

ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения	5
Предисловие	7
Глава 1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА ЛУЧЕВЫХ МЕТОДОВ ИССЛЕДОВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ (<i>Труфанов Г. Е., Бойков И. В., Ефимцев А. Ю.</i>)	8
1.1. Магнитно-резонансная томография	8
1.2. Рентгеновская компьютерная томография	12
1.3. Основы и клиническое применение радионуклидного метода диагностики	17
1.4. Радионуклидные исследования на основе позитрон-излучающих нуклидов	18
Глава 2. ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	23
2.1. Сосудистые заболевания головного мозга (<i>Голохвастов С. Ю., Янишевский С. Н., Цыган Н. В.</i>)	23
2.2. Демиелинизирующие заболевания (<i>Бисага Г. Н., Скулябин Д. И.</i>)	34
2.2.1. Рассеянный склероз	34
2.2.2. Заболевание спектра оптиконейромиелита	59
2.2.3. Острый рассеянный энцефаломиелит	64
2.3. Нейродегенеративные заболевания (<i>Литвиненко И. В., Емелин А. Ю., Труфанов А. Г., Киртаев С. Ю., Лобзин В. Ю., Наумов К. М.</i>)	70
2.3.1. Заболевания головного мозга с синдромом паркинсонизма	70
2.3.2. Болезнь Альцгеймера	126
2.3.3. Деменция с тельцами Леви	136
2.3.4. Лобно-височная деменция	139
2.4. Инфекционные заболевания с поражением нервной системы (<i>Янишевский С. Н., Воробьев С. В.</i>)	146
2.5. Эпилепсия (<i>Дыскин Д. Е., Базилевич С. Н., Прокудин М. Ю.</i>)	154
2.6. Отравления психоактивными веществами (<i>Литвинцев Б. С., Тарумов Д. А.</i>)	189
2.7. Закрытая травма головного мозга (<i>Одинак М. М., Юрин А. А.</i>)	197
2.8. Аутоиммунный энцефалит (<i>Скулябин Д. И.</i>)	207
2.9. Болезни накопления (<i>Красаков И. В.</i>)	220
2.9.1. Гепатолентикулярная дегенерация	220
2.9.2. Кальцификация базальных ганглиев	224
2.9.3. Нейродегенерация с накоплением железа в головном мозге	228
2.10. Идиопатическая нормотензивная гидроцефалия (<i>Гаврилов Г. В., Гайдар Б. В., Свистов Д. В.</i>)	233
Глава 3. ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЙ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	247
3.1. Поражения черепных нервов (<i>Живолупов С. А., Рашидов Н. А., Самарцев И. Н., Булатов А. Р., Фрунза Д. Н.</i>)	247

3.2. Поражение сплетений и нервных стволов (<i>Живолупов С. А., Рашидов Н. А., Самарцев И. Н., Булатов А. Р., Фрунза Д. Н.</i>)	250
3.2.1. Клиническая картина	250
3.2.2. Ультразвуковое исследование	252
3.2.3. Электронейромиографическая картина	256
3.3. Компрессионно-ишемические невропатии (<i>Живолупов С. А., Рашидов Н. А., Самарцев И. Н., Булатов А. Р., Фрунза Д. Н.</i>)	261
3.3.1. Синдром карпального канала	261
3.3.2. Синдром кубитального канала	263
3.4. Поражения корешков спинномозговых нервов (<i>Живолупов С. А., Рашидов Н. А., Самарцев И. Н., Булатов А. Р., Фрунза Д. Н.</i>)	265
3.5. Аутоиммунные заболевания нервно-мышечного синапса и периферических нервов (<i>С. Н. Бардаков</i>)	268
3.5.1. Приобретенная (аутоиммунная) миастения	268
3.5.2. Миастенический синдром Ламберта—Итона	279
3.5.3. Острая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия (синдром Гийена—Барре)	286
3.5.4. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия	301
Приложения	315

Глава 2

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЙ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

2.1. СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Определение. Цереброваскулярная болезнь — группа нозологических форм, характеризующихся поражением головного мозга вследствие недостаточности его кровоснабжения, включающая острое и хроническое нарушения мозгового кровообращения.

Острое нарушение мозгового кровообращения включает преходящее нарушение мозгового кровообращения (транзиторную ишемическую атаку, гипертонический церебральный криз, острую гипертоническую энцефалопатию) и церебральный инсульт.

Преходящее нарушение мозгового кровообращения — острое нарушение мозгового кровообращения, характеризующееся внезапным появлением очаговой неврологической и/или общемозговой симптоматики, сохраняющейся менее 24 ч, и не сопровождающееся повреждением вещества головного мозга.

Церебральный инсульт — острое нарушение мозгового кровообращения, характеризующееся внезапным появлением очаговой неврологической и/или общемозговой симптоматики, сохраняющейся более 24 ч, или сопровождающееся острыми очаговыми изменениями головного мозга по данным любой нейровизуализации или приводящее к смерти пациента в более короткий промежуток времени вследствие причины цереброваскулярного происхождения.

Хронические нарушения мозгового кровообращения включают начальные проявления недостаточности мозгового кровообращения и дисциркуляторную энцефалопатию.

Начальные проявления недостаточности мозгового кровообращения — это компенсированная стадия сосудистой патологии головного мозга, клинически манифестирующая лишь при несоответствии церебрального кровоснабжения повышенным потребностям головного мозга.

Дисциркуляторная энцефалопатия — медленно прогрессирующая дисфункция мозга, возникшая вследствие диффузного и/или множественного мелкоочагового повреждения мозговой ткани в условиях длительно существующей недостаточности церебрального кровоснабжения.

Этиология. Ведущую роль в развитии цереброваскулярной болезни играют патологии сердечно-сосудистой системы и системы крови.

Основные факторы риска цереброваскулярной болезни:

- артериальная гипертензия;
- сахарный диабет;
- дислипидемия;
- атеросклероз и атеротромбоз экстра- и интракраниальных сосудов;

- заболевания сердца (ишемическая болезнь сердца, хроническая сердечная недостаточность и др.);
- нарушения сердечного ритма (фибрилляция предсердий, в первую очередь);
- тромбофилические состояния, заболевания системы крови;
- васкулит;
- курение;
- злоупотребление алкоголем;
- неблагоприятная наследственность;
- гиподинамия.

Классификация.

Острое нарушение мозгового кровообращения.

1. Преходящее нарушение мозгового кровообращения.

- 1.1. Транзиторная ишемическая атака.
- 1.2. Гипертонический криз, церебральная форма.
- 1.3. Острая гипертоническая энцефалопатия.

2. Церебральный инсульт.

2.1. Ишемический инсульт:

- 2.1.1. Атеротромботический инсульт.
- 2.1.2. Кардиоэмболический инсульт.
- 2.1.3. Лакунарный инсульт.
- 2.1.4. Инсульт другой установленной этиологии.
- 2.1.5. Инсульт неустановленной/неуточненной этиологии.

2.2. Геморрагический инсульт:

- 2.2.1. Паренхиматозное кровоизлияние.
- 2.2.2. Внутрижелудочковое кровоизлияние.
- 2.2.3. Спонтанное нетравматическое субарахноидальное кровоизлияние.
- 2.2.4. Смешанное кровоизлияние.

3. Инсульт смешанного типа.

Хроническое нарушение мозгового кровообращения.

1. Начальные проявления недостаточности мозгового кровообращения.

2. Дисциркуляторная энцефалопатия.

- 2.1. Первая стадия.
- 2.2. Вторая стадия.
- 2.3. Третья стадия.

3. Венозная энцефалопатия.

Патогенез. Церебральная ишемия развивается в результате несоответствия между имеющимся кровоснабжением и потребностями мозговой ткани в режиме форсированных нагрузок или, в последующем, фонового функционирования.

В патогенезе ишемического инсульта значительная роль принадлежит фокальной ишемии, возникающей в результате снижения локального кровотока ниже критического уровня при нарушении проходимости артерии органического или функционального характера. Окклюзия артерии может развиваться внезапно или постепенно, быть полной или частичной, носить стойкий или обратимый характер. Сочетание этих факторов и каждый из них в отдельности определяют особенности развития ишемии.

Атеротромботический инсульт развивается вследствие атеросклероза экстракраниальных и крупных интракраниальных артерий, нарушения целостности

атеросклеротической бляшки и образования тромба, что приводит к полному закрытию просвета сосуда или его критическому сужению.

При кардиоэмболическом инсульте источником эмболии являются патологические изменения в полостях или на клапанном аппарате сердца, либо эмбологенный материал может перемещаться из правых камер сердца в левые через открытое овальное отверстие. Кардиоэмболический инсульт часто развивается на фоне фибрилляции предсердий, при наличии зоны акинезии или гипокинезии после инфаркта миокарда.

Лакунарный инсульт развивается чаще всего в результате поражения мелких внутримозговых артерий на фоне декомпенсированной артериальной гипертензии, сахарного диабета 2-го типа.

В развитии инсульта важную роль играет сочетание изменений (стенозов, окклюзий) магистральных артерий головы, интракраниальных сосудов и факторов, вызывающих нестабильность системной гемодинамики (гипертензия или гипотензия) с последующим нарушением церебральной перфузии. Иногда в развитии ишемического инсульта приобретают самостоятельное значение изменения реологических свойств крови и системы гемостаза, приводящие к окклюзии микроциркуляторного русла.

Также примерами инсульта другой установленной этиологии является острое нарушение мозгового кровообращения вследствие тромбофилии, гипергомоцистемии, васкулита.

Инсульт неустановленной этиологии констатируют у пациентов с неустановленной причиной ишемического инсульта, а инсульт неуточненной этиологии — у пациентов с двумя и более потенциальными причинами инсульта. Примером двух потенциальных причин инсульта может служить сочетание фибрилляции предсердий (предположительно кардиоэмболический инсульт) и стеноза сонной артерии более 50 % на стороне инсульта (предположительно атеротромботический инсульт).

Патогенез транзиторных ишемических атак в целом соответствует патогенезу церебрального инсульта, однако отличается кратковременностью острого нарушения мозгового кровообращения. Развитие гипертонического криза и острой гипертонической энцефалопатии является следствием внезапного значительного повышения артериального давления.

Внутримозговые кровоизлияния чаще развиваются на фоне артериальной гипертензии (50 %), церебральной амилоидной ангиопатии (10–12 %), приема антикоагулянтов (10 %), кровоизлияния в опухоль (10 %), а также по другим причинам (20 % случаев). Спонтанное нетравматическое субарахноидальное кровоизлияние в 85 % случаев связано с разрывами аневризм.

Основным отличием патогенеза хронических нарушений мозгового кровообращения является микроангиопатия (поражение мелких артерий и артериол).

Клиническая картина. Острые нарушения мозгового кровообращения разнообразны в клинических проявлениях и симптоматика зависит от локализации зоны ишемии и длительности периода нарушения кровоснабжения.

Длительность неврологических нарушений при транзиторных ишемических атаках составляет от нескольких минут до 24 ч, но чаще — 10–15 мин. К транзиторным ишемическим атакам также относятся внезапно развивающееся преходящее нарушение зрения на один глаз (характерно для эмболии артерий сетчатки), нарушение зрения на один глаз в сочетании с контралатеральным гемипарезом

(альтернирующий оптикопирамидный синдром, патогномоничный для стеноклатирующего поражения внутренней сонной артерии).

При развитии гипертонического церебрального криза в клинической картине на первый план выступают общемозговые симптомы: резкая головная боль, локализуемая главным образом в затылочной или теменно-височной области, изменение сознания в виде оглушения, спутанности, психомоторного возбуждения, иногда возможна кратковременная утрата сознания. В отдельных случаях выявляются менингеальные симптомы. Нередко на высоте головной боли возникают тошнота, рвота, довольно часто — головокружение, обычно системного характера. На этом фоне могут определяться очаговые симптомы различной степени выраженности.

В клинической картине ишемического инсульта, как правило, превалирует очаговая неврологическая симптоматика, хотя в ряде случаев он может дебютировать головной болью, рвотой, утратой сознания, редко — судорожными приступами. Характер и степень выраженности очаговой симптоматики зависят от бассейна пораженной артерии, состояния коллатерального кровообращения и объема ишемического поражения.

Клиническая картина геморрагического инсульта складывается из общемозговых, очаговых и менингеальных симптомов. При паренхиматозном кровоизлиянии наиболее частым симптомом является гемиплегия, обычно сочетающаяся с центральным парезом мимической мускулатуры и языка. В клиническом течении субарахноидального кровоизлияния выделяют три периода: догеморрагический, геморрагический, постгеморрагический. Догеморрагический период имеет ряд особенностей, на которые следует обращать внимание. Примерно у половины больных обнаруживаются локальные головные боли (особенно в области лба, носа и глазницы), часто иррадиирующие в глазное яблоко, а у ряда пациентов — сочетающиеся с менингеальными симптомами продолжительностью до 2–3 сут; приступы мигрени (особенно офтальмоплегической и ассоциированной) с поздним началом у пациентов старше 40 лет; первично-генерализованные и парциальные эпилептические припадки, которые начались без видимой внешней причины, особенно у пациентов старше 35 лет; приступы несистемного головокружения у молодых людей, не сопровождающиеся колебаниями артериального давления; переходящая очаговая неврологическая симптоматика неясного генеза продолжительностью от нескольких часов до нескольких дней. В геморрагическом периоде клиническая картина складывается из общемозговых, оболочечных, в меньшей степени — очаговых симптомов. Из общемозговых симптомов наиболее частым и постоянным является интенсивная головная боль, которая обычно сохраняется в течение первых 7–8, реже — 10–12 дней. Головная боль упорная и с трудом купируется анальгетиками. В дальнейшем она постепенно стихает и проходит полностью к концу третьей недели. У части больных возникают упорные боли в задней части шеи и позвоночнике, обусловленные раздражением корешков спинного мозга излившейся кровью. Головная боль часто сочетается с тошнотой и рвотой.

Начальные проявления недостаточности мозгового кровообращения характеризуются преимущественно субъективными проявлениями. Дисциркуляторная энцефалопатия на первой стадии предполагает наличие рассеянной органической симптоматики, а также легких когнитивных нарушений, на второй стадии — развитие хотя бы одного выраженного неврологического синдрома, влияющего на ежедневную деятельность пациента, и умеренных когнитивных нарушений, на третьей стадии — развитие необратимых и часто инвалидизирующих неврологических

синдромов, сопровождающихся выраженными когнитивными нарушениями, постепенно прогрессирующими в деменцию. Венозная энцефалопатия проявляется преимущественно астеническим синдромом, диффузной головной болью и рассеянной органической симптоматикой.

Диагностика, используемая в рутинной практике, и современные перспективные методы. Одним из ключевых условий успешного лечения и благоприятного клинического исхода острых нарушений мозгового кровообращения является диагностика и дифференциальная диагностика инсульта, а также определение его типа и патогенетического подтипа с целью своевременного начала дифференцированного лечения.

Методы исследования, позволяющие диагностировать инсульт и уточнить его тип, включают нейровизуализацию (КТ головы и МРТ головного мозга, магнитно-резонансную и компьютерно-томографическую ангиографию сосудов шеи и головы), исследование ликвора (рис. 2.1–2.9).

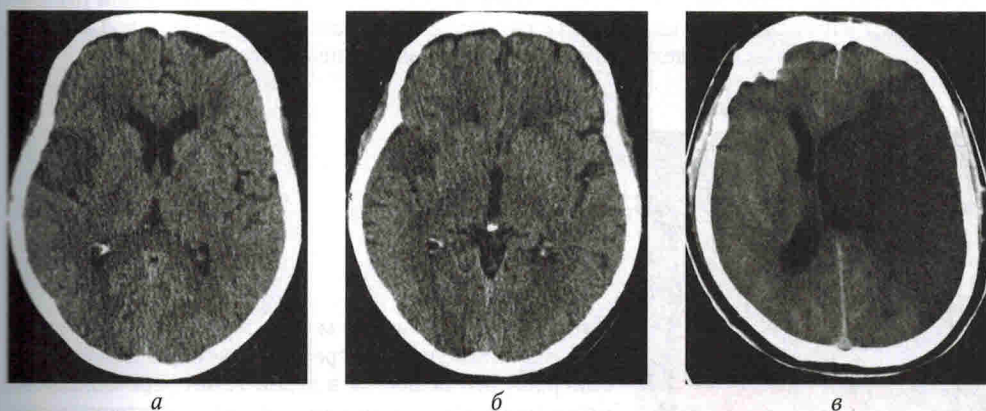


Рис. 2.1. КТ головы. КТ-признаки ишемического инсульта в бассейне правой средней мозговой артерии (а, б). Обширная гиподенсная зона в левом полушарии головного мозга, «масс-эффект» — полушарный ишемический инсульт, осложненный отеком и дислокацией (в)

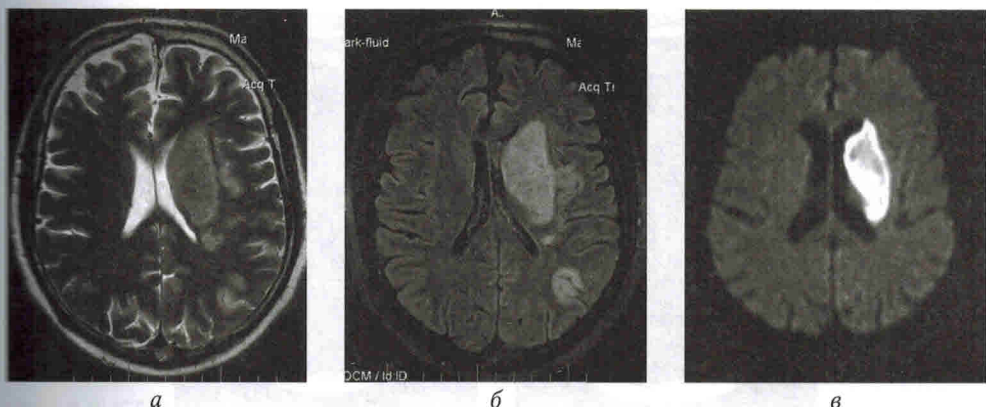


Рис. 2.2. МРТ головного мозга. МР-признаки ишемического инсульта в бассейне левой средней мозговой артерии в режимах Т2 (а), T1RM (б), диффузионно-взвешенном (в)

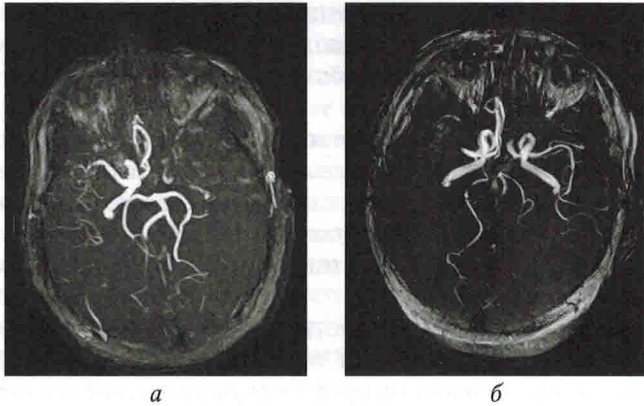


Рис. 2.3. Бесконтрастная МР-ангиография сосудов головы. Отсутствие МР-сигнала от тока крови дистальнее устья левой внутренней сонной артерии вследствие ее окклюзии (а). Отсутствие МР-сигнала от тока крови в области сегмента М1 правой средней мозговой артерии и дистальных ее отделов вследствие тромбоза средней мозговой артерии

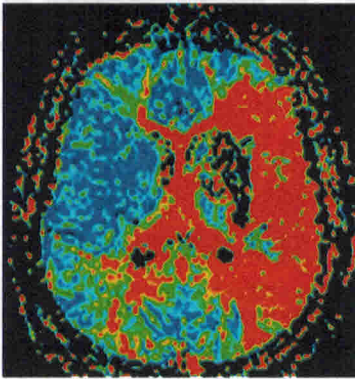


Рис. 2.4. МРТ головного мозга. Перфузионно-взвешенный режим. Увеличение среднего времени прохождения контрастного вещества в левой гемисфере большого мозга (обозначено красным цветом), характеризующее расстройства микроциркуляции в области формирующегося инфаркта мозга и области ишемической полутени в острейшем периоде инсульта

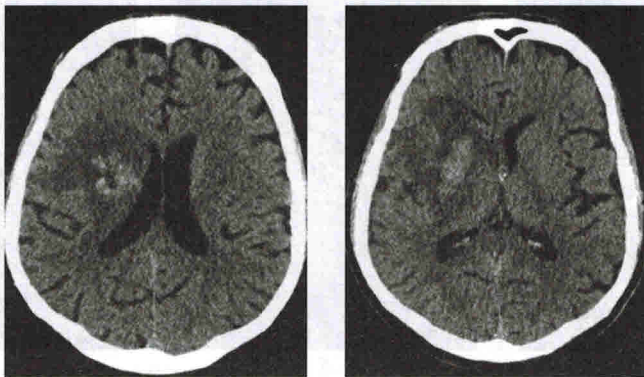


Рис. 2.5. КТ головы. КТ-признаки ишемического инсульта с геморрагическим пропитыванием в бассейне правой средней мозговой артерии

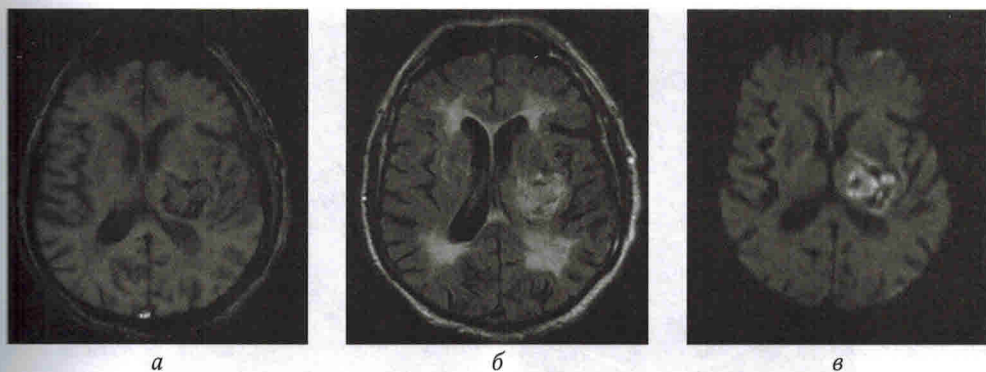


Рис. 2.6. МРТ головного мозга. МР-признаки геморрагического инсульта в левом полушарии большого мозга в режимах градиентного эхо (а), TIRM (б), диффузионно-взвешенном (в)

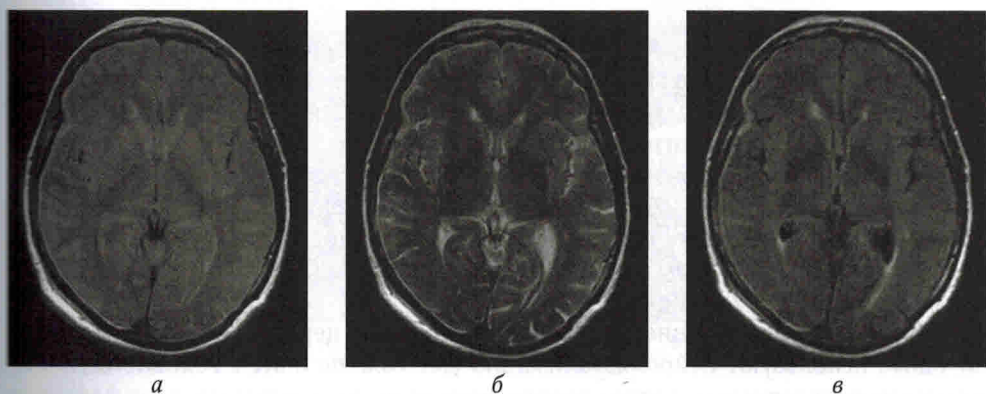


Рис. 2.7. МРТ головного мозга. МР-признаки субарахноидального кровоизлияния в области правого полушария большого мозга в режимах PD (а), T2 (б), TIRM (в)

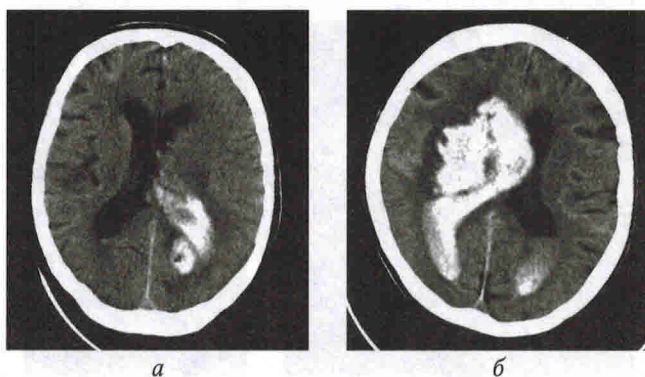


Рис. 2.8. КТ головы. Геморрагический инсульт в левой затылочной доле с прорывом крови в желудочковую систему головного мозга (а). Обширная гематома правого полушария головного мозга с прорывом крови в боковые желудочки (б)

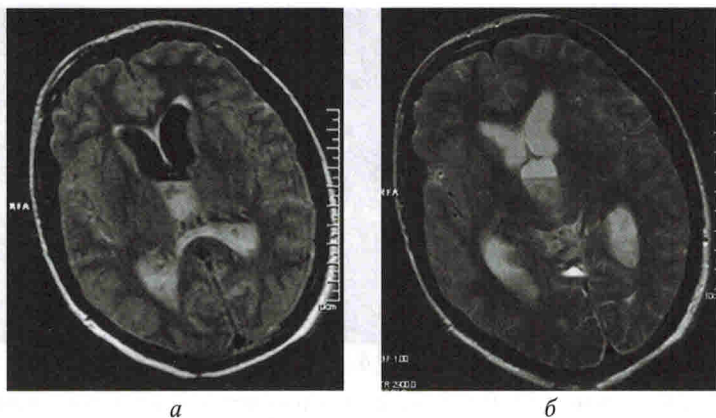


Рис. 2.9. МРТ головы. МР-признаки внутрижелудочкового кровоизлияния в режимах TIRM (а), T2 (б)

Для уточнения подтипа инсульта, выявления факторов риска развития повторных нарушений мозгового кровообращения выполняют дуплексное сканирование сосудов шеи и головы, ультразвуковую доплерографию сосудов шеи и головы, магнитно-резонансную ангиографию сосудов шеи и головы, компьютерно-томографическую ангиографию сосудов шеи и головы, селективную церебральную ангиографию (рис. 2.10–2.16), эхокардиографию, электрокардиографию, холтеровское мониторирование сердечного ритма, суточное мониторирование артериального давления, общеклинический и биохимический анализы крови, коагулограмму, другие анализы крови.

При обследовании пациентов с другими формами цереброваскулярной болезни также используют нейровизуализацию (КТ головы и МРТ головного мозга) и вышеперечисленные исследования для выявления предрасполагающих факторов риска развития нарушений мозгового кровообращения (рис. 2.17–2.19).

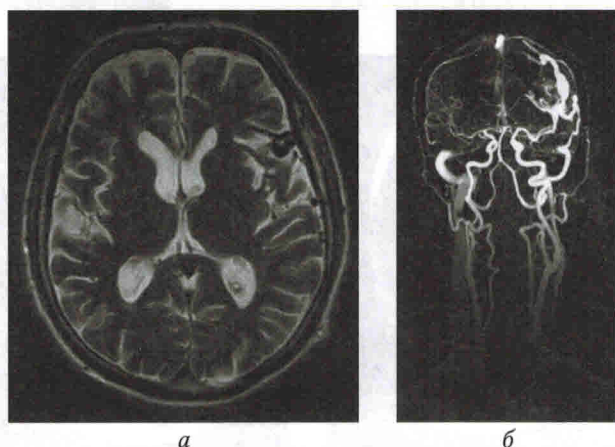


Рис. 2.10. Артериовенозная мальформация в левом полушарии большого мозга. МРТ головного мозга, режим T2 (а). Контрастная МР-ангиография сосудов шеи и головы (б)

Глава 3

ИНСТРУМЕНТАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА ЗАБОЛЕВАНИЙ ПЕРИФЕРИЧЕСКОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

3.1. ПОРАЖЕНИЯ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ

Поражения черепных нервов могут наблюдаться при различных заболеваниях головного мозга: опухолях, менингитах, травмах, абсцессах и пр. В настоящей главе мы рассмотрим наиболее часто встречающиеся в клинической практике ситуации — поражения глазодвигательного, тройничного и преддверно-улиткового нервов.

Поражение глазодвигательного нерва. Глазодвигательный нерв иннервирует 3 прямые мышцы глазного яблока (медиальную, нижнюю и верхнюю), нижнюю косую мышцу, мышцу, поднимающую верхнее веко, а также мышцу, суживающую зрачок. Симптомокомплекс тотального поражения глазодвигательного нерва включает птоз, мидриаз, а также отклонение глаза кнаружи и вниз под действием латеральной прямой и верхней косой мышц.

Одной из наиболее опасных причин нарушения функции глазодвигательного нерва является аневризма супраклиноидной части внутренней сонной артерии. Это патологическое образование располагается вблизи отхождения задней соединительной артерии и характеризуется, помимо типичных для всех аневризм симптомов субарахноидального кровотечения, избирательным поражением глазодвигательного нерва в сочетании с локальными болями в лобно-глазничной области.

Для верификации диагноза используется магнитно-резонансная или компьютерно-томографическая ангиография сосудов головного мозга. Чувствительность магнитно-резонансной ангиографии в определении аневризм головного мозга достигает 74—100 %, а специфичность — 76—100 %, в то время как при компьютерно-томографической ангиографии чувствительность составляет 88—97 %, а специфичность — 95—100 % (рис. 3.1, а, б).

Хирургическое вмешательство (клипирование шейки аневризмы, эндоваскулярная окклюзия и др.) — единственный эффективный метод лечения артериальных аневризм головного мозга.

Поражение тройничного нерва. При идиопатической форме заболевания в основе данной патологии лежит повреждение нервных волокон и соединительнотканного аппарата ветвей или корешка тройничного нерва (возможно сдавление корешка тройничного нерва в задней черепной ямке аномально расположенным сосудом, аневризмой или опухолью).

Заболевание развивается в любом возрасте. Чаще поражается вторая или третья ветви тройничного нерва. Вначале боли носят местный характер, проецируясь в область того или иного зуба, десны, в связи с чем больные обращаются к стоматологам. Вскоре область болей увеличивается в пределах зоны иннервации соот-

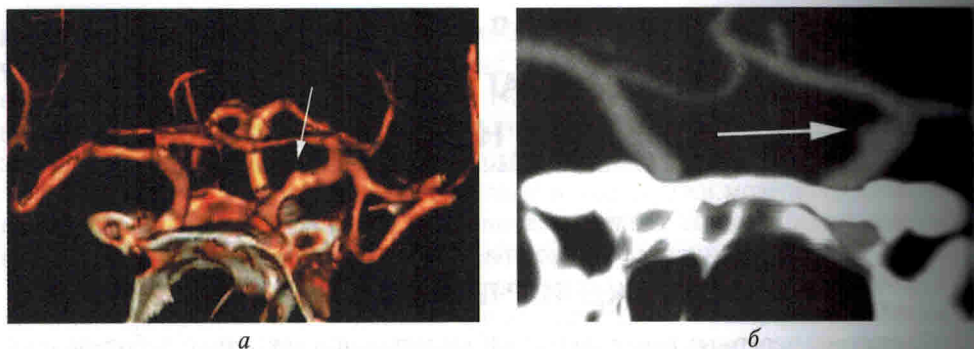


Рис. 3.1. КТ-ангиография blisterной аневризмы супраклиноидной части левой внутренней сонной артерии (а), 3D-реконструкция (б)

ветвующей ветви, а характер их становится нестерпимым и приступообразным. Болевые приступы провоцируются любыми раздражителями: разговором, движением, едой, мимическими движениями, прикосновением к коже лица; распространяются на всю половину лица (прохождение электрического тока, мучительная дерганье, «точно раскаленный стержень воткнули в лицо»).

Консервативная терапия невралгии тройничного нерва включает назначение антиконвульсантов, антидепрессантов, нестероидных противовоспалительных препаратов.

В том случае, когда причиной заболевания служит компрессия корешка нерва патологически извитым сосудом, проводится оперативное вмешательство — микроваскулярная декомпрессия или чрескожная высокочастотная селективная радиотомия. Микроваскулярная декомпрессия заключается в трепанации задней черепной ямки, ревизии взаимоотношений корешка тройничного нерва, верхней и нижней передних мозжечковых артерий и верхней каменной вены. При компрессии корешка сосудами их отделяют, а между сосудами и корешком помещают тефлоновую прокладку, предотвращающую контакт между ними и воздействие сосуда на корешок.

Кроме того, возможно использование радиохирургического лечения заболевания с помощью гамма-ножа. Оно показано всем больным, у которых консервативная терапия оказывается неэффективной. Также радиохирургическое лечение показано пациентам, перенесшим микроваскулярную декомпрессию и другие хирургические манипуляции без положительной динамики. Целью воздействия при этом является корешок тройничного нерва, проходящий в ликворной цистерне после его выхода из ствола мозга.

Для оценки топографии взаимоотношений тройничного нерва с окружающими структурами используются МРТ-изображения с использованием импульсной последовательности 3D-FIESTA в аксиальной плоскости, а также 3D-SPGR в аксиальной плоскости (с последующей вторичной обработкой изображения). Постпроцессорная обработка изображений, включающая применение MPR и MIP алгоритмов, позволяет получить трехмерные реконструкции с высоким сигналом от сосудистых структур и объемных изображений (рис. 3.2).

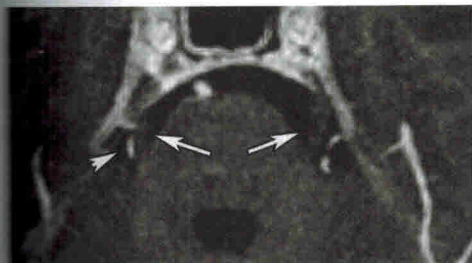


Рис. 3.2. МР-картина вазоневрального конфликта тройничного нерва справа. Тройничные нервы указаны белыми стрелками с двух сторон. Причиной компрессии служит ключевая вена (вена Дэнди), выделенная острием стрелки

Рост опухоли происходит как в сторону слухового прохода, так и в сторону мостомозжечкового угла. В зависимости от размеров и направления роста опухоли она может сдавливать мозжечок, мост, V и VII, а иногда и каудальную группу черепных нервов.

Клиническая диагностика невринома слухового нерва в далеко зашедших стадиях заболевания не представляет для опытного невролога значительных трудностей и основывается на типичной клинической картине (односторонний шум в ухе, прогрессирующее снижение слуха вплоть до полной глухоты, симптомы сдавления тройничного и лицевого нервов, мозжечковые и бульбарные нарушения, признаки внутричерепной гипертензии). Ранней диагностике опухолей способствуют целенаправленное отиатрическое обследование и, конечно, современные нейровизуализационные методы обследования — КТ и МРТ (рис. 3.3).

Важно отметить, что в ряде случаев невринома слухового нерва сочетается с обструктивной гидроцефалией, клинические проявления которой зачастую выходят на первый план (головная боль, нарушение походки по типу лобной абазии, когнитивные нарушения и пр.) (рис. 3.4).

Терапия радикальная — оперативное вмешательство или радиохирургическое лечение заболевания с помощью гамма-ножа (при небольших размерах опухоли).



Рис. 3.3. МР-признаки внемозгового кистозно-солидного образования правого мостомозжечкового угла с распространением в правый внутренний слуховой проход (невринома преддверно-улиткового нерва)

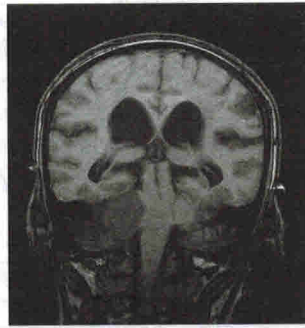
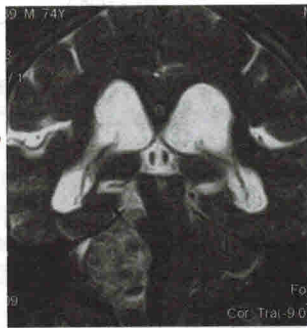


Рис. 3.4. Обструктивная гидроцефалия вследствие неврины преддверно-улиткового нерва

3.2. ПОРАЖЕНИЕ СПЛЕТЕНИЙ И НЕРВНЫХ СТВОЛОВ

3.2.1. Клиническая картина

Клиническая картина повреждений периферических нервов определяется степенью нарушений невралной проводимости возбуждения и характером вызванных травмой «центральных расстройств». Различают полный и частичный блок проводимости. «Центральные эффекты» травм нервов заключаются в функциональных и (в меньшей степени) морфологических расстройствах сегментарного аппарата спинного мозга и надсегментарных образований вследствие транзиторной дегенерации. Поэтому возникающие при повреждениях нервов двигательные, чувствительные и вегетативные нарушения часто выходят за пределы зоны иннервации поврежденного нерва, что значительно затрудняет диагностику и требует применения дополнительных методов исследования.

Вследствие воздействия повреждающих агентов в нервных стволах могут быть разнообразные по степени тяжести патологические изменения: невротмезис — микроскопические нарушения анатомической целостности; аксонотмезис — перерыв части осевых цилиндров (при компрессии или растяжении нерва); невропатия — микроструктурные повреждения аксонов без нарушения целостности осевых цилиндров (при туннельных синдромах, сотрясении нервов) (табл. 3.1).

Таблица 3.1

Классификация степени повреждения нерва
(Mackinnon S., Dellon A., 1988) с дополнением данных ЭНМГ

Степень повреждения нерва		Патогистологические особенности повреждения нерва					Восстановление функции без операции	Характер поражения по данным ЭНМГ	Внешняя непрерывность нерва по данным УЗИ
Sunderland	Seddon	Миелин	Аксон	Эндоневрий	Периневрий	Эпинеурий			
I	Невропатия	+/-					Полное, быстрое (до 3 мес.)	Демиелинизирующее	Сохранена
II	Аксонотмезис	+	+				Полное, но медленное (до 1 мм в сутки)	Незначительное или умеренное аксональное/смешанное	Сохранена
III		+	+	+			Неполное, медленное (до 1 мм в сутки)	Выраженное аксональное	Сохранена
IV		+	+	+	+		Нет восстановления	Грубое аксональное	Нарушена
V	Невротмезис	+	+	+	+	+	Нет восстановления	Грубое аксональное	Нарушена
VI	Имеются разные степени повреждения						Варьирует в разных пучках	Сочетанное	Сохранена нарушена

Часто невральная проводимость оказывается полностью блокирована при отсутствии соответствующих морфологических дефектов и сохранении целостности нервных волокон — либо за счет травматической очаговой демиелинизации, либо вследствие микроструктурных аксонально-периаксональных изменений. В связи с этим нередко под маской невротмезиса протекают менее тяжелые повреждения нервов (аксонотмезис или невроапраксия).

При **невроапраксии** отсутствует повреждение аксона, наблюдается сегментарная потеря способности к проведению возбуждения в зоне повреждения нерва. Невроапраксия является полностью обратимым состоянием и не требует оперативного вмешательства.

При **аксонотмезисе** травма приводит к нарушению целостности аксона с Валлеровской дегенерацией его периферического отрезка, но не вызывает повреждения соединительнотканых структур ствола нерва. Сохранность эндоневральных структур не позволяет аксону отклоняться, давая возможность прорасти из проксимальной культи в правильном направлении. При аксонотмезисе наблюдается сохранность большей части аксонов нерва и без оперативного вмешательства происходит достаточная, анатомически корректная реиннервация. Конечный результат ее во многом зависит от расстояния между областью повреждения и мышцей: чем оно короче, тем быстрее и качественнее происходит реиннервация. Клиническая картина при аксонотмезисе может быть представлена вялым парезом или параличом мышц верхней конечности различной степени выраженности.

При **невротмезисе** возникает полный перерыв нерва. Без использования микрохирургической техники восстановление функций невозможно.

Для проведения дифференцированного лечения следует различать острую, подострую и резидуальную стадии течения травматических поражений периферических нервов без нарушения анатомической целостности.

Для **острой стадии** (1,5–3 нед.), когда развивается реактивный отек нерва (сплетения) и окружающих его тканей в месте травмы, характерно наличие симптомов раздражения (боли, парестезии) на фоне двигательного и чувствительного дефицита.

По мере стихания острых воспалительных явлений в нерве или сплетении (уменьшение отека, рассасывание кровоизлияний и др.) формируется клинический симптомокомплекс, отражающий собственно морфологический дефект нервной ткани, вызванный травмой — денервационный синдром.

В **подострую стадию** (от 1,5–3 до 4–5 нед.) более отчетливо проявляется клинический паттерн, отражающий степень и характер повреждения нерва. На этой стадии также встречаются симптомы раздражения, но они, как правило, носят уже приступообразный характер. В этот период возможно наиболее точное определение степени и характера повреждения нервов по данным неврологического обследования, ЭНМГ и УЗИ сплетения или нервного ствола.

В **резидуальную стадию** (с 4–5 нед.) клиническая картина определяется собственно посттравматическими изменениями нервов и компенсаторными реакциями организма. Так, например, в подавляющем большинстве случаев травм нервов и сплетений наблюдаются заместительные движения и уменьшение размеров зон чувствительных расстройств.

Верхний тип надключичного поражения плечевого сплетения связан с повреждением 5-го и 6-го шейного спинномозговых нервов или верхнего первичного

ствола, формируемого из этих нервов, называется параличом Дюшена — Эрба. Клинически в разной степени выраженности выявляется выпадение функции дельтовидной, двуглавой, над-, подостной, плечелучевой, клювоплечевой, плечевой мышц, супинатора, верхней части большой грудной мышцы, круглого пронатора. Чувствительность нарушается в виде гипестезии по наружной поверхности плеча и предплечья, на тыле первого пальца.

Нижний тип надключичного поражения плечевого сплетения связан с поражением 8-го шейного и 1-го грудного спинномозговых нервов или нижнего вертебрального первичного ствола, формируемого из этих нервов, и называется параличом Дежерин — Клюмпке. Клинически в разной степени выраженности отмечается слабость таких мышц, как нижняя порция большой грудной мышцы, малая грудная мышца, круглый пронатор, лучевой сгибатель запястья, поверхностный сгибатель пальцев, длинный сгибатель большого пальца, глубокий сгибатель пальцев, мышца, отводящая мизинец и короткая мышца, отводящая большой палец. При этом возможно развитие симптома Бернарда — Горнера на стороне поражения. Нарушение чувствительности отмечается в дистальных отделах руки.

Подключичный уровень повреждения плечевого сплетения соответствует месту формирования из передних и задних ветвей первичных стволов сплетения следующих вторичных пучков: латерального (наружного), медиального (внутреннего) и заднего.

При повреждении латерального (наружного) вторичного пучка наблюдается выпадение функций, в первую очередь мышц, иннервируемых мышечно-кожным нервом (двуглавая, плечевая, клювоплечевая) — так называемая «невропатия мышечно-кожного нерва плюс», а также лучевого сгибателя кисти, круглого пронатора, отчасти грудных мышц с нарушением чувствительности в переднелатеральных отделах предплечья, кисти и на 1—3-м пальцах.

Повреждение медиального (внутреннего) вторичного пучка клинически соответствует поражению нижнего первичного ствола (параличу Дежерин — Клюмпке). Однако грудная мышца при данном уровне поражения плечевого сплетения бывает интактна, не отмечается слабости разгибателей кисти, симптом Бернарда — Горнера отсутствует. Изолированное повреждение медиального (внутреннего) пучка проявляется параличом мышц, иннервируемых локтевым нервом «плюс» с нарушением функции C8/T1-порции срединного нерва.

Повреждение заднего вторичного пучка клинически проявляется слабостью мышц, иннервируемых лучевым нервом, — так называемая «невропатия лучевого нерва плюс» (трицепс, плечелучевая мышца, разгибатель пальцев, разгибатель указательного пальца), а также парезом дельтовидной мышцы, широчайшей мышцей спины, большой круглой мышцей. Зона утраты чувствительности варьируется, включает дельтовидную область, заднюю поверхность плеча и предплечья, лучевую поверхность тыла кисти.

3.2.2. Ультразвуковое исследование

На данный момент существуют новые ультразвуковые устройства с высоким разрешением, которые имеют ряд существенных преимуществ по сравнению с другими диагностическими устройствами. Сонография является неинвазивным

интерактивным методом, который позволяет проводить динамическое исследование в зоне возможного поражения, а также выполнять функциональные пробы и изучать структурные изменения в динамике, обеспечивать качественное изображение в пространстве.

Ультразвук позволяет определить характер повреждения нервного ствола: полное и/или неполное пересечение нерва, изменение нервных пучков, наличие рубцово-спаечного процесса, дополнительных образований и невриномы; характер травмы нервов при переломах костных структур и повреждении суставов — их соотношение с окружающими тканями, например ущемление костными отломками, вовлечение в костную мозоль. Также ультразвук используется при определении множественного и/или многоуровневого поражения нервов, в случаях невозможности применения электрофизиологических методов исследования.

По данным ряда авторов, УЗИ является достаточно информативным методом исследования травматических поражений плечевого сплетения, периферических нервов и объемных образований нервных стволов, его чувствительность составляет 96,7 %, а специфичность — 99,5 % (Gruber H. [et al.], 2007, Айтемиров Ш. М. [и др.], 2015). Этот метод способствует ранней диагностике и адекватному предоперационному планированию хирургического лечения у данной категории пациентов (Гайворонский А. И. [и др.], 2015).

Обычно нервный ствол по данным сонографии с высоким разрешением выглядит гипоэхогенным, занимая промежуточную позицию между относительно низкой эхогенностью мышцы и большей эхогенностью сухожилия. УЗ-изображение нерва в продольном разрезе представлено в виде нескольких параллельных гиперэхогенных линий между двумя плотными эхогенными линиями и в поперечном сечении — в виде пчелиных сот или «кусочков сахара» округлой гипоэхогенной формы, окруженных эхогенными линиями, которые отделяют их от рядом расположенных структур (Alakeel A. [et al.], 2014).

Кроме того, с помощью ультразвука можно идентифицировать различные пре- и постганглионарные повреждения стволов плечевого сплетения, опухоли нерва, туннельные синдромы.

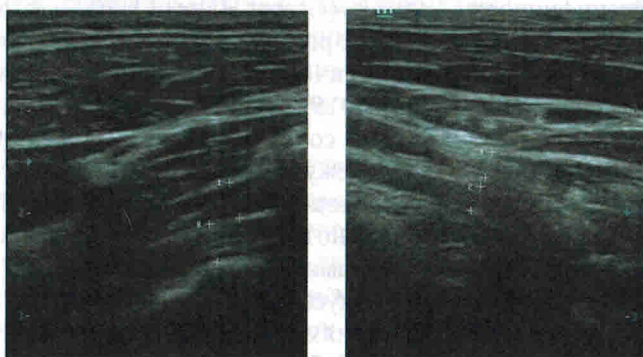
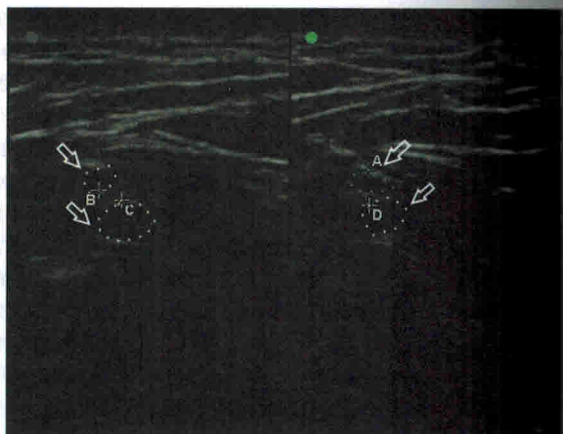
Основные ультразвуковые признаки сдавления нервного ствола включают уплотнение нерва непосредственно в месте сжатия, утолщение над этой зоной, потерю внутренней дифференциации нерва, изменение окружающих мягких тканей и гиперваскуляцию. Валлеровская дегенерация характеризуется изменением диаметра нервов при одновременном повышении эхогенности ствола и уменьшении числа гипоэхогенных интраневральных пучков (рис. 3.5).

Повреждения тракционного генеза характеризуются резким уменьшением эхогенности и утолщением нервного ствола с неравномерным внешним контуром и диффузно-гетерогенной и плохо дифференцированной внутренней структурой на некотором протяжении нерва (рис. 3.6).

Частичный разрыв нерва по данным УЗИ имеет следующие характеристики: уменьшение диаметра нерва, локальное повреждение его внешней оболочки, неровность, нечеткость контура, уменьшение эхогенности и изменение формы нервного ствола по типу «песочных часов» (рис. 3.7).

При полном разрыве нервов наблюдается диастаз между нервными отрезками, дистальный фрагмент нерва характеризуется дистрофическими изменениями в виде

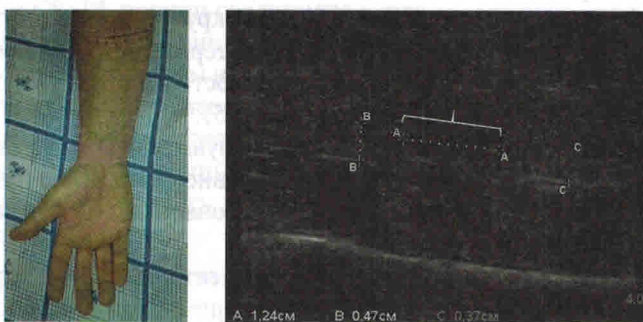
Рис. 3.5. Нейросонография (НСГ) при нейроапраксии плечевого сплетения с парезом Эрба: визуализация плечевого сплетения в межлестничном промежутке (В, С, стрелки) практически не имеет специфических изменений и сходна с контралатеральной здоровой стороной (А, D, стрелки)



а

б

Рис. 3.6. УЗ-признаки внутривольного тракционного повреждения надключичной части левого плечевого сплетения (верхний и средний пучки): а — правое плечевое сплетение, б — левое плечевое сплетение



а

б

Рис. 3.7. Пациент С., 27 лет, с ушитой резаной раной передней поверхности средней трети правого предплечья (а). НСГ-картина частичного повреждения правого срединного нерва на уровне средней трети предплечья (фигурная скобка)

нечеткого контура и уменьшения диаметра, а проксимальный конец — утолщением (неврома) (рис. 3.8).

Эпинеуральный фиброз представлен УЗ-признаками повышенной эхогенности окружающих тканей без изменения диаметра и внутренней эхоструктуры нервов, а интраневральный фиброз — значительным увеличением гиперэхогенных включений внутри нерва (рис. 3.9).

По данным ультразвукового исследования пучков плечевого сплетения при тракционном повреждении выявляются: снижение эхогенности, неровные, нечеткие контуры эпинеурия, утолщение стволов на значительном участке, неоднородная недифференцированная внутренняя эхоструктура с сохранением внешней оболочки пучков (рис. 3.10).

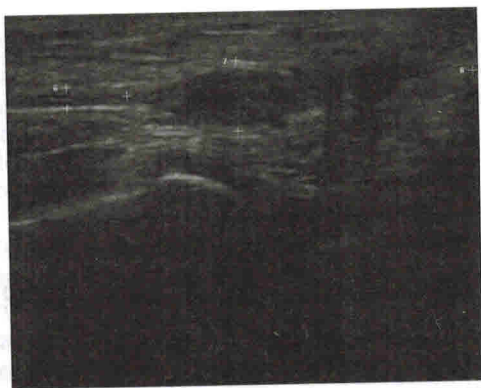
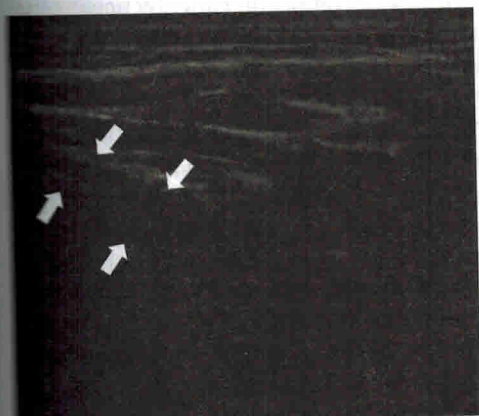
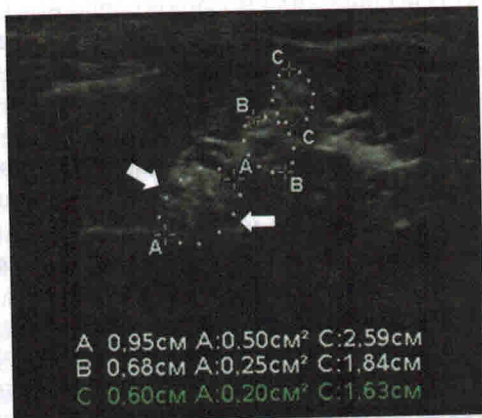


Рис. 3.8. УЗ-признаки посттравматической внутриволоковой неврмы локтевого нерва в области лучезапястного сустава



а



б

Рис. 3.9. НСГ при аксонотмезисе с плечевой плексопатией по типу Дежерина — Клюмпке. НСГ-картина тракционного повреждения преимущественно нижнего первичного ствола (с признаками эпи- и интраневрального фиброза, стрелки): а — продольная НСГ, стрелками указан нижний первичный ствол; б — поперечная НСГ, А — нижний первичный ствол, В — средний первичный ствол; С — верхний первичный ствол

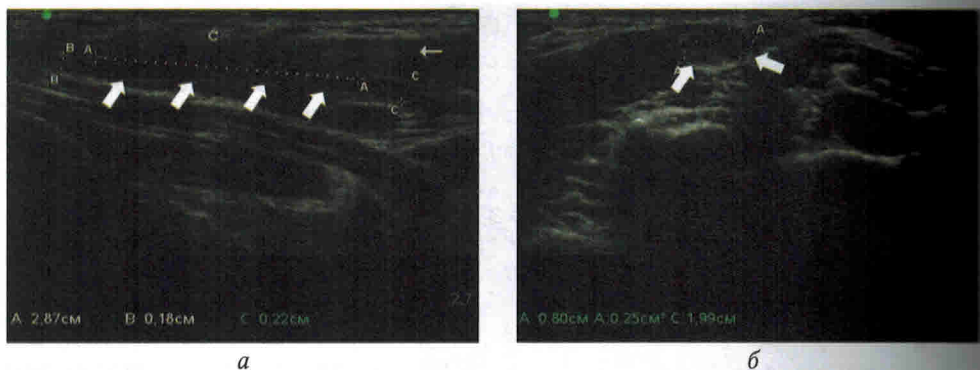


Рис. 3.10. НСГ при плексотмезисе верхнего первичного пучка плечевого сплетения по типу Дюшена — Эрба: тракционное повреждение преимущественно верхнего первичного пучка (стрелки); а — продольная НСГ: на протяжении АА внутривольная структура верхнего первичного ствола плохо дифференцируется, эхогенность его снижена, диаметр нервного ствола на этом уровне неравномерный с частичным нарушением анатомической целостности; СС — толщина ствола на проксимальном уровне; ВВ — толщина ствола на дистальном уровне; б — поперечная НСГ, А — площадь поперечного сечения верхнего первичного ствола

3.2.3. Электронейромиографическая картина

Существуют базовые и специальные методики проведения стимуляционной ЭНМГ. К базовым методикам относится исследование моторного и сенсорного проведения по нерву. Из специальных методик при локализованных поражениях нервных стволов используют пошаговое исследование (методику коротких сегментов инчинг). В зависимости от типа исследуемых волокон нервов применяют методику сенсорного или моторного инчинга. Сенсорная методика по способу исследования включает антидромный и ортодромный варианты. Также используют ортодромное или антидромное сравнительные исследования сенсорных ветвей локтевого и срединного нервов на расстоянии 8 и 14 см соответственно.

При локализованных поражениях нервных стволов для оценки проводящей системы используют методику пошагового исследования (рис. 3.11). При проведении методики пошагового исследования моторных волокон отводящие электроды накладывают на тестовую мышцу по типу «belly-tendon», как для оценки М-ответа. Осуществляют разметку исследуемой области в проекции нерва. Шаг сегмента равняется 1–1,5 см, что дает возможность детально исследовать нерв на интересующем участке. Далее в каждой индикаторной точке под катодом стимулирующего электрода проводят супрамаксимальную стимуляцию. По количеству точек стимуляции получают несколько ответов для анализа динамики амплитуды и латентности М-ответов. При анализе динамики амплитуды М-ответа отмечают развитие моторного блока проведения — снижение амплитуды М-ответа, полученного при стимуляции выше места поражения, относительно М-ответа, полученного при стимуляции ниже места поражения. Снижение амплитуды М-ответа возникает в результате локальной демиелинизации и блокирования проведения импульса на данном отрезке (см. рис. 3.11).