

Оглавление

Условные сокращения	7
Введение	10
Глава 1. ОБЩАЯ ХАРАКТЕРИСТИКА СТРУКТУРНЫХ ЭЛЕМЕНТОВ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	12
Строение нейрона	12
Межнейрональные взаимодействия	16
Постсинаптическая зона	22
Нейроглия	24
Глава 2. РАЗВИТИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ В ЭМБРИОГЕНЕЗЕ ЧЕЛОВЕКА	33
Формирование нервной системы	33
Анатомическое строение спинного мозга	39
Внутреннее строение спинного мозга	40
Глава 3. РЕГЕНЕРАЦИЯ СПИННОГО МОЗГА	47
Глава 4. КРОВΟΣНАБЖЕНИЕ СПИННОГО МОЗГА	58
Артериальная система спинного мозга	58
Венозная система спинного мозга	64
Глава 5. ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА И СПИННОГО МОЗГА	71
Пороки развития позвоночника	71
Пороки развития спинного мозга	77
Глава 6. ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЙ СПИННОГО МОЗГА	83
Симптомокомплексы поражения сегментарного и проводникового аппаратов спинного мозга	83
Симптомокомплексы поражения спинного мозга на разных уровнях	86
Глава 7. РАССТРОЙСТВА ФУНКЦИЙ ТАЗОВЫХ ОРГАНОВ	89
Вегетативная иннервация мочевого пузыря	89
Вегетативная иннервация прямой кишки	91
Вегетативная иннервация половых органов	92
Нарушения функции тазовых органов	93
Глава 8. СОСУДИСТЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ СПИННОГО МОЗГА	96
Этиология и патогенез нарушений спинального кровообращения	96
Нарушения артериального кровообращения	97
Нарушения венозного кровообращения	108
Вторичные миелопатии при повышении венозного давления в позвоночном канале	109
Поражение венозной системы при вертеброгенных и дискогенных воздействиях	109
Спинальный венозный инсульт	110

Глава 9. ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ПРОТЕКАЮЩИЕ С ПОРАЖЕНИЕМ СПИННОГО МОЗГА	113
Нозологии, связанные с оптиконеуромиелиитом	121
Глава 10. ИНФЕКЦИОННЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ПРОТЕКАЮЩИЕ С ПОРАЖЕНИЕМ СПИННОГО МОЗГА	141
Менингиты	142
Миелиты	151
Клещевые инфекции	153
Нейросифилис	167
Герпетические поражения нервной системы	177
Туберкулезные поражения	193
ВИЧ-ассоциированная миелопатия	201
Тропический спастический парализ	205
Глава 11. ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА	207
Глава 12. ВЕРТЕБРОГЕННЫЕ ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА	228
Глава 13. ТРАВМАТИЧЕСКИЕ ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА	265
Глава 14. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ МОНОГЕННЫЕ ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ, ПРИ КОТОРЫХ НАБЛЮДАЕТСЯ ПОРАЖЕНИЕ СПИННОГО МОЗГА	277
Наследственные спастические параличи	277
Наследственные атаксии	282
Другие формы наследственных спиноцеребеллярных атаксий	290
Спинальные амиотрофии (спинальные мышечные атрофии)	292
Глава 15. БОКОВОЙ АМИОТРОФИЧЕСКИЙ СКЛЕРОЗ	303
Глава 16. ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА ПРИ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ И ПАТОЛОГИИ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ, БОЛЕЗНЯХ КРОВИ	322
Глава 17. ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА ПРИ ВОЗДЕЙСТВИИ ЭКСТРЕМАЛЬНЫХ ФАКТОРОВ, РАДИАЦИИ И ИНТОКСИКАЦИЯХ	333
Глава 18. РЕАБИЛИТАЦИЯ ПАЦИЕНТОВ С ПОВРЕЖДЕНИЯМИ СПИННОГО МОЗГА	352
Глава 19. ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ СПИННОГО МОЗГА	389
Литература	411

Боли и в пояснице и в ноге усиливаются в положении лежа, а при легкой разминке имеют тенденцию к уменьшению.

Клиническая картина. Клиническая картина венозной радикуломиелопатии также отличается рядом особенностей: во-первых, слабость в ногах нарастает исподволь, постепенно, нередко пациент не может четко указать время развития парезов; во-вторых, при развитии паретических явлений в нижних конечностях у таких больных болевой синдром длительное время не исчезает.

Обязательным для вертеброгенной венозной радикуломиелоишемии является наличие вертебрального синдрома. В пояснично-крестцовом ромбе часто отмечается выраженная венозная сеть — расширенные подкожные вены. Этот симптом в большинстве своем служит хорошим подспорьем в диагностике, так как свидетельствует о застойных явлениях в эпидуральной венозной сети. Нередко этот признак сочетается с наличием геморроидальных узлов. Походка у этих больных носит черты сенситивной атаксии («штампующая», смотрит себе под ноги) — расстраивается глубокая и тактильная чувствительность. Поверхностные же виды чувствительности страдают по сегментарному типу (за счет ишемии задних рогов на протяжении нескольких сегментов). Выявляются пирамидные знаки. Передние рога спинного мозга страдают незначительно, функция тазовых органов чаще всего сохраняется.

Спинальный венозный инсульт

Венозные инфаркты спинного мозга встречаются нечасто и редко могут быть уверенно диагностированы. Характерной симптоматикой в любом случае инфаркта спинного мозга является болевой синдром в спине и слабость нижних конечностей. Боли могут локализоваться в спине, иррадиировать в живот или в ноги. Парепарез может быть периферическим или центральным в зависимости от уровня поражения спинного мозга. По данным метаанализов, нет однозначных клинических данных для быстрой дифференциальной диагностики между геморрагическим, негеморрагическим и эмболическим инфарктами спинного мозга. Период развития паралича при ишемическом венозном инфаркте длится десятки часов или даже несколько дней. Геморрагический венозный инфаркт характеризуется выраженным болевым синдромом и быстрым нарастанием неврологического симптомокомплекса. Эмболическое повреждение спинного мозга сопровождается наиболее острым развитием симптомов. По сравнению с артериальными, при венозных инфарктах спинного мозга чаще наблюдается асимметричность неврологической симптоматики. Оклюзии вен спинного мозга описаны при раке поджелудочной железы.

Диагностика основывается на клинической картине, данных люмбальной пункции (при геморрагических инфарктах достаточно быстро

появляется изменение окрашивания ликвора, также проводится дифференциальный диагноз с инфекционными заболеваниями спинного мозга), данных анамнеза. Следует обращать внимание на наличие признаков воспалительного синдрома (лихорадка, изменения в лейкограмме), так как это может указывать на альтернативные варианты поражения вещества спинного мозга — поперечный миелит, эпидуральный или субдуральный абсцесс. Существенную помощь в диагностике причины поражения спинного мозга могут оказать МРТ, КТ спинномозгового канала. Иногда применяются ангиографические техники для выявления артериовенозных мальформаций (рис. 8.3—8.5).

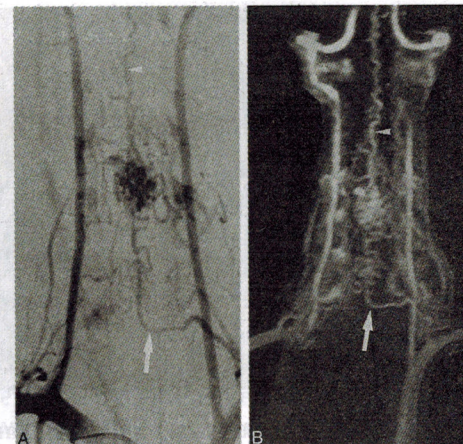


Рис. 8.3. Контрастная МР-ангиограмма артериовенозной мальформации в шейном отделе спинного мозга. Запитывание через реберно-шейный ствол от подключичной артерии слева (стрелка снизу), дренирование через увеличенную заднюю срединную вену спинного мозга (верхняя стрелка) (из Christoph A. Binkert // AJNR. — 1999, № 20. — С. 1785—1793)



Рис. 8.4. Фистульная артериовенозная мальформация нижнегрудного отдела спинного мозга, дренируется через варикозно расширенные вены (стрелка вверх), питание через извитую XII межреберную артерию (маленькие стрелки внизу)

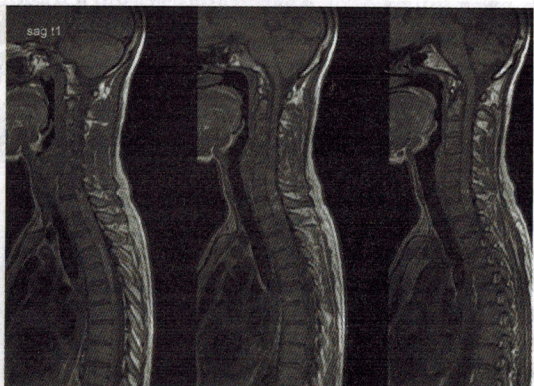


Рис. 8.5. Кавернозные мальформации спинного мозга. Течение острое или подострое

Лечение нарушений кровоснабжения спинного мозга можно разделить на специфическое, которое определяется видом гипоксии и ее конкретной причиной, а также неспецифическое, используемое при любом этиопатогенетическом варианте гипоксии. В качестве неспецифических лечебных мероприятий возможны: гипербарическая оксигенация, антигипоксанты — лекарственные средства, улучшающие утилизацию кислорода. Большой доказательной базой среди антигипоксантов в настоящее время обладают сукцинаты, в частности Мексидол, использование которого в комбинированной терапии сосудистых нарушений уменьшает время восстановления утраченных функций и препятствует прогрессированию клинической симптоматики хронических нарушений спинального кровообращения. Рекомендованные дозы, используемые в реальной клинической практике — 50 мг в стуки (2 раза в день по 250 мг).

Контрольные вопросы

1. Перечислите причины развития ишемии спинного мозга в бассейне передней спинальной артерии.
2. Какое клиническое различие существует между «дроп-атакой» и синдромом Унтерхарншейдта?
3. Каковы особенности клинической картины венозной радикуломиелопатии?
4. Какой тип парапареза (центральный или периферический) может развиваться у пациента со спинальным инсультом?
5. Какая атаксия чаще всего встречается при нарушениях венозного кровообращения в спинном мозге?

ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ, ПРОТЕКАЮЩИЕ С ПОРАЖЕНИЕМ СПИННОГО МОЗГА

Миелопатии — группа гетерогенных заболеваний белого вещества спинного мозга различного происхождения, характеризующаяся поражением длинных проводящих путей острым, подострым, хроническим течением и инвалидизацией пациентов.

Миелопатии предлагается разделять по патогенетически различным механизмам повреждения миелина на (1) *дисмиелинопатии*, связанные с генетически детерминированной неполноценностью миелинообразующих клеток и миелиновой оболочки, и (2) *миелинокластии*, связанные с нарушением целостности нормально сформированного миелина под воздействием различных экзо- и эндогенных факторов, в том числе аутоиммунных.

Выделяют три группы *дисмиелинопатий*, все они относятся к наследственным заболеваниям: 1) *лейкодистрофии*, 2) *ганглиозидозы*, 3) *митохондриальные энцефаломиелопатии*. Большая часть дисмиелинопатий встречается редко и в раннем детском возрасте. У взрослых может наблюдаться, например, X-сцепленная адреномиелоневропатия.

Лейкодистрофии относятся к генетически детерминированным заболеваниям белого вещества, обусловленным мутациями ряда генов. Среди данной группы заболеваний одной из наиболее актуальных признана *аденолейкодистрофия*, которая характеризуется накоплением очень длинных цепей насыщенных жирных кислот в тканях и жидких средах, содержащих липиды. Патогенетически вследствие нарушения ацетил-КоА синтетазной активности и дефектов в очень длинных цепях жирных кислот в пероксисомах происходит увеличение количества цитоплазматических включений. Ген, ответственный за развитие аденолейкодистрофии, относится к семейству связанных с АТФ транспортных белков и картирован в хромосоме Xq28, кодируя белки пероксисомальных мембран. Диагноз подтверждается при выявлении повышения уровня очень длинных цепей жирных кислот в плазме крови или культуре кожных фибробластов.

Другое актуальное с позиций дифференциальной диагностики заболевание — *аденомиелоневропатия* взрослых — относится к редкой патологии и чаще встречается у мужчин среднего возраста. Клиническая картина характеризуется медленно прогрессирующим спастическим парапарезом, нарушениями поверхностной, глубокой

чувствительности спинального типа в ногах, функций тазовых органов по центральному типу в сочетании с признаками поражения периферических нервов. У 50 % мужчин на МРТ выявляются симметричные участки изменения интенсивности МР-сигнала от белого вещества лобных, теменных, затылочных долей, мозжечка. Важно обращать внимание на наличие у родственников мужского пола по материнской линии болезни Аддисона с клиническими и биохимическими проявлениями, выполнение анализа плазмы крови на очень длинные жирные кислоты или генодиагностику.

Приобретенные заболевания спинного мозга, к которым относятся миелинокластии, обладают значительной гетерогенностью, в соответствии с чем была проведена их систематизация. Миелинокластии (миелопатии) делят на *первичные* и *вторичные*. К первичным относятся миелопатии, являющиеся следствием изолированного аутоиммунного поражения спинного мозга, в частности при оптиконеуромиелите, оптикоспинальном рассеянном склерозе, миелопатии на фоне церебральной аквапоринопатии. Также первичные миелопатии могут быть обусловлены непосредственным поражением нейротропными вирусами (арбовирусом, вирусами герпеса 4-го, 6А типов). При вторичных миелопатиях поражение спинного мозга может развиваться на фоне системных аутоиммунных заболеваний соединительной ткани, системных васкулитов. Кроме того, вторичные миелопатии могут быть инфекционного (системные бактериальные и вирусные инфекции), травматического, сосудистого, дисметаболического, токсического, гипоксического и радиационного генезов. Описаны также идиопатические варианты поражения спинного мозга (рис. 9.1).

В данной главе будут рассмотрены прежде всего нозологии, связанные с оптиконеуромиелитом, в патогенезе которых доминирует аутоиммунный процесс.

Аутоиммунное поражение спинного мозга характеризуется развитием синдрома *поперечного миелита*. Поперечный миелит протекает с острым или подострым началом, полным или частичным воспалительным поражением поперечника спинного мозга, сопровождается характерными клиническими, нейровизуализационными, лабораторными признаками, развитием соответствующей клинической симптоматики.

С практической точки зрения в диагностике синдрома поперечного миелита следует придерживаться следующего алгоритма:

- определить тип миелопатии: первичная, вторичная, идиопатическая;
- установить, является ли синдром сочетанным и/или изолированным поражением ЦНС;

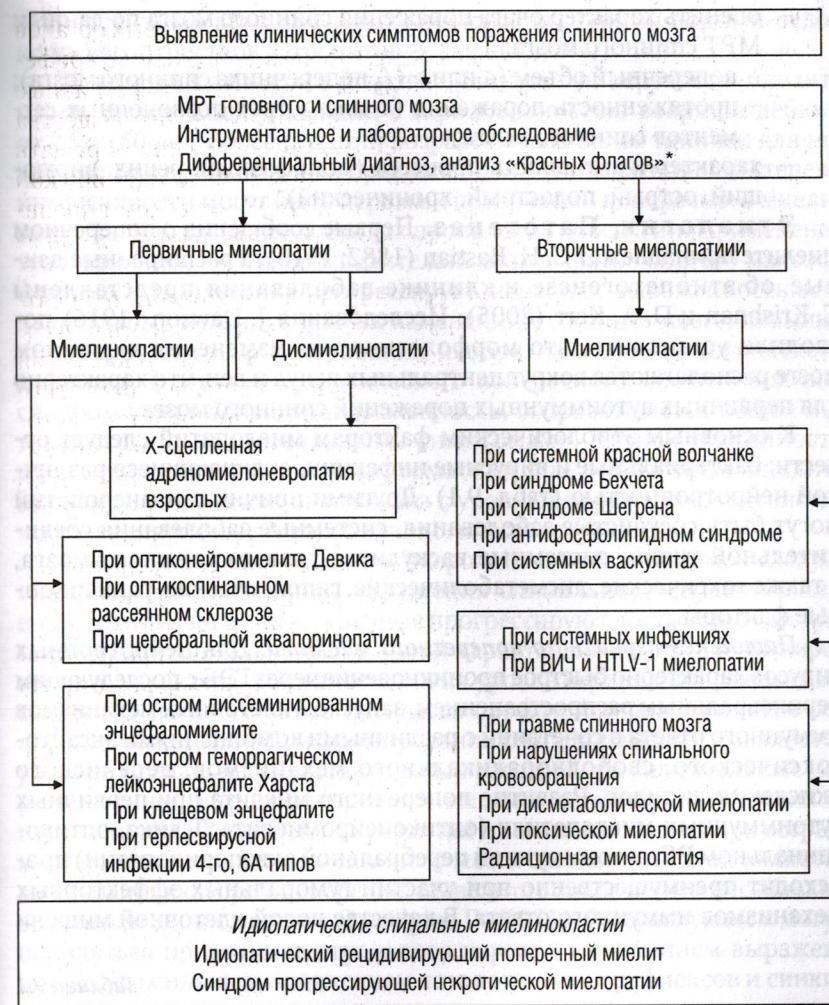


Рис. 9.1. Алгоритм диагностики миелопатий

* Для дифференциальной диагностики рассеянного склероза (РС) Международный экспертный совет классифицировал 79 клинических и МРТ-признаков в три подгруппы: «большие красные флаги» – симптомы (МРТ-признаки), характерные для РС; «промежуточные красные флаги» – сомнительные для РС; «малые красные флаги» – маловероятно указывают на РС, требуют динамического наблюдения (Miller D. H. [et al.], 2008).

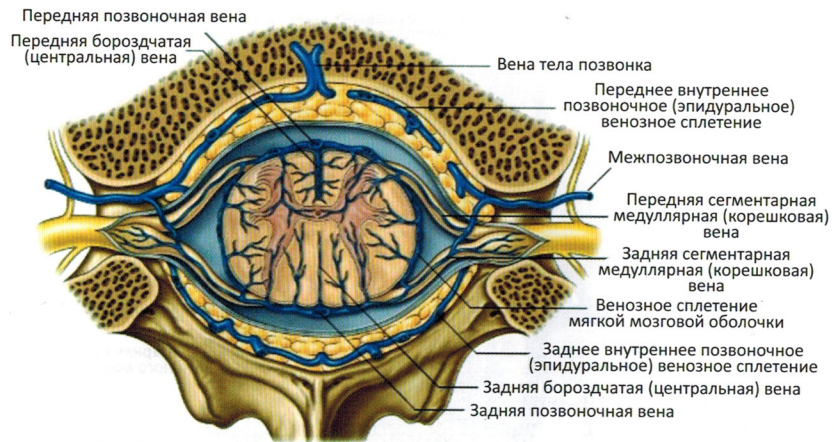


Рис. 4.7. Вены спинного мозга (модификация: Gray Н. (1821–1865), Standing S., ed. Gray's Anatomy: The Anatomical Basis of Clinical Practice. – 39th ed. – Churchill Livingstone, 2008)

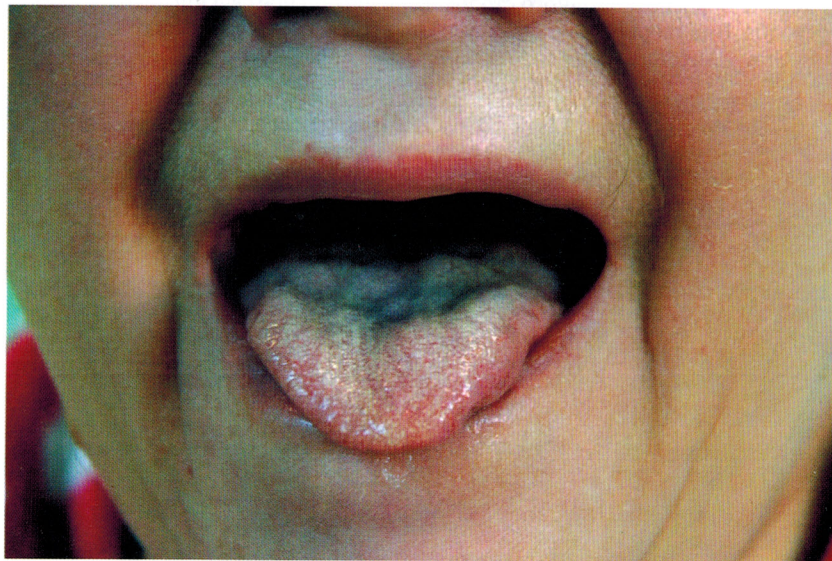


Рис. 15.1. Атрофия языка у пациентки с бульбарной формой БАС

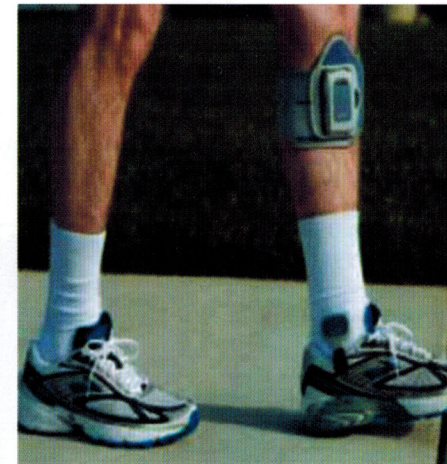


Рис. 18.3. Внешние стимуляционные системы для помощи пациентам с параличом при ходьбе

До и после использования Foot Drop Syst



Без аппарата



С аппаратом



Использование аппарата позволяет увеличить скорость, устойчивость и придает уверенность при ходьбе

Рис. 18.4. Система Foot Drop Syst

воспалительного процесса, смещение позвонков. МРТ является высокоинформативным и точным методом диагностики мягкотканного стеноза пояснично-крестцового отдела позвоночника. Все это влияет на тактику лечения и позволяет с максимальной объективностью и эффективностью выбрать наиболее правильный подход к объему оперативного вмешательства (Лыткин М. В., Орлов В. П., Труфанов Г. Е., Фокин В. А., 2013).

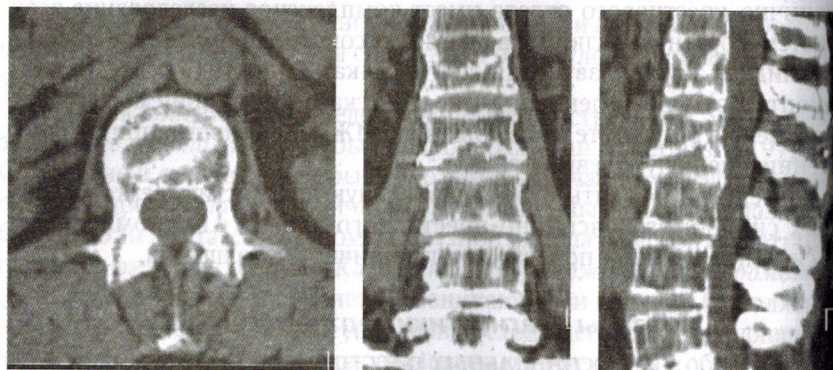


Рис. 12.1. Дегенеративные изменения замыкательных пластинок поясничного отдела позвоночника на КТ у больного с поясничной миелопатией

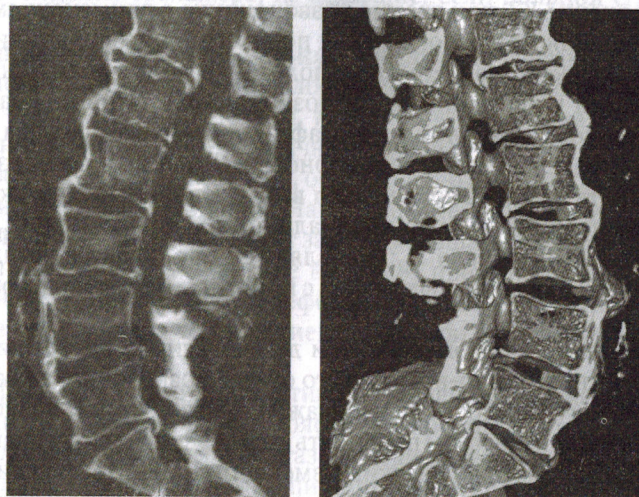


Рис. 12.2. Спондилез поясничного отдела позвоночника



Рис. 12.3. Диффузная протрузия диска на уровне тел позвонков:
а – L_{II-III}; б – L_{III-IV}; в – L_{IV-V}

МР-исследование пояснично-крестцового отдела позвоночника проводится по стандартной методке с получением T1- и T2-взвешенных изображений в трех взаимно перпендикулярных плоскостях, с использованием импульсных последовательностей SE (спиновое эхо) и более быстрых – Turbo SE, с толщиной среза 4 мм, FOV (поле зрения) – 280–300 мм, матрицей 512 × 512 и общим временем сканирования – 6–8 мин (рис. 12.4, 12.5).

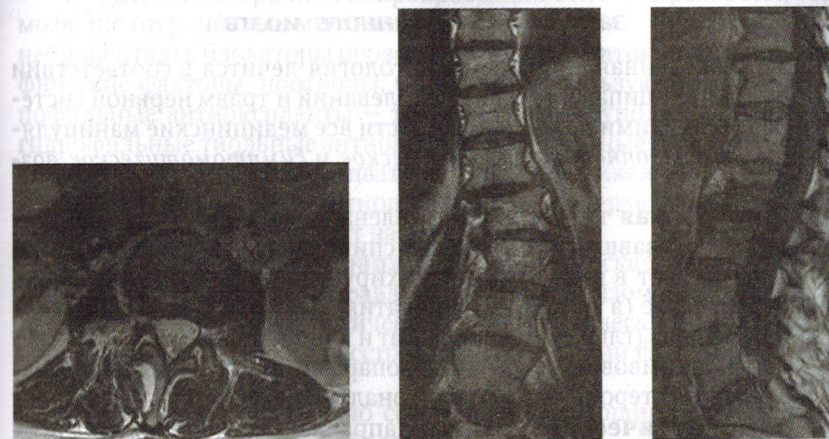


Рис. 12.4. Ретролатероспондилолистез тела L_{II} позвонка. МРТ у больного с синдромом эпиконуса:

а – T2-ВИ (аксиальный срез); б – T2-ВИ (фронтальный срез); в – T2-ВИ