

ЗАПОРОЖСКИЙ ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ УНИВЕРСИТЕТ
КАФЕДРА ОФТАЛЬМОЛОГИИ

**ВЕГЕТАТИВНАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА
В НЕЙРООФТАЛЬМОЛОГИЧЕСКОЙ
ПАТОЛОГИИ**

Методическая разработка для клинических ординаторов
с русскоязычной формой обучения

Специальность «Офтальмология»

Запорожье

2017

УДК 617.7-009(072)

В 26

*Утверждено на заседании Центрального методического Совета ЗГМУ
(протокол № ___ от « ___ » _____ 2017 г.)
и рекомендовано для использования в образовательном процессе*

Авторы:

Завгородняя Н. Г., заведующая кафедрой офтальмологии, доктор медицинских наук, профессор;

Саржевская Л. Э., доцент кафедры офтальмологии, к.мед.н.;

Ивахненко Е. М., доцент кафедры офтальмологии, к.мед.н.;

Цыбульская Т. Е., доцент кафедры офтальмологии, к.мед.н.;

Поплавская И. А., ассистент кафедры офтальмологии, к.мед.н.,

Костровская Е. О., ассистент кафедры офтальмологии, к.мед.н.

В 26

Вегетативная нервная система в нейроофтальмологической патологии : методическая разработка для клинических ординаторов с русскоязычной формой обучения. Специальность «Офтальмология» / Н. Г. Завгородняя [и др.]. – Запорожье, 2017. – 85 с.

Утверждено на заседании кафедры « ___ » _____ 2017 г., протокол №

Пересмотрено на заседании кафедры « ___ » _____ 2017 г., протокол №

Методическая разработка составлена в соответствии с „Освітньо-професійною програмою вищої освіти”. Методическая разработка подготовлена согласно материалам, разработанным преподавательским составом кафедры офтальмологии Запорожского Государственного медицинского университета, согласно Рабочей программе учебной дисциплины «Офтальмология». Авторы исходили из современных требований к преподаванию, контролю теоретических знаний, умений и практических навыков в условиях кредитно-модульной системы оценки обучения. Материалы методической разработки являются руководством для проведения занятий по офтальмологии для клинических ординаторов по специальности «Офтальмология» с русскоязычной формой обучения и разработаны впервые. Учитывая прогрессивное развитие офтальмологии, изменение требований к специалистам, данная разработка со временем не полностью будет соответствовать педагогическим и профессиональным потребностям, поэтому она будет усовершенствоваться и дополняться.

Тема: «Вегетативная нервная система в нейроофтальмологической патологии. Общие данные о вегетативной иннервации органа зрения в норме и при патологии. Синдромы, возникающие при нарушении функционирования вегетативной иннервации органа зрения».

1. Актуальность темы.

Нейроофтальмологические заболевания остаются одной из наиболее актуальных проблем офтальмологии, так как могут приводить к слепоте и существенно ухудшают качество жизни. Сложные экологические условия проживания, снижение социального уровня жизни населения, высокая частота проявлений врожденных заболеваний значительно увеличивают количество больных с нейроофтальмологической патологией. Лечение нередко неэффективно, длительность и высокая стоимость лечения препятствуют полноценному излечению, что поднимает данную проблему до социальной значимости.

2. Учебные цели занятия

- интерн должен знать:

- анатомо-физиологические особенности строения вегетативной нервной системы
- этио-патогенез нейроофтальмологических заболеваний
- классификацию заболеваний вегетативной нервной системы
- клинические особенности их течения

- интерн должен уметь:

- определить наличие патологии вегетативной нервной системы
- оценить клинические симптомы, тяжесть состояния пациента
- составить план обследования больных с нейроофтальмологической патологией
- трактовать результаты лабораторных и инструментальных методов обследования у больных с заболеваниями вегетативной нер-

вной системы

- проводить диф.диагноз заболеваний вегетативной нервной системы.
- составлять план лечения больных с заболеваниями вегетативной нервной системы
- спланировать диспансерное наблюдение и лечебные мероприятия для пациентов с заболеваниями вегетативной нервной системы
- овладеть практическими навыками с проведением клинического, лабораторного, инструментального исследования, анализа и интерпретации полученных результатов, назначения медикаментозного лечения, назначения немедикаментозного лечения больным с заболеваниями вегетативной нервной системы.
- повысить мастерство проведения диф.диагноза заболеваний вегетативной нервной системы с другими заболеваниями.

3. Воспитательные цели занятия

- интерн должен знать достижения украинских научных деятелей в вопросах диагностики, лечения и диспансерного наблюдения за больными с патологией вегетативной нервной системы
- психологические особенности больного, который страдает заболеванием вегетативной нервной системы
- деонтологические аспекты в отношении пациентов с данной патологией

4. План и организационная структура занятия

№	Этапы	Учебные цели в уровнях усвоения	Методы обучения и контроля	Материалы методического обеспечения
1.	Организационные мероприятия			
2.	Определение актуальности			
3.	Постановка учебных целей			
4.	Контроль исходного уровня знаний, навыков, умений: <ul style="list-style-type: none"> • Этиология • Клиника • Диагностика • Лечение 	<p>I</p> <p>II - III</p> <p>II – III</p> <p>II – III</p>	Соответственно уровня, но разнообразные, могут соединяться	Вопрос I и II уровня, тесты II уровня, задачи – III уровня
5.	Формирование профессиональных навыков и учений. Овладеть методологией и умениями согласно целям занятия	III	Практический тренинг, ситуационные задачи у постели больного	Профессиональный алгоритм Обеспечения
6.	Контроль уровня профессиональных навыков и учений	III	Индивидуальный контроль практических навыков Решение нетипичных задач Анализ лабораторных и клинических	тесты III уровня, задачи III уровня

			обследований	
7.	Подведение итогов организационных вопросов, клинических, практических заданий			
8.	Домашнее задание		Ориентировочная карта пп. 5.4.	

5. Материалы для аудиторной самостоятельной работы

5. 1. Базовые знания, умения, навыки, необходимые для изучения темы.

Дисциплины	Знать	Уметь
1. Анатомия, гистология, физиология	Строение вегетативной нервной системы.	Определение признака нарушения функций при патологических процессах
3. Патологическая Физиология	Патофизиология нарушений при заболеваниях вегетативной нервной системы	Определить патогенез клинических синдромов.
Патологическая анатомия	Патанатомические особенности изменений вегетативной нервной системы	
Лабораторная диагностика	Алгоритмы клинических методов обследования вегетативной нервной системы	Обследовать и трактовать данные лабораторных и инструментальных методов исследования.
Клиническая фармакология	Принципы лечения заболеваний вегетативной нервной системы	Определить показания для назначения терапии, рассчитать дозы вышеуказанных лекарственных

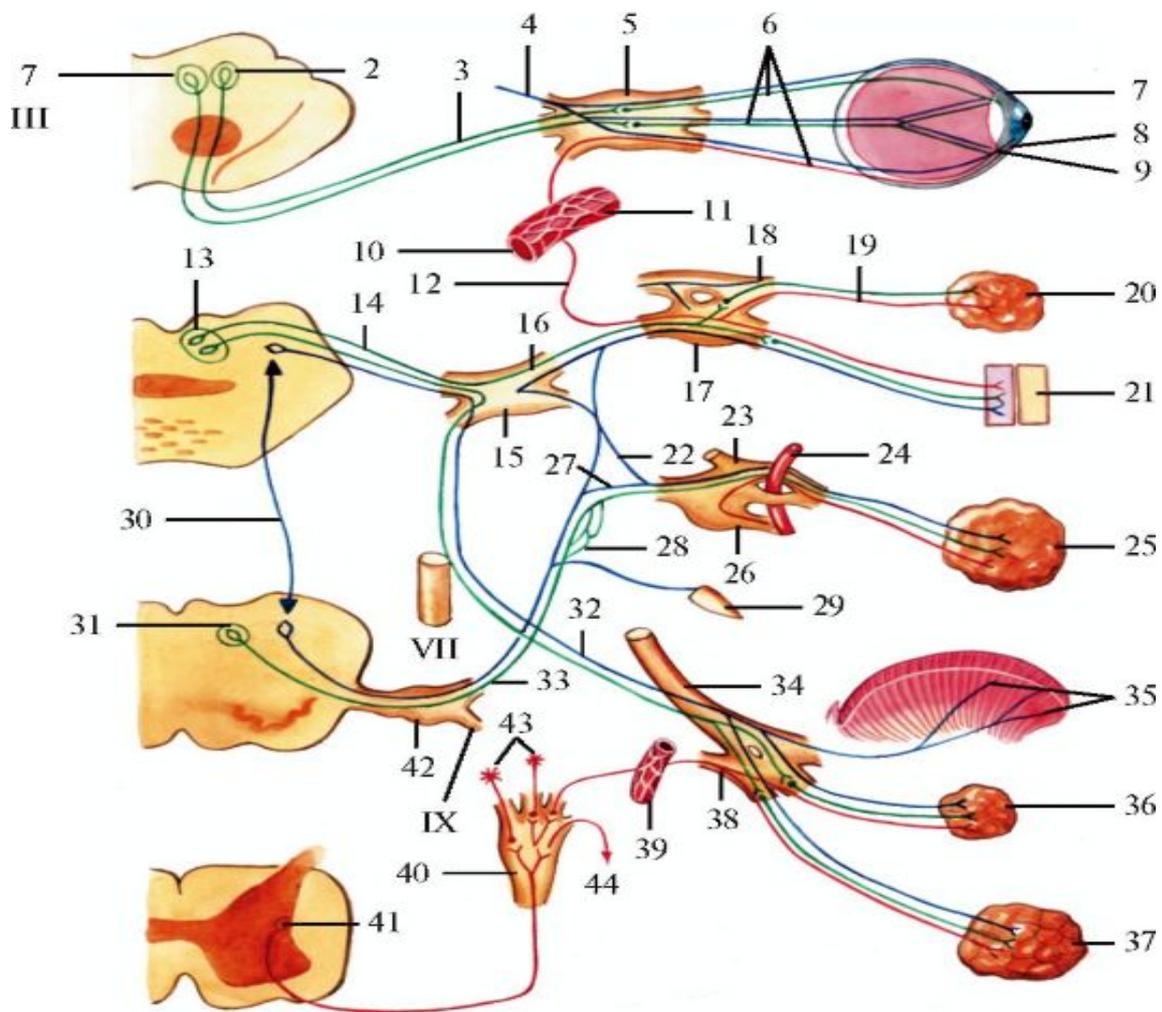
		ных препаратов, выписать рецепты.
	Требования к режиму труда, отдыха и реабилитации.	Составить план профилактических мероприятий касательно формирования осложнений.

5.2. Содержание темы занятия (теоретическое литературное описание)

Нейроофтальмология является разделом офтальмологии, изучающим зрительные пути и центры головного мозга. В клиническом плане она представляет собой пограничную область между неврологией и офтальмологией. Нейроофтальмология является разделом офтальмологии, изучающим зрительные пути и центры головного мозга. В клиническом плане она представляет собой пограничную область между неврологией и офтальмологией. Таким образом, нейроофтальмологию можно обозначить как дисциплину, изучающую патологию нервной системы, проявляющуюся преимущественно офтальмологическими нарушениями.

Вегетативная (автономная) нервная система разделяется по морфологическим признакам на два уровня – сегментарный и надсегментарный.

Надсегментарный уровень составляют кора большого мозга, гипоталамус и ретикулярная формация мозгового ствола.



1 - заднее центральное ядро глазодвигательного нерва; 2 - добавочное ядро глазодвигательного нерва (ядро Якубовича-Эдингера-Вестфала); 3 - глазодвигательный нерв; 4 - носоресничная ветвь от глазного нерва; 5 - ресничный узел; 6 - короткие ресничные нервы; 7 - сфинктер зрачка; 8 - дилатор зрачка; 9 - ресничная мышца; 10 - внутренняя сонная артерия; 11 - сонное сплетение; 12 - глубокий каменистый нерв; 13 - верхнее слюноотделительное ядро; 14 - промежуточный нерв; 15 - узел коленца; 16 - большой каменистый нерв; 17 - крылонёбный узел; 18 - верхнечелюстной нерв (II ветвь тройничного нерва); 19 - скуловой нерв; 20 - слезная железа; 21 - слизистые оболочки носа и нёба; 22 - коленцесбаранный нерв; 23 - ушно-височный нерв; 24 - средняя менингеальная артерия; 25 - околоушная железа; 26 - ушной узел; 27 - малый каменистый нерв; 28 - барабанное сплетение; 29 - слуховая труба; 30 - одиночный путь; 31 - нижнее слюноотделительное ядро; 32 - барабанная струна; 33 - барабанный нерв; 34 - язычный нерв (от нижнечелюстного нерва - III ветви тройничного нерва); 35 - вкусовые волокна к передним $\frac{2}{3}$ языка; 36 - подъязычная железа; 37 - подчелюстная железа; 38 - поднижнечелюстной узел; 39 - лицевая артерия; 40 - верхний шейный симпатический узел; 41 - клетки бокового рога ThI-ThII; 42 - нижний узел языкоглоточного нерва; 43 - симпатические волокна к сплетениям внутренней сонной и средней оболочечной артерий; 44 - иннервация лица и волосистой части головы. III, VII, IX - черепные нервы. Зеленым цветом обозначены парасимпатические волокна, красным - симпатические, синим - чувствительные

Сегментарный уровень подразделяется на его симпатическую и парасимпатическую части.

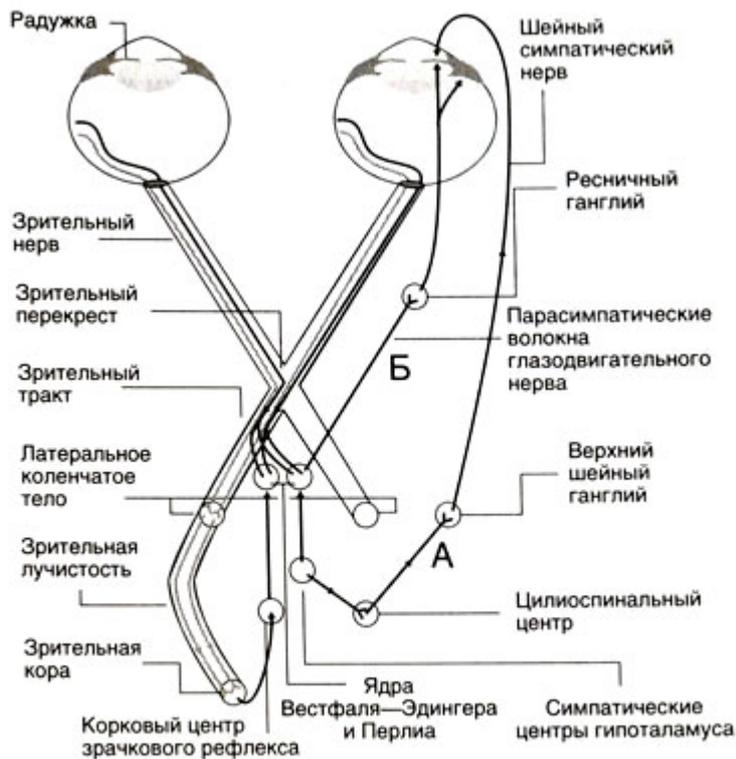


Рисунок 66.4. Вегетативная иннервация глаза (А — симпатические нервы, Б — парасимпатические нервы). Wybar and Kerr Muir, 1984.

Симпатическая часть. Симпатические нейроны располагаются в боковых рогах спинного мозга от сегментов C_3-Z_2 . Симпатическая иннервация головы и шеи осуществляется сегментами C_8-Th_3 . Медиаторами симпатической нервной системы являются адреналин и норадреналин, которые по-разному воздействуют на адренорецепторы. Адреналин в одинаковой степени воздействует на α - и β -рецепторы. Норадреналин же преимущественно воздействует на α -рецепторы.

Парасимпатическая часть. Различают три основных отдела парасимпатической нервной системы: среднемозговой, бульбарный, располагающийся в мозговом стволе, и крестцовый, располагающийся в спинном мозге.

Среднемозговой отдел парасимпатической системы составляют добавочное ядро глазодвигательного нерва и заднее центральное ядро глазодвигательного нерва. Они находятся в верхних холмиках пластинки крыши среднего мозга и осуществляют иннервацию сфинктера зрачка и ресничной (цилиарной) мышцы. Проникая в полость глаза, короткие (парасимпатические) ресничные

(цилиарные) нервы иннервируют сфинктер зрачка и ресничную мышцу, а длинные (симпатические) ресничные нервы иннервируют дилатор зрачка.

Бульбарный отдел парасимпатической части, состоящий из парасимпатических ядер, локализующихся в мосту и в продолговатом мозге, регулирует слезоотделение и слюноотделение.

Медиатором парасимпатической нервной системы является ацетилхолин — биогенный амин, образующийся в организме и обеспечивающий передачу нервного импульса как в вегетативных узлах, так и на постганглионарных окончаниях парасимпатических волокон.

Симпатическая нервная система

Симпатическая нервная система (периферическая часть) состоит из нейронов боковых рогов грудных и шейных сегментов спинного мозга (интрамедиолатеральное ядро Якубовича). Аксоны этих клеток в виде преганглионарных нервных волокон идут в составе передних корешков спинного мозга. От них отходят соединительно-тканые ветви грудных и поясничных спинномозговых нервов. Они заканчиваются в узлах симпатического ствола и находятся на боковой поверхности тел шейных, грудных, поясничных и крестцовых позвонков. Симпатический ствол состоит из 24 пар узлов. Это 3 пары шейных (верхние, средние и нижние), 12 пар грудных, 5 пар поясничных и 4 пары крестцовых.

От верхнего шейного симпатического узла отходят нервные волокна и образуют симпатическое сплетение на наружной и внутренней сонных артериях и на разветвлениях этих артерий.

От сплетения внутренней сонной артерии отходят нервные веточки к анатомическим структурам:

- к гладкомышечным волокнам средней порции мышцы, поднимающей верхнее веко (мышца Мюллера);
- к группе гладкомышечных волокон, расположенных в глазнице;

- к гладкомышечным волокнам радужной оболочки, расширяющим зрачок;
- к кровеносным сосудам и потовым железам зоны кожи лица и шеи;
- к крылонебному узлу.

Парасимпатическая нервная система

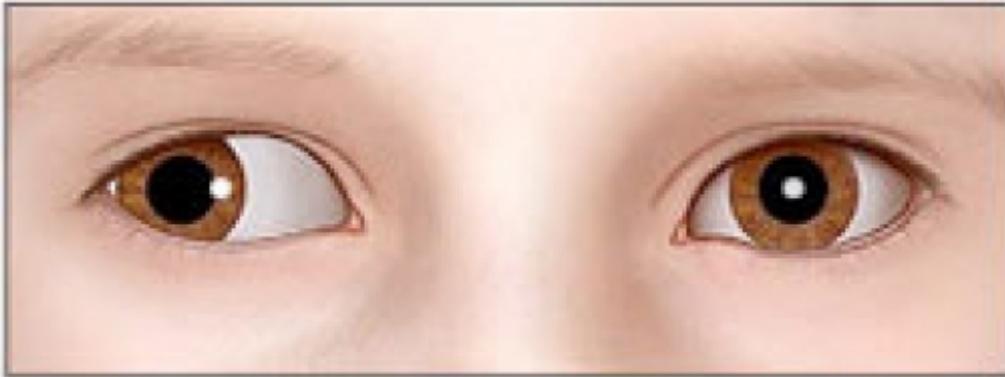
Парасимпатическая нервная система состоит из нейронов, которые располагаются в сером веществе ствола мозга (ядра III, IX, X пар черепных нервов) и крестцовых сегментах (S_I-S_{IV}). Они доходят до исполнительного органа и прерываются в тканях этого органа, образуя интрамуральные узлы — ганглии. Преганглионарные нервные волокна, проходящие в составе лицевого нерва (V черепная пара), прерываются в крылонебном, подчелюстном и подъязычном ганглиях. Постганглионарные волокна находятся в тесном контакте с гладкими мышечными волокнами и слизистыми оболочками.

На уровне ствола мозга находятся вегетативные ядра глазодвигательного нерва (III черепная пара). Нервные волокна от этих ядер идут вместе с нервными волокнами глазодвигательного нерва к цилиарному узлу, находящемуся в полости глазницы. От цилиарного узла отходят постганглионарные нервные волокна.

Парасимпатические волокна ядер среднего мозга (центральное заднее ядро глазодвигательного нерва) проходят в составе глазодвигательного нерва, иннервируют ресничную мышцу и регулируют аккомодацию глаза. Добавочное ядро глазодвигательного нерва в среднем мозге иннервирует гладкую мускулатуру глаза, ресничную мышцу и мышцу, суживающую зрачок.

При поражении крупноклеточных парных ядер глазодвигательного нерва (III пара черепных нервов) возникает следующая глазная симптоматика:

- расходящееся косоглазие ввиду сохранности действий отводящего нерва (IV пара черепных нервов) и блоковидного нерва (III пара черепных нервов). При этом одновременно возникают диплопия, нарушение конвергенции и аккомодации глаза;



Расходящееся косоглазие

- экзофтальм — ввиду преобладания тонуса гладкомышечных волокон глазницы;



- птоз — вследствие нарушения действия мышцы



Вегетативные парасимпатические центры головного мозга

В осуществлении вегетативных реакций человеческого организма значительную роль играют вегетативные центры головного мозга. К ним относятся:

- ретикулярная формация;
- черное вещество;
- гипоталамус;
- гиппокамп;
- лимбическая система.

Глазные проявления при синдромах, связанных с патологией вегетативной нервной системы

С позиций анатомо-функциональных особенностей вегетативной нервной системы выделяют два уровня вегетативной организации. Это сегментарный уровень и надсегментарный уровень.

Сегментарная вегетативная нервная система отличается своей локализацией ядерно-нейронных связей группировок, скоростью проведения нервных импульсов, наличием афферентных нейронных образований за пределами центральной нервной системы. Она характеризуется двухнейронной эфферентной частью. Сегментарная вегетативная нервная система подразделяется на симпатическую и парасимпатическую.

Надсегментарный уровень вегетативной нервной системы характеризуется следующими особенностями. Его представительство располагается в головном мозгу. Он не располагает отдельными выделенными специфическими вегетативными центрами и морфофункциональными особенностями. Надсегментарный уровень вегетативной нервной системы имеет свое представительство в корковом веществе головного мозга, ретикулярной формации и полосатом теле. Надсегментарный уровень вегетативной нервной системы осуществляет коор-

динацию с другими системами организма и определяет поведение человека или различные акты деятельности организма. При раздражении элементов надсегментарного уровня по характеру функционального ответа различают эрготронную и трофотронную системы.

Между симпатическими и парасимпатическими нервными клетками и их аксонами различия в морфологической структуре не существует. Однако имеется существенная разница в их медиаторных различиях. В парасимпатических ганглиях и постганглионарных волокнах выделяется ацетилхолин. В симпатических постганглионарных волокнах выделяются норадреналин и адреналин. При взаимодействии рецептора с медиатором получается функциональный эффект. В настоящее время выделены два типа адренорецепторов: альфа и бета (α и β), которые подразделяются в свою очередь на рецепторы α_1 , α_2 и β_1 , β_2 . Норадреналин действует только на α -рецепторы. Адреналин действует как на α -рецепторы, так и на β -рецепторы.

Синдромы, возникающие вследствие нарушений симпатической иннервации

К синдромам, возникающим в связи с нарушением симпатической иннервации глаза, относятся следующие.

Синдром Клода Бернара-Горнера

Синдром Горнера (иногда именуется, как синдром Бернара-Горнера) – это расстройство симпатических нервов, приводящее к нарушению иннервации глазных мышц. Визуально проявляется опущенным веком, сужением зрачка, впадающим глазом и некоторыми другими моторными дисфункциями. Встречается одинаково у людей разного возраста, может быть врожденным. У детей синдром Горнера часто приводит к разноцветности радужной оболочки, когда один глаз ребенка имеет темный оттенок, а второй – светлый. Заболевание сравнительно нечастое, однако лечение доставляет хлопот неврологам.

Причины развития

Непосредственно главной причиной появления триады Бернара-Горнера является тотальное нарушение участка симпатической нервной системы. Как правило, корень проблемы скрывается в продолговатом мозге, где расположены ядра нейронов, идущих вдоль зрительного канала к глазам. Из-за повреждения любых участков нервных отростков развивается нарушение передачи импульса. Это приводит, в свою очередь, к патологической иннервации мышц глаза.

На сегодняшний день существует три группы причин, которые могут приводить к поражению указанных участков симпатической системы:

- врожденные;
- приобретенные;
- ятрогенные.

Иногда синдром Горнера появляется сразу при рождении – из-за каких-либо патологий во время эмбриогенеза. Впрочем, нужно заметить, что врожденный тип этого синдрома достаточно редок. Гораздо чаще встречается поражение нервных волокон вследствие медикаментозного лечения неврологических



болезней или хирургического вмешательства (ятрогенный путь развития синдрома). Хотя большинство причин являются относительно доброкачественными, синдром Горнера может свидетельствовать о серьезной патологии в области шеи или грудной клетки, (например, опухоль Панкоста (опухоль верхушки легкого) или щитовидно-шейная венозная дилатация). Наиболее распространенными патологиями, которые приводят к приобретенной форме синдрома Бернара-Горнера, являются такие болезни, как:



-травма головы с множественными повреждениями внутренних структур;

-аневризма аорты, особенно осложненная расслойкой;

-различные заболевания щитовидной железы;

-злокачественные опухоли, локализуемые в головном мозге;

-Из-за повреждения или сдавления шейной или грудной симпатической цепи с

одной стороны, вследствие чего возникают симптомы на ипсилатеральной (той же, где повреждение) стороне тела.

-Латеральный медулярный синдром

-Кластерная головная боль

-Травма — основания шеи, обычно тупая травма, может быть хирургическая.

-Воспаление среднего уха.

-Опухоли — чаще всего бронхогенная карцинома верхушки лёгкого (опухоль Панкоста).

-Аневризма аорты.

-Нейрофиброматоз I типа.

-Зоб (гиперплазия щитовидной железы).

-Расслоение аневризмы аорты.

-Карцинома щитовидной железы.

-Рассеянный склероз.

-Тяга звездчатого нервного узла из-за дополнительного шейного ребра

-Паралич Дежерин-Клюмпке.

-Тромбоз кавернозного синуса.

-Симпатэктомия (перерезка симпатического нерва шеи).

-Блокада нервов, например блокада шейного сплетения, блокада звездчатого ганглия.

-Как осложнение дренажа по Бюлау.

Кроме того, синдром Клода Бернара-Горнера может развиваться вследствие некоторых редких невралгических состояний, например, синингомиелии.

Патофизиология

Синдром Горнера возникает из-за недостаточности симпатической иннервации. Участок повреждения симпатических путей находится на ипсилатеральной стороне симптомов. Ниже следуют примеры состояний вызывающих появление клинических проявлений синдрома Горнера:

- Поражение первого нейрона (участок пути между гипоталамусом и шейным цилиоспинальным центром называют первым нейроном (хотя он, вероятно, прерывается несколькими синапсами в области моста и покрышки среднего мозга)): центральные поражения, включающие гипоталамоспинальный путь (например рассечение шейного отдела спинного мозга).
- Поражение второго нейрона (участок от цилиоспинального центра до верхнего шейного узла называют вторым нейроном (то есть это преганглионарные волокна)): преганглионарные повреждения (например, сдавление симпатического пути опухолью верхушки легкого).
- Поражение третьего нейрона (участок от верхнего узла к мышце, расширяющей зрачок называют третьим нейроном (это постганглионарные волокна)): постганглионарные повреждения на уровне внутренней сонной артерии (например, опухоль кавернозного синуса).

Симптоматика

Основополагающими симптомами для данного заболевания служит знаменитая триада Бернара-Горнера. Симптомы проявляются на стороне поражения, в основном на лице:

- птоз (опущение верхнего века вследствие недостаточной симпатической иннервации верхней тарзальной мышцы (*musculus tarsalis superior*), или мышцы Мюллера), «перевернутый птоз» (небольшое поднятие нижнего века);

- миоз (сужение зрачка),
- Патология сфинктера зрачка (*sphincter pupillae*) (это ведёт к слабой реакции зрачка на свет).
- энофтальм (западание глазного яблока),



- дисгидроз (нарушение потовыделения) на поражённой стороне лица, снижение выраженности цилиоспинального рефлекса, инъекция (расширение сосудов) конъюнктивы и гиперемия кожи лица на соответствующей поражённой стороне.

У детей синдром Горнера иногда приводит к гетерохромии (разный цвет радужной оболочки у глаз). Это происходит из-за того, что отсутствие симпатической иннервации препятствует меланиновой пигментации меланоцитов, находящихся в основе (строме) радужки (лат. *stroma iridis*).



Все три симптома, встречающиеся одновременно, практически наверняка указывают на синдром Горнера. При этом поражается только одна половина лица, на которую распространяются последствия воздействия триады. Помимо обычных моторных расстройств отмечается нарушение потоотделения и слезотечения, гиперемия и расширение мелких кровеносных сосудов. Суженный зра-

чок не реагирует не только на свет, но и на разные лекарственные препараты. У детей врожденный синдром Горнера может привести к гетерохромии – из-за нарушения иннервации глазного яблока радужка плохо пигментируется, и глаза ребенка имеют разный цвет.

Все симптомы такого заболевания, как синдром Горнера, объясняются парезом мышц века, радужки и главной орбитальной мышцы глаза.

Диагностика

Диагностическое констатирование наличия у больного синдрома Клода Бернара-Горнера упирается в тщательный анализ причин сужения зрачка иптоза верхнего века. При установлении наличия и тяжести синдрома Горнера используют три теста:

1. Тест с каплей кокаина — глазные кокаиновые капли блокируют обратный захват норадреналина, что приводит к расширению зрачка. Из-за недостатка норадреналина в синаптической щели зрачок не будет расширяться при синдроме Горнера. Недавно был представлен метод, который является более надёжным и при котором отсутствуют трудности в получении кокаина. Он основан на применении на оба глаза апраклонидина (симпатомиметик, α 2-адренергический агонист), что ведёт к появлению мидриаза на стороне поражения синдромом Горнера.
2. Тест оксамфетамин (паредрином). Этот тест помогает определить причину миоза. Если третий нейрон (последний из трёх нейронов в нервном пути, который в конечном счёте сбрасывает норадреналин в синаптическую щель) интактен, то амфетамин вызывает опустошение нейромедиаторного пузырька, таким образом высвобождая норадреналин в синаптическую щель, что ведёт к появлению стойкого мидриаза на поражённом зрачке. Если повреждён вышеупомянутый третий нейрон, то амфетамин не окажет никакого эффекта, и зрачок останется суженным. однако не существует теста для дифференциации повреждений первого и второго нейронов.

3. Тест по определению задержки расширения зрачка.

Важно отличать птоз вызванный синдромом Горнера от птоза вызванного поражением глазодвигательного нерва. В первом случае птоз сочетается с суженным зрачком (из-за недостаточной симпатической иннервации глаза), во втором случае птоз сочетается с расширенным зрачком (из-за недостаточной иннервации сфинктера зрачка). В реальной клинической работе эти два разных птоза довольно легко отличать. В добавлении к расширенному зрачку при повреждении глазодвигательного нерва птоз более тяжёлый, иногда закрывающий полностью весь глаз. Птоз при синдроме Горнера будет средним или едва заметным.

Если при обнаружении анизокории (разница в размере зрачков) осматривающий сомневается какой из зрачков расширен, а какой сужен относительно нормы, то при наличии птоза патологическим будет тот зрачок, что находится на том же глазу, что и птоз.

Дальнейшая диагностика направлена на установление главной причины развития синдрома Горнера для того, чтобы правильно назначить лечение. При этом фиксируется степень поражения симпатических нейронов, которая влияет на дальнейший курс лечения. На этом этапе исследований используется компьютерная и магнитно-резонансная томография.

Лечение

Синдром Бернара-Горнера никогда не приводит к летальному исходу, а во многих случаях, имея достаточно слабые проявления, почти не вызывает дискомфорта. Активное лечение данного заболевания проводится только на этапе прогрессирования. В основном различаются три направления устранения синдрома:

- симптоматическое;
- нейростимулирующее;
- причинное.

Для того чтобы наверняка избавиться от синдрома Горнера, нужно достоверно определить и устранить главную патогномическую причину, которая

спровоцировала появление этого неврологического расстройства. При легких проявлениях расстройств симпатической системы причинного лечения бывает достаточно.

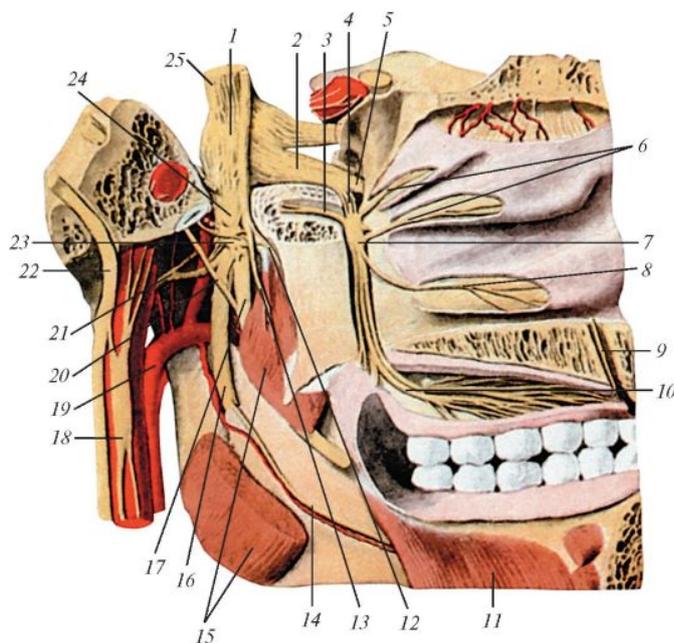
В иных случаях применяется нейростимуляция токами слабого напряжения. В процессе процедуры через поврежденный участок нейронов пропускается электричество, которое стимулирует мышцы. Нейростимуляция таким способом достаточно болезненна, поэтому ее должен проводить только специалист высокого класса. Синдром Горнера часто приводит к эстетическим и косметическим нарушениям, вызванным парезом глазных мышц, вследствие чего рекомендована помощь пластического хирурга.

Синдром Пурфюр Пти

Сочетание одностороннего мидриаза, экзофтальма с сужением сосудов хориоидеи и сетчатки глаза. Обусловлен раздражением симпатической иннервации ресничной мышцы зрачка (*m.ciliaris*) и является ирритативным вариантом синдрома Бернара-Горнера, который, в свою очередь, представляет собой вариант выпадения. Встречается при патологических процессах в области шеи, раздражающих верхний шейный (звёздчатый) узел и его волокна. В этих случаях к классической картине синдрома могут присоединяться: гипергидроз в зоне иннервации С1-С4 корешков, бледность лица и ушной раковины, повышение внутриглазного давления, боль в лице, языке, горле и сердце – признаки раздражения верхнего шейного симпатического узла. При выпадении или угнетении его функции отмечается гипо- или ангидроз, покраснение лица и ушной раковины, понижение внутриглазного давления, регионарное поседение или выпадение волос, осиплость голоса или афония. Иногда синдром развивается у больных с патологическим процессом в области верхушки лёгкого (опухоль, туберкулёз, бактериальная инфильтрация), а также при заболеваниях сердца и других внутренних органов.

Синдром Сладера (синдром крылонебного узла)

От крылонебного узла отходят ветви, которые содержат секреторные ва-
зомоторные и чувствительные волокна. Имеются небная, назальная, фаринге-
альная и орбитальная ветви.



1 - тройничный узел; 2 - верхнече-
люстной нерв; 3 - нерв крыловидного канала;
4 - узловы ветви; 5 - подглазничный нерв; 6 -
латеральные верхние задние носовые ветви; 7
- **крылонебный узел**; 8 - нижние задние носо-
вые ветви; 9 - носонёбный нерв; 10 - большой
нёбный нерв; 11 - челюстно-подъязычная
мышца; 12 - нерв мышцы, напрягающей нёб-
ную занавеску; 13 - медиальный крыловидный
нерв; 14 - челюстно-подъязычный нерв; 15 -
медиальная крыловидная мышца; 16 - нижний
альвеолярный нерв; 17 - язычный нерв; 18 -
верхний шейный узел; 19 - верхнечелюстная
артерия; 20 - барабанная струна; 21 - ушнови-
сочный нерв; 22 - блуждающий нерв; 23 - ушной узел; 24 - нижнечелюстной нерв; 25 - тройничный нерв

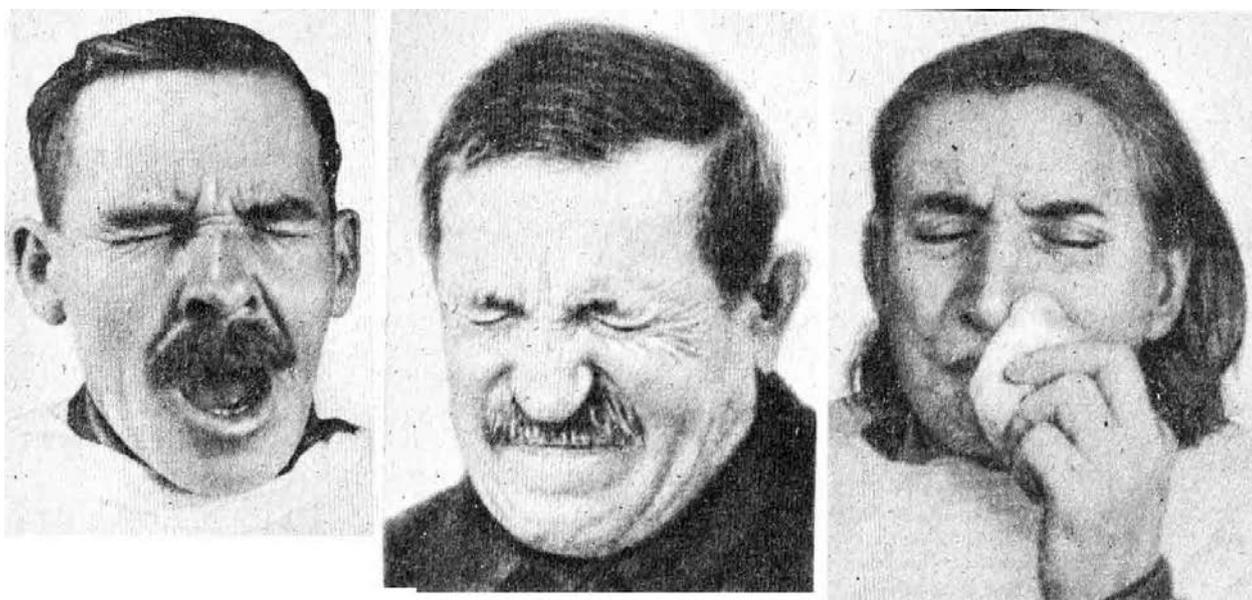
сочный нерв; 22 - блуждающий нерв; 23 - ушной узел; 24 - нижнечелюстной нерв; 25 - тройничный нерв

Орбитальная ветвь имеет волокна, которые идут к зрительному нерву, глазодвигательному и блоковидному нервам. Крылонебный узел поражается при воспалительных процессах в основной и верхнечелюстной пазухах, решетчатом лабиринте, так как узел ближе других прилежит к верхней или нижней челюсти. Токсическое воздействие при тонзиллите, осложненном кариесе и локальной травме могут явиться причиной заболевания. Провоцирующими факторами являются переутомление, недосыпание, сильный шум, волнение, употребление алкоголя, курение. Клинические проявления данного синдрома заключаются в следующем:

Клиника

Боли при поражении узла напоминают невралгические, однако необходимо говорить не о невралгии, а о ганглионите или ганглионеврите крылонебного узла. Синдром характеризуется спонтанными резкими болями в глазу, во-

круг орбиты в области корня носа, верхней челюсти, а иногда в зубах и деснах нижней челюсти. Боли могут распространяться на область виска, уха, затылка, шеи, лопатки, плеча, предплечья и даже кисти. Описаны случаи, когда боль распространялась на соответствующую половину тела. Болевые пароксизмы сопровождаются выраженными вегетативными симптомами – это покраснение половины лица, отечность, гипергидроз, гиперемия конъюнктивы, светобоязнь, обильное слезотечение и выделение прозрачного секрета из одной половины носа, гиперсаливация, частое чихание. Могут возникать явления головокружений, тошнота. Совокупность перечисленных симптомов обозначается термином «вегетативная буря». У пациента появляются острая стреляющая боль у основания носа, вокруг и позади глаза, в глазу, в верхней и нижней челюстях, зубах. Боль иррадирует в висок, ухо, околоушную область, особенно в сосцевидный отросток. Боль может распространяться в область шеи, лопатки, плеча и предплечья, кисти и кончиков пальцев, а также локализоваться в области твердого неба, придаточных полостей. Но наиболее интенсивна она в области орбиты, корня носа и сосцевидного отростка.



Продолжительность боли — от нескольких часов и дней до нескольких недель. В момент приступа больной также жалуется на чувство щекотания и жжения в носу, приступы чихания, насморк, слезотечение, слюнотечение, го-

ловокружение и тошноту. Могут быть астмоподобные приступы и извращение вкуса.

Объективно отмечаются выраженная светобоязнь, блефароспазм, слезотечение, отек верхнего века, гиперемия конъюнктивы, мидриаз или миоз, иногда кратковременное повышение внутриглазного давления и небольшой экзофтальм.

Одним из важных диагностических признаков поражения крылонебного узла является прекращение приступа после смазывания задних отделов носовой полости 5%-ным раствором кокаина с адреналином.

Сложность клинического симптомокомплекса при синдроме Сладера объясняется тем, что крылонебный узел имеет многочисленные связи с различными структурными образованиями нервной системы. Провоцирующими факторами могут быть переутомления, волнения, стресс, резкий шум, употребление алкоголя.

Заболевание может протекать длительно — месяцами и даже годами. В межприступном периоде часто остается тупая глубинная боль в области верхней челюсти, корня носа, глазницы, отек пострадавшей половины лица, усиленное потоотделение, гиперемия или парестезия десны, неба, глотки. Поэтому некоторые авторы считают, что заболевание крылонебного узла является не только невралгией, но и ганглионевритом.

Невралгию крылонебного узла связывают с перифокальной инфекцией в придаточных пазухах носа и любыми инфекционными очагами в полости рта, гнойным отитом, церебральным арахноидитом, с травмами и инородными телами в носу, с гипертрофией раковин и искривлением носовой перегородки, с перитонзиллярными абсцессами, аллергией. Раздражение крылонебного узла может вызвать общая интоксикация, вирусная и ревматоидная инфекции и челюстные опухоли.

Сходное клиническое состояние наблюдается при синдроме назоцилиарного нерва. Но при поражении крылонебного узла не бывает анатомических изменений в переднем сегменте глазного яблока, т.к. ветви его не снабжают

глазное яблоко, а иннервируют носовую полость и дно глазницы. Повышение чувствительности слизистой оболочки носа сосредотачивается в заднем отделе носовой полости, а не в переднем. При раздражении крылонебного узла нет зон с повышенной болевой чувствительностью и не бывает высыпаний.

Дифференцировать данное заболевание необходимо с другими лицевыми невралгиями. Для невралгии тройничного нерва характерны очень короткие пароксизмы, боль стреляющего характера, распространяющаяся по ветвям тройничного нерва. Боль не сопровождается тошнотой, рвотой и другими диэнцефальными симптомами.

При шейной мигрени боль распространяется от шейно-затылочной области на передние отделы головы. Она постоянного характера, усиливается при повороте головы, сочетается с радикулярным синдромом шейной локализации. Чаще возникает у лиц среднего и пожилого возраста.

При периодической мигренозной невралгии — очень интенсивная боль в лобно-височно-орбитальной области, строго односторонняя, сопровождается слезотечением, насморком, гиперемией половины лица. Длится от нескольких минут до нескольких часов. Болевой синдром является следствием вазодилатации, преимущественно в бассейне наружной сонной артерии.

В отличие от мигрени для невралгии характерна периодичность, сезонность приступов, развитие их сериями по нескольку раз в день, иногда в ночное время. Отсутствуют общемозговые и диэнцефальные симптомы. Больные мечутся от боли, а при мигрени — стремятся к неподвижности.

Лечение.

В острый период полость носа кзади от средней носовой раковины смазывают 3-5% раствором кокаина. Применяют также новокаин: ватные тампоны, смоченные 2% раствором новокаина, вводят в полость носа. При резких болях назначают ганглиоблокаторы (бензогексоний, пентамин). В тяжелых случаях прибегают к блокаде узла с помощью анестезирующих средств. Лечение должно быть комплексным. Если синдром развивается на фоне воспалительных про-

цессов в придаточных пазухах носа, лица, полости рта и челюстей, то необходима противомикробная терапия (антибиотики, сульфаниламиды). Лечение следует проводить на фоне десенсибилизирующих препаратов (димедрол, супрастин, пипольфен). Хороший терапевтический эффект достигается при инъекциях гидрокортизона в область проекции узла. Назначают пахикарпин, спазмолитические средства, нейролептики в сочетании с антидепрессантами. Если в клинической картине преобладают симптомы раздражения парасимпатической части, то применяют холинолитические средства (платифиллин, спазмолитин, препараты белладонны, метацин, апрофен).

Используют эндоназальный электрофорез 2% раствора новокаина, УВЧ-терапию, дидинамические токи. После стихания острых явлений применяют грязевые аппликации низких температур (36-37°C) на пораженную сторону или в виде воротника. Проводят легкий массаж мышц шеи и лица. Показаны витамины группы В, биогенные стимуляторы (экстракт алоэ, ФИБС, стекловидное тело). Лицам пожилого и старческого возраста назначают противосклеротические препараты, а также средства, улучшающие мозговое и коронарное кровообращение. При тяжелых формах прибегают к блокаде узла с помощью 2% раствора тримекаина или алкоголизации. Редко применяют деструкцию узла. Проведенное лечение не всегда избавляет больных от рецидивов заболевания, однако степень выраженности клинических проявлений значительно снижается.

Синдром Барре-Льеу (задний шейный симпатический синдром)

Первые описания синдрома Барре-Льеу дали в 1925 году французский врач Барре и его коллега из Китая по фамилии Льеу в 1929 году. Иначе заболевание еще может называться синдромом позвоночной артерии, шейной мигренью, задним шейным симпатическим синдромом.

В патогенезе его, помимо сдавления корешков спинномозговых нервов с последующим развитием венозного стаза и отека нервных структур, имеет значение вовлечение в процесс вегетативных компонентов- симпатических нервных волокон II и III шейных нервов. Также сдавливается



и артерия. В результате возникает недостаточность кровообращения, отек нервов и застой венозной крови. Причем недостаточность кровообращения возникает не только в месте повреждения позвонков, но и в некоторых структурах головного мозга. Произойти такие изменения позвонков могут при остеохондрозе,

спондилезе, травме позвоночника, его опухоли.

Также причиной заболевания может быть шейный лимфаденит (воспаление лимфатических узлов), шейный арахноидит (воспаление паутинной оболочки спинного мозга), стеноз (сдавление) позвоночных и основной артерий. Часто во время приступов страдающие шейной мигренью нетрудоспособны.

Клиника



По клиническому течению С. М. Яковлева выделяет три варианта синдрома: 1) типичный, описанный в литературе как симптом поражения спинномозгового нерва; 2) сопровождающийся нарушениями промежуточного мозга; 3) с вовлечением периферических нервов.

При первой разновидности синдрома симптоматика состоит из односторонних головных болей сжимающего или стреляющего характера, которые провоцируются атмосферными колебаниями, повышенной влажностью возду-

ха, охлаждением, волнением и нередко сопровождаются тошнотой, рвотой, головокружением. Часто отмечается шум в ушах, чувство заложенности и распираания, пульсация в ухе, иногда снижение слуха во время приступа, фотопсии и изменения речи. В промежутках между приступами наблюдается неуверенность при ходьбе, головокружение и головные боли, общая слабость, повышенная раздражительность, чувство тревоги и страха. При объективном обследовании нередко выявляют синдром Горнера или его элементы и нарушение функции тройничного нерва в виде болезненности в местах выхода его ветвей, односторонней гипестезии на лице, снижения или выпадения роговичного рефлекса. Часто обнаруживается болезненность при надавливании узлов симпатического ствола шеи, спинномозгового нерва, затылочных нервов, околопозвоночных точек шейного и верхнегрудного отделов позвоночного столба. Изредка отмечается непостоянный нистагм и неустойчивость в позе Ромберга.



У больных другой группы вышеуказанные симптомы сопровождаются нарушением вазомоторно-вегетативной иннервации: появляется ощущение жара в лице, ознобоподобный тремор, неукротимая рвота, обильное выделение слизи из носа, энурез после окончания припадка.

Иногда на высоте припадка развиваются сонливость, цианоз, сжимающие боли в области сердца и за грудиной, сердцебиение, одышка и затруднение дыхания.

При третьем варианте синдрома клиническая симптоматика характеризуется сочетанием головных болей с односторонними болями в областях плеча, парестезией и снижением мышечной силы в верхней конечности, снижением сухожильных рефлексов. Отмечается гипотония и гипотрофия мышц верхней конечности, болезненность по ходу нервных стволов и периферические вазомоторные нарушения. Преходящий характер симптомов позволяет предположить, что одним из патогенетических факторов развития синдрома является динами-

ческое нарушение кровообращения в бассейне основной артерии. Определенную роль в этом может играть механическое сдавление позвоночной артерии и интоксикации.

При поражении парасимпатических путей (глазодвигательного нерва) и сохранении симпатических путей отсутствует реакция на свет, конвергенцию и аккомодацию.

Иногда на высоте приступа головной боли появляется изнурительная рвота. В зависимости от тяжести и длительности Я. Ю. Ратнер различает малые и большие приступы головной боли. Нередко во время приступа отмечается вынужденное положение головы. Малые приступы возникают, как правило, внезапно по несколько раз в день и длятся от 20—30 сек до 10 мин. Большие приступы длятся до суток и более, протекают тяжело и сопровождаются вегетативными нарушениями (извращение вегетативных рефлексов, асимметрия дермографизма, термоасимметрия на голове и шее).

Нарушения зрения проявляются в виде различных фотопсий, снижения зрения, концентрического сужения его полей, иногда в изменении глазного дна на стороне поражения. У больных появляются неприятные ощущения в затылке: болезненность мышц при ощупывании их, гипотония, хруст в шейных позвонках при движении головой. Иногда возникают боли и ощущение наличия в глотке инородного тела; отдельные авторы называют такие приступы фарингеальной мигренью. Bartschi-Roschaix в 1949 г. впервые назвал описываемый синдром шейной мигренью и отметил его травматическую этиологию.

Диагностика

Диагностировать синдром Барре-Льеу достаточно сложно, так как у него много проявлений. Чтобы правильно поставить диагноз, нужно тщательно собрать анамнез, провести магнитно-резонансную томографию или спиральную компьютерную томографию шейного отдела позвоночника, дуплексное сканирование позвоночной артерии, что может помочь выявить перенесенных травмы, характер изменения шейных позвонков. Томография позволяет также уви-

деть наличие отека вокруг корешков спинномозговых нервов, оценить состояние лимфатических узлов и оболочек спинного мозга. Необходимо тщательно расспрашивает больного о перенесенных травмах, характере боли, ее силе и локализации, когда она усиливается или чем провоцируется. Большую помощь в диагностике синдрома Барре-Льеу оказывает проведение дуплексного сканирования (один из методов УЗ-исследований), который позволяет выявить сужение просвета позвоночной артерии от атеросклеротических изменений или внешнего сдавления.

Необходимо также провести дифференциальную диагностику с синдромом Меньера. В отличие от него при шейной мигрени нет вестибулярных расстройств (не нарушается чувство равновесия).

Лечение

Лечение комплексное. Выраженные проявления заболевания (резкие головные боли, головокружение с тошнотой и рвотой, корешковый болевой синдром, преходящие нарушения мозгового кровообращения) требуют госпитализации больного. При остром корешковом болевом синдроме назначают постельный режим в течение 3 дней и полупостельный режим в течение 3-5 дней. Большое значение имеет положение больного в постели: на спине, с низкой небольшой подушкой, под шею можно подложить мешочек с нагретым песком, что обеспечит сухое тепло и фиксацию шейного отдела позвоночника в наиболее удобном положении. В дальнейшем рекомендуется физиотерапия: диадинамические и синусоидные модулированные токи, электрофорез растворов эуфиллина, анальгина (на заднюю поверхность шеи, надплечья), магнитотерапия, фонофорез гидрокортизона. Во всех стадиях процесса при болевом синдроме рекомендуется переменное магнитное поле в пульсирующем режиме. Если нет возможности провести физиотерапию, применяют горчичники и мази (эфкамон, никофлекс, финалгон, индометациновую мазь и др.). Показаны аппликации димексидом с растворенным в нем индометацином или напроксеном в течение 40-50 мин. При очень сильной боли внутримышечно вводят смесь аминази-

на, димедрола и анальгина. Рекомендуется иммобилизация шейного отдела позвоночника стеганым мягким воротником. Необходима коррекция сосудистых нарушений путем внутривенного и внутримышечного введения вазоактивных препаратов (эуфиллина, кавинтона, пентоксифиллина, сермиона, ксантинола никотината), внутрь назначают циннаризин (стугерон), а также ганглиоблокаторы (ганглерон) в сочетании с сибазоном (реланиумом). После стихания острых болей можно применять радоновые, хвойные или минеральные ванны,



массаж, грязевые аппликации невысокой температуры. При стойком болевом синдроме иногда оказывает эффект рефлексотерапия. Используют также индометацин, ортофен, напроксен, пироксикам и др. Неврозоподобный синдром служит показанием к назначению транквилизаторов и антидепрессантов (хлорзепида,

мезапама, мебикара, фенибуты, сибазона, азафена, amitриптилина и др.). В комплексном лечении учитывают то обстоятельство, что П. н. с. может усугубляться под влиянием инфекционных, токсических, аллергических и других факторов.

Лечебную гимнастику назначают лишь после уменьшения болей. При этом учитывают возраст больного, степень выраженности остеохондроза и его клинических проявлений, наличие сопутствующих заболеваний. Противопоказаны вращательные движения в шейном отделе позвоночника, особенно лицам пожилого возраста, а также запрокидывание головы с переразгибанием позвоночника. Сеанс лечебной физкультуры обычно длится от 5 до 30 мин и включает упражнения на укрепление мышц шеи, трапециевидных мышц, декомпрес-



сию корешков, которая создается вытягиванием шеи в положении сидя, стоя и лежа с произвольным напряжением мышц. Лечение пассивным вытягиванием следует проводить очень осторожно, т.к. оно может усилить головную боль и головокружение. Вытяжение противопоказано лицам пожилого возраста, при атеросклерозе сосудов головного мозга, гипертонической болезни, хронической недостаточности кровообращения в вертебробазилярном бассейне.

Вне обострения заболевания показано санаторно-курортное лечение, которое включает сероводородные, радоновые или жемчужные ванны, грязи, массаж, ЛФК, а также применение вазоактивных препаратов.

Рекомендуется противорецидивное лечение, диспансерное наблюдение, рациональное трудоустройство.

Синдромы, возникающие вследствие нарушений парасимпатической иннервации

Синдром Аргайлла (Аржилъ) Робертсона

Синдром патогномоничен для сифилиса мозга, спинной сухотки и прогрессирующего паралича. Наблюдается также при рассеянном склерозе, сирингомиелии, сирингобульбии, полиоэнцефалите, опухолях мозга, диабете, герпетической инфекции.

В начале 20-го века, Уильям Джон Ади описал второй тип зрачка, который может «аккомодировать, но не реагировать». *Тоник зрачок* Ади, как правило, связан с доброкачественной периферической невропатией (синдром Ади), а не с сифилисом.

Когда пенициллин стал широко доступен в 1940 году, распространенность AR (Аргайла-Робертсона) зрачков (которые развиваются только после десятилетий необработанной инфекции) резко сократилось. AR зрачки сейчас довольно редки. У пациента, зрачок которого «аккомодирует, но не реагирует», почти всегда оказывается *тоник зрачок*, а не *AR зрачок*. В 1950 году Лоуэн-

фельд выявил различие между двумя типами зрачков, тщательно наблюдая как зрачки сжимаются при близком расстоянии. Ближний отклик *AR зрачков* был живой и непосредственной, у *тоник зрачков* — медленный и продолжительный.

Патофизиология

Два различных типа ближних отклика вызваны различными процессами основного заболевания. Зрачок Ади вызван повреждением периферических путей к зрачку (парасимпатические нейроны в цилиарном ганглии, которые вызывают сужение зрачков на яркий свет и близкое расстояние). Патофизиологический механизм, который приводит к *зрачку Аргайл Робертсон* остается неясным. Исследования не выявили фокусной локализации поражения. Исследования сосредоточены на ростралях среднего мозга в непосредственной близости от головного водопровода третьего желудочка как на наиболее вероятной области повреждения. Поражение в этой области будет включать эфферентность зрачковых волокон на спинной части *ядра Эдингера-Вестфаль* (связанных с действием света), щадя волокна, связанные с ближним откликом, лежащие чуть более вентрально. Точное отношение сифилиса к двум типам зрачков (*AR зрачков* и *тоник зрачков*) не известно в настоящее время. Старая литература по *AR зрачкам* не сообщает подробностей сужения зрачков (быструю по сравнению с *тоник*), по которым можно было бы отличать *AR зрачки* от *тоник зрачков*. *Тоник зрачки* могут произойти от нейросифилиса. Не известно, сам ли нейросифилис может вызывать *тоник зрачки*, или *тоник зрачки* при сифилисе просто отражают сосуществующую периферическую нейропатию.

Рефлекторная неподвижность зрачков или **синдром Арджил Робертсона** (Argyll-Robertson), — это комбинация из следующих зрачковых патологических признаков:

- 1) отсутствие зрачковых реакций на свет, как прямой, так и содружественной;

- 2) более живая, чем в норме, зрачковая реакция при установке глаз на близкое расстояние;
- 3) миоз;
- 4) анизокория;
- 5) сглаженность рельефа радужки и некоторая депигментация ее, атрофия радужки в форме сектора;
- 6) деформация зрачков.



Figure. Argyll Robertson pupil.

В большинстве случаев перечисленные признаки двусторонние, встречаются в обоих глазах. Однако иногда изменения могут ограничиваться и одним глазом. Среди 70 больных с рефлекторной неподвижностью этот зрачковый синдром в одном глазу обнаружен только 6 раз.

Далеко не всегда все признаки, характеризующие синдром Арджил-Робертсона, бывают выражены в одинаковой степени. Развивается он не сразу, а постепенно, и в разных стадиях развития его отдельные признаки бывают то более, то менее отчетливы по сравнению с другими признаками.

Первое проявление расстройства зрачковых реакций представляют собой расстройства зрачковой реакции на свет — удлинение латентного периода, уменьшение диапазона сужения зрачка, замедление акта сужения зрачка.

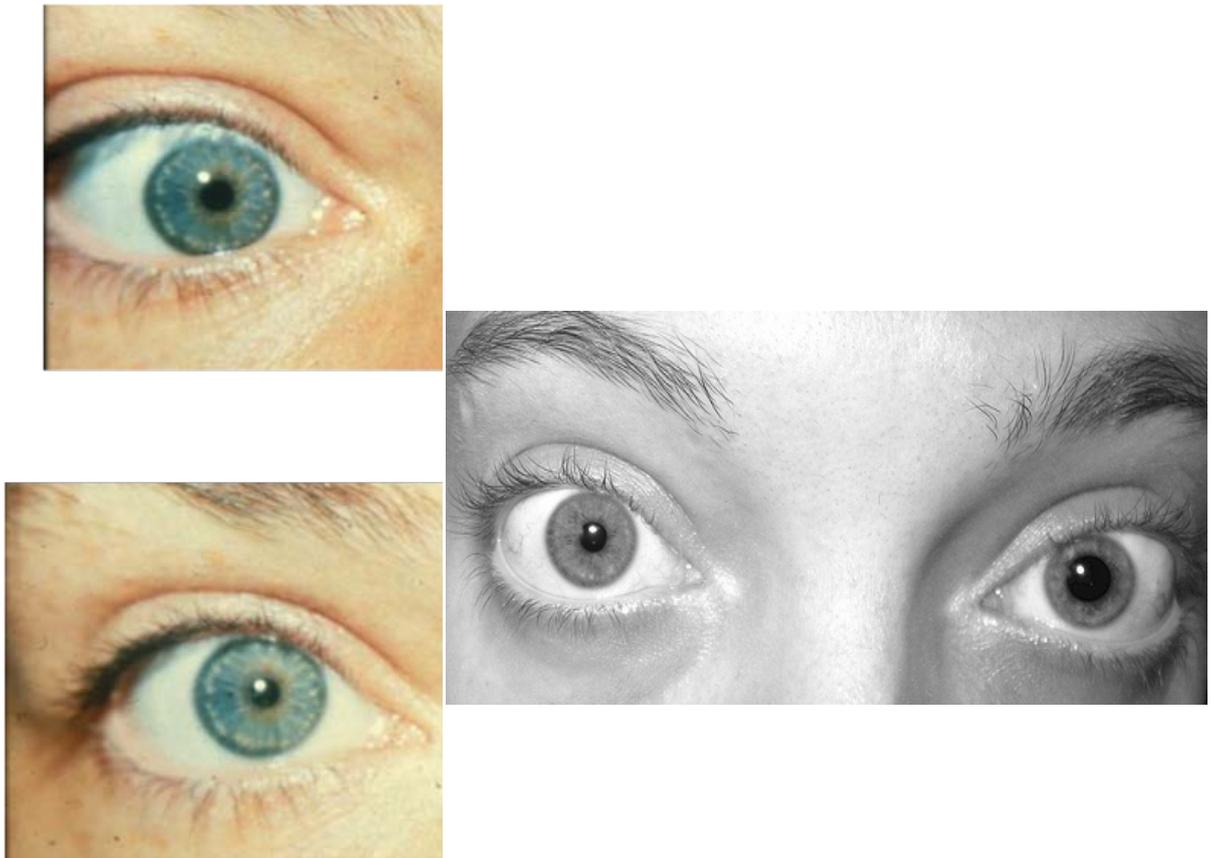
Само сужение теряет свой правильный концентрический характер и становится разным по силе в различных секторах.

В то время как в одних участках сужение зрачка протекает более или менее удовлетворительно, в других — диаметр зрачка меняется очень незначительно или даже совсем не меняется.

С течением времени, постепенно зрачок совсем перестает реагировать на свет. Время это в отдельных случаях бывает различным. Наблюдаются такие больные, у которых расстройство зрачковых реакций на свет при Арджил-Робертсоне и вообще развитие всего синдрома Арджил-Робертсона как бы останавливается на каком-то этапе и застывает в своем развитии.

Отмечались в литературе и случаи ремиссий, улучшения зрачковых реакций на свет при синдроме Арджил-Робертсона — как бы некоторое оживление этих реакций, которое вскоре сменялось новым прогрессирующим ухудшением с обычным конечным исходом.

В случаях рефлекторной неподвижности зрачков сужение при установке глаз на близкое расстояние характеризуется большим размахом этого сужения и более быстрым темпом. Диаметр зрачка уменьшается до 1 мм и даже до еще меньших размеров. Тот факт, что время сужения зрачков при установке глаз на близкое расстояние в случаях наличия синдрома Арджил-Робертсона сокращается по сравнению с нормой, особенно отчетливо выступает у больных с односторонней рефлекторной неподвижностью зрачка. В этих случаях в пораженном глазу при установке вблизи зрачок суживается гораздо быстрее, чем в другом нормальном глазу.



При наличии еще зрачковой реакции на свет диссоциацию в скорости сужения зрачков на свет и сужения при установке на близкое расстояние следует уже расценивать как несомненный признак начинающегося тия синдрома Арджил-Робертсона.

Ширина зрачков при рефлекторной неподвижности их, колеблется в следующих пределах: ширина зрачков меньше 2 мм встречается приблизительно в 1/3 всех случаев; ширина зрачков 2-3 мм встречается в 47,5%, т. е. почти в половине всех случаев; мидриатические зрачки наблюдаются очень редко — всего в 8% всех случаев.

Несомненный интерес представляет факт увеличения степени миоза в процессе развития рефлекторной неподвижности зрачков.

Анизокории при рефлекторной неподвижности зрачков бывают обычно очень небольших степеней. В более ранних стадиях развития синдрома Арджил-Робертсона эта анизокория наблюдается чуть ли не в 100% всех случаев, в более поздних — несколько реже, не меньше чем в 2/3 всех случаев.

Уже давно обращено внимание на то, что при рефлекторной неподвижности зрачков изменяется и ткань радужной оболочки, главным образом ее рисунок, рельеф, а также цвет. Рельеф радужки сглаживается, уплощается, передний листок ее как бы истончается, атрофируется, исчезают крипты, круговые складки. Нередко атрофия захватывает не всю радужку, а сектор. Вместе с тем и цвет радужки слегка изменяется: она в какой-то степени как бы депигментируется.

Нередко наблюдается отчетливая гетерохромия. Вер объясняет это изменением ткани радужки, растяжением ее.

Из других признаков синдрома Арджил-Робертсона заслуживает упоминания постоянство размеров зрачков на протяжении суток и меньшая эффективность действия атропина и других мидриатических средств. При рефлекторной неподвижности реакции расширения зрачка на чувствительное раздражение, на раздражение сенсорное, идущее из органов чувств, и на раздражения психические очень рано утрачиваются полностью или снижаются в очень большой степени. Факт этот сочетается с постоянным расстройством чувствительности при табесе.

Реакция зрачков на закрывание глазной щели при рефлекторной неподвижности зрачков всегда сохраняется и не только сохраняется, но и оказывается нередко более живой, чем в норме.

Рефлекторная неподвижность зрачков встречается чаще всего при спинной сухотке и прогрессирующем параличе, при церебральном сифилисе.

Особенно постоянен синдром Арджил-Робертсона при прогрессирующем параличе и табесе. Описаны случаи наличия синдрома Арджил-Робертсона при эпидемическом энцефалите. Бинг оценивает частоту синдрома Арджил-Робертсона при эпидемическом энцефалите всего в 1 %. Из других болезненных процессов, при которых наблюдается синдром Арджил-Робертсона, следует упомянуть множественный склероз, диабет, полиоэнцефалит, сирингомиелию, травмы черепа, опухоли четверохолмия, алкоголизм.

Анатомические исследования, а также клинический анализ позволяют в настоящее время представить себе локализацию поражения, обуславливающего

рефлекторную неподвижность зрачков в самом конце эфферентной половины дуги зрачкового светового рефлекса.

При синдроме Арджил-Робертсона нарушаются связи эфферентного светового зрачкового пути с ядром глазодвигательного нерва.

Диагностика

Как в варианте постановки глаз на более близкое расстояние, так и в случае постановки теста с закрыванием глазной щели характерными для патологической реакции зрачков на свет, являются большая амплитуда сужения и более быстрый её темп. Особенно это характерно для пациентов с односторонней неподвижностью рефлекса.

Не менее важным диагностическим признаком является малая эффективность от применения Атропина и других мидриатиков, а также прекращение расширения зрачков в ответ на раздражение чувствительное – сенсорное, исходящее из органов чувств, либо психическое, особенно – при сочетании с расстройствами чувствительности постоянного характера при табесе.

Необходимо иметь в виду случаи:

- инверсии синдрома Аргайлла-Робертсона – с утратой реагирования зрачков при разглядывании вблизи, но с сохранением их реакции на свет;
- неполного синдрома – при вялости реакции зрачков на освещение, аккомодация и конвергенция проявляются живо.

Диагностика состояния включает исследование на наличие сифилитической инфекции, детальное неврологическое и офтальмологическое обследование с проведением всех необходимых глазных проб и определением уровня живости других рефлексов и разных видов чувствительности. Необходимо также исключение общесоматической патологии (диабета и аналогичных эндокринных и терапевтических расстройств).

Лечение

Терапию синдрома Аргайла-Робертсона не проводят в связи с тем, что это всего лишь симптом внутреннего заболевания. Поэтому все силы для устранения этой патологии следует направить на лечение основной болезни, при которой данный признак наблюдается. Таким образом, необходимо проводить терапию позднего или раннего сифилиса, паралитического синдрома, рассеянного склероза, стволового энцефалита, дифтерийной полиневропатии, синингбульбии, алкоголизма и прочих перечисленных заболеваний.

Обратный синдром Аргайлла (Аржиль) Робертсона

Данный синдром наблюдается при эпидемическом энцефалите в острой и хронической стадиях, при дифтерии. Однако он редко наблюдается при спинной сухотке.

Клинические проявления данного синдрома заключаются в случаях:

- сохранения прямой и содружественной реакций зрачков на свет;
- отсутствия реакции зрачков на конвергенцию и аккомодацию.

Синдром Парино

Данный синдром известный также как синдром спинного среднего мозга и паралич вертикального взора — невозможность перемещения глаза вверх или вниз. Это вызвано опухолью шишковидной железы, которая сдавливает центр вертикального взгляда в ростральном интерстициальном ядре медиального продольного пучка. Глаза теряют способность двигаться вверх.

Это группа нарушений движения глаз и дисфункции зрачков. Он обусловлен поражением верхнего ствола головного мозга и назван в честь *Анри Парино*, который считается отцом французской офтальмологии.

Развивается при двустороннем поражении покрышки и крыши среднего мозга в области его орального отдела, на уровне переднего двуххолмия. При этом страдает центр вертикального взора, который находится в передних буграх четверохолмия и претектальной области. (На рисунке заштрихована область поражения)

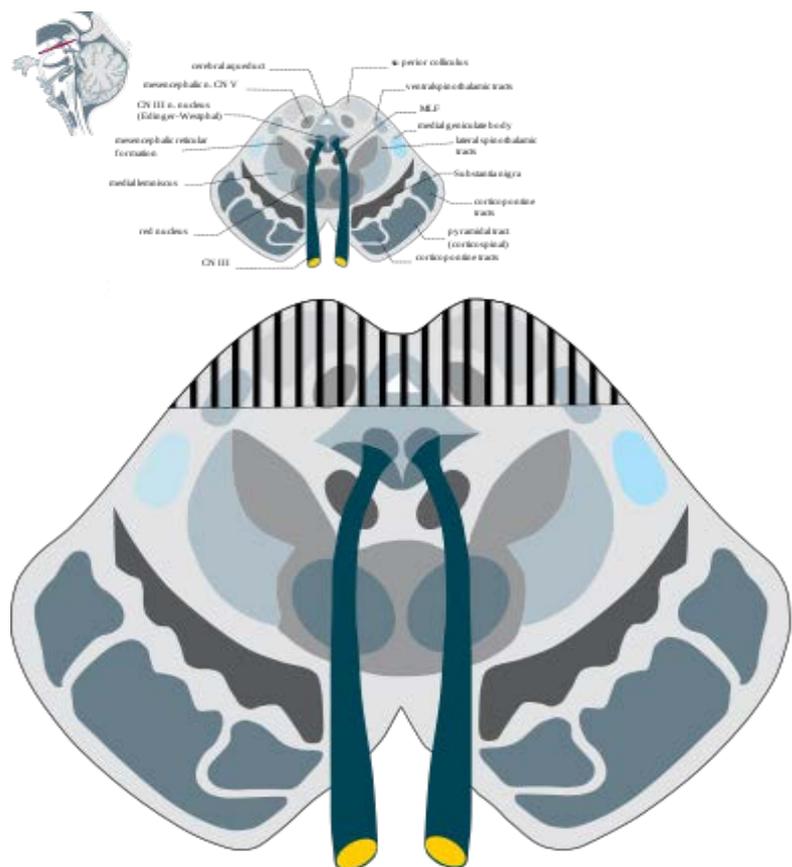
Страдает и верхний отдел заднего продольного пучка, обеспечивающего сочетанное движение глаз. Нарушение ритма сна возникает в результате вовлечения в патологический процесс мезенцефальной ретикулярной формации.

Синдром Парино результат травмы, прямой или сдавленной, спинного

мозга. В частности, сжатие или ишемические повреждения покрова среднего мозга, в том числе двуххолмия, прилегающего глазодвигательного (происходящего от черепно-мозговых нервов III) и Едингер-Вестфального ядер, вызывающая дисфункцию моторной функции глаза.

Классически, это было связано с тремя основными группами:

1. Молодые пациенты с опухолями головного мозга в шишковидной железе или среднем мозге: пинеалома (внутричерепные герминома) являются наиболее распространённым поражением порождающим этот синдром.



2. Женщины в возрасте 20-30 годов с рассеянным склерозом
3. Пожилые пациенты после инсульта верхнего мозга

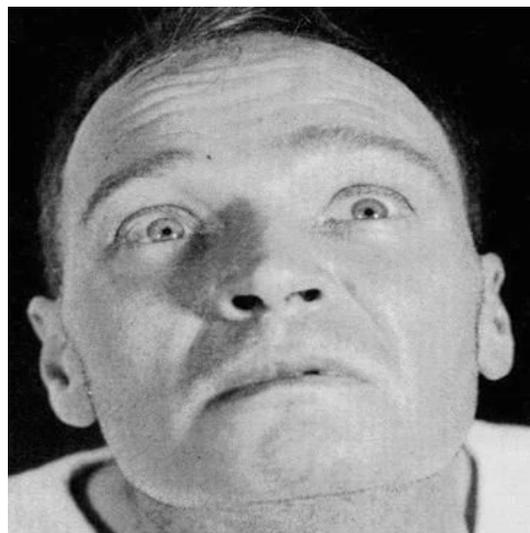
Тем не менее, любой другой вид сжатия, ишемии или повреждение этой области могут производить эти явления: обструктивная гидроцефалия, кровоизлияния в средний мозг, церебральный артериовенозная мальформация, травматологические и токсоплазмозные инфекции ствола мозга. Новообразования и гигантские аневризмы задней черепной ямки были также связаны с синдромом среднего мозга.

Вертикальная супрануклеарная офтальмоплегия также была связана с нарушением обмена веществ, такими как болезнь Нимана-Пика, болезнь Вильсона, желтуха, и передозировка барбитуратов.

Клиника

Синдром Парино — кластер нарушений движения глаз и дисфункции зрачков, характеризующийся:

1. Паралич верхнего взгляда: вниз взгляд, как правило, сохраняется. Этот вертикальный паралич супрануклеарный, как голова куклы которая пытается поднять глаза, но её механизм препятствует этому.
2. Псевдо-зрачок Аргайл Робетсон: Аккомодативный парез наступает, и зрачки становятся средне расширены, обнаруживая диссоциацию *ярко-близко*.
3. Конвергенционно-ретракционный нистагм: Попытки взгляда вверх часто приводят к этому явлению. При быстром взгляде вверх, глаза тянут и глазные яблоки втягиваются. Самый простой способ вызвать эту реакцию — попросить пациента следить за нисхождением полосы на оптокинетическом барабане.
4. Отвод век (знак Колье)



5. Конъюгация взгляда вниз в преимущественном положении: «знак закатного солнца». Нейрохирурги видят этот знак чаще всего у пациентов с



неудачным вентрикулоперитонеальным шунтированием.

Он также часто связан с двусторонним отёком диска зрительного нерва. Он реже ассоциируется со спазмом аккомодации при попытке поднять взгляд, псевдо параличом шестого нерва (также известным как эзотропия таламуса) или более медленным движением при отведения взгляда, чем во время горизонтальных саккад, качающимся нистагмом и связанным с ним дефицитом глазной моторики, в том числе косыми отклонениями, параличом глазодвигательного нерва, параличом блокового нерва и межъядерной офтальмоплегией. При развитии инфекции возможна интоксикация, повышение температуры до лихорадочного состояния, недомогание, озноб, головные боли, слабость и утомляемость, снижение трудоспособности.

Диагностика и лечение

Диагноз ставится на основании жалоб и полученных данных в ходе общего осмотра. Лабораторные методы эффективны лишь в случае поражения нервной ткани патогенными микроорганизмами, в таком случае в анализе крови отмечаются признаки воспаления.



Инструментальная диагностика основывается на полной визуализации структуры головного мозга. С помощью магнитнорезонансной и компьютерной томографии подтверждается или опровергается наличие доброкачественных и злокачественных новообразований головного мозга. Электроэнцефалография назначается редко и только с целью дифференциальной диагностики.

Прогноз и лечение

Глазные проблемы синдрома Парино в целом улучшаются медленно в течение нескольких месяцев, особенно с рассасыванием причинного фактора; продолжение рассасывания после первых 3-6 месяцев от начала заболевания встречается редко. Тем не менее, были сведения о быстром рассасывании после нормализации внутричерепного давления путём вентрикулоперитонеального шунтирования.

Лечение в первую очередь направлено на этиологию синдрома среднего спинного мозга. Тщательное клиническое обследование, в том числе нейровизуализация, важны чтобы исключить анатомических повреждений. Терапия предполагает устранение причины развития синдрома Парино. Опухоли удаляются оперативным вмешательством радикально или мини-доступом, развитие микрофлоры приостанавливается антибактериальными препаратами в сочетании с противовоспалительными медикаментами.

Визуально значительный паралич верхнего взгляда может быть освобождён посредством двусторонней рецессии нижней прямой мышцы. Ретракции нистагма и движения конвергенции обычно также улучшаются с этой процедурой.

Синдром Венсана—Улажуанина

Этот синдром является проявлением тяжелой патологии организма, связанной с дисфункцией гипофиза, надпочечников, щитовидной и половых желез, нарушениями солевого, минерального, жирового и белкового обмена. Синдром

характерен для патологических процессов в области крыши заднего мозга и задней спайки.

Синдром проявляется головными болями, нарушением сна, одышкой, жаждой, булимией или анорексией, расстройством терморегуляции.

Глазные симптомы характеризуются сочетанием признаков синдромов Аргайлла (Аржилль) Робертсона и синдрома Парино.

Синдром Эйди-Зенгера

Впервые данный синдром был описан британским врачом неврологом по имени Уильям Джон Эйди (Adie), который заметил, что у некоторых людей наблюдается очень замедленная реакция зрачков на свет и другие раздражители, или же она полностью отсутствует. Характерной особенностью при синдроме Ади (также известен, как синдром Эйди или тонический зрачок) является то, что происходит дегенерация нейронов ресничных ганглиев. Это приводит к появлению отклонений иннервации зрачка и мышцы ресницы. Что влечет за собой ухудшение связи между органом и центральной нервной системой.

Причина болезни неизвестна. К настоящему времени локализовать дефект, имеющий отношение к ангидрозу, очень трудно. Вероятнее всего, в основе зрачковых нарушений лежит поражение ganglion cilliare (ресничный узел), находящегося в глазнице или постганглионарного поражения парасимпатических зрачковых волокон. Но недавно было установлено, что диссоциация реакции зрачка на свет и аккомодацию может быть объяснена только диффузией ацетилхолина из ресничной мышцы в заднюю камеру по направлению к денервированному сфинктеру зрачка. Вполне вероятно, что диффузия ацетилхолина в водянистую влагу способствует напряженности движений радужки при синдроме Эйди, однако достаточно ясно и то, что упомянутую диссоциацию нельзя объяснить настолько однозначно. Выраженная реакция зрачка на аккомодацию, вероятнее всего, обусловлена патологической регенерацией аккомодационных волокон в сфинктере зрачка. Нервам радужки присуща удивительная способ-

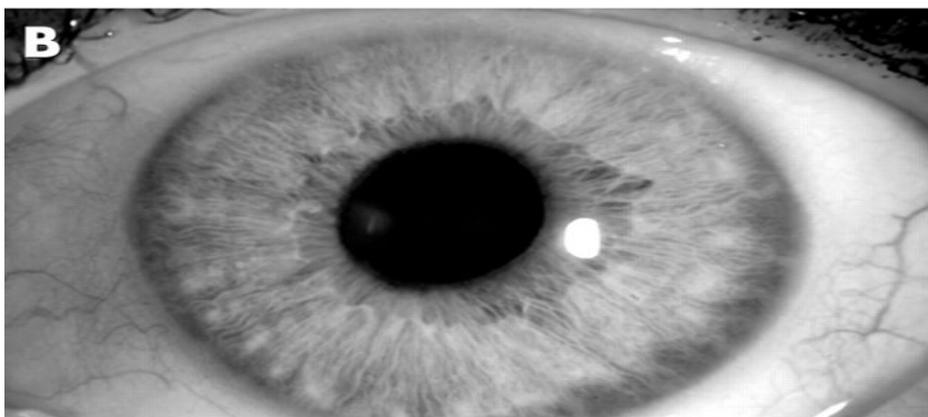
ность к регенерации и реиннервации: сердце плода крысы, пересаженное в переднюю камеру глаза взрослой особи, будет расти и сокращаться в обычном ритме, который может изменяться в зависимости от ритмической стимуляции сетчатки. Нервы радужки могут врастать в сердце и задавать ЧСС. В большинстве случаев синдром Эйди является идиопатическим заболеванием. Причиной болезни могут быть инфекции и авитаминозы, однако в большинстве случаев этиологический момент выяснить не удастся. К сифилису синдром Эйди отношения не имеет. Синдром Эйди может быть проявлением вегетативной дисфункции и в редких случаях сочетаться с прогрессирующим генерализованным ангидрозом, ортостатической гипотензией, диареей, запором, импотенцией, локальными сосудистыми нарушениями. Можно лишь отметить, что сочетание синдрома Эйди с ангидрозом и гипертермией – может иметь общее происхождение и является признаком частичной дизавтономии. Таким образом, синдром Эйди может выступать как симптом на определенном этапе развития прогрессирующей вегетативной недостаточности, а иногда может быть первым ее проявлением. Значительно чаще синдром Эйди наблюдается у женщин. Заболевание в большинстве случаев возникает в третьей декаде жизни (средний возраст заболевания 32 года). Описаны семейные случаи болезни.

Различают две формы данного синдрома: с миотонической реакцией зрачков и с нейротонической реакцией зрачков. Миотоническая форма характеризуется замедленным сужением зрачков при конвергенции и замедленным расширением зрачков при последующем переходе глаз в обычное положение. Нейротоническая реакция зрачков проявляется в замедленном сужении зрачка при прямом освещении глаза и замедленном его расширении после прекращения освещения. Имеется выраженная тенденция к возникновению через несколько лет подобного процесса на другом глазу, так что анизокория становится менее заметной. В конце концов, оба зрачка становятся узкими и плохо реагируют на свет. Синдром Эйди чаще всего имеет доброкачественное течение.

Клиника

Остро, иногда после головной боли, развиваются односторонний мидриаз (как правило, зрачковая патология односторонняя) и ухудшение зрения из-за паралича аккомодации. Наиболее частой жалобой, кроме анизокории, является затуманивание зрения вблизи при рассматривании близко расположенных предметов.

У 35% пациентов при каждой попытке смотреть вблизи на пораженном глазу можно спровоцировать астигматизм (предположительно это связано с сегментарным параличом ресничной мышцы). Расширенный зрачок не реагирует на свет, но резко сужается при конвергенции.



Как сужение, так и особенно последующее расширение зрачка происходит очень медленно (пупиллотония). Отмечается повышение чувствительности зрачка (мышц пораженного зрачка) к вегетотропным ядам (резкое расширение от закапывания атропина, резкое сужение от пилокарпина, в то время как их действие на диаметр нормального зрачка незначительно), что обусловлено (во всех случаях болезни) денервационной гиперчувствительностью. В 60% случаев патология зрачка сочетается с выпадением сухожильных рефлексов на ногах, а иногда и на руках (тотальная сухожильная арефлексия). Почему при синдроме Эйди ослаблены сухожильные рефлексы – неясно. Предполагаются гипотезы о распространенной полинейропатии без сенсорных нарушений, о дегенерации волокон спинномозговых ганглиев, своеобразной форме миопатии, дефектов нейротрансмиссии на уровне спинальных синапсов. В острой стадии, реже в хронической, имеются нарушения зрения, обусловленные параличом аккомодации. Изредка через некоторое время возникают характерные нарушения и второго зрачка (описано несколько случаев синдрома Эйди, имеющего билатеральные проявления, по некоторым данным - от 20 % до 50% больных) нередко в сочетании с прогрессирующим ангидрозом и снижением сухожильных рефлексов на ногах, гипертермией. При введении парасимпатомиметиков у этих больных также имеются признаки постденервационной гиперчувствительности. В конечном счете оба зрачка через много лет становятся узкими и плохо реагируют на свет. В части случаев обнаруживается тенденция к нормализации зрачковых симптомов, чаще, однако, симптомы стабильны.

Чрезвычайно важным является формальное сходство (диссоциированное нарушение зрачковых реакций) синдрома Эйди с синдромом Аргайла Робертсона, характерным для нейросифилиса.



Как правило, синдром Аргайла Робертсона бывает двусторонним, а главное, при нем нет феномена пупиллотонии. В отличие от синдрома Аргайла Робертсона при синдроме Эйди величина зрачка непостоянна и меняется в течение дня. Схожую с синдромом Эйди картину наблюдают после инфекций или травм, поражающих ресничный ганглий в орбите. В этих случаях заболевание возникает остро, в начале заболевания отмечается паралич аккомодации, что проявляется преходящим ухудшением зрения. Тупая травма радужки может привести к разрыву коротких ресничных веточек в склере, что клинически проявляется деформацией зрачков, их расширением и нарушением (ослаблением) реакции на свет. Это получило название – посттравматической иридоплегии (на фото).

Тоническая реакция зрачков также наблюдается при синдроме Шая-Дрейджера, сегментарном гипогидрозе, сахарном диабете и амилоидозе. Ресничные нервы могут поражаться при дифтерии, приводя к расширению зрачков. Обычно это происходит на 2-ой – 3-ей недели заболевания и часто сочетается с парезом мягкого неба. Нарушение функции зрачков при дифтерии, как правило, полностью останавливается. Иногда диссоциированное нарушение зрачковых реакций случайно выявляется у здоровых людей. Для подтверждения диагноза в каждый глаз вводят каплю разведенного (0,125%) пилокарпина. Зрачок пораженного глаза сужается (феномен повышения чувствительности денервированных структур), а нормального - не реагирует.

Диагностика

Для диагностики используются два метода:

- 1) Исследование с помощью щелевой лампы.
- 2) Применение препарата Пилокарпин. Его капают в глаза и смотрят реакцию зрачков примерно через 25-30 минут. Здоровый глаз игнорирует это вещество, больной же выдаст себя сужением зрачков

Лечение

Для лечения синдрома и уменьшения проявлений его симптоматики используют следующие методы. Лечение уже упомянутым Пилокарпином. Регулярно закапывая им глаза, можно добиться некоторого улучшения состояния. Больному назначают специальные очки для чтения, которые выполняют корректировку имеющихся нарушений. В случае наличия дополнительных симптомов болезни и сопутствующих отклонений могут применяться и другие средства и методы для терапии. Нужно отметить, что прогнозы при данном заболевании положительные — синдром Эйди безопасен и не мешает человеку нормально жить. Смертельных случаев среди пациентов с данным нарушением зарегистрировано не было.

Синдром Хагемана-Почтмана (синдром цилиарного узла)

Это заболевание описал Hageman в 1959 году и назвал его синдромом цилиарного узла — ganglion ciliare syndrom. В 1965 году данное заболевание подробно описал отечественный офтальмолог СМ. Почтман, в связи с чем данный синдром получил двойное название Хагемана-Почтмана (Меркулов И.И.,1971). Первые сообщения об этом заболевании появились в 50-х годах прошлого века под названием острого ганглионита цилиарного.

Цилиарный узел расположен за глазным ябло-



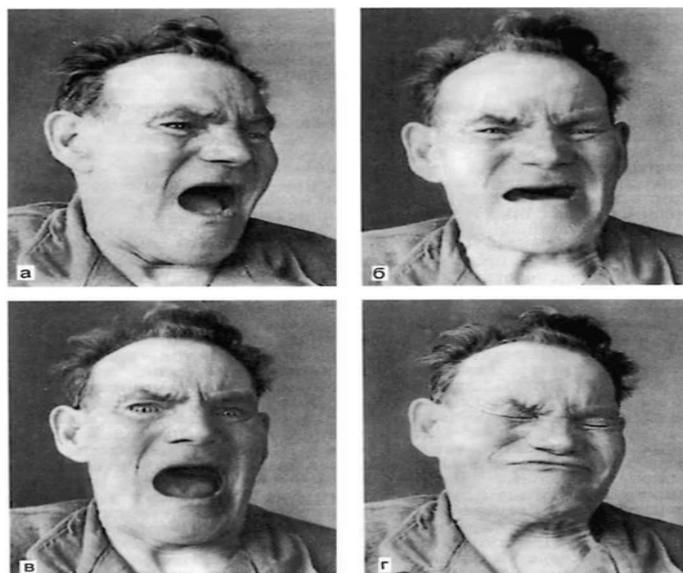
ком, на расстоянии 12-20 мм от него, между началом наружной прямой мышцы и зрительным нервом, ближе к последнему. Цилиарный узел имеет следующие ветви:

- чувствительный длинный корешок (*radix longa*) от назоцилиарного нерва,
- двигательный короткий корешок (*radix brevis*) — ветвь глазодвигательного нерва и симпатический корешок от симпатического сплетения внутренней сонной артерии (*radix media*).

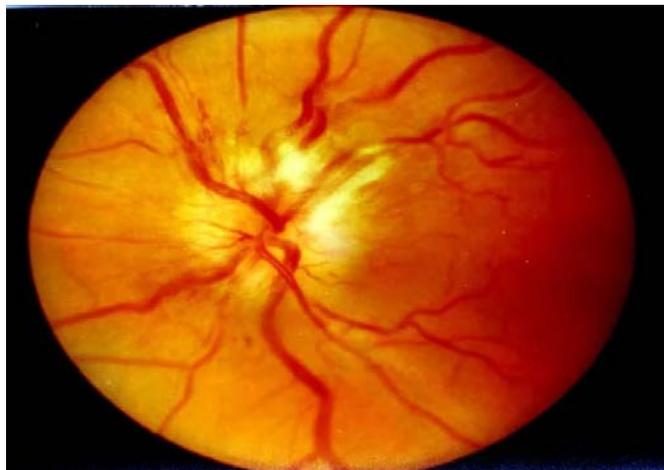
От цилиарного узла к глазу отходят 4-6 коротких цилиарных нервов (*nn. ciliares breves*). Длинные цилиарные нервы идут к глазу вместе с короткими, но минуя цилиарный узел. Зрительный нерв позади глазного яблока окружен цилиарными нервами, которые перфорируют склеру и направляются к глазу. Короткие цилиарные нервы, являясь смешанными, несут в глаз двигательные волокна от глазодвигательного нерва для цилиарной мышцы и сфинктера зрачка, вазомоторные волокна симпатической системы — для внутриглазных сосудов и чувствительные волокна тройничного нерва — для увеального тракта. Длинные цилиарные нервы, пройдя супрахориоидальное пространство, распределяются в роговице, как чувствительные нервы. Кроме того, имеются моторные симпатические волокна, которые, минуя цилиарный узел, направляются к диллятору и отчасти к цилиарной мышце.

Клиника

Синдром цилиарного узла характеризуется болями в голове и глубине орбиты, возникающими внезапно у лиц молодого возраста, чаще у женщин. Боль может усиливаться при движении глазных яблок и давлении на него в направлении кзади. Боль иррадирует в соответствующую половину головы,



висок, затылок и может беспокоить пациента от нескольких дней до нескольких недель. Может наблюдаться односторонний умеренный миоз — при раздражении ганглия и мидриаз с сохранением круглой формы зрачка — при выключении ганглия; отсутствие зрачковых реакций на свет и конвергенцию, слабость или паралич аккомодации, гипостезия роговой оболочки. Также может иметь место незначительная инъекция глазного яблока, отек и «истыканность» роговицы с пузыревидной приподнятостью ее эпителия, переходящее повышение офтальмотонуса. Отмечены случаи неврита зрительного нерва, нарушения артериоретинального кровообращения.



Процесс обычно односторонний и протекает по-разному — может стихать через 2-3 дня, через неделю и позднее. В этом случае улучшается аккомодация, медленно суживается зрачок, появляется его реакция на свет. Иногда могут долго оставаться мидриаз, паралич или парез аккомодации, и это порой является единственным указанием на перенесенный процесс. Возможны рецидивы заболевания. Причинами синдрома могут быть синуситы, инфекционные заболевания (грипп, герпес), фокальные инфекции, воспалительные процессы в глазнице, орбитальная травма и др.

Лечение

Лечение включает: санацию придаточных пазух, полости рта, ганглионарные блокады, кортикостероиды, десенсибилизирующие средства, противовирусные препараты, витаминотерапию; ретробульбарно — введение раствора новокаина (1,5 мл 1% раствора), местно — хинин и витаминные капли

Синдром Шарлена (невралгия носоресничного узла)

Впервые этот синдром описал в 1931 году чилийский офтальмолог С. Charlin. В основе этого синдрома лежит невралгия назоцилиарного нерва.

Назоцилиарный нерв (*nervus nasociliaris*) — наиболее крупная ветка первой ветви тройничного нерва (*nervus ophthalmicus*), от которой отходят решетчатые нервы — передний и задний. Задний решетчатый нерв в качестве чувствительного направляется к задним решетчатым клеткам, а передний — в полость черепа, на *lamina cribrosa*, через передние отверстия этой пластинки проникает в решетчатый лабиринт и носовую полость, иннервируя слизистую оболочку носа. Затем над ноздрей проникает в промежутки между хрящом и носовой костью и иннервирует кожу ноздри, крыла и кончика носа, называясь *nervus nasalis externus*. При отеке слизистой носа нерв может быть легко сдавлен. Другая конечная ветвь, надблоковый нерв (*nervus supratrochlearis*), проходит в области верхне-внутреннего угла орбиты и иннервирует смежную с этим углом кожу век, лба и корня носа. Надблоковый нерв анастомозирует с лобным нервом. Из сплетения внутренней сонной артерии по этому анастомозу проникают цилиарные нервы, которые, не заходя в цилиарный узел, идут к главному яблоку. Они вместе с короткими ресничными нервами образуют особо густое сплетение в области ресничного тела и вокруг роговой оболочки, снаружи от шлеммова канала. Ветви от этого сплетения проникают в роговицу в качестве чувствительных и трофических нервов.

Этиология

Заболевание связывают с гипертрофией средней носовой раковины, искривлением носовой перегородки, ее шипами, аденоидами носоглотки, полипами, синуситами, мукоцеле, лицевыми травмами. В этиологии синдрома могут иметь значение и общие заболевания, такие, как сифилис, туберкулез, сахарный диабет, грипп, болезни зубов (фокальные инфекции), а также заболевания мозга различной этиологии, травмы черепа и глазницы.

Клиника

При раздражении назоцилиарного нерва в области его разветвлений появляются болезненность, слезотечение, усиление секреции слизистой оболочки носа и трофические расстройства в виде высыпаний на коже и роговице.

Так как назоцилиарный нерв дает ветви к главному яблоку, переднему отделу слизистой оболочки носа и определенным участкам кожи лица, то все указанные симптомы могут развиваться одновременно во всех этих областях.

Синдром назоцилиарного нерва часто протекает в «стертых формах», чаще наблюдается в возрасте 35-40 лет. При этом синдроме внезапно наступает приступ острой боли в глазу, вокруг глаза, соответствующей половине головы и лица, светобоязнь, блефароспазм, слезотечение, гиперемия конъюнктивы, обильные выделения из носа на стороне поражения, гиперемия и припухлость слизистой оболочки передних отделов носовой полости, особенно головки нижней носовой раковины, гиперестезия кожи носа.

Больные также жалуются на боль и ощущение жжения в носу и в зонах с повышенной чувствительностью (над ноздрей и в области верхне-внутреннего угла глазницы). На коже носа могут появиться пузырьки типа герпеса. Со стороны глаз может наблюдаться поверхностный, язвенный или нейротрофический кератит, ирит или иридоциклит. Тяжесть глазных симптомов и интенсивность боли часто не соответствуют друг другу. Очень сильная боль может давать рефлекторное раздражение и, наоборот, небольшая боль — значительные изменения со стороны глаз. Приступ может возникнуть под влиянием раздражения боковой стенки носовой полости или давлением на крыло носа в месте выхода назоресничного нерва и длиться от 10 до 60 минут, а иногда и це-



лыми неделями больные не могут спать и проводят ночи сидя. Сам Чарлин описал появление боли во время еды. К «стертой форме» принадлежит лицевая невралгия, проявляющаяся периодически наступающей орбитальной и периорбитальной болью, которая может беспокоить неделями, месяцами и даже годами. При всех формах заболевания обнаруживается болезненность при давлении в местах выхода конечных ветвей назоцилиарного нерва.

Диагностика

Невралгию носоресничного нерва нужно верно дифференцировать от невралгии тройничного нерва, ганглионита и крылонебного узла.

При тригеминальной невралгии нет ночных болей и высыпаний, локализирующихся на кожных покровах.

Невралгия носоресничного нерва также можно отличить и от синдрома Сладера. Для этого слизистую оболочку носовой полости смазывают анестетиком. В случае исчезновения болезненных ощущений задней части слизистой носовой полости то у пациента невралгия крылонебного ганглия, если передней – синдром Чарлина.

Больного должен обследовать отоларинголог, офтальмолог, стоматолог и другие специалисты, чтобы установить причину заболевания. Если причиной являются только местные изменения в носовой полости, то субъективные ощущения временно устраняет смазывание слизистой оболочки передних отделов носа 5% раствором кокаина с адреналином.

Лечение

Для лечения данного заболевания применяют антибиотики, сульфаниламиды, болеутоляющие, транквилизаторы, снотворные, ганглиоблокаторы. Назначают также назальный электрофорез с новокаином, гальванизацию, атропин и платифиллин. Описаны случаи, когда выздоровление наступало от противосифилитического лечения, от санации полости рта. Дифференцировать

синдром необходимо с поражением крылонебного узла и другими лицевыми невралгиями.

В 1966 году некоторые авторы описали отслойку сетчатки и синдром Чарлина у девочки 16 лет, кроме типичной патологии со стороны носа, кожи и переднего отдела глаза, произошел отек диска зрительного нерва и серозная отслойка сетчатки. После резекции носовой раковины развился передний экссувативный увеит. Под влиянием медикаментозной терапии заболевание закончилось выздоровлением. Считают, что в развитии этих осложнений играли роль нервно-сосудистые и рефлекторные факторы.

Другие синдромы поражения вегетативной нервной системы

Синдром верхней глазничной щели

Синдром верхней глазной щели обладает характерным лишь ему симптоматическим комплексом. Но для того чтобы понять причину появления данной патологии, следует знать подробную структуру глазной орбиты.

Описание орбиты глаза и ее строение

В области между наружной и верхней стенками в самой глубине глазницы расположена верхняя глазная щель – щелевидное пространство, размер которого от 3 до 22 мм. Оно ограничивается большими и малыми крыльями кости клиновидной формы. Предназначено соединять среднюю черепную ямку и полость самой глазницы. Обычно щель затянута особой пленкой – соединительнотканной. Она, в свою очередь, пропускает через себя:

- верхнюю и нижнюю вены;
- отводящий нерв;
- блоковый нерв;
- лобную, слезную и носоресничную ветви глазного нерва;
- глазодвигательный нерв.

Глазницы, имеющие форму четырехгранной пирамиды с усеченной вершиной углубления в черепе, основаниями, сходящимися кнаружи и спереди.

Параметры углубления:

- высота у входа – 3,5 см;
- длина переднезадней оси – 4,5 см;
- глубина – 5,5 см;
- ширина переднезадней оси – 4 см.

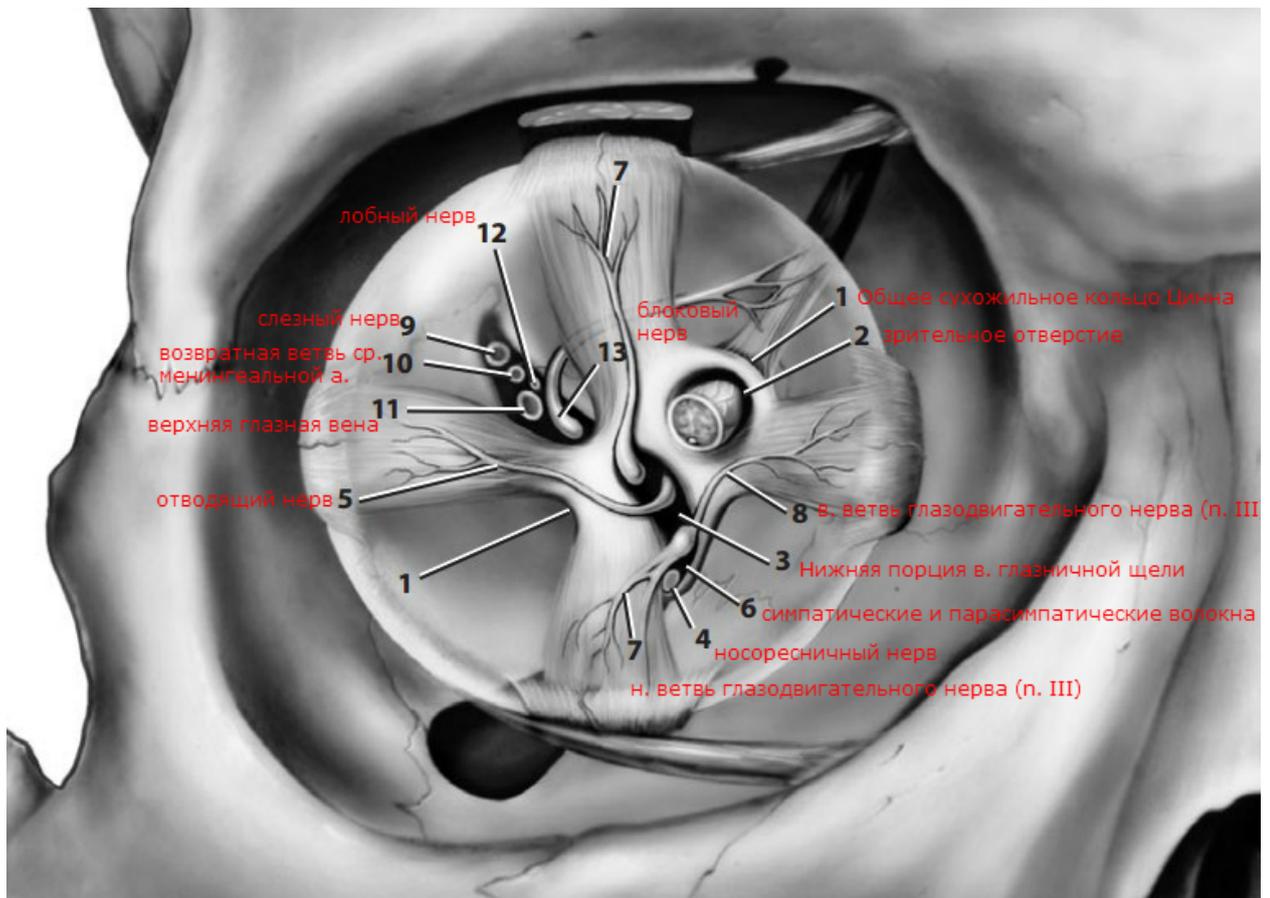
В орбитах обязательно присутствуют:

- сосуды;
- наружные мышцы;
- жировая клетчатка;
- глазные яблоки;
- нервы.

Сами органы зрения находятся в подвешенном состоянии, благодаря специфическим соединительным связкам.

Четыре косые стены выполняют особые функции:

- нижняя – образована благодаря верхней челюсти и стенке гайморовой пазухи;
- внутренняя – граница, контактирующая с решетчатой костью. Между слезными гребнями есть углубление, так называемая слезная ямка с соответствующим мешочком. Самая хрупкая из границ;
- наружная – клиновидная из-за скуловой и лобной костей. Ограждает от височной ямки и является самой прочной;
- верхняя – существует благодаря лобной кости, в которой нередко есть еще и пазуха. Потому при воспалительных процессах или опухолевых образованиях в этой области, болезнь проявляется и в глазнице.



• Все стенки обладают отверстиями, через которые проходит контроль и питание органов зрения.

Патогенез

Данный синдром можно описать, как сочетание анестезии верхнего века, роговицы и гомолатеральной половины лба с полной офтальмоплегией. Как правило, он вызван поражением глазного, отводящего, блокового и глазодвигательного нерва и возникает при множестве различных состояний: от механических повреждений до заболеваний. Обычно это состояние возникает, когда поражаются глазной, отводящий и глазодвигательный нервы. Это возникает, в свою очередь, при различных состояниях – от небольшого ряда патологий до повреждений механического характера.

Основная группа причин данного синдрома:

- расположенная в области глазницы опухоль головного мозга;

- отклонения паутинной оболочки головного мозга, обладающие воспалительной природой – арахноидиты;
- менингиты в области верхней глазной щели;
- травма глазницы.



Клиника

Клиническая картина, проявляющаяся при синдроме верхней глазной щели, характерна исключительно для данного недуга.

Симптомы заболевания:

- птоз верхнего века;
- паралич глазных мышц, вызванный патологией глазных нервов – офтальмоплегией;
- низкая тактильная чувствительность в области роговицы и век;
- мидриаз – расширение зрачка;
- расширенные вены сетчатки;
- воспаление роговицы вялотекущего состояния.
- экзофтальм – пучеглазие.

Синдромы не обязательно полностью выражаются, порой и частично. Во время диагностики данный факт всегда учитывается. Если два или более признаков совпадают, нужно немедленно обращаться к офтальмологу.

Лечение

Лечение синдрома осуществляется с помощью иммуносупрессивной терапии. При исследованиях, проводимых при выборе терапии для данного заболевания, наиболее высокую эффективность показали кортикостероиды. При диагностировании синдрома больному может быть назначен Преднизолон, а также препарат с аналогичным действием Медрол. При приеме таблеток соблюдается дозировка от 1 до 1,5 мг, в зависимости от массы тела больного (умноже-

ние указанной дозировки производится на количество кг). Также лекарство вводят внутривенно. Ежедневно показана доза от 500 до 1000 мг. Результат после применения стероидов оценивается спустя 3 суток. Если диагноз поставлен правильно, то симптомы должны исчезать. Однако препарат способствует снижению признаков, проявляющихся также при: пахименингите; хордоме; лимфоме; аневризме; карциноме. Поэтому важно правильно поставить диагноз, чтобы лечение проводилось в направлении его устранения. Также в ходе симпто-



матической терапии для снижения боли применяют анальгетики и антиконвульсанты. Показан прием общеметаболических средств и витаминов для укрепления всех систем организма. Профилактические меры применяются в зависимости от заболевания, которое спровоцировало синдром верхней глазничной щели. Если синдром возник в результате травмирования, то следует избегать дальнейшего повреждения глаза. Это может привести к необратимым последствиям. Основное правило после возникновения синдрома – экстренная консультация офтальмолога и невролога. Они помогут вовремя диагностировать болезнь и не допустить осложнений, назначив терапию.

Синдром «крокодиловых слез» (синдром Богорада)

Синдром этот впервые описан в 1928 году врачом-невропатологом из Минска Ф.А. Богорадом и назван так за сходство этого феномена с появлением слезотечения у крокодила во время пожирания им своей жертвы.

Этот симптом может быть врожденным и приобретенным и характеризуется тем, что усиленное слезоотделение стимулирует различная пища незави-

симо от вкусовых качеств. Иногда слезотечение стимулирует только запах пищи, твердая пища вызывает большее слезотечение, чем холодная и жидкая. Только жевательные движения, а также психический плач слезотечением не сопровождаются. Ф.А. Богорад описал девочку, у которой симптом появился через три недели после выписки из неврологической клиники, где она 2,5 месяца лечилась по поводу паралича лицевого нерва справа. У девочки во время приема пищи отмечалось слезотечение из правого глаза независимо от того, была ли пища соленой, сладкой или кислой. Одни жевательные движения слезотечения не вызывали. Он объяснил описанный симптом прорастанием волокон *chorda tympani* во время регенерации по путям секреторных волокон слезной железы. Этот симптом после паралича лицевого нерва описывают Savin L.H., 1939; Ru1940 и др. Большинство этих авторов считают, что развитие приобретенного симптома зависит от регенерации секреторных волокон лицевого нерва после его паралича, прорастающих не в слюнную, а слезную железу. Случай врожденного синдрома описали в 1968 году. У девочки 7 лет слезотечение из левого глаза во время еды мать заметила в первые недели жизни. Одновременно отсутствовали движения левого глазного яблока кнаружи. В остальном девочка была здорова, с неотягощенной наследственностью. У матери был токсикоз во время беременности, и роды были искусственными. При врожденном синдроме патологические связи развиваются в ядрах отводящего, верхнего слюнного и лицевого нервов. Как более редкие, в литературе описываются «крокодиловы слезы» в комбинации с односторонним или двусторонним парезом отводящего N. Frieschmann в 1973 году наблюдал троих детей с врожденным парезом отводящего нерва и сильным слезотечением во время еды. У всех пациентов отмечено, кроме того, снижение слуха, деформация ушных раковин и другие аномалии развития. В этих случаях матери детей в первые три месяца беременности принимали противозачаточные средства. Для лечения рекомендуют блокирование парасимпатической иннервации слезной железы, общеукрепляющее лечение.

Болезнь Микулича

В 1892 году немецкий хирург Johann Mikulicz описал симптомокомплекс, который характеризуется медленно прогрессирующим, симметричным, часто значительным увеличением слезных и слюнных желез, смещением глазных яблок книзу и кнутри и выпячиванием их вперед.

Этиология и патогенез

Единая этиология не признается. Патологоанатомические изменения проявляются в виде лимфоматоза и реже гранулематоза слезных и слюнных желез. Лимфоматоз характеризуется диффузной гиперплазией лимфоидных клеток — лимфоцитов и лимфобластов, образованием фолликулов, а затем фиброзом паренхимы желез. При гранулематозе имеются лимфоидные, эпителиоидные и плазматические клетки, а также клетки типа Штернберга и Лангханса, и тогда картина похожа на лимфогранулематоз и туберкулез. Лимфоматоз слезных и слюнных желез может быть самостоятельным заболеванием и при общем лимфоматозе. При общем лимфоматозе прогноз неблагоприятный, при ограниченной форме — благоприятный.



Клиника

Движения глаз в разной степени ограничены, иногда имеется диплопия. Кожа век растянута, иногда утолщена, может быть цианотична, в ней видны расширенные вены. В толще век могут быть кровоиз-

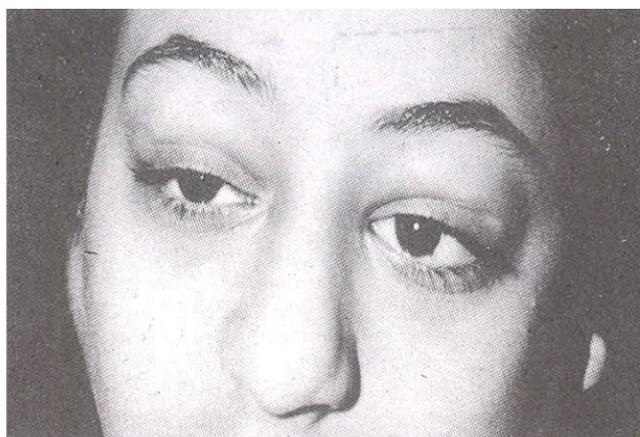


Figure 1. Picture of the patient showing bilateral enlargement of parotid and lacrimal glands.

лияния. Конъюнктивиты век гиперемированы. На глазном дне может быть воспаление зрительного нерва, периваскулиты, кровоизлияния, описаны явления застойного диска. Заболевание развивается медленно, годами. Начинается чаще в возрасте 20-30 лет с постепенного припухания слюнных желез — сначала околоушных, а затем подчелюстных, подъязычных, слезных. Нарушается и их секреторная функция. Иногда процесс распространяется даже на мелкие железы полости рта (щечные, губные и небные). Припухшие крупные железы подвижны, эластичны, с гладкой поверхностью, безболезненные, величиной с орех и более. Нагноения желез никогда не происходит. В процесс вовлекаются лимфатические узлы и могут быть поражены лимфатические органы. Дифференцировать болезнь следует с хроническим продуктивным сиалоаденитом, слюннокамменной болезнью, опухолями слюнных желез, с синдромом Сьегрена, т.к. у больных имеются субъективные жалобы на сухость в глазах, во рту, а также явления конъюнктивита. И.И. Меркулов пишет, что можно думать об острой форме синдрома Микулича при инфекционном мононуклеозе, при котором иногда появляется дакриoadенит с одновременным воспалением слюнных желез.

Диагностика

Диагноз «болезнь Микулича» ставится врачами на основании общей клинической картины. Часто производятся сиалограммы, на которых сильно заметно значительное увеличение слюнных желез, сужение их выводных протоков и уменьшение тени паренхимы. Отдельная диагностика необходима, если слюнные железы не пострадали – тогда проводится тщательное исследование лимфоглазниц.

Для диагностики болезни Микулича широко применяется пункционная гистобиопсия. При болезни Микулича гистологически можно выявить лимфоматозную гиперплазию слюнных и слезных желез.

В исследования хорошо помогают параллельные исследования крови, окружающей лимфоузлы, а также тщательное исследование пункции из костного мозга.

Было отмечено, что при болезни Микулича поражение не достигает капсулы железы, так что ткани слезных и слюнных желез никогда не срастаются со слизистыми оболочками и кожей. Именно эта особенность позволяет дифференцировать болезнь Микулича от различных хронических продуктивных воспалений слюнных желез.

Лечение болезни Микулича

Лечение болезни Микулича проходит под руководством гематолога. Основное лекарственное средство – это препараты мышьяка, в основном 1%-ный раствор натрия арсената. Его применяют для подкожных инъекций – начинают с 0,2 миллилитров и постепенно доводят дозу до одного миллилитра. Инъекции делаются раз в день. К окончанию лечения дозу также постепенно уменьшают. Обычно требуется от 20 до 30 инъекций для полного излечения. В тех же дозах применяется препарат «Дуплекс» - водный раствор однопроцентного натрия арсената и 0,1%-ного стрихнина нитрата.

Внутрь по 1-3 капли два-три раза в день пациенту назначают раствор калия арсената. Курс лечения длится три-четыре недели. Также показано пить мышьяковые таблетки – по одной таблетке два-три раза в день на протяжении двух-трех недель. Также назначается допан – по 0,01 грамм раз в пять дней, и миелосан – по 0,002 грамма один-три раза в день на протяжении трех-пяти недель.

Также широко применяются антибиотики и компрессы на слюнные и слезные железы.

Кроме лекарственной терапии показаны гемотрансфузии. В некоторых случаях положительного эффекта удастся добиться при помощи рентгенотерапии.

Для общего укрепления организма назначается витаминотерапия.

Болезнь Реклингаузена

В 1882 году немецкий патолог Friedrich Daniel Recklinghausen детально описал клиническую и патологическую картину нейрофиброматоза как особую разновидность заболевания. Для этого заболевания характерно сочетание множественных нейрофибром по ходу нервных стволов, кожных пятен цвета «кофе с молоком» с различными аномалиями развития органов как эктодермального, так и мезодермального листков. Заболевание чаще носит наследственный или семейный характер и поражает членов одной семьи. Тип наследования — ауто-сомно-доминантный. Заболевание может проявляться с рождения или в первое десятилетие жизни. Мужчины болеют в 2 раза чаще, чем женщины. Нейрофиброматоз делят на периферический, центральный и комбинированный. При периферическом имеются множественные кожные и подкожные фибромы и нейрофибромы, невриномы и пятна на коже цвета «кофе с молоком», связанные с периферическими нервами. Число и размеры этих пятен постепенно увеличиваются. Появление на коже ребенка пятен размером более 5 мм, а в юношеском возрасте — более 15 мм свидетельствует о возможности



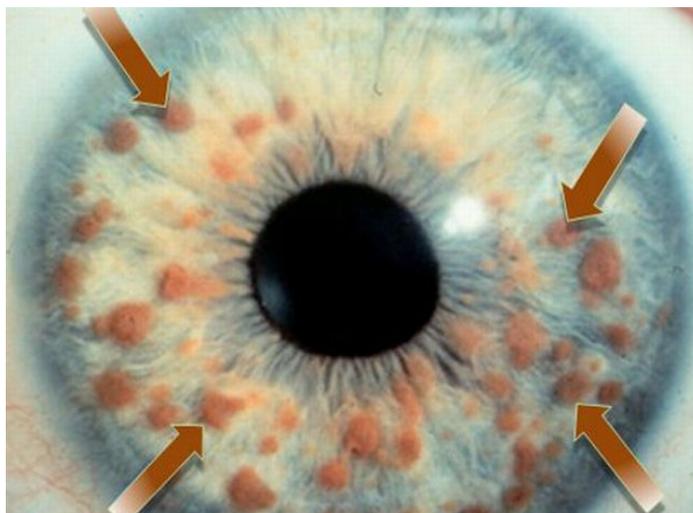
развития болезни Реклингаузена. При центральной форме нейрофиброматоза опухолевидные образования растут из оболочек черепно-мозговых, спинномозговых и симпатических нервов. Фиброматозные узлы в головном и спинном мозге, костях приводят к неврологическим, психическим, гормональным и костным нарушениям. Дети отстают в физическом и умственном развитии. Первым признаком синдрома являются множественные «кофейные» пятна на коже овальной формы, чаще расположенные на груди, спине и животе.

Глазные симптомы иногда могут быть единственным признаком нейрофиброматоза. Нейрофиброматозные узлы могут располагаться на вспомогательных органах глаза, в глазном яблоке, глазнице. Часто встречается нейрофиброматоз век и почти



всегда верхних. Нейрофибромы век представляют собой плотные узловатые безболезненные новообразования, плотно связанные с конъюнктивой. Веки утолщены, могут свисать, иногда имеют синюшный оттенок. Опухоли могут захватывать лоб, висок, орбиту. Часто поражение век сочетается с гипертрофией соответствующей половины

лица и гидрофтальмом одноименного глаза. На конъюнктиве глазного яблока новообразования имеют вид отдельных узелков или узловатых тяжей в виде четок. В процесс может вовлекаться и сосудистый тракт, чаще радужка. В радужке появ-



ляются новообразования в виде узелков округлой формы, величиной с просыное зернышко, а в хориоидее — серовато-белые полоски. Иногда наблюдаются гетерохромия радужки, микрокорнея, микрофтальм, вывих хрусталика. При поражении сосудистого тракта может нарушаться отток внутриглазной жидкости с развитием гидрофтальма и вторичной глаукомы. При интраорбитальном расположении опухоли наблюдаются птоз, экзофтальм, параличи, парезы экстраокулярных мышц. Застойный диск зрительного нерва отмечается при локализа-

ции узлов внутри черепа. Часто встречается диспластичность в строении лица — гипертелоризм, аномалии развития глазных щелей, неправильная форма черепа, асимметрия разных отделов черепа, особенно лицевого, включая глазницу. Очень часто при синдроме имеется интеллектуальная недостаточность и эндокринные нарушения. Выраженные формы синдрома бывают не всегда. Некоторые симптомы могут отсутствовать. Периферическая форма имеет относительно длительное и доброкачественное течение, хотя может перейти в злокачественную. При рентгенологическом исследовании глазниц обнаруживаются изменения гиперпластического (гиперостоз) или атрофического (деформация и деструкция костей орбиты) характера. Канал зрительного нерва неравномерно расширен и приобретает форму вертикального овала, стенки его узурируются или разрушаются. При патологоанатомическом исследовании находят множество узлов нейрофибром или неврином от 2 мм до нескольких сантиметров в диаметре. Иногда встречаются опухоли значительной величины. Данный синдром дифференцируют с туберозным склерозом, другими факоматозами, опухолями, кистами глазницы и глазного яблока.



Диагностика

Существуют диагностические критерии Международного комитета экспертов по нейрофиброматозу. Для достоверного диагноза «болезнь Реклингхаузена» у пациента должно быть как минимум 2 признака из ниже перечисленных:

- 5 и более пятен цвета «кофе с молоком» больше 5 мм в диаметре до подросткового возраста и 6 и более таких пятен диаметром более 15 мм после периода полового созревания;
- две любые нейрофибромы (или одна плексиформная);

- наличие веснушек в подмышечных и паховых складках;
- недоразвитие крыла клиновидной кости или истончение кортикального слоя трубчатых костей с образованием псевдоартроза или без него;
- глиома зрительного нерва;
- минимум два узелка Лиша;
- аналогичные изменения у одного из родственников первой линии родства (родители, дети, родные сестры и братья).

Для постановки точного диагноза необходима консультация узких специалистов: окулиста, дерматолога, невролога, хирурга (если необходимо — онколога), генетика, травматолога-ортопеда, нейрохирурга. Перечень дополнительных методов исследования, применяемых для диагностики болезни Реклингхаузена, довольно широк. Выбор метода зависит от локализации патологических изменений.

При выявлении пациента с таким диагнозом следует тщательным образом обследовать родственников, ввиду особенностей наследственной передачи заболевания (около 50% родственников, вероятнее всего, окажутся также больными). Следует учитывать, что процесс появления различных симптомов при болезни Реклингхаузена довольно динамичный. Это означает, что отсутствие многих симптомов в настоящее время не гарантирует их отсутствия в будущем. Поэтому рекомендуются периодические осмотры для исключения этой патологии.

Лечение

Болезнь Реклингхаузена является пока неизлечимым заболеванием. Все методы помощи относят к разряду симптоматических, которые помогают устранить ряд признаков и патологических изменений.

Основным методом лечения считается хирургическое удаление нейрофибром. Его проводят в случаях больших опухолей, которые сдавливают отдельные структуры и приводят к нарушению их функций (например, препятствие нормальному передвижению при наличии опухоли на нижней конечности, вызвавшей слоновость). В ряде случаев сдавление нервов узлами нейрофибром приводит к выраженному болевому синдрому, формированию парезов и нарушений чувствительности. Такая ситуация тоже является показанием к хирургическому вмешательству. Также оперативное лечение применяют в косметических целях, когда нейрофибромы становятся причиной обезображивания. Хирургическое лечение возможно только в случаях небольшого количества опухолей. Множественные нейрофибромы, расположенные на небольшом участке, невозможно радикально удалить.



В случаях, когда у больного выявляется злокачественная опухоль, лечение проводится с помощью всех существующих методов в онкологии. Проводится химиотерапия, лучевая терапия в комбинации с хирургическим удалением

опухоли. Особенности лечения будут зависеть от разновидности опухоли.

В стадии клинического изучения в настоящее время находятся такие препараты, как Типифарниб и Пирфенидон. Но пока испытания не завершены полностью, препараты нельзя рекомендовать для лечения болезни Реклингхаузена.

Прогноз при болезни Реклингхаузена

Нейрофиброматоз I типа является заболеванием с неясным прогнозом, потому что не существует четких критериев, позволяющих достоверно предсказать течение заболевания. Какого размера будут опухоли, где они будут располагаться, как поведут себя в течение жизни, возникнет ли рецидив удаленной

опухоли – на эти вопросы невозможно ответить. Достоверно известно только, что беременность провоцирует увеличение количества нейрофибром.

Доброкачественные опухоли не несут в себе риск для жизни, однако если процесс переходит в злокачественный, тогда прогноз ухудшается.

Срок жизни больных с нейрофиброматозом I типа, в среднем, соответствует таковому в популяции (за исключением случаев перерождения опухолей в злокачественные).

Таким образом, болезнь Реклингхаузена представляет собой распространенную генетическую проблему человечества. Это заболевание с многоликой клинической картиной, в которой наиболее типичным является поражение кожи, нервной системы с развитием множества опухолей. Болезнь передается по наследству. Основным методом лечения в настоящее время является хирургический метод, однако ведутся исследования ряда препаратов, которые смогут помочь таким больным более эффективно.

Синдром Мебиуса (синдром врожденного окулофациального паралича, синдром фациальной диплегии)

Синдром подробно описал немецкий невропатолог Paul Julius Moebius, а до него подобные изменения были известны по публикациям немецкого офтальмолога Alfred Graefe. Мебиус детально проанализировал 44 случая глазодвигательных параличей в сочетании с параличами лицевого нерва и без них. Наблюдалась наружная офтальмоплегия (17 случаев), параличи отводящего нерва (8 случаев), параличи скуломоторного нерва (2 случая). Сочетанные параличи отводящих и лицевых нервов, а также офтальмоплегии с параличами лицевых нервов объединили в синдром и назвали синдромом Мебиуса.



Некоторые авторы считали, что данное состояние надо назвать «фациальная диплегия», «конгенитальный окулофациальный паралич» и др. Параличи большей частью двусторонние и чаще встречаются в детском возрасте. К той или иной группе параличей присоединялись параличи двигательной ветви тройничного нерва, подъязычного нерва и поражение заднего продольного пучка.

Клиника

В клинической картине фациальной диплегии имеются различные аномалии развития — микрогнатия, гипоплазия нижней челюсти, полидактилия, отсутствие пекторальной мышцы, уродливые ушные раковины, арахнодактилия, врожденные пороки сердца, косолапость, врожденное укорочение пальцев рук и ног. Обращает на себя внимание амимичное маскообразное лицо; затруднение сосания и глотания; стридор, обусловленный резким сужением гортани; слабость жевательной мускулатуры; атрофия языка; часто тугоухость или глухота. Со стороны глаз наблюдается отсутствие сочетанных движений глаз в горизонтальном направлении, орбитоокулярная мышца паретична, только ча-

стично прикрывает глазную щель, мигательные движения редки, отсутствует слезная секреция. Клиника соответствует полному или не полному параличу лицевого нерва.

При неполном параличе в процесс чаще вовлекаются мышцы верхней половины лица, ткани лица не отвисают так, как это бывает при приобретенном параличе лицевого нерва. Вертикаломоторы в норме, симптом Белла без каких-либо отклонений. Если поражен окуломоториус, то нарушается деятельность вертикаломоторов. Имеется паралич тройничного и подъязычного нервов, слабость конвергенции, сходящееся косоглазие. Может наблюдаться гипертелоризм, эпикантус, микрофтальм. Часто встречаются умственные расстройства. Все эти уродства объясняют недоразвитием ядер 3, 6, 7, 9, 12 пар черепно-мозговых нервов, обусловленных повреждающим действием ликвора, проникающего в область расположения ядер из 4-го желудочка. Картина врожденных изменений при синдроме Мебиуса наблюдалась в отдельных случаях при болезни беременных женщин краснухой, гриппом, при отравлении хинином и травмах. Наследуется по аутосомно-доминантному типу, но может быть и аутосомно-рецессивный тип наследования. Возможно лечение отдельных симптомов.

Синдром Стюдж-Вебера-Краббе

Энцефало-тригеминальный синдром впервые описал в 1879 году английский врач W. Sturge, а в 1922 и 1934 годах дополнили Н. Weber и датский врач Krabbe.

Этиология

Этиология неизвестна. Возможно, это врожденная нейроэктодермальная дисплазия. Поражаются оба пола. Наследственный характер заболевания не доказан.

Клиника

Заболевание характеризуется сочетанием кожного и мозгового ангиоматоза с глазными проявлениями. Кожный ангиоматоз может быть от рождения или развиваться в раннем детстве в форме ангиом лица, чаще располагающихся на одной половине лица вдоль 1-2 ветвей тройничного нерва. Он может захватывать часть шеи, грудной клетки, живота и даже конечностей. Редко появляется на десне, слизистой оболочке рта, губ и носа.



Окраска ангиомы в грудном возрасте имеет розовый цвет, а затем приобретает синюшно-красный. Ангиоматоз кожи лица часто распространяется на кожу век, конъюнктиву и склеру, может быть также ангиома в хориоидее. Офтальмоскопически наблюдается значительная извитость сосудов, артерио-венозные анастомозы, микроаневризмы капилляров и ампулообразное расширение вен. Иногда изменения на глазном дне могут быть обнаружены только методом флюоресцентной ангиографии. В этом случае в глубоких слоях хориоидеи видны множественные ангиомы. Как правило, синдром протекает по типу детской глаукомы с гидрофтальмом, а также сопровождается простой или застойной формой глаукомы. Единой точки зрения на этиологию глаукомы при этом синдроме нет. Существуют три основные теории:



- 1) церебральная,
- 2) васкулярная и
- 3) механическая.

Большинство авторов повышение ВГД связывают с переполнением кровью и новообразованием хориоидальных и цилиарных сосудов, приводящих к блокаде камерного угла оттесненной вперед радужкой или сосудистой тканью. В 1972 году Ф.Д. Примаков описал патологическую картину энуклеированного глаза с абсолютной глаукомой и отслойкой сетчатки. Был обнаружен ангиоматоз хориоидеи, ее толщина доходила до 1 мм; ангиоматоз корня атрофичной радужки и передних отделов склеры. Отслоенная сетчатка атрофирована, вакуолизована. Может наблюдаться одно- и двусторонняя потеря слуха. Симптомы поражения мозга: незначительная умственная отсталость, иногда полная идиотия, клонические судороги, эпилептиформные припадки, рецидивирующие полипарезы или гемиплегия, появляющиеся после эпилептических кризов. Рентгенологически видны внутричерепные кальцификаты, чаще в височно-теменно-затылочной области на стороне кожной ангиомы. Электроэнцефалограмма показывает уменьшение биоэлектрической активности в кальцифицированных зонах мозга. Установить место расположения ангиомы помогает ангиография. Неврологические симптомы могут быть стертыми, и превалируют сосудистые изменения. Отмечены также эндокринные расстройства: акромегалия, ожирение и аномалии других органов. Всегда имеется разной степени выраженности черепно-лицевая асимметрия. Течение заболевания зависит от размеров и локализации ангиом.

Лечение

Этиологического лечения нет. При кожных ангиомах проводят рентгенотерапию, склерозирующую терапию, оперативное вмешательство.

Для лечения глаукомы применяют консервативные и оперативные методы лечения. При данной глаукоме выбор оперативного вмешательства представляет большую трудность. Ранее предлагали циклодиатермокоагуляцию как

наиболее безопасный метод и иридэктомию, гониотомию. Такие авторы, как К.К. Орлов, В.Х. Волошин и другие предлагали фистулизирующие операции. Оперативное лечение рекомендуют проводить в настоящее время как можно раньше. Прогноз для жизни неблагоприятный из-за тяжелых неврологических осложнений.

5. 3. Рекомендованная литература

- 1) В.И. Морозов, А.А. Яковлев Заболевания зрительного пути. Клиника, диагностика, лечение 2010г.
- 2) Н.С. Ярцева, Г.М. Барер, Н.С. Гаджиева Синдромы с одновременным поражением органа зрения и челюстно- лицевой системы
- 3) Атлас глазных болезней / Под ред. Н.А. Пучковской.- М.: Медицина
- 4) Балин В.Н., Гук А.С., Кпифанов С.А., Крокотов СП . Симптомы и синдромы в офтальмологической практике.- СПб., 2001.
- 5) Биран В.І І. Редкие офтальмологические заболевания, синдромы и симптомы.- Минск: Беларусь
- 6) Ковалевский Е.И. Глазные болезни: Атлас - М.: Медицина,

5. 4. Ориентировочная карта для самостоятельной работы с литературой

№	Основные задания	Указания/вопросы	Ответы
1.	Этиология	Назвать основные этиологические факторы	Смотри пп.5.2. – 5.3.
2.	Клиника	Назвать основные клинические синдромы	Смотри пп.5.2. – 5.3.
3.	Диагностика	Дать перечень методов, которые используют для диагностики	Смотри пп.5.2. – 5.3.
4.	Диф. диагностика	Заполнить таблицу для диф.диагноза	Дивись пп.5.2. – 5.3.

5.	Лечение	Составить типичные схемы лечения	Смотри пп.5.2. – 5.3.
6.	Профилактика и диспансеризация	Составить схемы профилактического наблюдения	Смотри пп.5.2. – 5.3.

5. 5. Материалы для самоконтроля.

5. 5. 1. Тесты для самоконтроля.

1. У больного, страдающего хроническим синуситом, появились приступы сильной боли в области крыла носа верхней челюсти, сопровождающиеся ринореей, слезотечением, гиперемией соответствующей половины лица, длящегося в течение 30 мин. Какой диагноз наиболее вероятен?

- A. Синдром Слюдера.
- B. Невралгия тройничного нерва.
- C. Синдром Шарлена.
- D. Синдром мигрени.
- E. Прозопалгия неуточненного генеза.

2. У больного в неврологическом статусе: ипсилатерально – птоз, расходящееся косоглазие, мидриаз, диплопия, экзофтальм, контрлатерально спастическая гемиплегия. Как называется данный синдром?

- A. Синдром Вебера.
- B. Синдром Бенедикта.
- C. Синдром Клода
- D. Синдром Фовиля.
- E. Синдром Бернара-Горнера.

3. У больного синдром Горнера. Что характерно для данного синдрома?

А. Энофтальм, птоз, миоз.

В. Птоз, диплопия, расходящееся косоглазие.

С. Сходящееся косоглазие, диплопия при взгляде вниз.

Д. Мидриаз, экзофтальм.

Е. Сходящееся косоглазие, диплопия в сторону пораженного нерва

4. Лицевая невралгия встречается при:

а) синдроме крылонебного узла

б) синдроме Стивенса-Джонсона

в) синдроме Стюж-Вебера-Краббе

г) болезни Бехчета

5. Больной 54 лет находится в нейрохирургическом отделении после автомобильной аварии. При осмотре: экзофтальм, птоз, неподвижность глазного яблока, мидриаз, паралич аккомодации, снижение чувствительности роговицы, кожи век. Повреждение какой области орбиты можно заподозрить?

А. верхняя глазничная щель

В. нижняя глазничная щель

С. канал зрительного нерва

Д. слезно-носовой костный канал

Е. решетчатые отверстия

6. Офтальмолог вызван для осмотра ребенка 2 лет в неврологическое отделение. При осмотре: верхнее веко опущено, определяется западение глазного яблока (энофтальм), сужение зрачка. Врач подумал о синдроме Горнера. Определите патологией какого нерва обусловлена болезнь?

А. глазодвигательный нерв

В. лицевой нерв

С. отводящий нерв

Д. шейный симпатический нерв

Е. тройничный нерв

7. Какой синдром обусловлен раздражением симпатической иннервации ресничной мышцы зрачка, является ирритативным вариантом синдрома (Бернара) Горнера и представляет собой сочетание одностороннего мидриаза, экзофтальма с сужением сосудов хориоидеи и сетчатки глаза?

А. Синдром Сладера

В. Синдром верхней глазничной щели

С. Синдром Пурфюр Пти

Д. Синдром крылонебного узла

8. Синдром Сладера характеризуется поражением:

А. Назоцилиарного узла

В. Крылонебного узла

С. Цилиарного узла

Д. Узла тройничного нерва

9. С какими заболеваниями необходимо дифференцировать синдром Сладера?

А. Невралгия тройничного нерва

В. Шейная мигрень

С. Периодическая мигренозная невралгия

Д. Все вышеперечисленные заболевания

10. Что является основным звеном в патогенезе синдрома Барре-Льеу?

А. Сдавление корешков спинномозговых нервов

В. Развитие венозного стаза

С. Отек нервных структур

Д. Варианты ответов не относятся к причинам развития синдрома Барре-Льеу

Е. Все пункты являются основными стадиями развития синдрома

11. Для какой патологии характерны следующие симптомы: отсутствие зрачковых реакций на свет, как прямой, так и содружественной; более живая, чем в норме, зрачковая реакция при установке глаз на близкое расстояние; миоз; анизокория; сглаженность рельефа радужки и некоторая депигментация ее, атрофия радужки в форме сектора; деформация зрачков?

А. синдром Аргайла-Робертсона

В. Синдром верхней глазничной щели

С. Синдром Бернара-Горнера

Д. синдром Сладера

Е. Обратный синдром Аргайла-Робертсона

12. Что собой представляет конвергенционно-ретракционный нистагм?

А. Аккомодативный парез, и зрачки становятся средне расширены, обнаруживая диссоциацию *ярко-близко*.

В. При быстром взгляде вверх, глаза тянут и глазные яблоки втягиваются.

С. Не один из ответов

Д. Оба ответа верны

13. Какой основной метод диагностики синдрома Эйди-Зенгера?

А. КТ

В. МРТ.

С. Допплерография сосудов головного мозга

Д. Инстилляции пилокарпина

Е. Смазывание слизистой носовой полости раствором лидокаина

14. В основе синдрома Шарлена лежит:

А. Ретробульбарный неврит

В. Отек диска зрительного нерва

С. Невралгия назоцилиарного узла

Д. Поражение нейронов бледной трепонемой

Е. Невралгия крылонебного узла

15. У девочки 7 лет через три недели после выписки из неврологической клиники, где она 2,5 месяца лечилась по поводу паралича лицевого нерва справа, во время приема пищи отмечалось слезотечение из правого глаза независимо от того, была ли пища соленой, сладкой или кислой. Одни жевательные движения слезотечения не вызывали. Для какого синдрома характерны данные симптомы?

А. Синдром верхней глазничной щели

В. Синдром Сладера

С. Синдром Шарлена

Д. Синдром Богорада

Е. синдром Пурфюр Пти

16. В основе какого заболевания лежит нейрофиброматоз?

а) синдрома Стюж-Вебера-Краббе

б) болезни Реклингаузена

в) болезни Микулича

г) болезни Бехчета

17. Лицевая невралгия встречается при:

а) синдроме крылонебного узла

б) синдроме Стивенса-Джонсона

в) синдроме Стюрж-Вебера-Краббе

г) болезни Бехчета

18. При каком заболевании характерным симптомом являются пятна на коже типа «кофе с молоком»?

а) синдром Стивенса-Джонсона

б) болезнь Реклингаузена

в) болезнь Микулича

г) синдром Крузона

Ситуационные задачи.

1. На прием к офтальмологу обратился мужчина 49 лет с жалобами на опущение верхнего века, покраснение кожи лица и сужение зрачка на правой стороне лица. Объективно: справа птоз, умеренный энофтальм, глаз почти спокоен, расширение сосудов конъюнктивы, миоз, реакция на свет ослаблена. В анамнезе рак Панкоста и поликистоз почек.

Поставьте диагноз. Определитесь с тактикой обследования и лечения данного больного. Назвать специфические тесты для установления наличия и тяжести заболевания.

2. При прохождении медосмотра для поступления на работу, женщина была осмотрена офтальмологом. Обнаружено отсутствие зрачковой реакции на свет, как прямой, так и содружественной и живая реакция при установке глаз на близкое расстояние. Из анамнеза выяснилось, что женщина вела беспорядоч-

ный образ жизни, в прошлом венеролог назначал курсы лечения пенициллином, которые женщина не принимала.



Диагноз. План обследования. Тактика лечения. Цель назначения пенициллинов дерматологом. Охарактеризовать причину возникновения и основные клинические проявления данного синдрома.

3. На прием к педиатру обратилась мать 2-х месячного ребенка. Со слов, у ребенка во время приема пищи отмечалось слезотечение из правого глаза независимо от того, была ли пища соленой, сладкой или кислой. Одни жевательные движения слезотечения не вызывали.

Объяснить патогенез синдрома, вызвавшего жалобы. Назвать синдром, описать патогенез и основные проявления заболевания.





Список использованной литературы:

1. Кански Д. Клиническая офтальмология : систематизированный подход / пер. с англ / Кански Д. – М. : Логосфера, 2006. – 744 с.: ил
2. Ярцева Н. С. Синдромы с одновременным поражением органа зрения, полости рта и зубо-челюстной системы : учеб. пособие. / Н. С. Ярцева, Г. М. Барер, Н. С. Гаджиева. - М., 2003. - 96 с.
3. Актуальные вопросы детской офтальмологии и ретинопатии недоношенных / под ред. С. И. Блохиной. – Екатеринбург, 2004. - 144 с.
4. Детская офтальмология. Д.Тейлор, Пер. с англ. – М. : Бином, 2007. - 355 с.
5. Редкие офтальмологические заболевания, синдромы и симптомы : краткий справочник / под ред. Т. В. Бирич. - Минск : Беларусь, 2005. - 176 с.
6. Секреты офтальмологии : пер. с англ. / Джеймс Ф. Вэндер, Дженис А. Голт ; под общ. ред. Ю. С. Астахова. - М. : МЕДпресс-информ, 2005. - 462[1] с. : ил.
7. Офтальмология : учебник / Г. Д. Жабоедов, Р. Л. Скрипник, Т. В. Баран [и др.] ; под ред. Г. Д. Жабоедова, Р. Л. Скрипник. - К. : ВСИ : Медицина, 2011. - 448 с.
8. Нейроофтальмология: руководство / А. С. Никифоров, М. Р. Гусева. - М. : ГЭОТАР-Медиа, 2008. - 621[2] с. : ил