых ему пахучих веществ (отдельно каждой ноздрей).

Понижение обоняния называют *гипосмией*, полную утрату — *аносмией*. Следует иметь в виду, что изменения обоняния могут зависеть от местного поражения слизистой оболочки носа (острый и хронический ринит). Обычно при этом наблюдается двусторонняя гипосмия.

Неврологические расстройства обоняния чаще вызываются патологическим процессом в передней черепной ямке, когда повреждаются обонятельная луковица, тракт или бугорок (травма, гематома, опухоль и др.). Аносмия в таких случаях, как правило, односторонняя.

Уже упоминалось, что при поражении медиальной поверхности височной

доли мозга, особенно в области *uncus gyri hippocampi*, могут появляться приступы ощущения какого-то запаха, большей частью неприятного (обонятельные галлюцинации). Такого рода мгновенные обонятельные парестезии (*паросмии*) могут быть начальной фазой (*аурой*) эпилептического припадка.

II ПАРА. ЗРИТЕЛЬНЫЙ НЕРВ – N. OPTICUS

Формирование зрительных ощущений и зрачковых реакций начинается с момента воздействия световых лучей на сетчатку глаза.

Сетчатка (*retina*) представляет собой производное эмбриональной закладки переднего мозга. В ней заложена цепочка из трех периферических нейронов зрительного пути. Первый из них – это зрительные клетки со своеобразными дендритами в виде палочек и колбочек, второй – биполярные клетки, третий – ганглиозные клетки. Совокупность аксонов ганглиозных клеток и образует то, что именуют зрительным нервом. Видимое при офтальмоскопии начало зрительного нерва называют его диском, или соском. Из глазницы в полость черепа зрительный нерв проходит через *canalis opticus*. Впереди и сверху от турецкого седла волокна нерва делают частичный перекрест (*chiasma nervorum opticorum*). Перекресту подвергаются волокна, идущие от медиальных (носовых) половин сетчатки, волокна от латеральных (височных) половин идут по своей стороне.

Дальнейший участок зрительного пути от хиазмы до латерального коленчатого тела называют *зрительным трактом*. Таким образом, зрительный нерв и тракт образуют аксонами третьего нейрона. Четвертый нейрон располагается в латеральном коленчатом теле, также и в подушке зрительного бугра. Первичным зрительным центром считают латеральное коленчатое тело. Аксоны четвертого нейрона, направляющиеся ко вторичному центру зрения, в коре затылочной доли образуют *пучок Грасиоле*. Кортикальная зона зрения располагается в области верхнего и нижнего краев *шпорной борозды* (*sulcus calcarinus*) на медиальной поверхности затылочной доли (цитоархитектоническое поле 17 – см. рис. 2.3). Верхний край этой борозды принадлежит клину (*cuneus*), нижний – язычной извилине (*gyrus lingualis*). Следовательно, в зритель-

Изредка в клинике приходится встречаться с состоянием повышенного обоняния (гиперосмия). Такие больные воспринимают запахи, незаметные для других, иногда на значительном расстоянии. Это наблюдается почти исключительно при истерии, изредка у беременных женщин.

ном тракте правой стороны идут волокна от правых половин обеих сетчаток, а в левом тракте – от обеих левых (рис. 3.4). Имеется

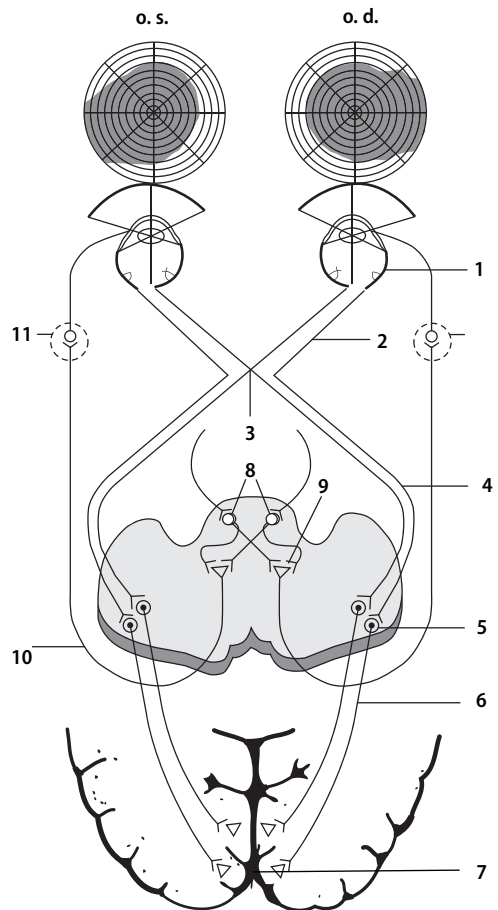


Рис. 3.4. Схема строения зрительного анализатора: 1 – нейроны сетчатки; 2 – зрительный нерв; 3 – хиазма; 4 – зрительный тракт; 5 – клетки наружного коленчатого тела; 6 – пучок Грасиоле; 7 – медиальная поверхность затылочной доли (шпорная борозда); 8 – ядра переднего двухолмия; 9 – клетки ядра III пары; 10 – глазодвигательный нерв; 11 – ресничный узел.

ГЛАВА 16. ПАРАЗИТАРНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

ЦИСТИЦЕРКОЗ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Цистицеркоз – паразитарное заболевание нервной системы, возникающее при попадании в желудочно-кишечный тракт человека яиц свиного солитера (*Taenia solium*). Встречается у 2–4% общей популяции, чаще у взрослых, одинаково часто у мужчин и женщин.

Патоморфология. В биологическом цикле развития свиного цепня человек является окончательным хозяином. Взрослая форма солитера обитает в кишечнике человека. Для развития цистицеркоза необходимо попадание яиц гельминта в желудок и кишечник, где под влиянием желудочного сока плотная оболочка яиц растворяется и освободившиеся зародыши по кровеносным сосудам разносятся по тканям и органам человека. Чаще всего (более 60%) цистицерк попадает в головной мозг, реже в скелетные мышцы и глаза. Продолжительность жизни паразита в мозге от 5 до 30 лет.

Цистицерк представляет собой наполненный прозрачной жидкостью пузырь размером от горошины до грецкого ореха (от 3 до 15 мм в диаметре). На внутренней поверхности пузыря располагается головка финны – сколекс с крючьями и присосками. В большинстве случаев в головном мозге имеются сотни и тысячи паразитов, однако встречаются и единичные цистицерки. Они локализируются в мягких мозговых оболочках на основании мозга, в поверхностных отделах коры, в полости желудочков, где они могут свободно плавать. Погибая, паразит обзвествляется, однако, оставаясь в мозге, поддерживает хронический воспалительный процесс.

Патогенез. На нервную систему цистицерк оказывает токсическое влияние и вызывает реактивное воспаление окружающей мозговой ткани и оболочек. Цистицеркоз сопровождается отеком мозга, гидроцефали-

ей вследствие повышенной секреции цереброспинальной жидкости хориоидальными сплетениями, механической преграды ликворообращению, реактивного лептоменингита.

Клиническая картина. В связи с небольшим размером пузырей и малой их плотностью в клинической картине цистицеркоза наблюдаются в основном симптомы раздражения. Признаки выпадения функции нейронов долго отсутствуют или выражены очень слабо. У больных могут быть неглубокие парезы, незначительные расстройства чувствительности, легкие нарушения речи. Симптомы раздражения проявляются приступами локальных джексоновских и общих судорожных эпилептических припадков. Часты длительные светлые промежутки между припадками, а также эпилептический статус. Характерен полиморфизм джексоновских припадков, что свидетельствует о множественности очагов в коре головного мозга.

Для цистицеркоза типичны разнообразные изменения психики. Они выражаются невротическими проявлениями, а в более тяжелых случаях – в возбуждении, депрессии, галлюцинаторно-бредовых явлениях, корсаковском синдроме.

Ликворная гипертензия и отек мозга проявляются приступообразной интенсивной головной болью, рвотой, головокружением, застойными дисками зрительных нервов.

При локализации цистицерка в IV желудочке возникает синдром Брунса, заключающийся в приступообразной резчайшей головной боли, рвоте, вынужденном положении головы, расстройстве дыхания и сердечной деятельности, иногда нарушении сознания. В основе синдрома лежит раздражение цистицерком дна IV желудочка. В других случаях синдром Брунса развивается вследствие острой ликворной гипертен-

зии при окклюзии цистицерком отверстий IV желудочка.

Цистицеркоз боковых желудочков протекает по типу опухоли лобной или каллезной локализации с периодическим нарушением сознания при закупорке отверстия Монро.

Цистицеркоз основания мозга (обычно рацемозный в виде грозди винограда) дает картину базального менингита, протекающего с головной болью, рвотой, брадикардией, поражением зрительных нервов и параличом VI и VII черепных нервов.

Течение. Длительное, ремиттирующее, с резко выраженными периодами ухудшения и светлыми промежутками в течение нескольких месяцев и даже лет. Спонтанного излечения не наблюдается.

При исследовании цереброспинальной жидкости выявляют лимфоцитарный и эозинофильный цитоз, иногда повышение уровня белка (от 0,5 до 2 г/л), в некоторых случаях — сколекс и обрывки капсулы цистицерка. Люмбальную пункцию следует производить осторожно, так как при цистицеркозе IV желудочка взятие цереброспинальной жидкости может вызвать внезапную смерть больного.

В крови часто отмечается эозинофилия. Диагностическую ценность имеет РСК крови и особенно цереброспинальной жидкости с использованием цистицеркозного антигена. Реакция Ланге имеет паралитический характер.

На краниограмме иногда обнаруживаются рассеянные мелкие образования с плотными контурами — обызвествленные цистицерки, которые могут находиться также в мышцах конечностей, шеи, груди. Иногда цистицерк обнаруживается на глазном дне. Как проявление ликворной гипертензии на глазном дне отмечаются застойные диски зрительных нервов.

Диагноз и дифференциальный диагноз. Диагностировать цистицеркоз головного мозга исключительно трудно из-за отсутствия патогномичных симптомов. В постановке диагноза опираются на следующие особенности заболевания: множественность симптомов, указывающая на многоочаговое поражение мозга, преобладание явлений раздражения, наличие признаков повышения внутричерепного давления, смена тяжелого состояния больного периодами благополучия. Диагностике помогают рент-

генографические данные, КТ, МРТ (рис. 16.1 и 16.2), а также эозинофилия крови и цереброспинальной жидкости, положительная РСК с цистицеркозным антигеном.

Дифференцировать цистицеркоз следует от опухоли мозга, нейросифилиса, менингоэнцефалита, эпилепсии и др.

Лечение проводят празиквантелом (50 мг/кг/сут. на протяжении 2 нед.) или альбендазолом (15 мг/кг/сут. в течение 1 мес). На фоне приема этих препаратов возможно учащение эпилептических приступов, усиление головной боли и других симптомов интоксикации продуктами распада гибнущих цист цистицерков. Для уменьшения таких явлений применяют дексаметазон или негормональные противовоспалительные средства, а также дегидратирующие и противосудорожные препараты.

При цистицерке IV желудочка и одиночных цистах, локализующихся в доступных областях коры большого мозга, показано хирургическое вмешательство с их удалением. Такая операция часто приводит к выздоровлению.

Профилактика. Большое значение имеет соблюдение правил личной гигиены, соот-

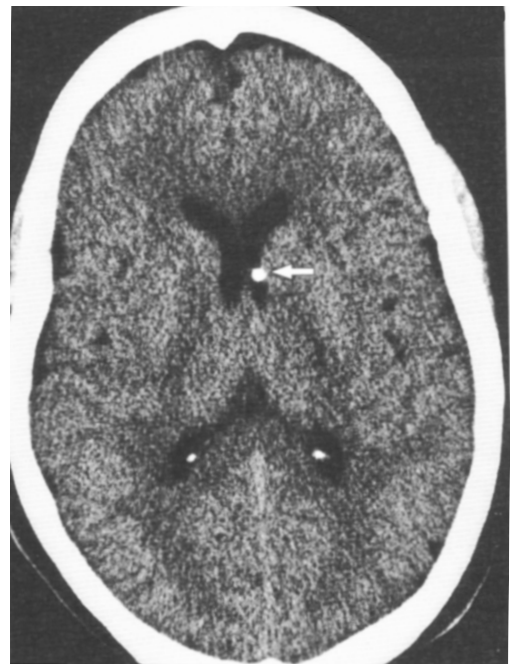


Рис. 16.1. Компьютерная томограмма головного мозга: видна гиперденная зона кальцификации мозга вокруг инактивного цистицерка (указано стрелкой).

ветствующая обработка пищевых продуктов, овощей, фруктов, санитарный надзор на бойнях за свинными тушами.

Прогноз. При множественном цистицеркозе и цистицеркозе IV желудочка прогноз всегда серьезный. Смерть может наступить во время эпилептического статуса или при

ЭХИНОКОККОЗ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Эхинококкоз — редкое паразитарное заболевание нервной системы, возникающее в результате воздействия на организм личиночной формы ленточного гельминта *Echinococcus granulosus*. Заражение происходит при попадании в желудочно-кишечный тракт человека яиц эхинококка — небольшого ленточного червя (*Taenia echinococcus*), живущего в кишечнике собак и волков.

Патоморфология. Вокруг эхинококка формируется соединительно-тканная капсула, окруженная валом из воспалительно измененной мозговой ткани, обнаруживаются очаги размягчения и кровоизлияний. Воспалительные изменения имеются также в оболочках в области пузыря, размеры которого достигают 10–30 мм в диаметре.



Рис. 16.2. МРТ головного мозга: видны мелкие зоны просветления вокруг цистицерков (указаны стрелками).

развитии острой окклюзионной гидроцефалии. В отношении трудоспособности прогноз также неблагоприятный вследствие повышения внутричерепного давления, что сопровождается упорными головными болями, частыми эпилептическими припадками, изменениями психики.

Клиническая картина. Эхинококкоз головного мозга проявляется гипертензионным синдромом и очаговыми симптомами, что напоминает клиническую картину опухоли мозга. В гипертензионный синдром входят головные боли, головокружение, рвота, застойные диски зрительных нервов, эпилептические припадки. Характер очаговых симптомов зависит от локализации паразита. Наиболее часто возникают корковые эпилептические припадки с последующим развитием пареза в тех конечностях, в которых были судороги. Часты психические расстройства (слабоумие, бред, депрессия).

В крови обычно обнаруживается эозинофилия. В цереброспинальной жидкости выявляются небольшой плеоцитоз с наличием эозинофилов и незначительное повышение уровня белка, иногда — отдельные части пузыря.

Течение. Очаговые симптомы и повышение внутричерепного давления неуклонно прогрессируют. При многокамерном эхинококкозе в течении заболевания могут наблюдаться ремиссии на 1–2 года.

Диагностика. Распознать эхинококкоз чрезвычайно трудно. Обычно ставится диагноз опухоли мозга, который верифицируется во время операции или при МРТ головного мозга. Уточнить диагноз удается при выявлении эхинококкоза внутренних органов (чаще печени), некоторых анамнестических данных о профессии (постоянный контакт с животными), эозинофилии, кожных пробах Кацони и РСК Гедина–Вейнберга.

Лечение. При одиночном эхинококкозе показано его удаление. Если операция невозможна, наступает смерть при нарастающих явлениях внутричерепной гипертензии или в эпилептическом статусе. Многокамерный эхинококк не подлежит хирургическому лечению, и прогноз в таких случаях неблагоприятен.

ГЛАВА 19. ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ ВОЗДЕЙСТВИИ ЭКСТРЕМАЛЬНЫХ ФАКТОРОВ

К экстремальным факторам относят такие воздействия, которые по своей интенсивности и характеру находятся на крайних границах или за пределами физиологических возможностей адаптационных реакций организма. Часть экстремальных воздействий влияет на организм извне: перегревание, переохлаждение, кислородное голодание, избыточная сенсорная информация или изоляция, физическое переутомление, гипоксия, действие интоксикаций, проникающей радиации, СВЧ-поля, невесомости и др. Для ряда профессий экстремальность условий работы определяется не столько характером внешних воздействий, сколько психоэмоциональной напряженностью, связанной с осознанием ответственности или жизненной значимости правильной оценки информации и постоянной готовности к адекватной реакции.

Экстремальными являются необычные условия жизни и труда со значительным и длительным сдвигом стереотипов биологических ритмов, объединяемых понятием «десинхроноз». Например, круглосуточная работа операторов, летчиков, командиров и других специалистов надводных кораблей и подводных лодок требует нарушения

ОБЩЕЕ ОХЛАЖДЕНИЕ И НЕРВНАЯ СИСТЕМА

Охлаждению подвергаются многие жители планеты независимо от их профессии и возраста. Общее переохлаждение при 0°C за 10–12 ч, проведенных без движения, является смертельным, в воде при той же температуре – за 30 мин. Клинические проявления острого охлаждения зависят от длительности пребывания на холоде и быстроты падения температуры тела. При остром охлаждении первоначально возникает возбуждение нервной системы, в частности структур, регулирующих дыхание, кровообращение и температуру. Наблюдаются усиление двигательной

суточной периодики сна и бодрствования, что может приводить к срыву психоэмоциональной адаптации.

В зависимости от преморбидного состояния, особенностей личности, резерва тех или иных функциональных систем и характера воздействия наблюдаются разнообразные клинические варианты неврологических расстройств, начиная от дезадаптационных астений, вегетативно-сосудистых дистоний, их сочетания (астеноневротический синдром) и преходящих явлений межполушарной пирамидной асимметрии до органических неврологических синдромов с соответствующими морфологическими изменениями.

Вегетативные дистонии проявляются колебаниями частоты сердечных сокращений и артериального давления, изменениями аппетита, половой функции, потоотделения, нарушением цикличности сна и бодрствования и др. Неврологические расстройства в зависимости от характера и особенностей воздействия экстремальных факторов могут быть диффузными или очаговыми. Например, при действии вибрации, ожогов, отморожения поражается преимущественно периферическая нервная система.

активности, дрожание в мышцах туловища и конечностей, иногда фасцикулярные подергивания в мышцах или их судорожное сокращение (при сокращении мышц вырабатывается тепловая энергия). Отмечаются учащение сердцебиений, повышение артериального давления. Благодаря усилению обмена, некоторое время температура тела сохраняется в пределах нормы, однако затем начинает постепенно падать. При температуре тела 34–31°C происходит угнетение некоторых функций нервной системы, развиваются замедленность реакций на внеш-

ние раздражители, общая заторможенность, сонливость.

Различают три степени переохлаждения: I — легкая (адинамическая), II — средняя (ступорозная), III — тяжелая (судорожная). При *адинамической форме* охлаждения пострадавшие заторможены, жалуются на общую слабость, головную боль, головокружение. Иногда наблюдаются состояние благодущия, эйфория, снижение критики в оценке окружающей обстановки и своего состояния. Речь тихая и медленная. Зрачки обычной величины, одинаковые, их реакция на свет становится менее живой. Отмечаются общая адинамия, расслабление тонуса мышц конечностей. Глубокие рефлексы снижены, кожные — вялые. Кожные покровы бледные, «гусиная кожа». Брадикардия до 37–60 уд./мин. АД меняется в небольших пределах. Тоны сердца приглушены. Дыхание не нарушено. Ректальная температура 33–35°C. В таком состоянии пострадавшие могут сами добраться до медпункта, некоторые способны самостоятельно принимать пищу. Продолжительность астенического состояния при выведении из охлаждения в этих случаях не превышает нескольких суток.

При *ступорозном* охлаждении отмечается выраженная брадикардия (от 28 до 52, чаще около 40 уд./мин), пульс очень слабый, малого наполнения, аритмии отмечаются редко. Резкое похолодание конечностей. Тоны сердца приглушены. АД чаще понижено, минимальное — нормальное или изредка повышено. Дыхание ослаблено и замедлено (до 8–10 в минуту). Ректальная температура 29–32°C. Содержание сахара в крови умеренно повышено. Пострадавший находится в состоянии сонливости, доходящей иногда до степени ступора, не может самостоятельно передвигаться. Нередко развивается расстройство памяти, сходное с корсаковским амнестическим синдромом, которое сочетается с благодушным настроением, эйфорией, выраженным снижением критики. При согревании отмечаются общая заторможенность, скованность движений. Часто наблюдается расстройство речи: она невнятна, голос иногда скрипучий, хриплый; в наиболее тяжелых случаях больные стонут. Бессмысленный взгляд, отсутствие мимических движений, тупое выражение лица создают сходство с речью и мимикой чело-

века в нетрезвом состоянии. Зрачки чаще расширены, в течение часа можно наблюдать по нескольку раз смену их сужения и расширения (ундуляция зрачков). Параллельно сужению зрачков обычно усиливается тонус скелетной мускулатуры. Глубокие рефлексы оживлены. При дальнейшем снижении температуры тела продолжает нарастать угнетение функции нервной системы, падает возбудимость коры головного мозга, возможно недержание мочи и кала.

При последующем снижении температуры тела (ниже 28°C) развивается *тяжелая форма* охлаждения — судорожная, коматозная. Пострадавшие постепенно теряют сознание, произвольно двигают головой и руками, временами приоткрывают глаза и бессознательно переводят взгляд из стороны в сторону. Зрачки сужены, на свет не реагируют. Корнеальный рефлекс ослаблен или отсутствует. Иногда развивается двигательное беспокойство. Отмечаются судорожные тонические сокращения мышц лица и конечностей с преобладанием судорог в группах сгибателей, изредка — тризм, напряжение мышц брюшного пресса. Нарушаются вазомоторные реакции. Отсутствуют поверхностные и глубокие рефлексы. Пульс на лучевых артериях не прощупывается, на плечевых — едва ощутим. Тоны сердца с трудом или совсем не прослушиваются. Систолическое АД нормальное или повышено, однако пульсовое давление чаще понижено. Дыхание резко ослаблено, иногда типа Чейна–Стокса. Жизненные функции постепенно угасают. При своевременном и правильном лечении пострадавшие могут быть выведены даже из глубокой комы с постепенным восстановлением функций нервной системы.

Иногда при длительном нахождении на холоде развивается миалгическая форма общего охлаждения. Такие люди сохраняют вынужденное («сгорбленное») положение туловища и передвигаются с трудом, подогнув и раздвинув ноги, покачиваясь из стороны в сторону. Ограничены движения позвоночника вперед и назад, мышцы болезненны, особенно длинные мышц спины, резко повышена их механическая возбудимость.

Редкой своеобразной реакцией нервной системы на холодовую травму является холодовая паралич. Для этой формы типич-