

Альтернирующие синдромы

***К альтернирующим
синдромам пединкулярного
уровня***

относится 5 синдромов: синдром Вебера, синдром Монакова, синдром Бенедикта, синдром Клодта и синдром Нильсена.

Синдром Вебера—

сочетание периферического поражения глазодвигательного нерва на стороне очага с контралатеральным пирамидным гемипарезом. Синдром Вебера наблюдается при внутристволовых и внестволовых процессах.

Синдром Вебера чаще всего возникает при ишемических инсультах, реже — при глиомах ствола и других органических процессах.

Синдром Бенедикта —

сочетание поражения
глазодвигательного нерва
периферического характера на
стороне очага с хореоатетозом,
интенционным тремором и ригором
— на противоположной стороне.

Клинически указанный синдром проявляется симптомами глазодвигательного нерва и проводниковыми экстрапирамидными и мозжечковыми симптомами на противоположной стороне. При повреждении верхних отделов продольного пучка возникает паралич взгляда, глазные яблоки отклонены в сторону повреждения. Если синдром возникает в раннем детстве, соответствующая повреждению половина тела отстает в развитии.

Наиболее частой причиной поражения является нарушение мозгового кровообращения в бассейне задней мозговой артерии ишемического характера, кровоизлияние (вследствие атеросклероза, сифилитического поражения сосудов), солитарная туберкулома в красном ядре, опухоли.

Синдром Монакова

— сочетание поражения
глазодвигательного нерва на
стороне очага с пирамидными,
экстрапирамидными и
чувствительными симптомами — на
противоположной локализации очага
половине тела..

Клинически этот синдром характеризуется следующими симптомами: на стороне очага — поражение глазодвигательного нерва, на противоположной стороне — пирамидный гемипарез. экстрапирамидные нарушения, иногда — полная или диссоциированная гемигипестезия и гомонимная гемианопсия.

НИЖНИЙ СИНДРОМ КРАСНОГО ЯДРА КЛОДТА

Нижний синдром красного ядра
Клодта — сочетание поражения
глазодвигательного нерва на стороне
очага с экстрапирамидным
гиперкинезом и мозжечковыми
симптомами в противоположных
конечностях.

Очаг поражения находится в основании ножек мозга, дорсально захватывает волокна глазодвигательного нерва и руброспинальный пучок, оставляя пирамидный путь интактным

Синдром часто возникает при поражении средней и задней артериол красного ядра, являющихся ветвями задней мозговой артерии.

Этиологическим фактором чаще всего является атеросклероз таламорубральной артерии, сифилитический эндартериит и другие формы нейросифилиса.

СИНДРОМ НИЛЬСЕНА

Альтернирующий синдром Нильсена — сочетание поражения глазодвигательного нерва на стороне очага с гиперкинезом или асинергией в конечностях противоположной стороны.

Клинические проявления синдрома Нильсена имеют несколько вариантов.

Помимо наиболее часто встречающегося варианта, представленного выше, возможен вариант так называемого синдрома «пляшущих глаз» и синдрома двустороннего снижения слуха (вследствие поражения латеральной петли).

Однако чаще всего окклюзия основной артерии возникает в ее дистальной части. На аутопсии в этих случаях обнаруживают двустороннее размягчение вентральной половины моста в форме треугольника с вершиной к покрышке. Сама покрышка сохранена. Иногда размягчение распространяется кверху в вентральную часть среднего мозга.

К альтернирующим синдромам понтинного уровня-

относится 6 синдромов.

Это синдромы Мийяра — Гублера и
Фовилля, Бриссо — Сикара и
Гасперини, Грене и Раймона —
Сестана.

Синдром Мийяра — Гублера

[син.: синдром Мийяра, синдром Гублера; альтернирующая лицевая гемиплегия] — сочетание поражения лицевого (VII) нерва периферического типа на стороне очага с центральным гемипарезом (гемиплегией) — на противоположной стороне.

Клинически данный синдром характеризуется: на стороне очага — периферическим характером поражения лицевого (VII) нерва, нередко с настоящим лагофтальмом, но без нарушений вкуса, на противоположной стороне — проводниковые симптомы (гемипарез).

Этиологическим фактором синдрома являются атеросклероз, стеноз, окклюзия или небольшое кровоизлияние в бассейне одной из ветвей основной артерии, нейросифилис, реже — опухоли или воспалительные процессы.

Синдром Фовилля —

сочетание поражения корешков и ядер отводящего и лицевого (VI и VII) черепных нервов, а также заднего продольного пучка на стороне очага с проводниковыми симптомами (пирамидный гемипарез, гемигипестезия) на противоположной стороне.

Синдром проявляется клинически параличом отводящего нерва (сходящееся косоглазие), периферическим параличом лицевого нерва и наличием «мостового» паралича взора в сторону очага поражения, сочетающихся с контрлатеральными пирамидным гемипарезом (гемиплегией) и гемигипестизией.

Некоторые авторы различают верхний и нижний синдромы Фовилля.

Верхний синдром Фовилля клинически характеризуется гомолатеральным параличом III нерва, сочетающимся с контрлатеральным параличом половины тела и центральным параличом лицевого нерва.

Нижний синдром Фовилля; периферический паралич VII, VI и III черепных нервов на стороне поражения и контрлатеральная гемиплегия.

Наиболее частой причиной синдрома является нарушение мозгового кровообращения (ишемические размягчения) в бассейне ветвей основной артерии.

Реже указанный синдром наблюдается при опухолях, воспалительных и демиелинизирующих процессах.

СИНДРОМ БРИССО – СИКАРА

— сочетание признаков раздражения клеток ядра лицевого (VII) нерва на стороне очага с центральным гемипарезом — на противоположной стороне.

Клинически синдром характеризуется
лицевым гемиспазмом, к которому
постепенно присоединяется
периферический паралич лицевого
нерва в результате раздражения
патологическим процессом клеток
ядра лицевого нерва на стороне
очага и проводниковыми
симптомами— на противоположной
стороне вследствие поражения
пирамидного пути или медиальной
петли

Синдром возникает при
инфекционно-токсических и
очаговых ишемических
поражениях.

Синдром Гасперини —

сочетание поражения тройничного (V), отводящего (VI), лицевого (VII) и преддверно-улиткового (VIII) нервов на стороне очага с расстройствами чувствительности по проводниковому типу на противоположной очагу стороне.

Синдром Гасперини клинически проявляется диссоциированными нарушениями чувствительности на половине лица, сходящимся косоглазием (парез VI нерва), поражением центра зрения, периферическим характером поражения VII и VIII нервов на стороне очага и проводниковыми нарушениями чувствительности— на противоположной.

Наиболее частой причиной синдрома Гасперини является ишемическое поражение в ветвях основной артерии, а также опухолевые и воспалительные процессы, захватывающие каудальную часть покрышки моста с ядрами V, VI, VII и VIII черепных нервов, задним продольным пучком и чувствительным путем.

Синдром Грене —

сочетание диссоциированных нарушений чувствительности на лице, иногда с поражением и жевательных мышц на стороне патологического очага с проводниковыми симптомами — гемигипестезией — на противоположной.

Клинически синдром Грене проявляется альтернирующей диссоциированной анестезией. Наиболее частой причиной синдрома являются ишемические нарушения в бассейне ветвей основной артерии.

Синдром Раймона — Сестана

— сочетание паралича взора в сторону очага, атаксии и хореоатетоза на стороне очага с пирамидным гемипарезом или гемигипестезией — на противоположной.

Клинически синдром проявляется гомолатеральным очагу параличом зрения (больной «смотрит на очаг»), атаксией и хореоатетозом — на той же стороне, гемигипестезией, с более выраженным нарушением проприоцептивной чувствительности, нежели тактильной, и гемипарезом — на противоположной.

Синдром возникает при поражении верхнего отдела покрывки моста, захватывающего задний продольный пучок, пучки Флексига, медиальную петлю или пирамидные пути.

**К альтернирующим
синдромам продолговатого
мозга относятся 6 синдромов**

**— синдромы Джексона,
Авеллиса, Шмидта, Валленберга
— Захарченко, Бабинского —
Нажотга и Раймона.**

Синдром Авеллиса —

сочетание поражения блуждающего (X) и языкоглоточного (IX) нервов на стороне очага с проводниковыми симптомами (пирамидный гемипарез, гемипарестезия) — на противоположной.

Клинически синдром проявляется следующим образом: на стороне поражения — паралич мышц мягкого неба, глотки, голосовой связки, приводящий к дисфонии, дизартрии, дисфагии: на противоположной стороне — гемигипестезия, реже — гемипарез (гемиплегия).

Наиболее частая причина синдрома — сосудистый процесс, воспалительные процессы, интоксикации, при которых избирательно поражается двойное ядро и проходящий по соседству с ним пирамидный путь и, иногда, спиноталамические пути. Об истинном синдроме Авеллиса можно говорить только при поражении двигательного ядра блуждающего нерва.

Синдром Бабинского — Нажотта —

сочетание мозжечковых симптомов и синдрома Горнера на стороне очага с легкими проводниковыми симптомами (диссоциированная гемигипестезия, гемипарез) — на стороне противоположной.

Клинически указанный синдром проявляется: на стороне очага — мозжечковые симптомы в результате вовлечения в процесс гомолатеральной нижней ножки мозжечка и оливоцеребеллярных волокон, поражение симпатических путей, идущих из моста к ресничному узлу; на противоположной очагу стороне — проводниковые симптомы.

В большинстве случаев наступает остро, инсультообразно, с головокружением, рвотой.

Чаще всего описанный синдром встречается при тромбозе ветвей позвоночной артерии — заднеи нижней позвоночной артерии, недостаточности вертебробазилярного кровоснабжения, атеросклерозе, гипертонической болезни. Первые случаи синдрома Бабинского — Нажотта были описаны при позднем нейросифилисе.

Синдром Джексона

— сочетание поражения подъязычного (XII) нерва на стороне очага с гемипарезом (гемиплегией) — на противоположной.

Клинически синдром Джексона проявляется отклонением языка в сторону на стороне очага и наличием проводниковых симптомов (гемипарез, гемиплегия без спастичности) — на противоположной.

Синдром Джексона возникает при появлении очага в покрышке продолговатого мозга и частично — в базисе. Наиболее часто причина — размягчение в результате стеноза или окклюзии ветвей передней спинномозговой артерии.

Синдром Валленберга — Захарченко

— сочетание поражения IX, X и V черепных нервов, мозжечковых и симпатических путей на стороне очага с проводниковыми симптомами (диссоциированной гемипарезисом) — на противоположной.

Клинически указанный синдром складывается из следующих симптомов: на стороне очага — диссоциированная гемипарестезия лица, синдром Горнера, свисание небной занавески с явлениями дисфагии, дисфонии, дизартрии, мозжечковая атаксия, нистагм с интенционным тремором, на противоположной стороне

— проводниковая диссоциированная
анестезия на туловище
и конечностях.

Синдром развивается остро,
реже — подостро.

Первыми симптомами являются
рвота, головокружение, нистагм,
пошатывание, вплоть до падения в
сторону повреждения.

Очаг поражения, обуславливающий появление синдрома Валленберга — Захарченко, локализуется в заднелатеральном отделе покрышки продолговатого мозга . Отсюда анатомическое название этого синдрома — «латеральный синдром продолговатого мозга», «ретрооливарный синдром».

Наиболее частой причиной описанного синдрома является сосудистый процесс (ишемическое размягчение) — тромбоз задненижней мозжечковой артерии, являющейся ветвью позвоночной артерии, а также недостаточность кровоснабжения в вертебробазилярном бассейне.

СИНДРОМ РАЙМОНА

Альтернирующий синдром Раймоиа — сочетание поражения тройничного (V) нерва на стороне очага с гемигипестезией на противоположной стороне, обусловленное наличием очага в нижних отделах покрышки продолговатого мозга

Клинически синдром Раймона характеризуется диссоциированной гемигипестезией лица (иногда частичной, по так называемому «луковичному» типу) на стороне очага и диссоциированной проводниковой гемианестезией— на противоположной.

Описано несколько вариантов этого синдрома: иногда он представлен только расстройством поверхностной чувствительности — альтернирующей, диссоциированной гемигипестезией на лице и туловище; в других случаях — нарушениями суставно-мышечного чувства.

Наиболее часто синдром Раймона обусловлен окклюзией задней нижней мозжечковой артерии или атромботическим инфарктом в бассейне последней при нарушении кровообращения в бассейнах основной или позвоночных артерий по механизму мозговой сосудистой недостаточности.

Синдром Сестана — Шене

**— abortивная форма
альтернирующего синдрома
Бабинского — Нажотта**

Клинически проявляется
следующими признаками:
гомолатеральные симптомы —
паралич IX и X нервов, синдром
Горнера —Клода Бернара.
гемиасинергия; контрлатеральные
симптомы — гемиплегия и
гемианалгезия.

Синдром Сестана — Шене возникает при поражении латеральных отделов покрышки продолговатого мозга

Многие авторы полагают, что синдром

Сестана — Шене является

комбинацией синдрома Авеллиса с синдромом Горнера — Клода Бернара

и содержит в себе как элементы синдрома Валленберга — Захарченко,

так и синдрома Бабинского —

Нажотта.

Синдром Шмидта

— сочетание поражения IX, X, XI и XII черепных нервов на стороне очага с проводниковыми симптомами (гемипарез, гемианестезия) — на противоположной стороне.

Клинически проявляется параличом (парезом) мягкого неба, голосовой связки, мышц глотки и половины языка, иногда сочетающимся с наличием фибриллярных или фасцикулярных подергиваний в этой половине языка и с проводниковыми симптомами (гемипарез, гемигипестезия) — на противоположной.

Наиболее частая причина —
сосудистый процесс в результате
нарушения кровообращения в
передней спинномозговой,
позвоночной или нижней задней
мозжечковой артерии. Реже
причиной синдрома является
опухоль около яремного отверстия.

Описываемые иногда в качестве варианта этого синдрома наличие поражения XII нерва, гемиплегия и перекрестные параличи не следует относить к этому синдрому, т. к. при них очаг разрушения очень большой.