

Л.О.Бадалян

ДЕТСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Шестое издание

Учебное пособие

Рекомендовано ГОУ ВПО «Московская медицинская академия имени И.М.Сеченова» в качестве учебного пособия для студентов учреждений высшего профессионального образования, обучающихся по дисциплине «Неврология» по специальности 060103.65 «Педиатрия»



Москва
«МЕДпресс-информ»
2021

УДК 616.8:616-053.2

ББК 56.12:57.3

Б15

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Регистрационный номер рецензии 385 от 18 ноября 2008 г. ФГУ ФИРО

Бадалян, Левон Оганесович

Б15 Детская неврология : учеб. пособие / Л.О.Бадалян. – 6-е изд. – М. : МЕДпресс-информ, 2021. – 608 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-892-9

Издание включает сведения по семиотике поражения нервной системы у детей и основным нозологическим формам неврологических заболеваний детского возраста. В разделе семиотики приведены данные по пропедевтике нервных болезней, методике исследования нервной системы у детей разного возраста и основным неврологическим симптомокомплексам при поражении головного и спинного мозга, периферической нервной системы. Главы, посвященные основным заболеваниям нервной системы у детей, дополнены современными данными по этиологии, патогенезу, клинике, диагностике и лечению.

Издание предназначено для студентов педиатрических факультетов медицинских вузов.

УДК 616.8:616-053.2
ББК 56.12:57.3

ISBN 978-5-00030-892-9

© Лозовская Н.И., 1998
© Оформление, оригинал-макет, иллюстрации.
Издательство «МЕДпресс-информ», 2010

Оглавление

Предисловие	5
Введение	6
Раздел I. Семиотика поражений нервной системы у детей	7
Глава 1. Функциональная морфология нервной системы	9
Глава 2. Чувствительность Пути и центры. Методика исследования. Синдромы нарушения	71
Глава 3. Движение Пирамидная система. Пути и центры. Методика исследования. Центральный и периферический параличи	90
Глава 4. Черепные нервы Методика исследования. Синдромы поражения	132
Глава 5. Вегетативная нервная система Методика исследования. Синдромы поражения	172
Глава 6. Высшая нервная деятельность Локализация функции в коре больших полушарий. Методика исследования. Синдромы поражения	189
Глава 7. Кровоснабжение головного и спинного мозга Синдромы поражения отдельных сосудистых бассейнов	215
Глава 8. Специальные методы исследования в детской неврологической клинике Исследование цереброспинальной жидкости	231
Глава 9. Важнейшие неврологические симптомокомплексы Основы топической диагностики. Методические указания к составлению истории болезни в клинике детской неврологии	276
Глава 10. Особенности неврологического обследования детей грудного возраста	298
Раздел II. Заболевания нервной системы у детей	323
Глава 11. Перинатальная патология нервной системы	325
Глава 12. Аномалии развития нервной системы	349
Глава 13. Наследственно-дегенеративные заболевания нервной системы	380

Глава 14. Инфекционные заболевания нервной системы	443
Глава 15. Травмы головного и спинного мозга. Черепно-мозговая травма	510
Глава 16. Новообразования головного и спинного мозга	526
Глава 17. Эпилепсия и эпилептиформные синдромы	549
Глава 18. Нарушения мозгового кровообращения	571
Глава 19. Поражение нервной системы при соматических заболеваниях	582
Алфавитный указатель	601

Предисловие

Выходит в свет очередное издание учебника академика РАМН Л.О.Бадаляна по детской неврологии – настольной книги многочисленной когорты врачей-неврологов, преподавателей и студентов высшей медицинской школы. Учебник построен по классическому плану. Первый раздел включает данные по семиотике поражений нервной системы у детей, возрастные особенности развития, различные методики исследований функций нервной системы, включая современные (нейровизуализация, нейрофизиология) методы исследования в детской неврологической клинике.

Главы, посвященные основным нозологическим формам, включают современную информацию, позволяющую диагностировать различные неврологические заболевания, находить терапевтические подходы с учетом этиологии и патогенеза. В настоящее издание внесены дополнения, обновлен ряд иллюстраций, которые полезны для получения целостного представления об анатомо-функциональных аспектах развития нервной системы, корректного трактования данных дополнительных обследований и клинической картины. В специальных главах описаны различные врожденные, наследственные и приобретенные заболевания нервной системы у детей, специфические диагностические приемы. Учебник написан доступным для читателя языком и может быть полезен для студентов педиатрических и других факультетов, а также врачей-неврологов, нейрофизиологов, нейрохирургов и т.д.

Уверены, что данная книга будет встречена с таким же неподдельным интересом, как и предыдущие издания, и будет способствовать углублению знаний студентов и врачей, что, в свою очередь, улучшит диагностику и лечение неврологических заболеваний у детей, в том числе медико-генетическое консультирование.

Академик РАМН Е.И.Гусев,
д.м.н. О.Л.Бадалян

Введение

Неврология (от греч. *neuron* – нерв, *logos* – наука) – наука о структуре и функции нервной системы, изучающая закономерности развития нервной системы, методы ее исследования в сравнительно-возрастном аспекте, а также различные неврологические заболевания у детей. Детская неврология – сравнительно молодая дисциплина, однако она занимает важное место в системе клинических дисциплин.

Детская неврология зародилась на стыке невропатологии и педиатрии, основывается на достижениях современной нейрофизиологии, нейроморфологии, психологии и других наук.

Изучение нервной системы ребенка основывается на данных возрастной эволюции структур и функций мозга. Усложнение форм нервной деятельности идет постепенно, однако каждый возрастной период развития нервной системы является качественно новым этапом становления нервно-психической деятельности. На основе эволюционно закрепленных форм реагирования развиваются усложненные формы адаптационной деятельности, соответствующие условиям социального окружения ребенка.

В каждом возрастном периоде имеются критерии, определяющие границы между нормой и патологией. Многие адекватные раннему периоду развития нервной системы безусловные рефлексы постепенно угасают в связи с развитием высших отделов центральной нервной системы, уступая место более тонким, дифференцированным реакциям.

Задержка обратного развития рефлексов раннего детского возраста свидетельствует о патологии нервной системы, равно как и «возврат» их.

Задачами детской неврологии являются изучение онтогенеза нервной системы ребенка, соответствия развития нервно-психических функций возрасту и выявление причин задержек или искажения развития. Особое значение имеет изучение этиологии, патогенеза и клинической картины заболеваний нервной системы у детей различных возрастных групп, методов профилактики и лечения заболеваний нервной системы, дифференцированных в зависимости от возраста ребенка. В задачи детской неврологии входит также изучение изменений нервной системы при различных патологических состояниях, роли нервной системы в патогенезе многообразных заболеваний детского возраста.

В последние годы отмечается заметный прогресс в детской неврологии. Получены важные данные по возрастной эволюции мозга, формированию его структур и функций. Активно изучается неврология раннего детского возраста. В клиническую практику внедряются современные нейрофизиологические методы исследования. Расширились диагностические возможности, более эффективным становится лечение заболеваний нервной системы у детей.

Любой врач-педиатр должен уметь распознать наиболее распространенные заболевания нервной системы у детей: менингиты, энцефалиты, эпилепсию, опухоли головного мозга и др. Знание основ неврологии необходимо для дифференциальной диагностики коматозных состояний, распознавания внутричерепных кровоизлияний при травмах нервной системы и т.п.

Знание детской неврологии расширяет диапазон клинического мышления врача, его диагностические возможности, выбор рациональных методов лечения и профилактики.

Раздел I

**СЕМИОТИКА ПОРАЖЕНИЙ
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ У ДЕТЕЙ**

Глава 1

ФУНКЦИОНАЛЬНАЯ МОРФОЛОГИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Основная функция нервной системы – объединение и регулирование различных физиологических процессов в соответствии с меняющимися условиями внешней и внутренней среды. Адаптация (приспособление) к окружающей среде не исключает определенной независимости организма. Чем выше уровень адаптации, тем менее однозначным становится реагирование организма на изменение условий жизни, тем большей свободой действий он располагает. Например, такой физиологический показатель, как постоянство температуры тела, независимо от температуры окружающей среды означает известную автономность по отношению к средовым влияниям. Чем выше уровень адаптации, тем сложнее и разнообразнее становятся реакции организма, дифференцированное анализ средовых воздействий и тем большее значение в регуляции поведения приобретает индивидуальный жизненный опыт.

Нервная клетка. Основной структурно-функциональной единицей нервной системы является нервная клетка-нейрон (см. рис. 1), в котором различают тело клетки и отростки – дендриты и аксон. Нервный импульс распространяется всегда в одном направлении: по дендритам – к телу клетки, по аксону – от тела клетки (закон динамической поляризации нервной клетки Рамон-и-Кахаля). Таким образом, нейрон – система, имеющая множество «входов» (дендриты) и лишь один «выход» (аксон). Такая закономерность свойственна нервной системе в целом. Количество волокон, несущих импульсы к центру, превосходит число волокон, несущих импульсы к периферии (принцип «воронки», или общего конечного пути).

В функциональном отношении нейроны можно разграничить на афферентные, доставляющие импульсы к центру, эфферентные, несущие информацию от центра к периферии, и вставочные, в которых происходит предварительная промежуточная переработка импульсов и организуются коллатеральные связи.

Особое место занимают так называемые рецепторные нейроны, представленные ложноуниполярными клетками, проводящими возбуждение от рецепторов в центральную нервную систему. Тела этих нейронов находятся вне центральной нервной системы, в так называемых нервных ганглиях, располагающихся по ходу корешков спинальных или черепных чувствительных нервов. В отличие от других нервных клеток рецепторный нейрон имеет два длинных отростка, один из которых является собственно

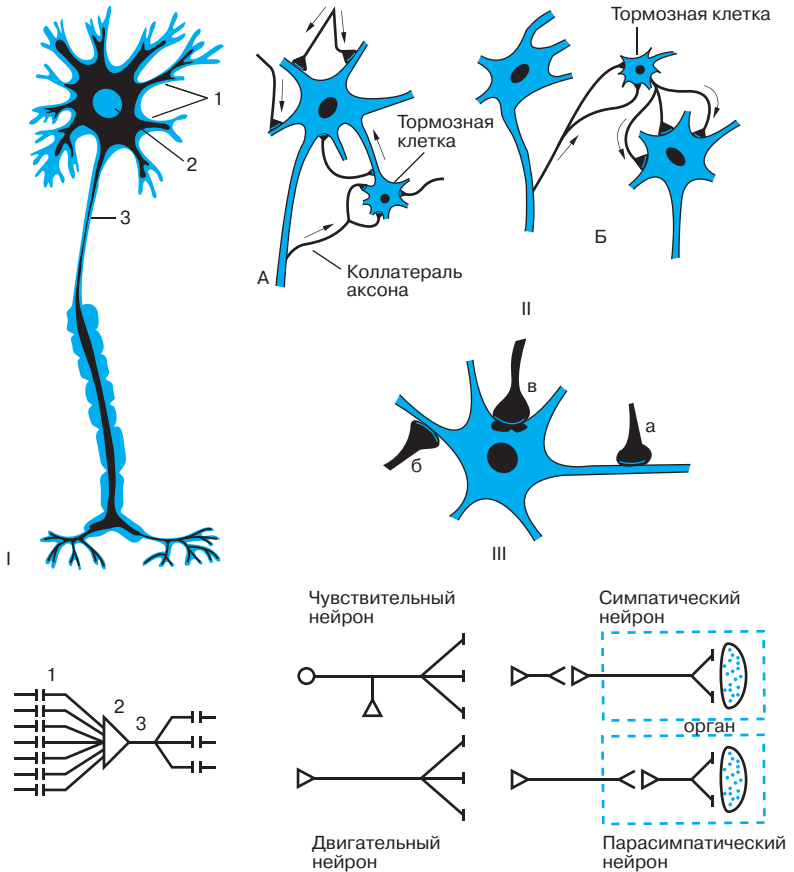


Рис. 1. Анатомо-функциональная структура нейрона.

I – схема строения нейрона: 1 – дендриты; 2 – тело; 3 – аксон. II – механизм торможения нейрона: А – аутооторможение; Б – реципрокное торможение. III – синаптическая связь: а – аксо-аксональная; б – аксо-дендритическая; в – аксо-соматическая.

аксоном, а другой – аксоноподобно вытянутым дендритом. Рецепторные нейроны относятся к группе афферентных.

Эфферентные нейроны, расположенные в центральной нервной системе, посылают импульсы к скелетным мышцам, обеспечивая регуляцию движения. Мотонейроны, непосредственно связанные с мышцами, расположены в передних рогах спинного мозга и двигательных ядрах черепных нервов. Наряду с ними в центральной нервной системе имеются эфферентные клетки, непосредственно не связанные с мышцами, а направляющие свои аксоны к мотонейронам передних рогов спинного мозга. Последние, таким образом, являются «приемщиками» многих нисходящих влияний,

обработка совокупности которых обеспечивает дифференцированную регуляцию движений.

Все разнообразие нисходящих эфферентных импульсаций в конечном итоге передается мышце аксонами этих мотонейронов.

Вставочные нейроны, или интернейроны, составляют самую многочисленную группу нервных клеток в центральной нервной системе и значительно различаются как по структуре, так и по выполняемой функции. Принципиально их разграничивают на возбуждающие и тормозящие.

В центральной нервной системе тела нейронов сосредоточены в сером веществе – коре больших полушарий, подкорковых ядрах, ядрах ствола мозга, ядрах и коре мозжечка, сером веществе спинного мозга.

Иннервацию внутренних органов обеспечивают афферентные и эфферентные нейроны, относящиеся к так называемой вегетативной, или автономной, нервной системе. Афферентная вегетативная клетка, несущая в спинной мозг информацию от интероцепторов внутренних органов, представляет собой, как и другие рецепторные нейроны, ложноуниполярную клетку с аксоном и псевдоаксональным дендритом, тело которой расположено в спинальном узле. Эфферентная вегетативная клетка, находящаяся преимущественно в боковых столбах спинного мозга, не связана непосредственно с иннервируемой гладкой мышцей, чем отличается от переднерогового мотонейрона. Аксон эфферентного вегетативного нейрона заканчивается в вегетативном узле. Здесь расположен второй вегетативный эфферентный нейрон, аксон которого иннервирует соответствующий орган. Аксон первого нейрона называют преганглионарным, аксон второго – постганглионарным. Узлы симпатической нервной системы, как правило, расположены вне иннервируемого органа, поэтому постганглионарные волокна достаточно длинны.

Узлы парасимпатической нервной системы находятся в самом органе, реже в непосредственной близости от него.

Нервный импульс. Нервная клетка (тело и отростки) покрыта мембраной, избирательно проницаемой для ионов K^+ в покое, а для ионов Na^+ в состоянии возбуждения. Протоплазма нервных клеток по сравнению с внеклеточной жидкостью содержит в 30–50 раз больше ионов K^+ , в 8–10 раз меньше ионов Na^+ и в 50 раз меньше ионов Cl^- . За счет высокой концентрации ионов K^+ в протоплазме нервной клетки по сравнению с внеклеточной жидкостью, избирательной проницаемости мембраны возникает так называемый мембранный потенциал покоя, величина которого варьирует от 50 до 70 мВ. Величина потенциала покоя определяется соотношением числа положительно заряженных ионов K^+ , проникающих в единицу времени из клетки во внеклеточную жидкость, к числу ионов Na^+ , диффундирующих через мембрану в клетку (что несколько снижает потенциал покоя, вызванный диффузией ионов K^+ из клетки). Чем выше это соотношение, тем больше амплитуда мембранного потенциала покоя.

Относительная стабильность концентрации ионов внутри клетки, несмотря на процесс диффузии, поддерживается благодаря существованию

так называемого *натрий-калиевого насоса*, обеспечивающего «удаление» из протоплазмы проникающих туда ионов Na^+ и нагнетание в нее ионов K^+ , вследствие чего поддерживается ионная асимметрия. Энергетическое обеспечение работы насоса осуществляется при расщеплении макроэргических фосфорных соединений, в частности аденозинтрифосфата (АТФ), под воздействием фермента АТФазы. Ингибирование этого фермента приводит к «параличу» насоса.

При воздействии электрического тока на нервное волокно возникает быстрое колебание величины мембранного потенциала, соответствующее образованию *потенциала действия*. При этом проницаемость мембраны для ионов Na^+ резко повышается и становится в 20 раз больше, чем проницаемость для ионов K^+ : поток ионов Na^+ внутрь клетки значительно преобладает над обратным потоком ионов K^+ . В связи с этим возникает реверсия потенциала мембраны, соответствующая нисходящей части кривой потенциала действия – фазе деполяризации. Затем проницаемость мембраны для ионов Na^+ понижается, а для ионов K^+ повышается. В итоге происходит реполяризация мембраны с появлением положительного потенциала на наружной ее поверхности и отрицательного – на внутренней.

При возникновении потенциала действия (фазы деполяризации и реполяризации) протоплазма нервной клетки обогащается ионами Na^+ и теряет ионы K^+ . При повторных стимуляциях потеря ионов K^+ могла бы быть значительной, но этого не происходит вследствие действия натрий-калиевого насоса, активность которого зависит от концентрации ионов Na^+ в протоплазме. Благодаря натрий-калиевому насосу восстанавливается нормальная ионная асимметрия между вне- и внутриклеточной жидкостью.

Амплитуда потенциала действия варьирует от 80 до 110 мВ. Потенциал действия нейронов возникает при деполяризации мембраны до критического уровня, который неодинаков в различных участках клетки. Чем меньше необходимая степень деполяризации, тем выше возбудимость мембраны. При раздражении аксона достаточна деполяризация на 5–10 мВ, при раздражении клетки необходима деполяризация на 20–34 мВ.

При возникновении потенциала действия в определенном участке нервного волокна между этим и соседним участком появляются разность потенциалов и электрический ток. Под влиянием электрического тока мембрана соседнего (невозбужденного) участка деполяризуется, повышается натриевая проницаемость и за счет последующей ионной диффузии потенциал действия как бы смещается на новый участок мембраны; возникает распространение возбуждения. После прохождения возбуждения мембрана нервного волокна вновь восстанавливает нормальную ионную асимметрию, положительный заряд на наружной поверхности и отрицательный – на внутренней.

Скорость проведения возбуждения (или импульса) определяется величиной омического сопротивления окружающей среды, а также сопротивлением аксоплазмы на единицу длины, которая тем меньше, чем больше диаметр волокна. Скорость выше в волокнах большего диаметра, но при одном и том же диаметре скорость зависит от величины так назы-

ваемого фактора надежности – отношения амплитуды потенциала действия к порогу деиннервации. При повышении фактора надежности скорость проведения импульса увеличивается.

Аксоны многих нервных клеток покрыты миелиновой оболочкой, которая прерывается через каждые 2–3 мм, оставляя узкий участок неприкрытой миелином мембраны аксона (перехват Ранвье). Скорость проведения импульса в миелинизированных волокнах значительно выше, чем в немиелинизированных, и составляет до 120 м/с. Такая высокая скорость обеспечивается за счет особого, по сравнению с немиелинизированными волокнами, способа распространения возбуждения: не последовательно по ходу мембраны аксона, а сальтаторно с одного перехвата Ранвье на другой.

Нервные волокна в центральной и периферической нервной системе тесно прилегают друг к другу, выполняя вместе с тем различные функции и передавая импульсы в разных направлениях к разным структурам нервной системы. В связи с этим они должны быть изолированы друг от друга. Эта изоляция обеспечивается как миелиновыми оболочками, так и нейроглией, которой принадлежит важная роль в обеспечении нормального функционирования нервных клеток. Клетки нейроглии не только осуществляют изоляцию нейронов друг от друга, но и выполняют механическую опорную функцию и оказывают регулирующее влияние на ионный состав и метаболизм нервных клеток.

Межнейрональные связи и нервно-мышечная передача. Функциональная общность нервной системы обеспечивается благодаря наличию тесной связи между отдельными элементами. У низших беспозвоночных животных имеется протоплазматическая непрерывность между отростками нервных клеток. На более поздних стадиях филогенеза и прежде всего у человека связь между нервными клетками осуществляется специальными образованиями – синапсами. Синапс состоит из трех основных элементов: пресинаптической мембраны, синаптической щели и постсинаптической мембраны. Пресинаптическая мембрана представляет собой нейросекреторный аппарат, в котором синтезируется и выделяется медиатор, оказывающий тормозящее или возбуждающее действие на постсинаптическую мембрану иннервируемой клетки. Постсинаптическая мембрана обладает избирательной чувствительностью к химическому агенту – медиатору – и практически нечувствительна к раздражителю электрическим током. Наличие синапсов определяет одностороннее проведение нервного импульса (обратная передача возбуждения с постсинаптической на пресинаптическую мембрану невозможна), поскольку в нервных волокнах возбуждение может распространяться в обе стороны от стимула. Вместе с тем в синапсе замедляется скорость проведения. Длительность синаптической задержки варьирует в значительных пределах в зависимости от функционального назначения синапса и составляет 0,2–0,5 мс в межнейрональных и нервно-мышечных синапсах, тогда как в нервных окончаниях гладкой мускулатуры достигает 5–10 мс.

Терминали аксона, разветвляясь, могут оканчиваться на аксоне, дендритах или на теле следующей нервной клетки. В зависимости от этого

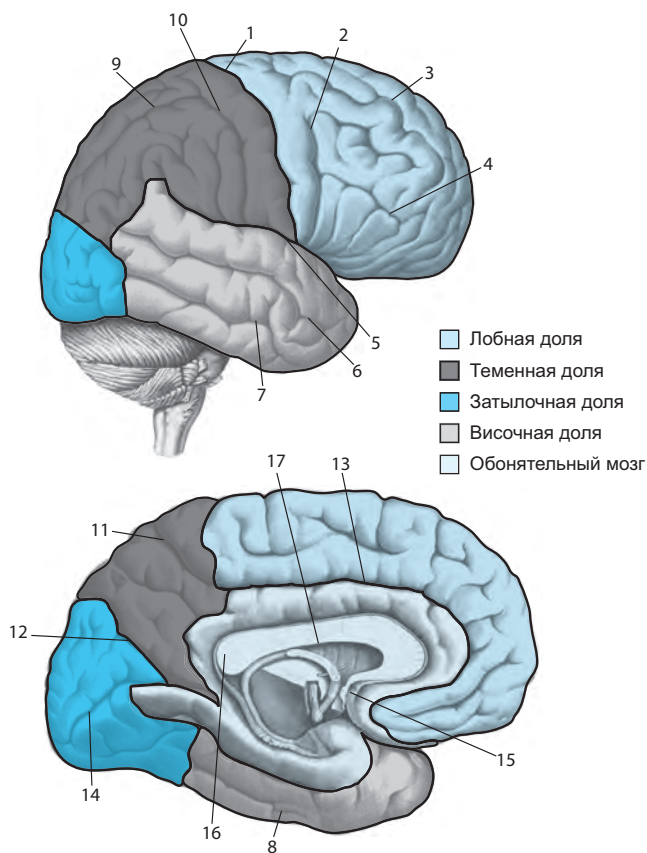


Рис. 2. Борозды и извилины головного мозга.

Борозды: 1 – центральная; 2 – прецентральная; 3 – верхняя лобная; 4 – нижняя лобная; 5 – латеральная; 6 – верхняя височная; 7 – нижняя височная; 8 – обходная; 9 – внутритеменная; 10 – постцентральная; 11 – краевая часть поясной; 12 – теменно-затылочная; 13 – поясная; 14 – шпорная; 15 – передняя спайка; 16 – мозолистое тело; 17 – свод.

Лобная доля человека составляет 25–28% площади коры. Средняя масса лобной доли 450 г. В извилинах лобной доли сконцентрировано несколько функционально важных центров. Функция лобных долей связана с организацией произвольных движений, двигательных механизмов речи, регуляцией сложных форм поведения, процессов мышления.

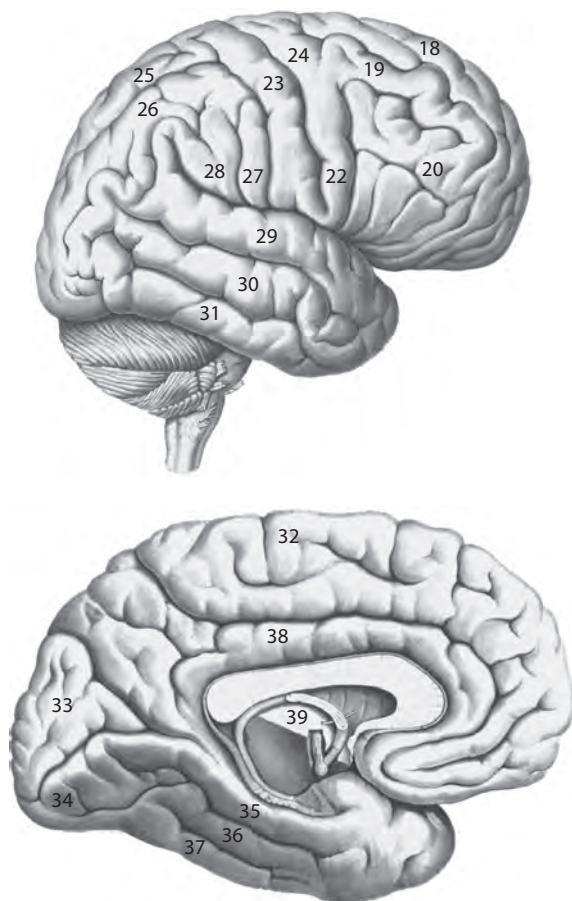


Рис. 2. (продолжение).

Извилины: 18 – верхняя лобная; 19 – средняя лобная; 20 – нижняя лобная; 21 – треугольная часть; 22 – покрышечная часть; 23 – постцентральная; 24 – прецентральная; 25 – верхняя теменная долька; 26 – нижняя теменная долька; 27 – надкраевая; 28 – угловая; 29 – верхняя височная; 30 – средняя височная; 31 – нижняя височная; 32 – парацентральная долька; 33 – клин; 34 – язычная; 35 – извилины гиппокампа; 36 – медиальная затылочно-височная; 37 – латеральная затылочно-височная; 38 – поясная; 39 – зрительный бугор.

Теменная доля отделена от лобной центральной бороздой, от височной – сильвиевой бороздой, от затылочной – воображаемой линией от верхнего края теменно-затылочной борозды до нижнего края полушария.

В теменной доле на наружной поверхности различают вертикальную постцентральную извилину и две горизонтальные дольки – верхнетеменную и нижнетеменную.

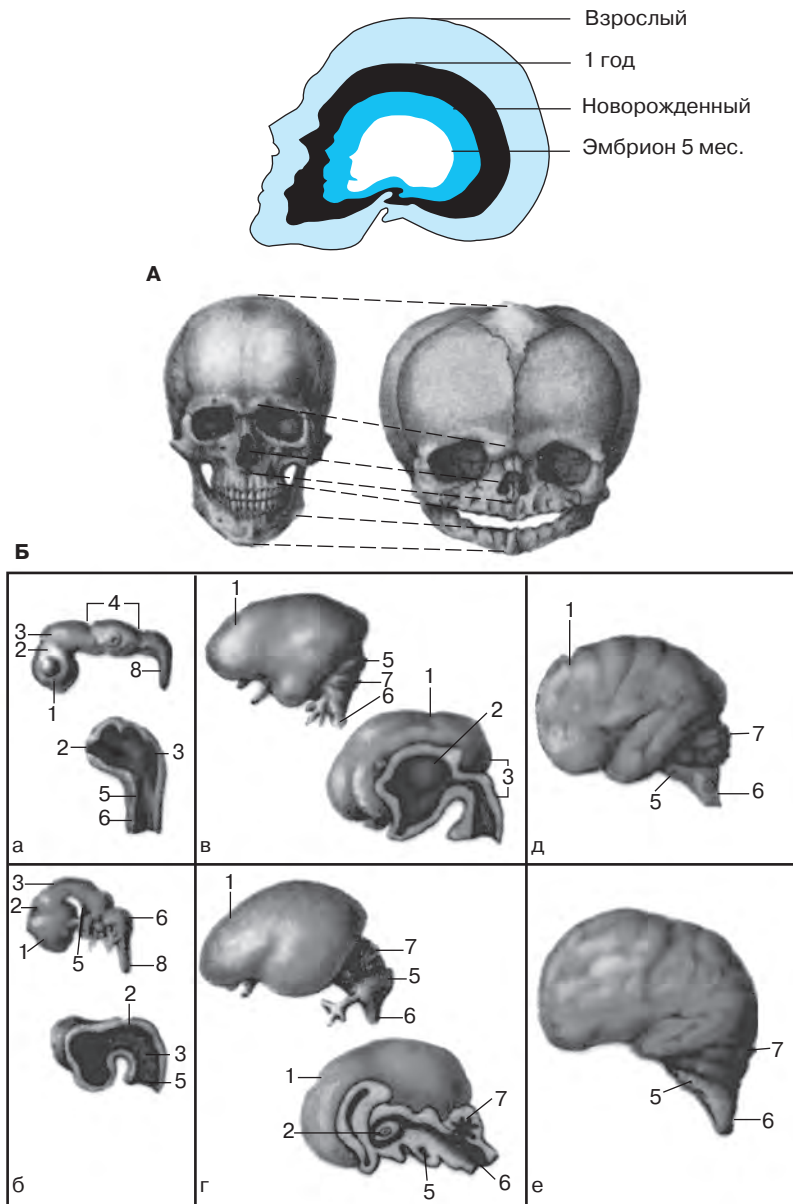
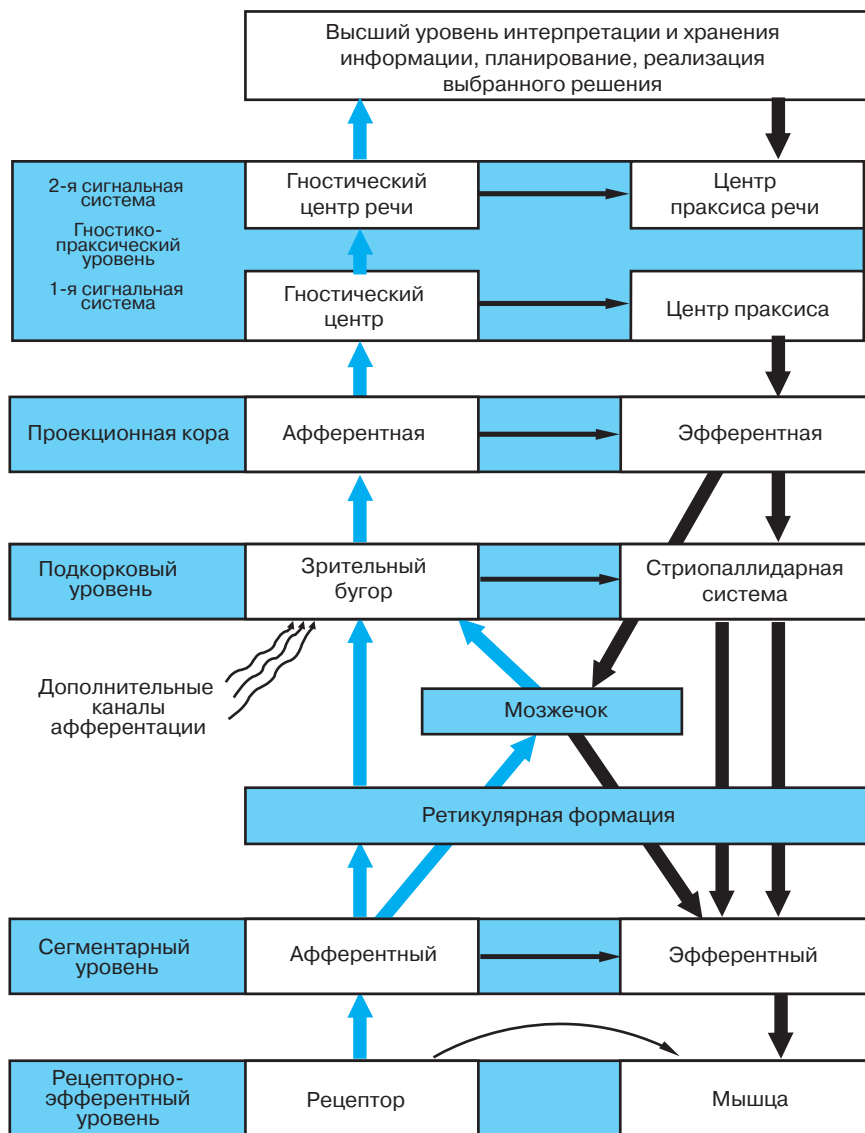


Рис. 17. Развитие головного мозга и черепа.

А – пропорция черепа у новорожденного и взрослого человека. **Б** – онтогенез головного мозга. Развитие плода (в неделях): а, б – 4–7; в – 11; г – 16; д – 32–34; е – новорожденный; 1 – конечный мозг; 2 – промежуточный мозг; 3 – средний мозг; 4 – задний мозг; 5 – мост мозга; 6 – продолговатый мозг; 7 – мозжечок; 8 – спинной мозг.



Б

Рис. 20 (продолжение).

Б. Общий принцип обработки информации в нервной системе (условная схема).

Глава 3

ДВИЖЕНИЕ

Пирамидная система.

Пути и центры. Методика исследования. Центральный и периферический параличи

Движение – одно из основных проявлений жизнедеятельности. Все важнейшие функции организма (дыхание, кровообращение, глотание, мочеиспускание, дефекация, перемещение тела в пространстве) реализуются в конечном счете движением, т.е. сокращением мышц. Мышечное сокращение – сложный биохимический и электрофизиологический процесс, в основе которого лежит феномен «скользящих нитей». Произвольность, свобода в выполнении или задержке тех или иных двигательных актов создают ложную видимость саморождаемости их, независимости от афферентных сигналов. Однако понять физиологию и патологию движений можно только при учете непрерывного потока центростремительных, афферентных импульсов, поступающих от рецепторного аппарата и сообщающих о необходимости осуществления того или иного двигательного акта, о ходе его выполнения, своевременной коррекции силы, длительности и последовательности мышечных сокращений, о целесообразности прекращения движения и его завершении.

Движение имеет рефлекторную природу. Рефлекторная дуга, обеспечивающая реализацию двигательного акта, может быть простейшей, двухнейронной (афферентная и эфферентная нервные клетки), или сложной, многосинаптической. В последнем случае не всегда удается провести четкую грань между афферентной и эфферентной частями рефлекторной дуги и определить начало той ее части, которая непосредственно руководит двигательным актом. Нарушение рефлекторной дуги в эфферентной ее части также может привести к значительным двигательным расстройствам. В то же время и сама чувствительность, афферентные системы находятся в зависимости от двигательных функций, стимулирующих рецепторный аппарат в ходе активного взаимодействия организма с внешней средой.

Периферический мотонейрон. Целостный двигательный акт является сложным рефлексом, формирующимся при участии многих систем, имеющих свои афферентные каналы, а также эфферентные средства доставки импульсов к исполнительному аппарату, непосредственно связанному с работающей мышцей, – к периферическому двигательному нейрону переднего рога спинного мозга и двигательным ядрам черепных нервов.

Двигательные клетки переднего рога располагаются группами, ответственными за сокращение мышц туловища или конечностей. В верхнешейном и грудном отделах спинного мозга различают три группы клеток:

переднюю и заднюю медиальные, обеспечивающие сокращение мышц туловища (сгибание и разгибание), и центральную, иннервирующую мышцу диафрагмы, плечевого и тазового поясов.

В области шейного и поясничного утолщений к этим группам присоединяются передняя и задняя латеральные иннервирующие мышцы сгибателей и разгибателей конечностей. Таким образом, в передних рогах на уровне шейного и поясничного утолщений имеются пять групп мотонейронов (см. рис. 28).

В каждой группе клеток в переднем роге спинного мозга и в каждом двигательном ядре черепных нервов имеются три типа нейронов, выполняющих различные функции. *Альфа-большие клетки*, проводящие двигательные импульсы с большой скоростью (60–100 м/с), обеспечивая возможность быстрых движений, связаны преимущественно с пирамидной системой (см. рис. 29). *Альфа-малые нейроны* получают импульсы от экстрапирамидной системы и оказывают позотонические влияния, обеспечивая постуральное (тоническое) сокращение мышечных волокон. *Гамма-нейроны* получают импульсы от ретикулярной формации. В отличие от альфа-нейронов гамма-нейрон отдает свой аксон не самой мышце, а заключенному в ней проприоцептору – нервно-мышечному веретену, влияя на его возбудимость.

Нервно-мышечное веретено – сложный проприоцептивный аппарат, представленный соединительнотканной капсулой, продольно «натянутыми» тонкими интрафузальными (внутриверетенными) мышечными волокнами, афферентными и эфферентными нервными окончаниями. Эфферентные нервные окончания гамма-нейронов иннервируют интрафузальные мышечные волокна и тем самым влияют на чувствительность нервно-мышечного веретена к внешним воздействиям (преимущественно со стороны экстрафузальных мышечных волокон – сокращение или расслабление мышцы) и косвенно на интенсивность афферентного потока импульсов от веретена к спинному мозгу.

Благодаря гамма-нейрону поддерживается и обеспечивается постоянство уровня сегментарно-рефлекторной деятельности: при дефиците внутрисегментарной импульсации гамма-нейрон повышает возбудимость веретена и увеличивает приток афферентных сигналов, при «перегрузке» сегментарного рефлекторного аппарата гамма-нейрон снижает чувствительность веретена и уменьшает афферентную импульсацию. Таким образом, гамма-нейрон не вызывает непосредственно мышечного сокращения, но обеспечивает на периферическом отрезке двигательных путей систему саморегуляции с обратной афферентацией, замыкающей кольцо рефлексов, поддерживающих мышечный тонус.

Пирамидный путь. Импульс произвольного мышечного сокращения приходит к альфа-большому нейрону из коры больших полушарий по пирамидному пути. Пирамидный путь начинается от клеток Беца, расположенных в V слое коры передней центральной извилины, задних отделов верхней и средней лобных извилин и парацентральной дольки. Двигательные центры мышц нижних конечностей находятся в верхних отделах передней

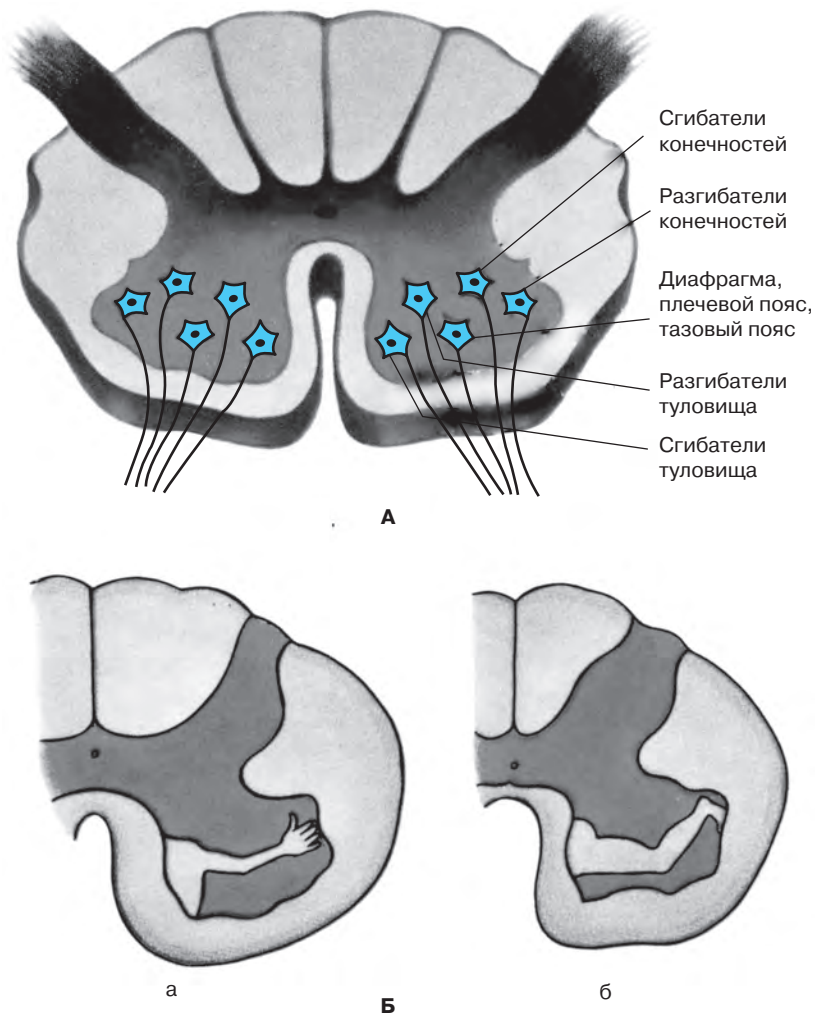


Рис. 28. Передний рог спинного мозга.

А. Распределение мотонейронов в передних рогах спинного мозга на уровне шейного и поясничного утолщений.

Б. Соматическая проекция в переднем роге спинного мозга в шейном (а) и поясничном (б) утолщениях.

центральной извилины, мышц верхних конечностей – в средних отделах. Ниже локализуются центры, иннервирующие мышцы шеи, лица, языка, глотки, гортани. Распределение двигательных центров в передней центральной извилине неравномерно. Наибольшее представительство имеют мышцы, выполняющие наиболее сложные, дифференцированные движе-

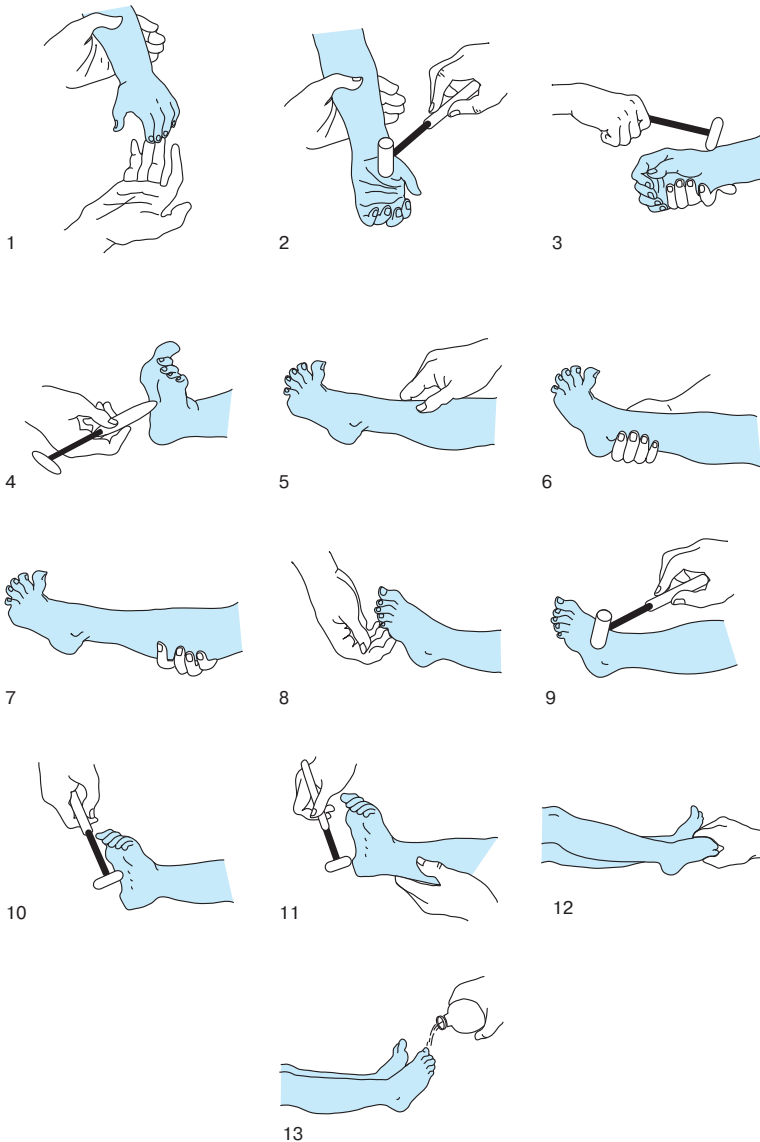


Рис. 32. Пирамидный синдром. Способы вызывания патологических рефлексов. Кистевые патологические рефлексы: 1 – аналог рефлекса Россолимо; 2 – рефлекс Жуковского; 3 – рефлекс Якобсона–Ласка. Разгибательные и сгибательные стопные патологические рефлексы: 4 – рефлекс Бабинского; 5 – рефлекс Оппенгейма; 6 – рефлекс Шеффера; 7 – рефлекс Гордона; 8 – рефлекс Россолимо; 9 – рефлекс Бехтерева I; 10 – рефлекс Жуковского; 11 – рефлекс Бехтерева II. Способы вызывания основных патологических защитных рефлексов: 12 – проба Бехтерева–Мари–Фуа; 13 – холодовая проба.

Глава 19

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Наличие гематоэнцефалического барьера обеспечивает мозгу определенную иммунологическую автономность и независимость. Ряд заболеваний нервной системы оставляет интактными внутренние органы, которые могут страдать лишь вторично вследствие нарушения их иннервации. Наряду с этим многие висцеральные заболевания оказывают воздействие на головной мозг только опосредованно, в результате поражения сосудистых стенок, нарушения гемодинамики или состава периферической крови.

Вместе с тем необходимо признать существование тесной функциональной взаимосвязи между мозгом и внутренними органами, обусловленной эволюционно закрепленными нейровисцеральными и висцероневральными рефлексам. В последние годы изучаются цереброкардиальный и кардиocereбральный синдромы, сочетанное поражение печени и определенных структур экстрапирамидной системы мозга, единая гипоталамо-гипофизарно-надпочечниковая система, обеспечивающая адаптацию организма к экстремальным воздействиям среды.

Развитие соматоневрологии приводит к вычленению обособленных направлений науки, изучающих поражение нервной системы при болезнях крови, сердца, легких, почек, печени, при ожоговой болезни, полостных хирургических вмешательствах, длительном наркозе, при применении аппаратов искусственного дыхания и кровообращения и т.п. Сложились новые синтетические дисциплины: нейроофтальмология, отоневрология, нейроэндокринология и др.

Поражение нервной системы при соматических заболеваниях нередко отличается клиническим своеобразием, в ряде случаев развивается инициально, до появления развернутого висцерального симптомокомплекса, поэтому своевременное распознавание патологии нервной системы может помочь уточнению диагноза основного заболевания.

ПОРАЖЕНИЕ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ ПРИ БОЛЕЗНЯХ КРОВИ

Острый лейкоз. При остром лейкозе у детей поражение нервной системы может быть обусловлено как самим лейкоэмическим процессом, так и токсическим воздействием длительно применяемых антилейкемических препаратов (цитостатики, гормоны). Многообразные клинические варианты поражения нервной системы можно объединить в три основные группы в зависимости от патоморфологического субстрата, лежащего в их основе:

1) расстройства мозговой гемо- и ликвороциркуляции; 2) лейкемическая инфильтрация оболочек и вещества головного и спинного мозга, структур периферической нервной системы; 3) токсическое воздействие некоторых цитостатиков на определенные отделы нервной системы.

Расстройства мозгового кровообращения относятся к наиболее тяжелым осложнениям острого лейкоза у детей, нередко приводящим к летальному исходу. Для острого лейкоза характерна многоочаговость геморрагического поражения мозга.

Очаговые внутримозговые кровоизлияния чаще всего наблюдаются при наиболее бурном развитии миелобластной формы острого лейкоза с гипертермией, резким прогрессирующим увеличением лимфатических узлов, печени, селезенки, нарастающими проявлениями геморрагического синдрома в виде кожных высыпаний, носовых, желудочных, кишечных, почечных кровотечений, развитием некрозов слизистой оболочки полости рта. Со стороны периферической крови отмечаются высокий лейкоцитоз, анемия, резкое уменьшение количества тромбоцитов, увеличение СОЭ. Характерно нарастание лейкоцитоза в дни, предшествующие развитию внутримозгового кровоизлияния. В этот период на фоне бурной генерализации лейкемического процесса, усиления интоксикации, анемии выявляются заторможенность, повышенная раздражительность, эмоциональная лабильность. Больные жалуются на головную боль, тошноту, сильную слабость, боли в конечностях. Отмечается потливость, иногда сухость кожи. Нередко выявляется общая мышечная гипотония с повышением или угнетением сухожильных рефлексов. Со стороны черепной иннервации могут наблюдаться горизонтальный нистагм, недоведение глазных яблок кнаружи, неравномерность глазных щелей, асимметрия носогубных складок.

Очаговое паренхиматозное кровоизлияние клинически проявляется остро: наступает внезапная потеря сознания, развиваются генерализованные клонико-тонические судороги, глубокое коматозное состояние. Очаговые симптомы удается выявить лишь у части больных. Преобладает общемозговая симптоматика, что может объясняться характерной для острого лейкоза у детей многоочаговостью геморрагического поражения мозга, а также склонностью мозга ребенка к генерализованным общемозговым реакциям. Своеобразием очаговых паренхиматозных кровоизлияний при остром лейкозе являются бурное развитие и быстрое распространение внутримозговой гематомы, в связи с чем их клиническая манифестация в течение нескольких часов может завершиться смертельным исходом.

Диагностика очаговых внутримозговых кровоизлияний при остром лейкозе у детей нередко довольно сложна. Трудности распознавания интракраниальных геморрагий обусловлены прежде всего сопутствующим развитием токсико-гипоксического отека мозга, в значительной мере «стусывающего» клиническую картину внутримозговых кровоизлияний.

При люмбальной пункции обнаруживают геморрагическую цереброспинальную жидкость. На глазном дне определяются расширение и извитость вен, иногда отчетливые признаки отека диска зрительного нерва,