

**“МИНИСТЕРСТВО ЗДРАВООХРАНЕНИЯ  
РОССИЙСКОЙ ФЕДЕРАЦИИ АЛТАЙСКИЙ  
ГОСУДАРСТВЕННЫЙ МЕДИЦИНСКИЙ  
УНИВЕРСИТЕТ.**

**Кафедра: неврологии**

**Подготовили студенты  
Стоматологического  
факультета  
472 группы  
Шишев Андрей  
Логинов Григорий.**

# ЛИЦЕВОЙ ПАРАСПАЗМ

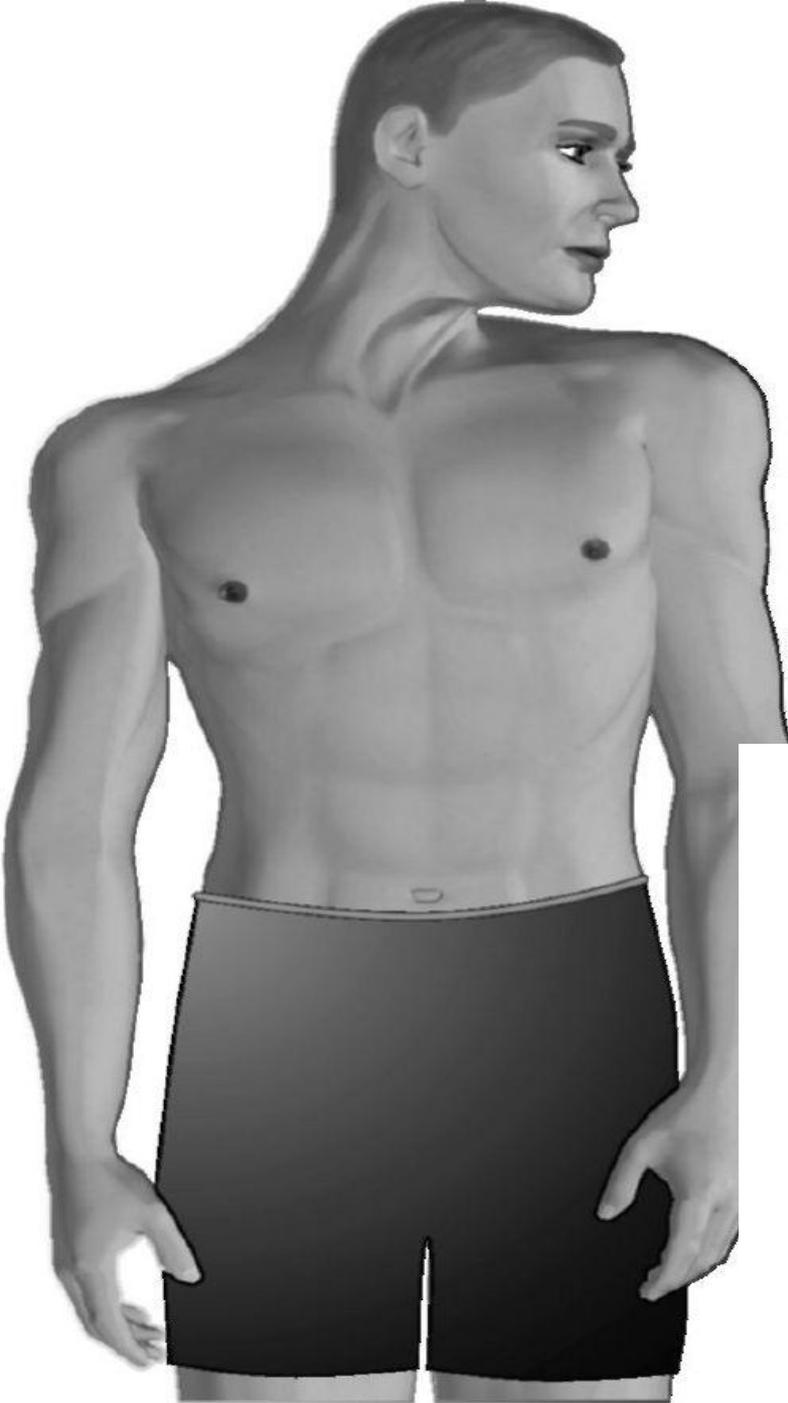
ЛИЦЕВОЙ ПАРАСПАЗМ (МЕДИАЛЬНЫЙ СПАЗМ ЛИЦА, БОЛЕЗНЬ МЕЙЖА) ОПИСАЛИ В 1902 Г. Н. MEIGE И М. FRINDEL. В 1976 Г. ЛИЦЕВОЙ ПАРАСПАЗМ БЫЛО ПРЕДЛОЖЕНО ИМЕНОВАТЬ СИНДРОМОМ БРЕЙГЕЛЯ, ТАК КАК НА КАРТИНЕ ЭТОГО ХУДОЖНИКА «ЗЕВАКА» (XVI В.) ЯКОБЫ ИЗОБРАЖЕН БОЛЬНОЙ ВО ВРЕМЯ ПРИСТУПА ЛИЦЕВОГО ПАРАСПАЗМА. ПРОЯВЛЯЕТСЯ ЛИЦЕВОЙ ПАРАСПАЗМ ОБЫЧНО В 30-50 ЛЕТ. В ДЕБЮТЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ ВОЗМОЖЕН ДВУСТОРОННИЙ БЛЕФАРОСПАЗМ, ЗАТЕМ ПОЯВЛЯЮТСЯ СИММЕТРИЧНЫЕ ПРИСТУПООБРАЗНЫЕ СУДОРОГИ МЫШЦ ЛИЦА, РАСПРОСТРАНЯЮЩИЕСЯ НА МЫШЦЫ ЯЗЫКА, ГЛОТКИ, ШЕИ, ПЛЕЧЕВОГО ПОЯСА, РУК. ВОЗМОЖНЫ ОРОМАНДИБУЛЯРНАЯ ДИСТОНИЯ, «БРУКСИЗМ» - НЕПРОИЗВОЛЬНЫЕ ИЗМЕНЕНИЯ ПОЛОЖЕНИЯ НИЖНЕЙ ЧЕЛЮСТИ, ЕЕ БОКОВЫЕ ДВИЖЕНИЯ СО СКРЕЖЕТАНИЕМ ЗУБОВ, ВРЕМЕНАМИ ШИРОКОЕ РАСКРЫВАНИЕ РТА, ТРИЗМ. МОЖЕТ СОЧЕТАТЬСЯ С ПИСЧИМ СПАЗМОМ, СПАСТИЧЕСКОЙ КРИВОШЕЕЙ. ВОЗМОЖНЫ КОРРИГИРУЮЩИЕ ЖЕСТЫ.



# АТЕТОЗ

- **Атетоз (от греч. atetosis - подвижный, неустойчивый, изменчивый) - форма мышечной дистонии, характеризующаяся произвольными неритмичными, медленными, вычурными, червеобразными движениями, преимущественно в дистальных отделах конечностей, гримасничаньем, проявляющимся на фоне нерегулярного чередующегося повышения тонуса мышц-агонистов и антагонистов. Произвольные движения резко нарушены из-за спонтанного появления гиперкинезов, в которые могут включаться мышцы лица и языка**

- **Генерализованный атетоз может быть самостоятельным заболеванием, известным как двойной атетоз, или проявлением детского церебрального паралича (ДЦП), гепатоцеребральной дегенерации, гипоксической энцефалопатии. Односторонний атетоз (гемиатетоз) возможен у детей, перенесших инсульт (постгемиплегический атетоз). Атетоз нередко сочетается с другими двигательными расстройствами (спастические парезы, торсионная дистония, хорей и пр.), чаще он сочетается с хореей (хореоатетоз). Интеллект у больных с атетозом, в том числе и с двойным атетозом, обычно сохранен, однако его развитие затруднено в связи с практически неизбежными трудностями общения с окружающими.**



**Athetosis**



**Dystonia**



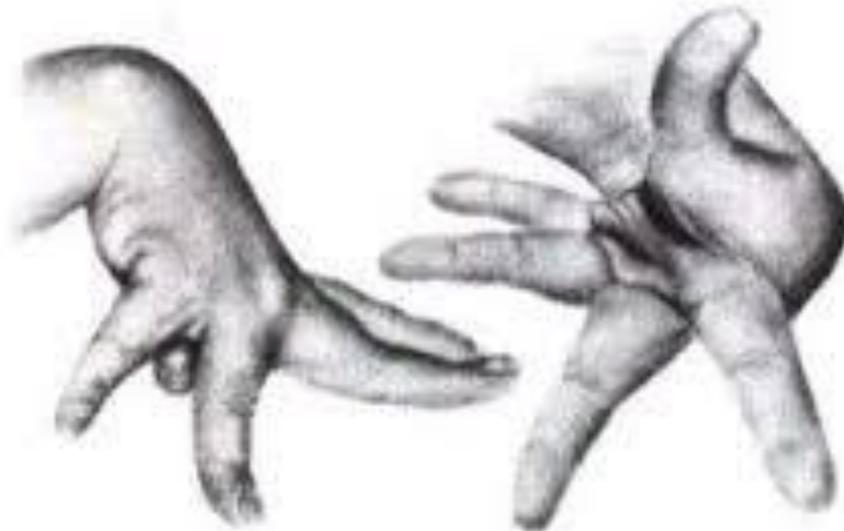
**Akinetic rigidity**



**Hemiballism**



**Hemitremor**



# ЛИЦЕВОЙ ГЕМИСПАЗМ

- Лицевой гемиспазм (болезнь Бриссо) - стереотипные гиперкинезы, *начинающиеся обычно с блефароспазма*, иногда с одновременных судорог век и щеки. Произвольные движения, эмоции провоцируют судороги. Постепенно судорога распространяется на все мышцы половины лица. Болезнь прогрессирует годами. *Характеризуется тоническими мышечными спазмами или клоническими судорогами (тикозный гиперкинез)*. Со временем на половине лица беднеет мимика (тоническая полумаска: глазная щель уже, рот и нос оттянуты, подкожная мышца шеи - platysma - напряжена). Иногда тоническая или тонико-клоническая судорога длится часами. В период между пароксизмами не отмечаются парез мышц, нарушения их электровозбудимости, боли. Иногда приступ прерывается при надавливании на надбровную дугу или другую часть лица. Возможен разновременный гемиспазм лица с обеих сторон (*«двойной» гемиспазм*). Возникает гемиспазм чаще у женщин, обычно пожилых. Гемиспазм *не распространяется за пределы зоны, иннервируемой VII черепным нервом*. Возможна обусловленность гемиспазма поражением корешка этого нерва (арахноидит, давление аневризмы) или его ядерного аппарата.
- С целью лечения лицевого гемиспазма назначают дифенин, сосудорасширяющие средства, антиагреганты, дегидратационную терапию, вегетотропные и седативные препараты, транквилизаторы, иглотерапию. При показаниях проводят оперативную декомпрессию лицевого нерва.

# КЛИНИКА ЛИЦЕВОГО ГЕМИСПАЗМА



# ОСТАЗМ



НЕПРОИЗВОЛЬНОЕ  
СОКРАЩЕНИЕ КРУГОВОЙ  
МЫШЦЫ ГЛАЗА,  
ПРИВОДЯЩЕЕ К  
СТОЙКОМУ  
СПАЗМАТИЧЕСКОМУ  
СМЫКАНИЮ ВЕК

# ВИДЫ

## БЛЕФАРОСПАЗМА:

**Первичный (эссенциальный) блефароспазм – изолированный самостоятельный синдром**

**Вторичный (симптоматический) – возникает при сосудистых, воспалительных, травматический заболеваниях, а так же может быть проявлением нейролептического синдрома**

**Клонический – неконтролируемое учащенное моргание, как правило, проявляется на начальной стадии**

**Тонический блефароспазм (интенсивное зажмуривание) – спазмы становятся более интенсивными и длительными. Нередко через 2-3 года блефароспазм становится стационарным**

# ОСЦИЛЛЯТОРНЫЙ ТРЕМОР

- Осцилляторный тремор (от лат. *oscillatum* - колебаться) - статодинамический, крупноразмашистый тремор, чаще встречается при поражениях мозжечка, в частности в случаях гепатоцеребральной дистрофии (ГЦД) (особенно при ее дрожательно-ригидной форме Вестфаля). Осцилляторный тремор при этом заболевании часто сочетается с мозжечковой атаксией, мышечной ригидностью. Обычны изменения психики, эмоционально-волевой сферы, наличие кольца Кайзера-Флейшера, повышенное содержание меди в моче. Осцилляторный
- тремор при ГЦД может охватывать мышцы лица, нижнюю челюсть, мягкое нёбо, надгортанник, язык, голосовые связки, дыхательную мускулатуру, включая диафрагму. Причиной его признается рассогласованность пирамидного, экстрапирамидного, в частности мозжечкового, а также вестибулярного влияний на периферические мотонейроны.



**ТРЕМОД МИНОДА**

# ХОРЕЯ

- Хореей называются неритмичные, быстрые, разбросанные, порывистые, толчкообразные, беспорядочные гиперкинезы разной, в том числе и максимальной, амплитуды. Сначала, как правило, в процесс вовлекаются дистальные, а затем проксимальные отделы конечностей и мышцы лица и языка. Хореические движения неожиданны, бессмысленны, могут грубо деформировать произвольные движения. В некоторых случаях гиперкинез хореического характера полностью лишает больного возможности совершать целенаправленные действия. Возможно развитие так называемой *двигательной бури*, при которой резкие, большой амплитуды и мощи беспорядочные насильственные движения не только делают человека совершенно беспомощным, но и ведут к ушибам различных частей тела (особенно конечностей) об окружающие предметы. *Помимо гиперкинезов, для хорей характерно снижение мышечного тонуса.*
- Хореические гиперкинезы представляют собой основное проявление некоторых заболеваний, в частности так называемой малой (ревматической) хорей и наследственной хорей Гентингтона, при которых хронические миоклонии сочетаются с нарастающей деменцией. Вместе с тем они могут быть и одним из проявлений различных патологических состояний, в том числе энцефалита, нарушения мозгового кровообращения, отравления окисью углерода. Возможно и их появление при передозировке препаратов из группы L-дофа, нейролептиков, психостимуляторов, дифенина, карбамазепина, при пользовании контрацептивами.



# СИНДРОМ ГЕНТИНГТОНА

**Болезнь Гентингтона – тяжелое прогрессирующее нейродегенеративное наследственное заболевание головного мозга, характеризующееся сочетанием психических расстройств и хореического гиперкинеза. Распространенность данного заболевания составляет: 1:10000 населения. Болезнь Гентингтона может развиваться как в детском возрасте, так и в старческом, однако чаще всего первая симптоматика проявляется в возрастном состоянии.**



# БОЛЕЗНЬ ГЕНТИНГТОНА

- **Болезнь Гентингтона** — это неуклонно прогрессирующее дегенеративное заболевание, основными проявлениями которого служат генерализованный хореический гиперкинез и деменция. Распространенность заболевания составляет 4—10 на 100 000. Болезнь Гентингтона — это наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу и обусловленное мутацией гена гентингина в 4-й хромосоме (мутацией по типу увеличения числа тринуклеотидных повторов ЦАГ). В результате в теле хвостатого ядра и в скорлупе гибнут ГАМКергические нейроны. Хотя первые признаки болезни Гентингтона могут появиться в любом возрасте, чаще заболевание начинается между 30 и 50 годами. Время начала можно предположить по числу повторов ЦАГ в 4-й хромосоме.
- **Клиническая картина** складывается из хореического гиперкинеза и изменений психики. Гиперкинез проявляется избыточными, быстрыми, неритмичными произвольными сокращениями, возникающими беспорядочно в различных мышечных группах. Из-за гиперкинеза все произвольные движения кажутся причудливо измененными: больные гримасничают, нелепо жестикулируют, при ходьбе раскачиваются, пританцовывают, широко разбрасывают руки. В результате гиперкинеза речевой мускулатуры речь становится медленной, неравномерной, сопровождается лишними звуками. Гиперкинез усиливается при волнении, исчезает во сне. Психические нарушения складываются из изменений в эмоциональной сфере и резкого снижения интеллекта. У больных появ
- **192 Глава 10**
- ляется эмоциональная неустойчивость, повышенная раздражительность, двигательное беспокойство, иногда апатия. Возможны возбуждение, бредовые идеи. Постепенно снижается интеллект, страдают память и внимание, резко сужается круг интересов, утрачивается возможность умственной работы, развивается деменция. В профилактике болезни Гентингтона важная роль принадлежит совершенствованию методов выявления носителей патологического гена в бессимптомной стадии болезни. От этого зависит эффективность медико-генетического консультирования.

- ***Миоритмии*** — вариант миоклоний, локализованных в определенной мышце или мышечной группе, которые характеризуется постоянным ритмом. Встречаются миоритмии мягкого нёба и гортани (синдром Фуа—Хиллемана), глотки, языка, голосовых складок, диафрагмы при энцефалитах Экономо, рассеянном склерозе, стволовом инсульте.
- ***Миокимии*** отличаются постоянными или периодическими сокращениями отдельных мышечных волокон без перемещения сегмента конечности. Возникновение миокимий обусловлено повышением возбудимости мотонейронов передних рогов спинного мозга. Этот вид гиперкинеза наблюдается при тиротоксикозе, анемии, вертеброгенных радикулопатиях либо неврозе, проявляющемся избирательным сокращением век.



# ТИКИ

• **Ти́ки** — это внезапные отрывистые, повторяющиеся движения, напоминающие определенные карикатурные произвольные движения, которые отличаются непреодолимым характером. В основе тика лежит кратковременное сокращение мышцы, вызывающей данное движение. Гиперкинезы чаще возникают в детском или юношеском возрасте. Тики могут быть простыми (стереотипными) и сложными (многовариантными). По течению тики разделяют на острые (после психотравмирующих ситуаций), персистирующие (сохраняются на протяжении нескольких лет), хронические (в течение всей жизни). Гиперкинезы периодически могут мигрировать и меняться по интенсивности. По локализации частота тиков убывает от верхней части лица к нижним конечностям. Наиболее распространенные тики — моргание, тики нижней части лица, шеи, плеч, туловища и конечностей. Причинами тиков могут быть постэнцефалический паркинсонизм, постгипоксическая энцефалопатия (отравление угарным газом), малая хорья, передозировка некоторых лекарственных средств (ДОФА-препаратов, психостимуляторов, нейролептиков). Самостоятельной нозологической формой является генерализованный тик (болезнь Жилль де ла Туретта), в основе которого лежат сложные гиперкинезы и локальные тики.

**Характерной чертой тиков является их произвольность, но в большинстве случаев пациент может воспроизводить или частично контролировать собственные гиперкинезы**

# КЛИНИКА

- **В лице:** частые моргания, закатывания глаз, нахмуривание и поднятие бровей, сморщивание носа, открывание рта, щелкание языком, потирание подбородка, сплевывание, скрежетание зубами, гримасничание и др.
- **В голове, шее, плечах:** вскидывание, кивание, вращение головы, приподнимание плеч, вытягивание шеи
- **В руках:** подергивание, резкое сгибание или распрямление рук, сжимание в кулак, вытягивание, щелканье пальцев, движения пальцами как при игре на пианино, отведения плеча
- **В туловище:** тик в виде приветствия, выпячивание живота груди или таза, сжимание ягодиц, подергивания мышц живота и груди
- **В ногах:** подергивания стопы и пальцев, сгибание или разгибание в бедре или в колене, резкие выпады ногой вперед
- **Издавание звуков**
  - хрюканье
  - откашливание, шмыгание носом
  - лающие звуки
  - выкрикивание эмоциональных высказываний
  - произнесение непристойных ругательств (копролалия)

## ПОДКОРКОВО-КОРКОВЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ.

- **Миоклонус-эпилепсия** проявляется внезапными, периодическими, неритмичными сокращениями чаще мышц конечностей, иногда переходящими в судорожный припадок с кратковременной потерей сознания. Гиперкинез характеризуется малой амплитудой, значительно усиливается при резких движениях и исчезает во сне. Миоклонус-эпилепсия может быть синдромом клещевого энцефалита, ревматизма, отравления свинцом или являться самостоятельным наследственным заболеванием (болезнь Унферрихта—Лундборга).
- **Миоклоническая мозжечковая диссинергия Ханта** — самостоятельное наследственное заболевание, которое проявляется в возрасте 10—20 лет. Болезнь начинается с миоклоний и интенционного тремора в руках, к которым позже присоединяются атаксия, диссинергия, нистагм, скандированная речь, снижение мышечного тонуса. Течение заболевания прогрессирующее.
- **Кожевниковская эпилепсия** проявляется миоклоническими гиперкинезами чаще в кисти и мышцах лица. Гиперкинез отличается постоянством, стереотипностью, строгой локализованностью, большой амплитудой, непрерывностью, частым возникновением во сне и усилением при выполнении точных движений. На стороне гиперкинеза возможны гипотрофии пораженных мышц, их слабость и развитие миогенных контрактур. В классическом варианте кожевниковская эпилепсия описана как форма хронического клещевого энцефалита.

•

**СПАСИБО ЗА  
ВНИМАНИЕ!**