ЛЕКЦІЯ 7. СИМПТОМОКОМПЛЕКСИ ПРИ УРАЖЕННІ КОРКОВО-М'ЯЗОВОГО ШЛЯХУ НА РІЗНИХ РІВНЯХ

Поражение коры боль­шого мозга. Импульсы произволь­ного движения в пораженном полушарии не формируются или не доходят до уров­ня внутренней капсулы. Здесь пирамид­ный пучок прерывается выше перекрес­та. Нарушаются обе его части - корково-ядерная и корково-спинномозговая. Следовательно, паралич мышц возникает на противоположной половине тела. По причине неполноты перекреста и неоди­накового нарушения двусторонней ин­нервации степень выраженности пареза в отдельных мышечных группах варьи­рует. Из мимических мышц парализуется только их нижняя группа и мышцы поло­вины языка. Проявляется это тем, что при показывании зубов верхняя губа на стороне пареза поднимается меньше, угол рта перетягивается в непораженную сторону. Язык при высовывании откло­няется в пораженную сторону, его пере­мещают туда все сокращающиеся непарализованные мышцы здоровой полови­ны языка. Слабость мышц верхней ко­нечности выражена больше, чем нижней. И на верхней, и на нижней конечности больше страдают дистальные мышечные группы. Паралич (парез) образуется на сторо­не, противоположной очагу. Граница ме­жду парализованной и здоровой сторо­ной проходит по средней линии тела. Такой синдром называется гемиплегией (от греч. hemi - половина, plege - по­ражение). Вследствие поражения цент­рального нейрона на парализованной стороне появляются признаки растормаживания сегментарного аппарата - по­вышается мышечный тонус, оживляются глубокие рефлексы, появляются патоло­гические и защитные рефлексы (особен­но рано и постоянно обнаруживается рефлекс Бабинского). При расторможенности сегментарно­го аппарата, кроме перечисленных выше симптомов, наблюдаются патологичес­кие содружественные движения - синкинезий. Патологические синкинезий принято разделять на глобальные, координаторные и имитационные (контрлате­ральные). Глобальные синкинезий - непроиз­вольные движения парализованных конечностей, возникающие при сильном и срав­нительно длительном напряжении мус­кулатуры здоровых конечностей (напри­мер, при форсированном сжатии пальцев здоровой кисти в кулак), а также при кашле, чиханье, смехе, плаче, натуживании. Характер глобальной синкинезий обычно определяется избирательным по­вышением тонуса в парализованных ко­нечностях. На верхних конечностях синкинезий проявляются сгибанием паль­цев, сгибанием и пронацией предплечья, отведением плеча (укоротительная синергия); на нижней конечности - приведе­нием бедра, разгибанием в коленном суставе, сгибанием стопы, сгибанием пальцев (удлинительная синергия). Координаторные синкинезий - не­произвольные сокращения паретичных мышц при попытке произвольного сокра­щения других, функционально связан­ных с ними мышц. Обычно они наблю­даются в период восстановления произ­вольных движений, когда появляется возможность выполнять некоторые во­левые движения, а синкинезий активно задержать не удается. К числу синкинезий при гемипарезе относится так называемый тибиальный феномен Штрюмпеля. Больной в поло­жении лежа на спине не может на сторо­не пареза произвести тыльное разги­бание стопы, но когда он сгибает ниж­нюю конечность в коленном суставе, осо­бенно при противодействии со стороны обследующего, передняя большеберцовая мышца сокращается и совершается разгибание в голеностопном суставе. К та­кой же категории синкинезий при гемиплегии относится симптом Раимиста. Боль­ной в положении лежа на спине не может на парализованной стороне приводить и отводить бедро. Но эти движения в паретичных мышцах нижней конечности по­являются, когда больной их производит здоровой конечностью, особенно при со­противлении со стороны обследующего. К содружественным движениям при гемиплегии относится симптом непроиз­вольного поднимания парализованной нижней конечности, когда больной из положения лежа садится на кровати без помощи рук (синкенезия Бабинского). При сгибании туловища вперед ниж­няя конечность на стороне гемипареза непроизвольно сгибается в коленном су­ставе (феномен Нери). Нередко встреча­ется синкинезия в виде непроизвольного сгибания большого пальца руки при пас­сивном разгибании II-V пальцев (фено­мен Клиппеля-Вейля) или веерообраз­ное разведение пальцев парализованной верхней конечности при зевоте. Имитационные синкинезий - непро­извольные движения одной конечности, имитирующие волевые движения другой. К имитационным синкинезиям относятся заместительные компенсаторные движе­ния, которые больной производит здоро­вой конечностью при выполнении дви­жения паретичной конечностью. Больные с парезом верхней конечности иногда облегчают себе выполнение движений ею посредством идентичного напряже­ния здоровой верхней конечности. На ранних этапах онтогенеза движения у человека симметричны и двусторонни вслед­ствие двусторонней иррадиации двигатель­ных импульсов. В последующем, при закон­ченной миелинизации пирамидных и экстрапирамидных волокон, а также по мере при­обретения индивидуального двигательного опыта становится возможным выполнять движения только одной конечностью. Приоб­ретение двигательных навыков заключается в обучении не только быстро производить нужные движения, но и подавлять при этом синкинетические импульсы. При поражении пирамидной системы на уровне коры и базальных ядер происходит растормаживание имевшихся в раннем периоде развития ней­ронных связей в подкорковых образованиях и снова возобновляются имитационные синкинезии, которые являются патологически­ми. Врожденные имитационные синкинезии выражаются в распространении импульсов по ассоциативным волокнам на оба полуша­рия головного мозга, что затрудняет форми­рование многих двигательных навыков верхней конечности. Итак, синдром гемиплегии в наиболее полной форме связан с поражением внутренней капсулы одного из полуша­рий мозга. Если пирамидный пучок на этом уровне поврежден неглубоко и вре­менно (например, в результате отека), нарушения его функции обратимы. При разрушении пирамидных волокон произ­вольные движения утрачиваются и фор­мируется гемиплегия. В этой фазе боль­ные обучаются ходьбе. Паретичная ниж­няя конечность при этом выносится впе­ред, описывая полукруг. Это напоминает движение косы при ручном скашивании травы - «косящая походка». Стойкое изменение позы конечностей при гемип­легии получило название по имени авто­ров - контрактура Вернике-Манна. При локализации очага по ходу пира­мидного пути от коры до внутренней капсулы (прецентральная извилина, парацентральная долька, лучистый венец) клиническая картина в значительной степени зависит от поперечного размера очага. Если он обширен и охватывает всю область начала пирамидной системы, возникает симптомокомплекс, идентич­ный капсулярной гемиплегии. Однако та­кие массивные очаги   встречаются нечасто. Обычно вовлекается часть цен­тральных нейронов или их аксонов. Страдают те из них, которые имеют от­ношение к регуляции движения одной конечности или только мышц области головы. Изолированный паралич нижней конечности обозначается   термином monoplegia cruralis, а верхней конечно­сти - monoplegia brachialis. Паралич бу­дет иметь признаки поражения централь­ного нейрона. Поражение верхней ко­нечности чаще сочетается с поражением лица и языка. Получается характерный синдром - paralysis facio-linguo-brachialis - своего рода неполная гемиплегия. Одностороннее поражение волокон пи­рамидного пучка может происходить и ниже внутренней капсулы, в пределах мозгового ствола (ножка мозга, мост мозга, продолговатый мозг). В этом слу­чае будет развиваться гемиплегия на про­тивоположной очагу стороне. Одновре­менно вовлекается какой-либо из двига­тельных черепных нервов для соответст­вующих мышц одноименной стороны. Воз­никает своеобразный клинический синд­ром: паралич черепного нерва на стороне очага и гемиплегия на противополож­ной, что получило название альтернирующая гемиплегия (от лат. alternans - попеременный, чередующийся). Поражение спинного мозга. По всей его длине в боковых канатиках проходят перекрещенные выше пирамидные пучки. Параллельно с ними в передних рогах расположены перифе­рические мотонейроны. На уровне каж­дого сегмента от пирамидных пучков отходят волокна для образования синап­са с соответствующими нейронами. При перерыве пирамидных волокон выше шейного утолщения (поражение верхних шейных сегментов) спинного мозга будут нарушены пирамидные пучки для верх­них и нижних конечностей. Наступит паралич верхних и нижних конечностей (тетраплегия). Паралич будет также но­сить признаки поражения центрального нейрона (спастическая тетраплегия). Какие двигательные расстройства ра­зовьются при поперечном поражении спинного мозга на уровне грудных сег­ментов? Прерванными оказываются во­локна пирамидной системы для обеих нижних конечностей, что приведет к их параличу. Верхние конечности останутся незатронутыми. Глубокие рефлексы и мы­шечный тонус на нижних конечностях будут повышены, появятся защитные и патологические рефлексы. Кожные ре­флексы ниже уровня поражения гаснут. Такое поперечное распределение пара­лича конечностей называется парапле­гией. Поскольку в данном случае стра­дают только нижние конечности, говорят о нижней параплегии. В связи с повыше­нием мышечного тонуса (спастические явления) такую параплегию называют спастической. При поражении пирамидного пучка в одном боковом канатике на уровне верхнешейных сегментов спинного мозга развивается паралич верхних и нижних конечностей на стороне очага (спастиче­ская гемиплегия). Мимические мышцы и язык при этом не страдают. Такой синд­ром называют гемиплегией спинального типа. Изолированное поражение мотоней­ронов в спинном мозге встречается при полиомиелите, клещевом энцефалите, миелоишемии и др. При разрушении клеток передних ро­гов в шейном утолщении развивается периферический паралич верхних конеч­ностей (верхняя вялая параплегия). Встречается поражение мотонейронов на всем протяжении спинного мозга, что клини­чески проявляется параличом как верх­них, так и нижних конечностей - вялая тетраплегия. При поражении мотонейронов пояснично-крестцовых сегментов возникает нижняя параплегия со снижением мы­шечного тонуса, угасанием глубоких рефлексов на нижних конечностях. Спустя несколько недель возникает мышечная атрофия (вялая атрофическая нижняя параплегия). Очаг в передних рогах спинного мозга может ограничиться одним-двумя сегментами. Пострадают соответствующие мышечные группы (сегментарный тип паралича или паралич миотома). Иннер­вация мышц, расположенных ниже и вы­ше очага, останется сохраненной. Теперь рассмотрим параличи при пе­рерыве периферического нейрона вне собственно мозгового вещества. В этих случаях могут страдать корешки или периферические нервные стволы. Для ди­агностики имеет важное значение распределение двигательных расстройств. В одном случае группа пострадавших мышц совпадает с иннервацией каким-либо корешком, в другом - нервом. Классическим примером может служить паралич Эрба-Дюшенна. Воз­никает односторонний паралич перифе­рического типа дельтовидной мышцы (подмышечный нерв), двуглавой мышцы плеча и плечевой (мышечно-кожный нерв), плечелучевой мышцы (лучевой нерв). Трудно допустить одновременное поражение трех нервных стволов, более вероятно предположить поражение ко­решков Сv-Cvi. Пораже­ние спинномозговых корешков может подтвердиться и распределением рас­стройств чувствительности. Если какая-то группа мышц имеет признаки паралича периферического ти­па и эти мышцы совпадают с зоной иннервации одного нерва, это называется невральным типом распределения пара­лича. При множественном поражении нер­вных стволов (полиневрит) или при не­которых наследственных заболеваниях нервной системы встречается своеобраз­ный симптомокомплекс: вялый тетрапарез, при котором мышечная слабость более выражена в дистальных отделах конечностей. Такую закономерность на­зывают дистальным или полиневритическим распределением паралича. При наследственных мышечных дис­трофиях атрофии и парезы локализуют­ся больше в мышцах тазового и пле­чевого пояса, а также проксимальных отделов конечностей; мышцы дисталь­ных отделов остаются относительно со­хранными (миопатический тип распре­деления паралича). Центральный нейрон (дендрита и тело) может подвергаться избыточному раздражению (ирритации). Накопление подпороговых ирритативных импульсов приводит к периоди­чески наступающим бурным разрядам в виде потока импульсов по аксонам цент­ральных нейронов. Мгновенно приводит­ся в действие периферический мото­нейрон, судорожно сокращаются мыш­цы, соответствующие очагу раздражения в коре головного мозга. Эти судороги отдельных мышечных групп имеют по преимуществу клонический характер. В том или другом суставе происходят толчкообразные последовательные сги­бание и разгибание или приведение и отведение. Приступ продолжается не­сколько минут и в последующем может повторяться. Сознание у больного сохра­няется. Такие пароксизмы локальных су­дорог получили название корковой, или джексоновской, эпилепсии. Судороги возникают обычно в тех группах мышц, которыми человек больше пользуется при произвольных движениях. Напри­мер, судорога мышц I пальца кисти воз­никает чаще, чем V (большая площадь корковой зоны для I пальца). Судорога, начавшись в мышцах большо­го пальца, часто распространяется в та­ком порядке: другие пальцы, кисть, вся верхняя конечность, лицо; возможен пе­реход на нижнюю конечность. Это соот­ветствует распространению возбуждения по смежным двигательным центрам в прецентральной извилине. В некоторых случаях локальные судо­роги генерализуются, возникает общий эпилептический припадок с потерей со­знания. Появление эпилептических при­ступов, в частности приступов корковой эпилепсии, всегда возбуждает подозре­ние о внутричерепном объемном процес­се (опухоль, киста, арахноидит). Существует еще один вид корковой эпилепсии. Она характеризуется тем, что локальные судороги не возникают при­ступами, а держатся постоянно. Перио­дически судороги усиливаются, генера­лизуются, и у больного наступает общий эпилептический приступ. Такая форма заболевания была описана отечествен­ным невропатологом А. Я. Кожевнико­вым в 1894 г. и носит название кожев-никовской эпилепсии. Этот синдром час­то возникает при хронической форме клещевого энцефалита. Следует отметить, что существуют различные варианты параличей (паре­зов), такие как органический, рефлек­торный и функциональный. Органический паралич (парез) развивается при изменениях структуры центрального или перифери­ческого двигательного нейрона вследст­вие различных причин (травмы, сосу­дистые, опухолевые, воспалительные, дегенеративные и другие заболевания). Варианты органического паралича: цен­тральный, периферические и смешан­ный. О смешанном параличе (парезе) говорят в тех случаях, когда одновремен­но в мышцах одной конечности выявля­ются признаки поражения перифери­ческого (атрофия мышц, гипотония, фасцикулярные подергивания) и централь­ного мотонейронов (оживление глубоких рефлексов, патологические знаки). Наи­более часто смешанный парез встречает­ся при боковом   амиотрофическом склерозе. Рефлекторный парез характеризуется оживлением глубоких рефлексов с наличием патологических знаков при достаточной сохранности мы­шечной силы. Это бывает при частичном поражении корково-мышечного пути или при дислокационном воздействии на пирамидную систему в случае обширного, расположенного рядом патологического очага. Функциональный паралич (парез) связан с воздействием психо­генных факторов, которые приводят к нейродинамическим нарушениям централь­ной нервной системы и встречаются главным образом при истерии. При та­ком параличе не изменяются трофика и тонус мышц, сохраняются глубокие ре­флексы, отсутствуют патологические ки­стевые и стопные знаки.