

С П Е Ц И А Л И Т Е Т

М.А. Луцкий, А.М. Земсков

НЕВРОЛОГИЯ

Рекомендовано
Экспертным советом УМО в системе ВО и СПО
в качестве **учебника** для специальности
«Лечебное дело»

BOOK.ru

ЭЛЕКТРОННО-БИБЛИОТЕЧНАЯ СИСТЕМА

КНОРУС • МОСКВА • 2018



УДК 616.8(075.8)

ББК 56.12я73

Л86

Рецензенты:

М.Ю. Мартынов, проф. кафедры неврологии и нейрохирургии ФГБОУ ВО РНИМУ им. Н.И. Пирогова Минздрава России, д-р мед. наук, проф.,

Ю.В. Струк, зав. кафедрой анестезиологии, реаниматологии и скорой медицинской помощи ИДПО ФГБОУ ВО ВГМУ им. Н.Н. Бурденко Минздрава России, д-р мед. наук, проф.

Луцкий, Михаил Александрович.

Л86 Неврология + eПриложение : тесты : учебник / М.А. Луцкий, А.М. Земсков. — Москва : КНОРУС, 2018. — 364 с. — (Специалитет).

ISBN 978-5-406-06649-2

Учебник состоит из двух разделов, логически связанных между собой в аспекте семиотики и топической диагностики заболеваний нервной системы и частного курса неврологии. Первый раздел посвящен анатомо-физиологическим особенностям нервной системы с основами топической диагностики. Во втором разделе подробно описываются заболевания нервной системы.

Соответствует ФГОС ВО последнего поколения.

Для студентов лечебного факультета, обучающихся по специальности «Лечебное дело» высшего медицинского образования.

УДК 616.8(075.8)

ББК 56.12я73



Дополнительные материалы: тесты для проверки знаний — доступны на персональной странице издания в электронно-библиотечной системе BOOK.ru

Луцкий Михаил Александрович

Земсков Андрей Михайлович

НЕВРОЛОГИЯ

Изд. № 15964. Подписано в печать 24.05.2018. Формат 60×90/16.

Гарнитура «Petersbirg». Печать офсетная.

Усл. печ. л. 23,0. Уч.-изд. л. 19,9. Тираж 500 экз.

ООО «Издательство «КноРус».

117218, г. Москва, ул. Кедрова, д. 14, корп. 2.

Тел.: 8-495-741-46-28.

E-mail: office@knorus.ru <http://www.knorus.ru>

Отпечатано в АО «Т8 Издательские Технологии».

109316, г. Москва, Волгоградский проспект, д. 42, корп. 5.

Тел.: 8-495-221-89-80.

ISBN 978-5-406-06649-2

© Луцкий М.А., Земсков А.М., 2018

© ООО «Издательство «КноРус», 2018

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений	7
Предисловие	10
Раздел I. АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ С ОСНОВАМИ ТОПИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ	11
Глава 1. Черепные нервы: анатомо-физиологические особенности с основами топической диагностики различных уровней поражения	11
1.1. I пара – обонятельный нерв	11
1.2. II пара – зрительный нерв	12
1.3. III пара – глазодвигательный нерв	15
1.4. IV пара – блоковый нерв	21
1.5. V пара – тройничный нерв	21
1.6. VI пара – отводящий нерв	25
1.7. VII пара – лицевой нерв	29
1.8. VIII пара – <i>n. vestibulocochlearis</i>	33
1.9. IX пара – языкоглоточный нерв	35
1.10. X пара – блуждающий нерв	40
1.11. XI пара – добавочный нерв	47
1.12. XII пара – подъязычный нерв	50
1.13. Бульбарные и псевдобульбарные синдромы	52
1.14. Альтернирующие синдромы	55
Глава 2. Анатомо-физиологические особенности чувствительной сферы и поражение ее структур на различных уровнях	58
2.1. Общее понятие чувствительности, виды чувствительности, методы ее исследования	58
2.2. Проводящие пути чувствительной сферы	62
Глава 3. Анатомо-физиологические особенности двигательной сферы и синдромы ее поражения на различных уровнях	73
3.1. Основной проводящий путь произвольных движений	74
3.2. Движения и их нарушения	77

3.3. Рефлексы	81
3.4. Клинические особенности периферического и центрального паралича	84
3.5. Синдромы поражения корково-мышечного пути на разных уровнях — основы топической диагностики	88

Глава 4. Экстрапирамидная нервная система, мозжечок — анатоμο-физиологические особенности строения с основами топической диагностики 91

4.1. Структура экстрапирамидной нервной системы	91
4.2. Экстрапирамидные нарушения	96
4.3. Мозжечок: анатоμο-физиологические особенности и синдромы поражения на различных уровнях	106
4.4. Симптомокомплексы, или синдромы, поражения мозжечка и его структур на различных уровнях	109
4.5. Методика исследования функций мозжечка	110

Глава 5. Вегетативная нервная система, анатоμο-физиологические особенности и синдромы поражения на различных уровнях 114

5.1. Анатоμические отделы вегетативной нервной системы	114
5.2. Методика исследования ВНС	117
5.3. Синдромы поражения вегетативной нервной системы	118

Глава 6. Высшие психические функции и их нарушения 126

6.1. Гнозис	128
6.2. Праксис	130
6.3. Речь	131
6.4. Чтение и письмо	134
6.5. Счет	134
6.6. Память	136
6.7. Мышление	137
6.8. Сознание	137

Раздел II. ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ: ВОПРОСЫ ЭПИДЕМИОЛОГИИ, ЭТИОЛОГИИ, ПАТОГЕНЕЗА, КЛИНИКИ, ДИАГНОСТИКИ, ЛЕЧЕНИЯ 143

Глава 1. Инфекционно-воспалительные заболевания нервной системы: вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики 143

1.1. Менингиты	144
1.2. Энцефалиты	160

Глава 2. Цереброваскулярные заболевания и инсульт: вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики	170
2.1. Ишемический инсульт	171
2.2. Геморрагический инсульт	187
2.3. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга в детском возрасте	192
Глава 3. Демиелинизирующие заболевания нервной системы: вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики	204
Глава 4. Нейродегенеративные заболевания: вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики	228
4.1. Боковой амиотрофический склероз	228
4.2. Болезнь Паркинсона	236
Глава 5. Заболевания периферической нервной системы: вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики	252
5.1. Клинические синдромы поражений периферической нервной системы	256
5.2. Инфекционные, инфекционно- аллергические, токсические и дисметаболические полиневропатии и полирадикулоневропатии	270
5.3. Остеохондроз позвоночника как клиническая форма деформирующей дорсопатии	273
Глава 6. Токсические поражения нервной системы: вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики	300
6.1. Поражение нервной системы алкоголем	300
6.2. Токсические поражения нервной системы, вызванные другими экзогенными факторами	312
Глава 7. Заболевания вегетативной нервной системы: вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики	326
Глава 8. Наследственные заболевания нервной системы, нейромышечные заболевания и факоматозы: вопросы эпидемиологии, этиологии, патогенеза, клиники, диагностики, лечения и профилактики	337

8.1. Наследственные заболевания нервной системы – генные, или моногенные, болезни	337
8.2. Нервно-мышечные заболевания	343
8.3. Факоматозы	350
Глава 9. Неотложные состояния в неврологии	352
Глава 10. Современные технологии диагностики заболеваний нервной системы	359
Список рекомендуемой литературы	362
Приложение: тесты для проверки знаний	www.book.ru

СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АА	артериальная аневризма
АВМ	артериовенозная мальформация
АГ	артериальная гипертензия
АД	артериальное давление
АДАР	агонисты дофаминовых рецепторов
АТАС	ангиотрофалгический синдром
АТФ	аденозинтрифосфорная кислота
БАС	боковой амиотрофический склероз
БП	болезнь Паркинсона
ВПГ	вирус простого герпеса
ВПРС	вторично-прогрессирующий рассеянный склероз
ВПС	врожденный порок сердца
ВЧД	внутричерепное давление
ГКГ	главный комплекс гистосовместимости
ГЭ	герпетический энцефалит
ГЭБ	гематоэнцефалический барьер
ДВС	диссеминированное внутрисосудистое свертывание
ДГОФУК	дегидроксифенилуксусная кислота
ДНК	дезоксирибонуклеиновая кислота
ВНС	вегетативная нервная система
ВОД	вегетативное обеспечение деятельности
ВТ	вегетативный тонус
ВР	вегетативная реактивность
ГАМК	гамма-аминомасляная кислота
ЗВП	зрительные вызванные потенциалы
ИВЛ	искусственная вентиляция легких
ИЛ	интерлейкин
КИС	клинически изолированный синдром
КОМТ	катехол-О-метилтрансфераза
КТ, РКТ	компьютерная томография, рентгеновская компьютерная томография
КТА	компьютерная ангиография
КЭ	клещевой энцефалит
ЛТ	лимфотоксин

МАГ	миелин-ассоциированный гликопротеин
МАО	моноаминоксидаза
МВП	моторные вызванные потенциалы
ММН	моторная мультифокальная невропатия
МОГ	миелин-олигодендроцитарный гликопротеин
МРА	магнитно-резонансная ангиография
МРТ	магнитно-резонансная томография
НПВС	нестероидные противовоспалительные средства
НФ	нейрофиброматоз
ОБМ	основной белок миелина
ОДП	острая демиелинизирующая полирадикулоневропатия
ООЛ	острый лимфобластный лейкоз
ОЦК	объем циркулирующей крови
ПБП	прогрессирующий бульбарный паралич
ПВС	психовегетативный синдром
ПДС	позвоночный двигательный сегмент
ПИТ	палата интенсивной терапии
ПИТРС	препараты, изменяющие течение рассеянного склероза
ПЛП	протеолипидный протеин миелина
ПМД	прогрессирующие мышечные дистрофии
ППВН	прогрессирующая периферическая вегетативная недостаточность
ППС	протипаркинсонические средства
ПсНС	парасимпатическая нервная система
ПЦР	полимеразная цепная реакция
ПЭГ	пневмоэнцефалография
РБН	ретробульбарный неврит
РНК	рибонуклеиновая кислота
РРС	ремитирующий рассеянный склероз
РС	рассеянный склероз
РСК	реакция связывания комплемента
РТГА	реакция торможения геммаглютинации
САВРС	спектральный анализ variability ритма сердца
САК	субарахноидальное кровоизлияние
СВП	слуховые вызванные потенциалы
СКВ	системная красная волчанка
СВД	синдром вегетативной дистонии
СНС	симпатическая нервная система
СОД	супероксиддисмутаза
СОЭ	скорость оседания эритроцитов

СПИД	синдром приобретенного иммунодефицита
ССВП	соматосенсорные вызванные потенциалы
ТИА	транзиторная ишемическая атака
ТЛТ	тромболитическая терапия
ФНО	фактор некроза опухоли
ЦНС	центральная нервная система
ЦСЖ	цереброспинальная жидкость
ЧМТ	черепно-мозговая травма
ЧСС	частота сердечных сокращений
ШГОК	шкала Глазго для оценки комы
ЭНМГ	электронейромиография
ЭЭГ	электроэнцефалография
ЭхоЭС	эхоэнцефалоскопия
ЯМР	ядерный магнитный резонанс
EDSS	<i>Expanded Disability Status Scale</i>
Ig	иммуноглобулин
HLA	<i>human leukocyte antigen</i>
NMDA	N-метил-D-аспартат
rt-PA	тканевой активатор плазминогена

ПРЕДИСЛОВИЕ

В данном учебнике рассматриваются все разделы неврологии согласно требованиям ФГОС ВО, утверждённого 9.02.2016 № 95 для специальности «Лечебное дело». При этом в каждом разделе учитывается содержание компетенций («знать», «уметь», «владеть»). Полученные в результате изложения знания будут хорошо восприниматься и усваиваться. А представленные в конце учебника тесты позволят закрепить полученные знания.

Раздел I

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ С ОСНОВАМИ ТОПИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ

Глава 1

ЧЕРЕПНЫЕ НЕРВЫ:

АНАТОМО-ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ С ОСНОВАМИ ТОПИЧЕСКОЙ ДИАГНОСТИКИ РАЗЛИЧНЫХ УРОВНЕЙ ПОРАЖЕНИЯ

1.1. I ПАРА – ОБОНЯТЕЛЬНЫЙ НЕРВ

Это чувствительный нерв, клетки первых обонятельных нейронов находятся на периферии — разбросаны в слизистой верхних отделов верхней раковины и носовой перегородки. Аксоны названных клеток в виде тонких нитей (*fila olfactoria*) входят в полость черепа через *lamina cribrosa ossis ethmoidalis* и заканчиваются в *bulbi olfactorii*, которые находятся на основании мозга в передней черепной ямке. От *bulbus olfactorius*, где заложены клетки вторых нейронов, волокна в составе *tractus olfactorius* идут далее кзади и заканчиваются в так называемых первичных обонятельных центрах (*trigonum olfactorii*, *substantia perforate anterior*, *septum pellucidum*) — это третьи нейроны.

Их аксоны проводят обонятельные раздражения от названных первичных центров к корковым проекционным территориям обоняния,

расположенным в *gyrus hippocampi* височной доли (главным образом — *uncus*), аммоновом роге и *gyrus dentatus*. Эти отделы входят в лимбическую зону, которая имеет отношение не только к обонятельной функции, но и к вегетативно-висцеральной регуляции, а также к эмоциональной сфере.

Пути эти доходят до коры по различным направлениям, главным образом над и под мозолистым телом, а также через *fasciculus uncinatus*. Важно отметить, что первичные обонятельные центры связаны с корковыми зонами, находящимися в *uncus* височной доли как своей, так и противоположной стороны; переход части волокон на другую сторону происходит через *comissura anterior*. Это объясняет отсутствие anosмии или гипосмии при одностороннем поражении корковых центров.

Двусторонние расстройства обоняния большого значения в неврологической диагностике не имеют, так как слишком часто являются результатом заболеваний носовой полости и носовых ходов или бывают врожденными.

Патологические процессы в лобной доле и на основании в зоне передней черепной ямки ведут к односторонней anosмии или гипосмии, а именно к утрате или понижению обоняния. Раздражение височной доли вызывает иногда обонятельные галлюцинации, являющиеся обычно аурой наступающего вслед за ними припадка корковой, или джексоновской, эпилепсии.

Исследование обоняния производится при помощи набора ароматических веществ, каждый носовой ход исследуется отдельно. Резких раздражающих веществ, например нашатырного спирта, уксусной кислоты, следует избегать, так как возникающие при этом раздражения воспринимаются также рецепторами тройничного нерва.

1.2. II ПАРА — ЗРИТЕЛЬНЫЙ НЕРВ

Зрительный нерв — чувствительный. Являясь редуцированной долей головного мозга, *n. opticus* по своему строению стоит ближе к проводникам центральной нервной системы, чем к спинномозговым нервам.

Первые три нейрона (светочувствительные, биполярные и ганглиозные клетки) лежат в сетчатке глаза. Аксоны ганглиозных клеток образуют зрительный нерв. Видимая при офтальмоскопии часть зрительного нерва носит название диска, или соска. Зрительный нерв вступает в полость черепа через канал — *canalis opticus*, идет на основании мозга и впереди от турецкого седла, подвергается перекресту, образуя *chiasma opticum*. Перекрест является частичным, так как ему подвергаются лишь волокна, идущие от носовых (внутренних) половин сетчаток;

волокна же от наружных или височных половин проходят хиазму неперекрещенными. После хиазмы зрительные пути носят название зрительных трактов. В зрительных трактах волокна от отдельных полей сетчатки расположены в определенных участках поперечного сечения. Так, волокна от верхних полей сетчатки идут в верхних отделах нерва и тракта; волокна от нижних полей сетчаток — в нижних отделах. В результате тех особенностей перекреста, о которых только что было сказано, в зрительном тракте — *tractus opticus* — проходят волокна не от одного глаза, как в зрительном нерве, а от одноименных половин сетчаток обоих глаз, например в левом зрительном тракте — от обеих левых половин сетчаток.

В дальнейшем своем ходе *tractus optici* с основания поднимаются кверху, огибая снаружи ножки мозга, и входят в так называемые первичные, или подкорковые, зрительные центры, где волокна этих нейронов и заканчиваются. В подкорковый отдел зрительного анализатора входят: *pulvinar* — подушка зрительного бугра, *corpus geniculatum laterale thalami optici* — наружное колленчатое тело и передние бугры четверохолмия.

Следующие нейроны, проводящие в кору зрительные раздражения, начинаются только из *corpus geniculatum laterale thalami optici*. Волокна от его клеток проходят через внутреннюю капсулу в заднем отделе заднего бедра, затем входят в состав пучка Грасиоле, или *radiatio optica*, заканчиваются в корковых зрительных областях. Названные пути проецируются на внутреннюю поверхность затылочных долей, в область *gyrus lingualis* и *cuneus*, разделенных *sulci calcarinae*. Таким образом, и зрительные тракты, и первичные зрительные центры, и *radiatio optica*, и корковые территории в области шпорной борозды связаны с одноименными половинами своей стороны сетчаток обоих глаз, но с противоположными, следовательно, половинами полей зрения.

В области, расположенной выше *sulci calcarini*, т.е. в *cuneus*, представлен верхний квадрант сетчаток этой же стороны; в области, расположенной книзу, т.е. в *gyrus lingualis*, — нижний.

В передних холмиках четверохолмия заканчиваются так называемые пупиллярные волокна зрительных нервов. Они представляют собой первое звено рефлекторной дуги реакции зрачка на свет. Аксоны ядер передних холмиков идут к ядрам Якубовича как своей, так и противоположной стороны, что обуславливает содружественную реакцию и другого зрачка при освещении лишь одного глаза. Дальнейший путь — от клеток ядер Якубовича по *n. oculomotorius* к *ganglion ciliare*, а от него — к *m. sphincter pupillae*. Волокна зрительных трактов, заканчивающиеся в подушке зрительного бугра — *pulvinar thalami optici*, служат для установки рефлекторных связей с промежуточным и средним мозгом.

Синдромы поражения. При полном перерыве проводимости зрительного нерва наступает слепота на данный глаз (амавроз) с утратой прямой реакции данного зрачка на свет (зрачок слепого глаза суживается на свет только содружественно при освещении второго, здорового глаза). Понижение зрения называется амблиопией. При поражении только части волокон зрительного нерва наступают ограничения полей зрения, выпадения в нем секторами или островками (скотомы).

При полном разрушении хиазмы возникает полная двусторонняя слепота. При ряде процессов поражение перекреста зрительных нервов может быть частичным. Так, при опухолях гипофиза, расширении *infundibuli* в результате гидроцефалии и растяжения III желудочка давление может воздействовать только на середину хиазмы, на перекрещивающиеся ее волокна от внутренних носовых половин сетчаток обоих глаз. В этом случае слепыми окажутся наружные, или височные, поля зрения, т.е. наступит так называемая височная, или битемпоральная, гемианопсия, являющаяся разноименной. При повреждении только наружных углов хиазмы при аневризмах сонных артерий слепыми окажутся височные половины сетчаток обоих глаз, и возникает тоже разноименная, но уже биназальная гемианопсия с выпадением обоих внутренних полей зрения.

Значительно чаще встречаются так называемые одноименные, или гомонимные, гемианопсии, которые возникают при поражении зрительных путей и центров зради от перекреста зрительных нервов, т.е. при поражении зрительных трактов, зрительного бугра, внутренней капсулы в ее заднем отделе и затылочной доли.

Начиная со зрительного тракта, в путях и центрах проводятся и воспринимаются раздражения: в правых — от правых и в левых — от левых половин сетчаток обоих глаз. При перерыве здесь возникает одноименная гемианопсия противоположных полей зрения; например при поражении слева — правосторонняя одноименная гемианопсия.

Представим дифференциальный диагноз различных форм гемианопсий.

1. Трактусовая гемианопсия: простая атрофия зрительных нервов; отсутствие реакции зрачков при освещении выключенных половин сетчаток; при частичной гомонимной гемианопсии часто наблюдается резко выраженная асимметрия дефектов поля зрения.

2. Таламическая гемианопсия: атрофии зрительных нервов нет; зрачки на свет реагируют при освещении обеих половин сетчаток; дефекты поля зрения, как правило, симметричны.

3. При неполном поражении корковой проекционной зрительной области или идущих к ним зрительных путей могут возникать квадрантные

гемианопсии. Например, при поражении левого *cuneus* выпадут только правые нижние квадранты полей зрения; при очаге в области правого *gyrus lingualis* выпадают левые верхние квадранты полей зрения.

4. При парасаггитальных процессах оказываются пораженными симметрично оба *cuneus* при сохранности областей ниже *sulci calcarini*, т.е. *gyri linguales*, или наоборот. В таких случаях наблюдаются так называемые нижние или верхние гемианопсии.

5. При раздражении области шпорной борозды возникают зрительные галлюцинации в противоположных полях зрения типа простых фотом, являющиеся обычно аурой развивающегося вслед за ними припадка корковой эпилепсии. При раздражении же не области *sulci calcarini*, а наружной поверхности затылочных долей зрительные галлюцинации бывают более сложного типа: фигуры, лица, кинематографические картины.

Для неврологической диагностики необходимо исследование не только остроты и полей зрения, но и глазного дна. Острота зрения определяется при помощи таблиц Сивцева, поля зрения на периметре. Наличие гемианопсии может быть обнаружено и другими, более простыми, хотя и неточными приемами. Так, при предложении показать пальцем середину растянутого в руках полотенца больной делит пополам не всю длину, а только половину ее, так как примерно половина выпадает из поля зрения за счет гемианопсии. С дефектной стороны поля зрения каждого глаза больной не замечает движений пальцами, производимых исследователем.

1.3. III ПАРА – ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЙ НЕРВ

Анатомические структуры и топические уровни поражения. Движение глазных яблок представляет собой сложный механизм функционирования и взаимодействия целого ряда анатомических структур на разных уровнях. Благодаря этому осуществляются рефлекторные, сочетанные, произвольные и установочные движения глазных яблок. Выделяют четыре уровня анатомических структур глазодвигательной иннервации: нервы, относящиеся к глазодвигательной группе (глазодвигательный, блоковый, отводящий), двигательные ядра этих нервов в стволе мозга, медиальный продольный пучок, центры взора (корковый лобный, корковый затылочный, мезэнцефальный, мостовой) и их связи с никележащими структурами глазодвигательной иннервации.

В соответствии с указанными уровнями выделяют различные по клинической картине и нозологии офтальмоплегические синдромы:

- подъядерная офтальмоплегия — при поражении непосредственно нервов, входящих в глазодвигательную группу;

- ядерная офтальмоплегия — при поражении ядер этих нервов в стволе мозга;
- межъядерная офтальмоплегия — при поражении медиального продольного пучка с нарушением сочетанных движений глазных яблок;
- надъядерная офтальмоплегия — при поражении корковых, мезэнцефального и мостового центров зора с развитием различных синдромов нарушений произвольных движений глаз.

Синдром глазодвигательного нерва. Глазодвигательный нерв (*n. oculomotorius*) — III пара — представляет собой чисто двигательный нерв. Он формируется из нескольких групп ядер, иннервирующих наружные и внутренние мышцы глаза: парного крупноклеточного, парного мелкоклеточного, непарного мелкоклеточного.

Парное крупноклеточное ядро располагается в дне сильвиева водопровода на уровне верхних холмиков четверохолмия и обеспечивает иннервацию пяти наружных поперечно-полосатых мышц глаза:

- мышцы, поднимающей верхнее веко, а именно *m. levator palpebrae superior*;
- верхней прямой мышцы — *m. rectus superior*, она поворачивает глазное яблоко кверху и кнутри;
- внутренней прямой мышцы — *m. rectus medialis*, которая поворачивает глазное яблоко кнутри;
- нижней прямой мышцы — *m. rectus inferior*, поворачивает глазное яблоко книзу и кнутри;
- нижней косой мышцы — *m. obliquus inferior*, поворачивает глазное яблоко кверху и кнаружи.

Парное мелкоклеточное ядро Якубовича—Эдингера—Вестфала является парасимпатическим, располагается кпереди и медиальнее от парного крупноклеточного ядра и обеспечивает иннервацию двух внутренних мышц глаза:

- мышцы, суживающей зрачок, — *m. sphincter pupillae*;
- ресничной мышцы — *m. ciliaris*, которая увеличивает кривизну хрусталика.

Непарное мелкоклеточное ядро Перлиа располагается по средней линии между парными крупноклеточными ядрами, иннервирует обе внутренние прямые мышцы, что обеспечивает конвергенцию.

Глазодвигательный нерв выходит из ствола мозга в медиальной борозде ножки мозга, проходит через межножковую цистерну, вступает в наружную стенку кавернозного синуса, где лежит выше других черепных нервов, и входит в глазницу через верхнюю глазничную щель, располагаясь в ней медиальнее отводящего нерва.

Выделяют следующие *общие клинические симптомы поражения глазодвигательного нерва и его ядер*:

- 1) птоз — опущение верхнего века вследствие паралича *m. levator palpebrae superior*;
- 2) экзофтальм — выстояние глазного яблока из орбиты, обусловленное атонией четырех парализованных наружных мышц глазного яблока;
- 3) расходящееся косоглазие — отклонение глазного яблока на стороне поражения кнаружи и книзу вследствие сохраненного тонуса непораженных мышц-антагонистов, иннервируемых IV и VI черепными нервами;
- 4) ограничение движений глазного яблока вверх, внутрь, вниз;
- 5) диплопия — двоение, возникающее при попытке взглянуть вверх, внутрь и вниз;
- 6) мидриаз — расширение зрачка вследствие паралича мышцы, суживающей зрачок;
- 7) снижение или утрата реакции зрачка на свет вследствие поражения эфферентной части дуги зрачкового рефлекса;
- 8) снижение или утрата реакции зрачка на аккомодацию или аккомодацию с конвергенцией;
- 9) расстройство аккомодации в результате паралича ресничной мышцы с нарушением зрения вблизи.

Парциальный синдром III черепного нерва зависит от локализации патологического процесса и его отношения к структурам глазодвигательного нерва и смежным образованиям. Выделяют несколько топических вариантов *внестволовых поражений*:

- по выходе из мозгового ствола поражение нерва может быть обусловлено сдавлением аневризмой задней соединительной артерии или развитием дислокационного синдрома при опухолях и гематомах с вклиниванием крючка гиппокампа в вырезку намета мозжечка: симптомы развиваются остро, самым ранним является мидриаз и утрата реакции зрачка на свет;
- в субарахноидальном пространстве в области основания черепа III нерв вместе с IV и VI парами могут поражаться при менингитах, нейросаркоидозе, карциноматозе мозговых оболочек;
- при поражении корешка III пары в области кавернозного синуса в патологический процесс вовлекаются IV и VI нервы, а также первая, иногда вторая ветви тройничного нерва, и симпатические волокна с развитием синдрома Горнера. Особые варианты патологии кавернозного синуса: периартериит наружной стенки с развитием синдрома Толосы—Ханта, появление болевого синдрома в области

орбиты, его тромбоз или тромбофлебит с дополнительными симптомами, а именно с выраженным венозным застоем в области глазницы, общемозговыми и общепараинфекционными симптомами, каротидно-кавернозным соустьем с развитием «пульсирующего экзофтальма» и появлением систолического шума при аускультации;

- синдром верхней глазничной щели: совместное поражение III, IV и VI пар — тотальная офтальмоплегия, первой ветви тройничного нерва — боли и снижение чувствительности в области лба, роговицы, щеки, чему может сопутствовать экзофтальм, гиперемия, отек в области глазницы;
- при поражении III пары в задней части орбиты наблюдается сходная симптоматика, а также в процесс вовлекается зрительный нерв, вследствие чего возникает застой и венозное полнокровие на глазном дне.

Дифференциальная диагностика корешкового и ядерного уровней поражения глазодвигательного нерва.

А. Ядерное поражение может быть избирательным. Если страдают только парные мелкоклеточные ядра, то развивается внутренняя офтальмоплегия с мидриазом, расстройством аккомодации, утратой или снижением реакции зрачка на свет, аккомодацию и конвергенцию. При одностороннем тотальном поражении парного крупноклеточного ядра наблюдается наружная офтальмоплегия с птозом, расходящимся косоглазием, ограничением движений глазного яблока вверх, внутрь, вниз. При поражении корешка III пары нарушается функция как внутренних, так и наружных мышц глазного яблока.

Б. При поражении корешка глазодвигательного нерва вначале развивается птоз, а при вовлечении в патологический процесс парного крупноклеточного ядра птоз возникает после появления собственно глазодвигательных расстройств.

В. При поражении парного крупноклеточного ядра на контрлатеральной очагу стороне может наблюдаться отклонение глазного яблока кнаружи, полуптоз, ограничение движения глазного яблока вверх вследствие иннервации ядром мышц не только своей, но и противоположной стороны.

Г. Поражение ядер глазодвигательного нерва в среднем мозге, как правило, сопровождается развитием следующих *альтернирующих синдромов*:

- синдром Вебера: патологический очаг повреждает корешок глазодвигательного нерва и пирамидный путь. На стороне очага — симптомы поражения III пары, на противоположной — центральный гемипарез;

- синдром Бенедикта: в патологический процесс вовлекается нижняя часть красного ядра, проходящий здесь корешок III нерва и формирующиеся здесь волокна *tractus rubrospinalis*. При этом на стороне очага определяются симптомы поражения III пары, а на противоположной — мозжечковая гемиатаксия и хореоатетоз;
- синдром Монакова: в патологический очаг вовлекается корешок III пары, верхняя часть красного ядра и его связи с экстрапирамидной системой, корково-спинномозговой путь и спиноталамический путь. На стороне очага — недостаточность III пары, на противоположной — гемигиперкинез, гемипарез и гемигипестезия;
- синдром Кнаппа: повреждается преимущественно парное мелкоклеточное ядро глазодвигательного нерва и пирамидный путь. На стороне очага — мидриаз, рефлекторная неподвижность зрачка, на противоположной — центральный гемипарез;
- синдром Клода — нижний синдром красного ядра: в патологический процесс вовлекается нижняя часть красного ядра с проходящим через нее корешком III пары. На стороне очага — симптомокомплекс поражения глазодвигательного нерва, на противоположной — мозжечковая гемиатаксия;
- синдром Нильсена: патологический очаг захватывает красное ядро, волокна III черепного нерва. На стороне очага — недостаточность глазодвигательного нерва, на противоположной — гиперкинез с возможной асинергией;
- синдром Нотнагеля: не является истинно альтернирующим, так как обусловлен двусторонним поражением медиальных коленчатых тел, верхних ножек мозжечка, красных ядер, ядер глазодвигательных нервов. Проявляется двусторонней недостаточностью III пары, двусторонними мозжечковыми расстройствами, снижением слуха с двух сторон;
- синдром Фуа — верхний синдром красного ядра: не является истинно альтернирующим, так как обусловлен поражением верхней части красного ядра, его связей с экстрапирамидной системой и таламусабез вовлечения волокон III черепного нерва. Клиническая картина представлена только контрлатеральными симптомами: мозжечковой гемиатаксией, гемихореоатетозом, гемигипестезией или гемигиперпатией, могут быть проявления таламического синдрома.

Рефлекторная дуга реакции зрачков на свет и аккомодации топические уровни ее поражения. Рефлекторная дуга реакции зрачков на свет и аккомодацию может быть схематически представлена следующим образом: рецепторный аппарат сетчатки → ганглиозные клетки сетчатки → зрительный нерв → хиазма с частичным перекрестом →

зрительные тракты → верхние холмики четверохолмия → парные мелкоклеточные ядра глазодвигательного нерва → глазодвигательный нерв → ресничный ганглий → сокращение мышцы, суживающей зрачок, освещаемого и неосвещаемого глаза (соответственно прямая и содружественная реакции зрачков на свет), а при аккомодации — сокращение ресничной мышцы. Сокращению *m. ciliaris* всегда сопутствует сокращение *m. sphincter pupillae* — синкинезия, называемая реакцией зрачков на аккомодацию. При бинокулярном зрении двустороннему аккомодационному рефлексу с синкинезией в виде сужения зрачков также сопутствует конвергенция — сведение оптических осей обоих глаз, осуществляемая за счет ядра Перлиа.

При патологии сетчатки и зрительного нерва на стороне поражения — утрата или снижение прямой реакции, на противоположной — утрата содружественной реакции зрачка на свет.

При патологии на уровне среднего мозга возникает картина внутренней офтальмоплегии с нарушением реакций зрачков на свет, аккомодацию и конвергенцию и паралич аккомодации при сохранности функции наружных мышц глаза.

При патологии глазодвигательного нерва на стороне поражения наблюдается утрата или снижение как прямой, так и содружественной реакции зрачка на свет, которая может сочетаться с другими симптомами недостаточности III пары.

Коматозные состояния сопровождаются разными вариантами нарушений зрачковых реакций. Узкие, но реагирующие на свет зрачки, свидетельствуют о сопоре или умеренной коме. Глубокой и запредельной коме соответствует утрата зрачковых реакций на свет в сочетании с двусторонним мидриазом и отсутствием спиноцилиарного рефлекса. Сохранность зрачковых реакций в глубокой коме при отсутствии корнеальных рефлексов и движений глаз часто наблюдается при дисметаболической коме. Быстро нарастающий односторонний паралитический мидриаз с отсутствием прямой и содружественной реакции на свет — один из ранних клинических проявлений синдрома вклинения, причем появление этого симптома может предшествовать развитию комы.

Прямой синдром Аргайлла—Робертсона: утрата реакции зрачков на свет при сохранности реакции на аккомодацию и конвергенцию. При этом обычно наблюдается миоз, анизокория, деформация зрачков. Синдром возникает при поражении ядер Якубовича, патогномоничен для нейросифилиса, но может встречаться и при рассеянном склерозе, опухоли среднего мозга, сиригобульбомиелии, алкоголизме, сахарном диабете.

Обратный синдром Аргайлла—Робертсона: утрата реакции зрачков на аккомодацию и конвергенцию при сохранности реакции зрачков

на свет сочетается со слабостью аккомодации и характерен для перенесенного ранее летаргического энцефалита.

Синдром Эйди: односторонняя или двусторонняя пупиллотония — зрачок очень медленно суживается на свету и также медленно расширяется в темноте, кроме того, замедлена реакция зрачков на аккомодацию и аккомодацию с конвергенцией, возможно сочетание с одно- или двусторонним отсутствием коленных и ахилловых рефлексов.

1.4. IV ПАРА — БЛОКОВЫЙ НЕРВ

Синдром блокового нерва. Блоковый нерв (*n. trochlearis*) — IV пара, представляет собой чисто двигательный нерв. Он иннервирует верхнюю косую мышцу глаза — *m. obliquus superior*, поворачивающую глазное яблоко вверх и кнаружи. Ядро нерва расположено в среднем мозге на уровне верхних холмиков четверохолмия. В среднем мозге перед выходом на поверхность нерв вступает в верхний мозговой парус, где большая часть его волокон совершает перекрест. Блоковый нерв — единственный из черепных нервов, который выходит на поверхность ствола мозга не дорсально, а вентрально. В наружной стенке кавернозного синуса нерв идет между глазодвигательным нервом сверху и первой ветвью V нерва снизу. В глазницу блоковый нерв вступает через латеральный отдел верхней глазничной щели.

Общие клинические симптомы поражения блокового нерва и его ядра:

- легкое отклонение глазного яблока внутрь и вверх в покое;
- ограничение активных движений глазного яблока кнаружи и вниз на стороне пораженного нерва;
- диплопия при взгляде вниз.

Поражение ядра блокового нерва отличается от патологии его корешка тем, что симптоматика возникает на стороне противоположной очагу.

1.5. V ПАРА — ТРОЙНИЧНЫЙ НЕРВ

Анатомия тройничного нерва, синдромы поражения. Тройничный нерв (*n. trigeminus*) — V пара черепных нервов, является смешанным и обеспечивает чувствительную иннервацию лица и двигательную иннервацию жевательных мышц.

Первые нейроны всех видов чувствительности лица находятся в узле тройничного нерва, располагающемся на передней поверхности пирамиды височной кости. Периферические отростки первого нейрона составляют три ветви тройничного нерва: глазную — *n. ophthalmicus*,

верхнечелюстную — *n. maxillaris* и нижнечелюстную — *n. mandibularis*. Аксоны первых нейронов входят в мост по его латеральной границе, образуя корешок — *radix sensoria* — тройничного нерва.

Вторые нейроны поверхностной чувствительности лица находятся в ядре спинномозгового пути тройничного нерва — *nucleus tractus spinalis n. trigemini*. Ядро прослеживается от средней трети моста через продолговатый мозг и заканчивается на уровне C_{III} — C_{IV} шейных сегментов спинного мозга.

Вторые нейроны глубокой чувствительности лица располагаются в мостовом ядре тройничного нерва — *nucleus pontinus n. trigemini*. Ядро находится в дорсолатеральном отделе покрывки моста.

К мезэнцефальному ядру тройничного нерва — *nucleus mesencephalicus n. trigemini* — подходят волокна от проприорецепторов глоточных и жевательных мышц. Оно располагается в центральном сером веществе латерально от водопровода.

Аксоны вторых нейронов этих чувствительных ядер образуют *lemniscus trigemini*, переходящую на противоположную сторону и заканчивающуюся в вентролатеральных ядрах таламуса.

Третий нейрон для всех видов чувствительности лица находится в вентролатеральном ядре таламуса и образует своими аксонами таламокорковый путь — *tr. talamocorticalis*, который проходит через заднюю треть заднего бедра внутренней капсулы и заканчивается в нижних отделах постцентральной извилины.

Двигательную иннервацию обеспечивают мотонейроны двигательного ядра тройничного нерва — *nucleus masticatorius*, располагающегося в покрывке моста. Их аксоны идут в составе двигательной части третьей ветви тройничного нерва к жевательным мышцам. Двигательные ядра получают двустороннюю корковую иннервацию.

Основные ветви тройничного нерва:

- первая ветвь — глазной нерв (*n. ophthalmicus*) покидает лицевой череп через надглазничное отверстие — *foramen supraorbitale*, в среднюю черепную ямку входит через верхнюю глазничную щель — *fissure orbitalis superior*. Иннервация: кожа лба, передняя волосистая часть головы, верхнее веко, внутренний угол глаза, спинка носа, глазное яблоко, слизистые оболочки верхней части носовой полости, лобная и решетчатая пазухи, мозговые оболочки передней и средней черепных ямок;
- вторая ветвь — верхнечелюстной нерв (*n. maxillaris*) покидает лицевой череп через подглазничное отверстие — *foramen infraorbitale*, в среднюю черепную ямку входит через круглое отверстие — *foramen rotundum*. Иннервация: кожа нижнего века, наружный угол глаза,

часть кожи боковой поверхности лица, верхняя часть щеки, верхняя губа, верхняя челюсть, ее зубы, слизистая нижней части носовой полости, гайморова пазуха;

- третья ветвь — нижнечелюстной нерв (*n.mandibularis*) проходит в лицевом черепе через подбородочное отверстие — *foramen mentale*, в средней черепной ямке — через овальное отверстие — *foramen ovale*. Чувствительная иннервация: нижняя губа, нижняя часть щеки, подбородок, задняя часть боковой поверхности лица, нижняя челюсть, ее зубы, слизистые щек, нижняя часть ротовой полости, нижняя поверхность языка. Двигательная иннервация: жевательная мышца — *m. masseter*, височная мышца — *m. temporalis*, внутренние и наружные крыловидные мышцы — *mm. pterygoidei externi et interni* и переднее брюшко двубрюшной мышцы — *m. digastricus*.

Синдром тройничного нерва. Синдром тройничного нерва представлен двумя основными типами: периферическим с поражением первого чувствительного нейрона и сегментарным с поражением второго периферического нейрона, а также двумя вариантами характера патологии, а именно раздражением или выпадением.

Поражение периферического нейрона в варианте раздражения на уровне одной из трех его ветвей проявляется невралгией тройничного нерва — приступами интенсивных, кратковременных болей в области II—III, реже I ветви. Боли часто провоцируются внешними раздражениями — разговором, прикосновением к «курковым» зонам. Может определяться болезненность в точках выхода ветвей тройничного нерва: I ветвь — в области *foramen supraorbitale*, II ветвь — в области *foramen infraorbitale*, III ветвь — в области *foramen mentale*.

При раздражении двигательной порции V нерва, проходящей в составе III ветви, развивается тризм — тоническое напряжение жевательной мускулатуры. Челюсти плотно сжаты, раскрыть их обычно не удается. Симптом патогномичен для столбняка, но иногда встречается при менингитах.

Поражение периферического нейрона в варианте выпадения на уровне ветвей проявляется:

- снижением или выпадением всех видов чувствительности в зоне иннервации этой ветви;
- наличием спонтанных болей;
- снижением или угасанием соответствующих рефлексов: надбровного, конъюнктивного и корнеального — при патологии I ветви, мандибулярного — при патологии III ветви;
- болезненностью при надавливании в месте выхода соответствующей ветви на лицо.

При вовлечении в патологический процесс третьей ветви возникает атрофия или гипотрофия височной и жевательной мышц, отклонение нижней челюсти при открывании рта в сторону поражения.

При патологии на уровне ганглия тройничного нерва возникают боли, нарушение чувствительности, герпетические высыпания в районе иннервации всех ветвей V нерва, преимущественно первой, выпадение надбровного, конъюнктивального, корнеального, мандибулярного рефлексов, болезненность в точках выхода ветвей на поверхность лица, иногда — периферический парез жевательных мышц.

Аналогичная симптоматика наблюдается при поражении тройничного нерва на уровне корешка, но при данной локализации патологического процесса не бывает герпетических высыпаний.

Поражение чувствительных ядер тройничного нерва отличается от проявлений патологии периферического уровня следующими признаками.

1. Отсутствие болевого синдрома и других симптомов раздражения чувствительных ветвей V нерва.

2. Диссоциированный характер чувствительных расстройств: при поражении понтинного ядра — нарушение глубокой чувствительности, при поражении ядра спинномозгового пути — нарушение поверхностной чувствительности на стороне очага, при поражении среднемозгового ядра — нарушение проприоцептивного контроля над жеванием и кусанием.

3. Несоответствие чувствительных расстройств зонам иннервации отдельных ветвей тройничного нерва — нарушение чувствительности по сегментарному типу на одноименной стороне лица в зонах Зельдера. Патологический процесс в оральной части ядра дает выпадение чувствительности в оральных отделах лица — в центральной зоне Зельдера (рот, губы, оральные отделы носа); в средней части ядра — в промежуточной зоне Зельдера (концентрически-кольцевая средняя зона лица — щеки, часть лба); в каудальной части ядра — в каудальной зоне Зельдера (задние боковые отделы лица, лба, передних отделов волосистой части головы в виде концентрически-кольцевой зоны большего, чем в промежуточной зоне, диаметра).

4. Поражение чувствительных ядер часто входит в структуру *альтернирующих синдромов* моста и продолговатого мозга:

■ синдром Грене: в очаг вовлекается ядро спинномозгового пути V нерва и спино-таламический путь на уровне нижней трети моста. На стороне очага — диссоциированные расстройства чувствительности на лице в оральных и средних зонах Зельдера, на противоположной — гемигипестезия поверхностной чувствительности, включая лицо;

- синдром Раймона: в очаг вовлекается ядро спинномозгового пути V нерва и спино-таламический путь на уровне нижних отделов покрышки продолговатого мозга. На стороне очага — диссоциированные расстройства чувствительности на лице преимущественно в каудальной зоне Зельдера, на противоположной — гемигипестезия поверхностной чувствительности, исключая лицо.

1.6. VI ПАРА — ОТВОДЯЩИЙ НЕРВ

Анатомия и синдромы поражения. Отводящий нерв (*n. abducens*) — VI пара представляет собой чисто двигательный нерв. Он иннервирует наружную прямую мышцу глаза — *m. rectuslateralis*, которая отводит глазное яблоко кнаружи. Ядро отводящего нерва располагается в дорсальном отделе моста, кзади от ядра блокового нерва. Ядро отводящего нерва огибается корешком лицевого нерва. Нерв выходит на поверхность мозга между мостом и пирамидой в непосредственной близости от мостомозжечкового угла. Далее он совершает длинный путь по основанию черепа: доходит до верхнего края пирамиды височной кости, пересекает нижний каменистый синус, затем вступает в среднюю черепную ямку и в стенку кавернозного синуса, где находится глубже III, IV пар и первой ветви V нерва и наиболее близко прилежит к внутренней сонной артерии. В глазницу нерв вступает через медиальный отдел верхней глазничной щели.

Выделяют следующие *общие клинические симптомы поражения корешка и ядра отводящего нерва*:

- сходящееся косоглазие;
- невозможность или ограничение активных движений глазного яблока при взгляде кнаружи на стороне пораженного нерва;
- диплопия по горизонтали, усиливающаяся при взгляде в сторону пораженной мышцы.

Выделяют следующие *внестволовые (корешковые) поражения отводящего нерва*.

1. При патологических процессах в области основания черепа и базальной поверхности мозга VI пара часто страдает вследствие переломов пирамиды височной кости совместно с VII и VIII парами, а также при воспалительных процессах в оболочках мозга.
2. Синдром воспалительного поражения верхушки пирамиды височной кости — синдром Градениго: сочетанная патология отводящего и тройничного нервов на фоне среднего отита.
3. На основании черепа нерв может подвергаться сдавлению при внутричерепной гипертензии, причиной которой часто являются опухоли.

4. Синдром мостомозжечкового угла: отводящий нерв может вовлекаться в процесс при невриномах слухового нерва и арахноидитах мостомозжечкового угла. Симптомы недостаточности VI пары проявляются, как правило, при развернутой клинике синдрома.
5. Патологические процессы в области кавернозного синуса, синдром верхней глазничной щели.

Поражение ядра отводящего нерва в среднем мозге, как правило, сопровождается развитием *альтернирующих синдромов*:

- синдрома Фовилля: в патологический процесс вовлекается ядро VI пары, корешковые волокна VII пары, пирамидный путь. На стороне очага — парез наружной прямой мышцы глаза, возможен парез взора в сторону очага, периферический парез мимической мускулатуры, на противоположной — центральный гемипарез;
- синдрома Раймона—Сестана: патологический очаг захватывает мостовой центр взора, медиальный продольный пучок, среднюю ножку мозжечка, медиальную петлю и пирамидный путь. На стороне очага — парез взора в сторону очага, мозжечковая гемиатаксия, на противоположной — центральный гемипарез и гемигипестезия;
- синдрома Гасперини: патологический процесс повреждает ядра V—VIII черепных нервов, медиальный продольный пучок, медиальную петлю. На стороне очага — диссоциированные расстройства чувствительности на всей половине лица, парез наружной прямой мышцы глаза или парез взора в сторону очага, периферический парез мимической мускулатуры, центральные кохлеовестибулярные расстройства, синдром Горнера, на противоположной — гемигипестезия, исключая лицо.

Синдром межъядерной офтальмоплегии. Синдром межъядерной офтальмоплегии возникает при поражении медиального продольного пучка. Ядра этого пучка находятся в задней серой спайке и поводке, а именно ядра Даркшевича и Кахаля, их аксоны направляются по дну водопровода и IV желудочка вблизи средней линии, подходят к клеткам ядер глазодвигательной группы нервов: III, IV и VI пары. В формировании медиального продольного пучка принимают участие волокна от клеток вестибулярных ядер — ядра Дейтерса. Медиальный продольный пучок спускается в составе передних канатиков спинного мозга и подходит к мотонейронам передних рогов спинного мозга шейных сегментов. Эти связи обеспечивают содружественное сокращение мышц глазных яблок, мышц шеи при поворотах головы, при взгляде в стороны, что, например, необходимо для сохранения равновесия тела.

Описаны следующие варианты межъядерной офтальмоплегии:

- одностороннее поражение медиального продольного пучка ниже средней трети моста: на стороне очага — легкое расходящееся косоглазие, горизонтальный нистагм при отведении кнаружи, на противоположной — ограничение приведения глазного яблока кнутри;
- одностороннее поражение медиального продольного пучка на уровне средней трети моста: на стороне очага глаз смотрит строго прямо и не двигается по горизонтали, на противоположной — глаз совершает горизонтальные движения только кнаружи, что сопровождается нистагмом. Сочетанные движения глазных яблок по вертикали остаются сохраненными;
- одностороннее поражение медиального продольного пучка на уровне среднего мозга: нарушены сочетанные движения глазных яблок как по вертикали, так и по горизонтали — синдром Гертвига—Мажанди. На стороне очага глаз отклоняется книзу и кнутри, а на противоположной — кверху и кнаружи. При этом часто наблюдается вертикальный нистагм и отклонение головы в сторону очага;
- двустороннее поражение медиального продольного пучка ниже средней трети моста: при взгляде в сторону глазные яблоки не двигаются кнутри, а при фиксации взгляда и конвергенции движение кнутри возможно.

Синдром надъядерной офтальмоплегии. Надъядерная офтальмоплегия возникает вследствие поражений корковых, мезэнцефального и мостового центров зора и характеризуется параличом зора, т.е. отсутствием произвольных содружественных движений обоих глаз в горизонтальной или вертикальной плоскости при сохранности рефлекторных движений.

Лобный центр зора располагается в задних отделах средней лобной извилины. Аксоны образующих его нейронов направляются к мезэнцефальному центру зора своей и противоположной стороны и к мостовому центру зора противоположной стороны. Лобный центр зора обеспечивает поворот глаз в противоположную сторону. При его поражении глазные яблоки невозможно отвести в противоположную сторону, где часто развивается гемипарез, они оказываются фиксированными в сторону пораженного полушария. При раздражении лобного центра зора возникают судорожные подергивания глаз в сторону, противоположную очагу.

Затылочный центр зора располагается преимущественно в наружных отделах затылочной доли по краям шпорной борозды и обеспечивает фиксацию зора с дальнейшим возможным слежением за предметом. Клиническая картина возникает только при двустороннем поражении,

характеризуется быстрыми установочными движениями глаз без их фиксации.

Мезэнцефальный центр зрения образуют клетки ретикулярной формации под верхними холмиками четверохолмия. Этот центр отвечает за движения глаз по вертикали, преимущественно вверх. Основная клиническая форма патологии — синдром Парино: паралич зрения вверх в сочетании с конвергирующим нистагмом, параличом аккомодации, утратой реакции зрачков на свет, частичным двусторонним птозом.

Мостовой центр зрения представляет собой скопление клеток ретикулярной формации парамедиально от ядра отводящего нерва. Его функцией является сочетанный поворот глаз по горизонтали в свою сторону. Клиническая картина поражения представлена симптомами выпадения и раздражения.

Симптомы выпадения:

- в покое глаза смещены в противоположную от очага сторону, на которой часто наблюдается гемипарез;
- активные и рефлекторные движения обоих глаз в сторону очага невозможны или ограничены.

Симптомы раздражения мостового центра зрения проявляются насильственным поворотом глаз в сторону очага.

Причины офтальмоплегии и птоза, не обусловленные поражением нервных структур.

1. Для миопатий характерен постепенно нарастающий двусторонний птоз и безболезненная двусторонняя наружная офтальмоплегия без нарушения зрачковых реакций.
2. При миастении часто одной из первых жалоб больного бывает двоение. Птоз и офтальмоплегия развиваются и усиливаются при повторных движениях глазных яблок и при повторных сокращениях мышц конечностей, исчезает после отдыха либо введения прозерина. Диплопия наблюдается при взгляде во все стороны, внутренние мышцы глаза не страдают, птоз обычно двусторонний, непостоянный в течение суток.
3. Для экзофтальмической офтальмоплегии, синдрома Балле — злокачественного экзофтальма характерна наружная, односторонняя, реже двусторонняя, частичная или полная офтальмоплегия вследствие первичного поражения наружных глазодвигательных мышц, сопровождающаяся периорбитальным отеком, болезненностью при пальпации, отеком века.
4. При офтальмоплегической форме мигрени на высоте головной боли развиваются односторонний птоз, косоглазие, мидриаз, реже другие глазодвигательные расстройства.

1.7. VII ПАРА – ЛИЦЕВОЙ НЕРВ

Анатомия и синдромы поражения. Лицевой нерв является смешанным нервом. Он состоит главным образом из двигательных волокон к мимическим поперечнополосатым мышцам, из парасимпатических секреторных волокон к слюнным и слезным железам, из чувствительных вкусовых волокон от передних 2/3 языка, представленных промежуточным нервом — *n. intermedius*.

Двигательные волокна лицевого нерва как часть общего двигательного пути начинаются в нижней части прецентральной извилины, тянутся далее в составе лучистого венца к колону внутренней капсулы и, проходя вместе с пирамидным путем, вступают в базальную часть варолиева моста. Здесь большая часть волокон перекрещивается и направляется к ядру лицевого нерва на противоположной стороне, часть волокон вступает в ядро лицевого нерва на той же стороне. Таким образом, как справа, так и слева ядро лицевого нерва получает иннервацию от коры обоих полушарий головного мозга, за исключением каудальной части ядра.

Ядро лицевого нерва находится в вентральной части покрывки моста, в ромбовидной ямке, вендролатерально от ядра отводящего нерва и делится на верхнюю и нижнюю части. Верхняя часть ядра, получающая двустороннюю кортикальную иннервацию, снабжает аксонами своих ганглиозных клеток *m. frontalis, orbicularis oculi* и *m. corrugator supercillii*, нижняя часть ядра получает иннервацию только от противоположной стороны коры большого мозга. От ее ганглиозных клеток аксоны идут ко всем остальным мимическим мышцам лица, за исключением мышцы, поднимающей верхнее веко, иннервируемой глазодвигательным нервом, к шилоподъязычной мышце, заднему брюшку двубрюшной мышцы и платизме. Эти анатомические особенности позволяют отличить центральный паралич лицевого нерва от периферического. Предполагается, что волокна, обуславливающие эмоциональную выразительность лица, идут от зрительного бугра отдельно от двигательных волокон. Волокна, выходящие из ядра лицевого нерва, описывают петлю вокруг ядра отводящего нерва и выходят из мозга у задне-нижнего края моста. Здесь в области боковой цистерны мозга, а именно в мостомозжечковом углу, в субарахноидальном пространстве, к двигательному стволу лицевого нерва присоединяются вкусовые и парасимпатические ветви. Все эти нервы вступают во внутренний слуховой проход, причем вплоть до дна последнего их облекают выпячивающиеся мозговые оболочки. В области дна внутреннего слухового прохода лицевой нерв, проходящий вместе с промежуточным над слуховым нервом,

СПИСОК РЕКОМЕНДУЕМОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Болезни нервной системы — под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана. — Т. 1. — М. : Медицина, 2007.— 744 с.
2. Болезни нервной системы — под ред. Н.Н. Яхно, Д.Р. Штульмана. — Т. 2.— М. : Медицина, 2007.— 510 с.
3. *Бочков Н.* Медицинская генетика. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2016. — 224 с.
4. *Виленский Б.С.* Неотложные состояния в неврологии : руководство для врачей. — СПб. : ФОЛИАНТ, 2006. — 508 с.
5. *Гусев Е.И., Коновалов А.Н., Бурд Г.С.* Неврология и нейрохирургия. — М. : Медицина, 2014. — 656 с.
6. *Гусев Е.И., Никифоров А.С.* Неврологические симптомы, синдромы, симптомокомплексы и болезни. — М.: Геотар-Медиа, 2006. — 1182 с.
7. *Иллариошкин С.Н., Иванова-Смоленская И.А., Маркова Е.Д.* ДНК-диагностика и медико-генетическое консультирование в неврологии. — М. : МИА, 2002. — 590 с.
8. *Луцкий М.А.* Рассеянный склероз : учебное пособие / М.А. Луцкий. — Воронеж : ВГМА, 2006.—90 с.
9. *Михайленко А.А.* Клиническая неврология: семиотика и топическая диагностика. — 2-е изд. — СПб. : Фолиант, 2012. — 431 с.
10. *Никифоров А.С.* Клиническая неврология. — М. : Феникс, 2014. — 448 с.
11. *Никифоров А.С., Гусев Е.И.* Общая неврология. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2015. — 704 с.
12. *Петрухин А.С.* Детская неврология : учебник. В 2 т. — Т. 1. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. — 272 с.
13. *Петрухин А.С.* Детская неврология : учебник. В 2 т. — Т. 2. — М. : ГЭОТАР-Медиа, 2012. — 555 с.
14. Пропедевтика и частный курс клинической неврологии с основами медицинской генетики : учебное пособие / М.А. Луцкий [и др.]. — Воронеж, 2006. — 140 с.
15. Рассеянный склероз : клиническое руководство ; под ред. Е.И. Гусева, И.А. Завалишина, А.Н. Бойко. — Москва : Реал Тайм, 2011. — 520 с.
16. *Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А.* Нервные болезни. — СПб. : Политехника, 2016. — 560 с.
17. *Скоромец А.А., Скоромец А.П., Скоромец Т.А.* Топическая диагностика заболеваний нервной системы. — СПб. : Политехника, 2017. — 663 с.
18. *Триумфов А.В.* Топическая диагностика заболеваний нервной системы : учебное пособие. — 19-е изд. — М. : Медпресс-информ, 2015. — 264 с.