

ФГБОУ ВО «Астраханский ГМУ» Минздрава России

Кафедра неврологии и нейрохирургии
с курсом последипломного образования

ТОПИЧЕСКАЯ ДИАГНОСТИКА ПОРАЖЕНИЯ N.OCULOMOTORIUS

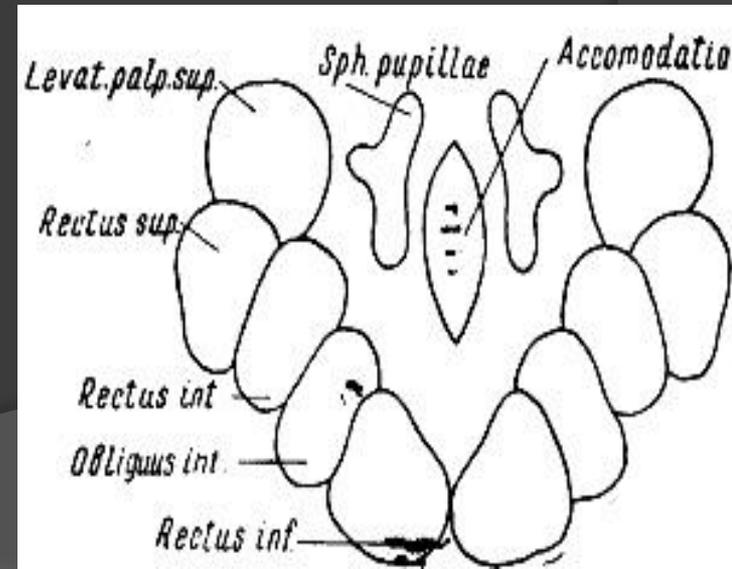
Астрахань, 2017

Глазодвигательный (III черепной) нерв

- Комплекс ядер вытянут в rostroкаудальном направлении, по срединной линии в среднем мозге на уровне верхних холмиков, вентрально по отношению к силвиеву водопроводу.

Ядра состоят из пяти клеточных групп:

- парные двигательные крупноклеточные ядра.**
(занимают латеральное положение, каждая из клеточных групп имеет отношение к определённым поперечнополосатым мышцам).
- парные мелкоклеточные ядра Якубовича-Эдингера-Вестфала,**
(иннервируют *m.sphincter pupillae*).
- непарное, мелкоклеточное ядро Перлеа**
(общее для обоих глазодвигательных нервов, иннервируют *m.ciliaris* и осуществляет аккомодацию)



Субъядро, иннервирующее верхнюю прямую мышцу посылает аксоны на противоположную сторону.

Его поражение может приводить к двусторонней денервации верхних прямых мышц.

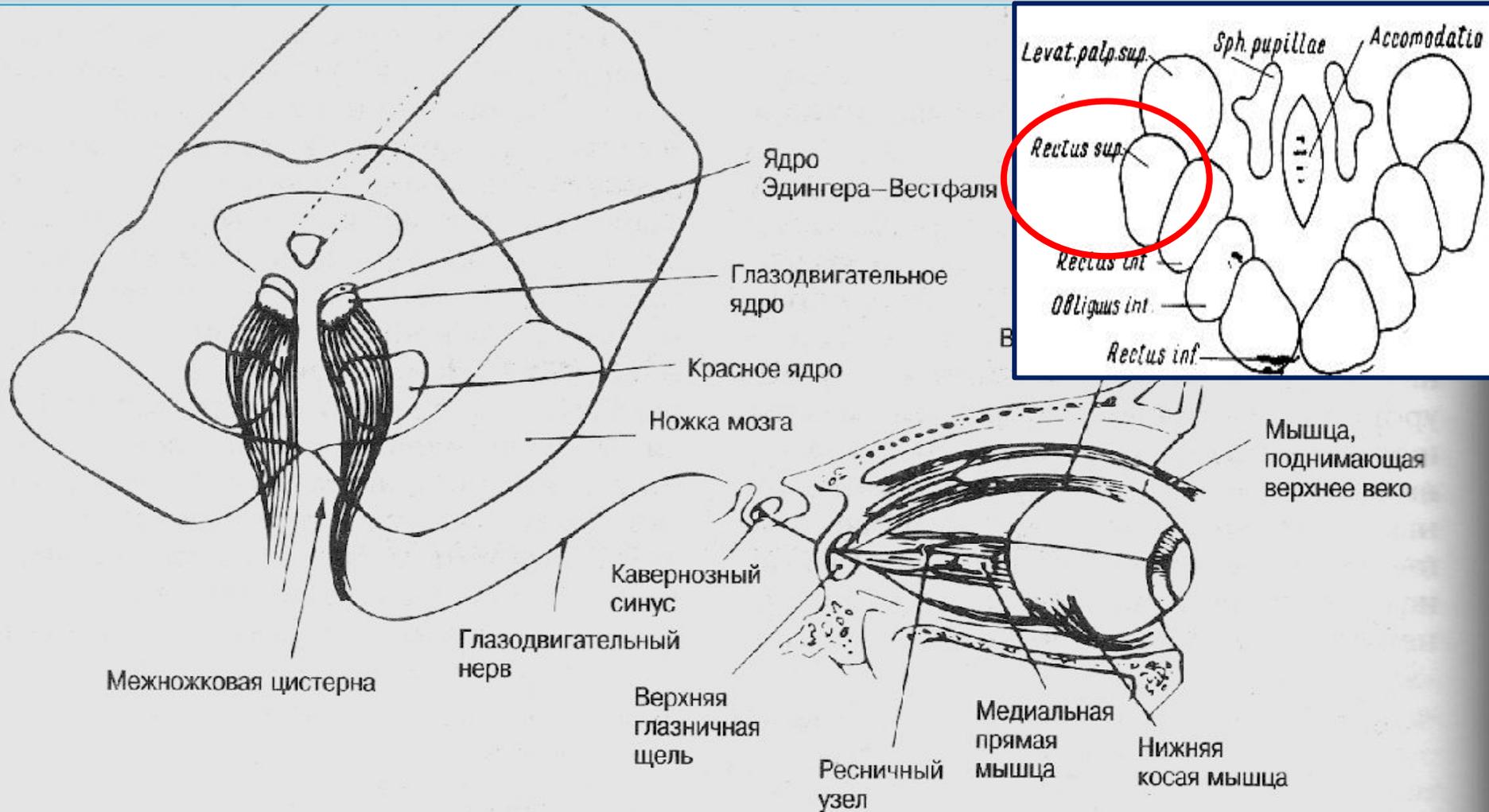
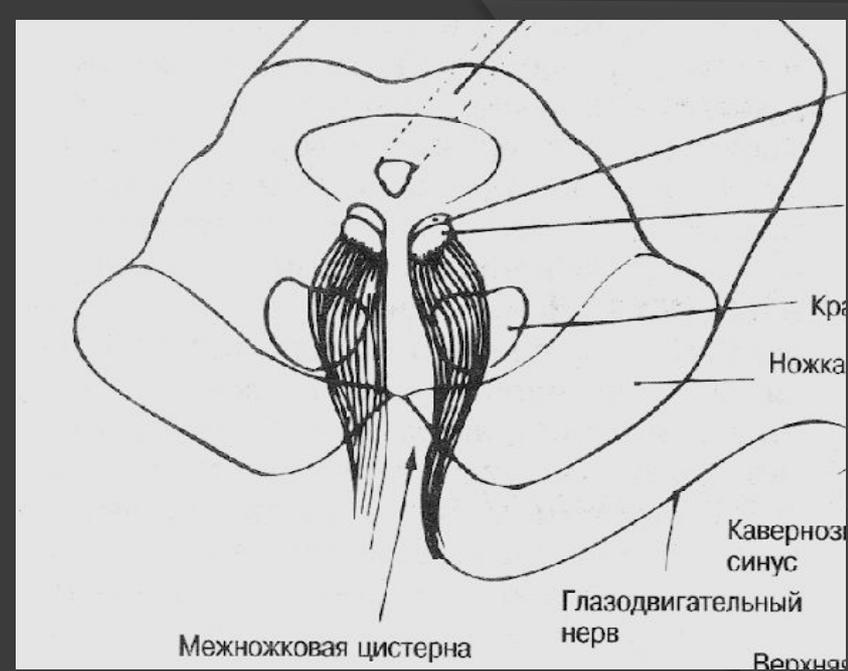
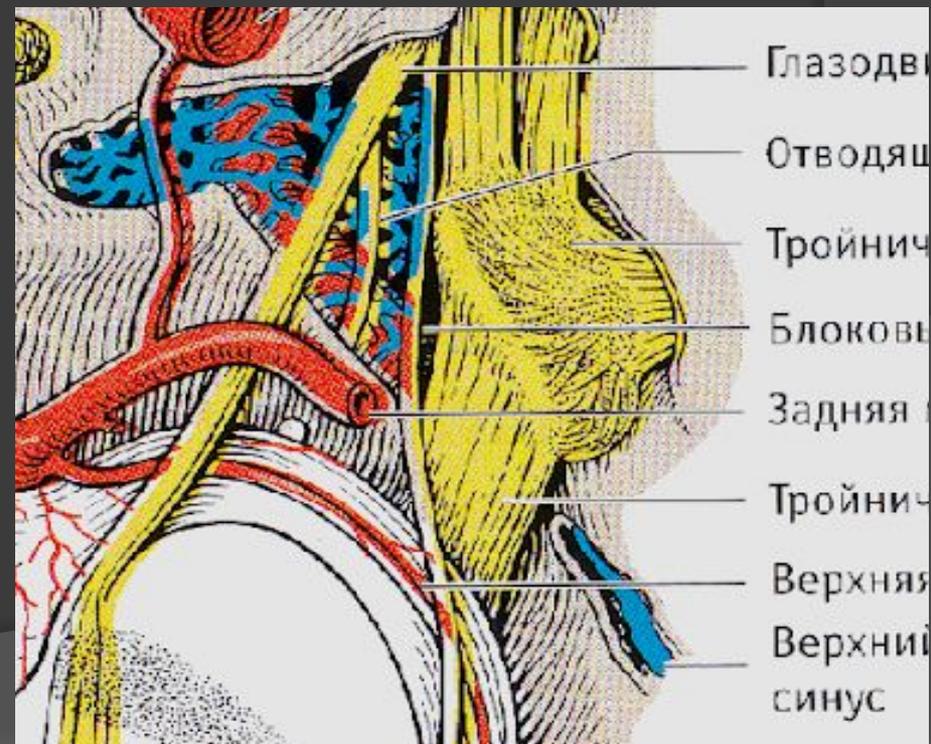


Рис. 8-4. Глазодвигательный нерв. Поперечный срез на уровне ядра глазодвигательного нерва в верхних отделах среднего мозга, ход и распределение волокон, следующих к главному яблоку (по Daube JR, et al. *Medical neurosciences: An approach to anatomy, pathology and physiology by system and levels*, 2nd ed. Boston: Little, Brown, 1986. С разрешения Mayo Foundation.)

□ В веществе среднего мозга аксоны в составе **пучка (корешка) нерва** пересекают медиальный продольный пучок, волокна верхней ножки мозжечка, проходят через красное ядро, выходят из среднего мозга медиальнее ножек мозга. **Волокна, следующие к мышцам, поднимающим глазное яблоко и верхнее веко, в пучке локализируются латерально.**



○ В субарахноидальном пространстве III нерв проходит между верхней мозжечковой и задней мозговой артериями, следует вдоль медиальной поверхности крючка височной доли, проходит насквозь ТМО, подходит к латеральной стенке *кавернозного синуса*.



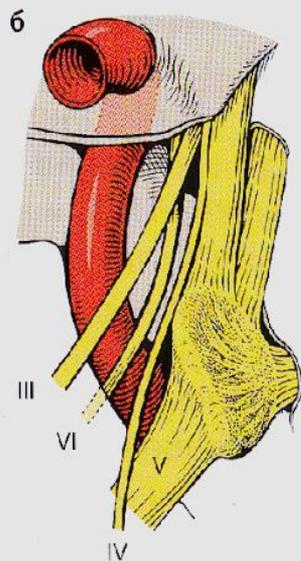
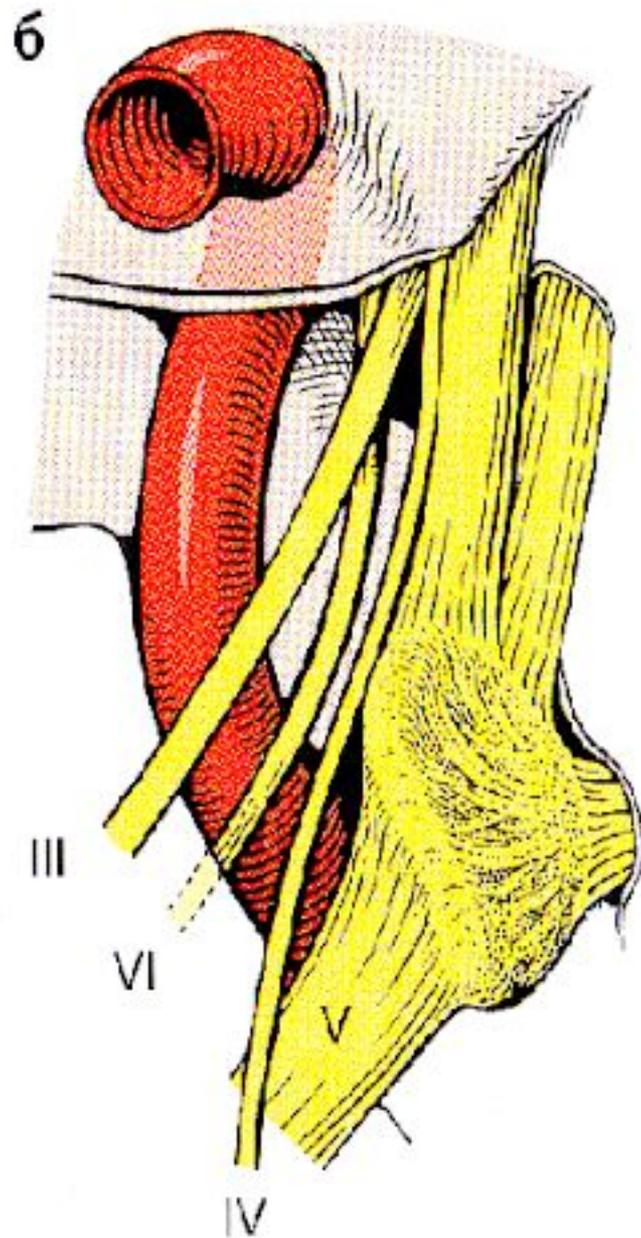
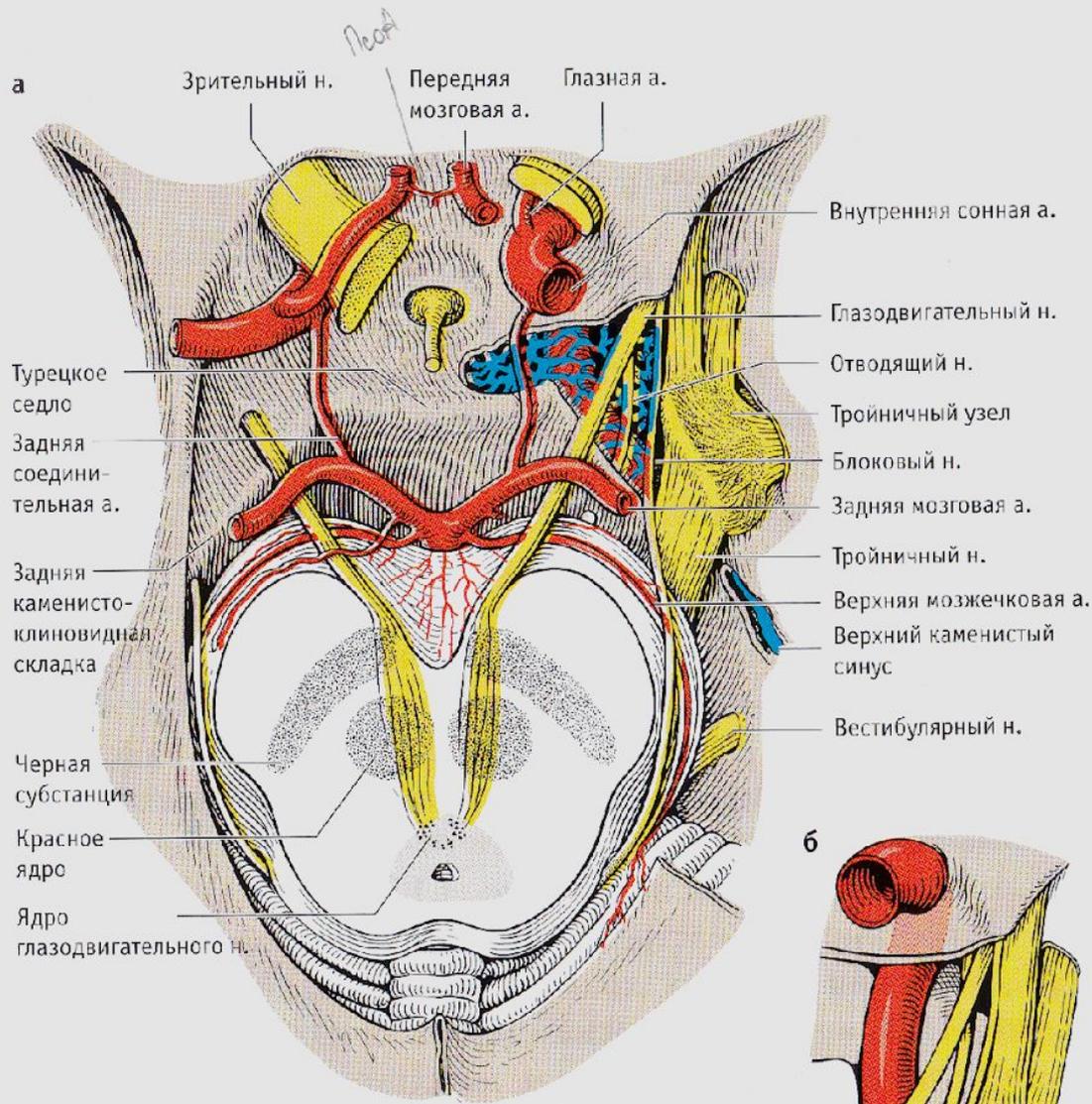
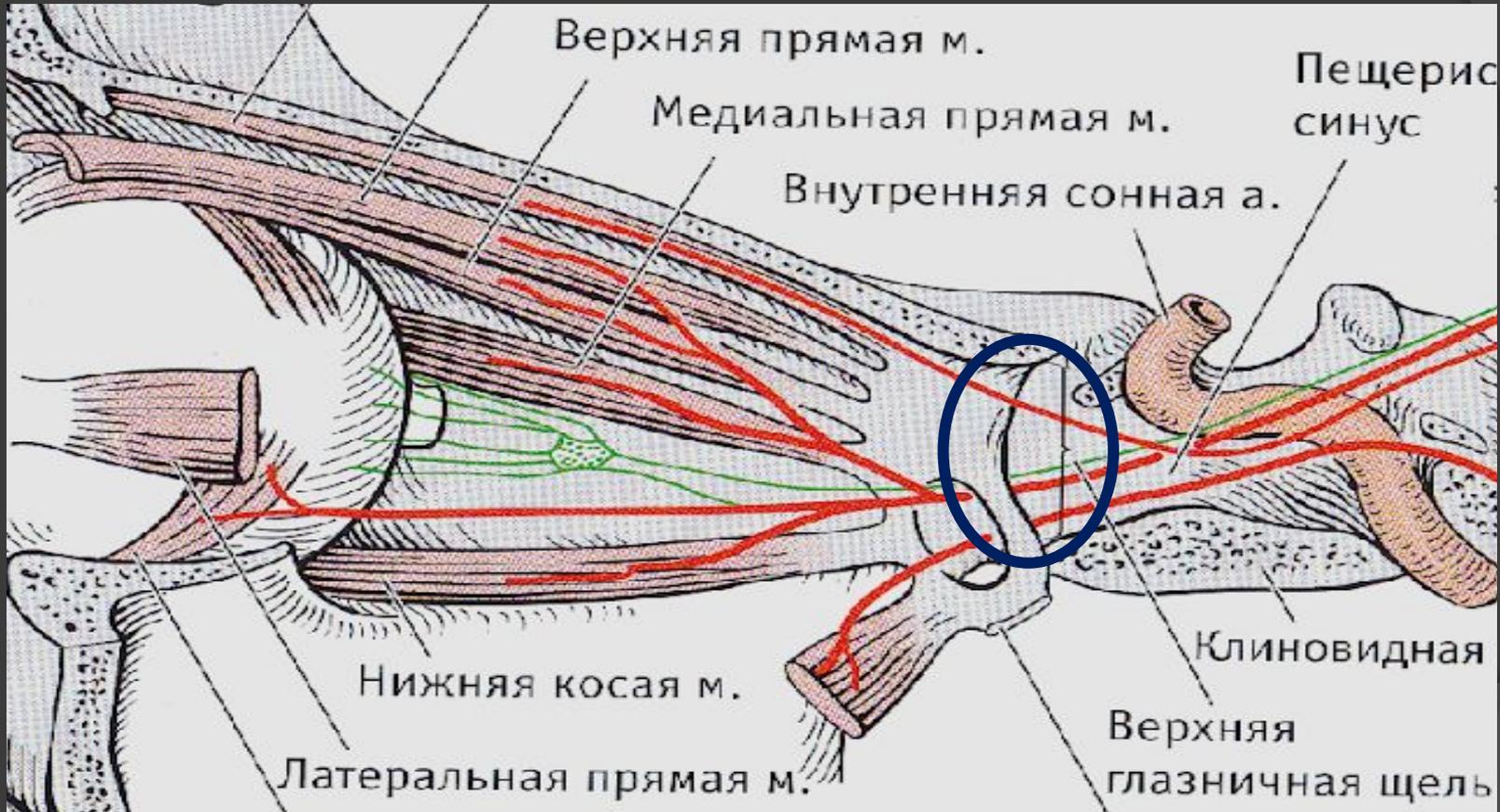


Рис. 4.17. Топографические взаимоотношения между нервами, иннервирующими наружные мышцы глаза, внутренней сонной артерией и тройничным узлом с ветвями тройничного нерва в пещеристом синусе:

а — вид сверху; **б** — сагиттальная проекция

- Достигнув верхней глазничной щели, нерв делится на:
 - *верхнюю ветвь*, иннервирующую m. rectus superior, m. levator palpebrae superior;
 - *нижнюю ветвь*, иннервирующую m. rectus medialis et inferior, нижнюю косую мышцу, пресинаптические парасимпатические волокна, следующие к ресничному ганглию (иннервируют сфинктер зрачка и ресничную мышцу).



Разделение нерва на верхнюю и нижнюю ветви также может произойти в передних отделах кавернозного синуса, задних отделах глазницы и даже более проксимально - на уровне пучка нерва.

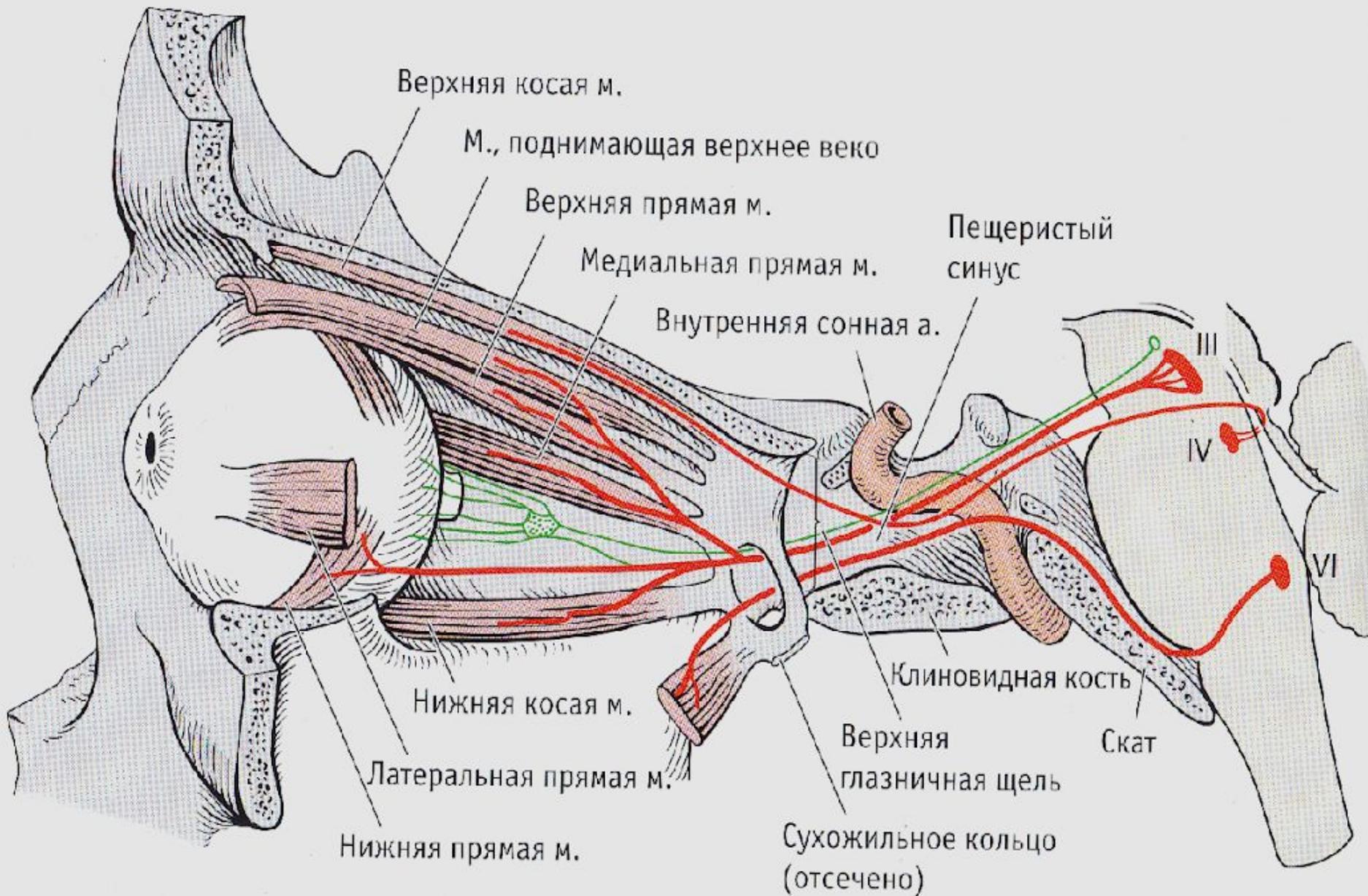


Рис. 4.14. Иннервация наружных мышц глаза (вид сбоку)

Возможные причины поражения III нерва:

- ⦿ полинейропатии и мононейропатии (сахарный диабет и др.), аневризмы, опухоли, инфаркты мозга, энцефалиты, демиелинизирующие заболевания, менингиты, травма, ущемление височной доли в отверстии намёта мозжечка, Толосы-Ханта синдром, синус-тромбоз, каротидно-кавернозная фистула, артерио-венозная мальформация, офтальмический герпес, орбитальный псевдотумор, апоплексия гипофиза, «инсульт нерва», сифилис, врождённая гипоплазия нерва, офтальмическая мигрень, васкулит, саркоидоз, инфекционный мононуклеоз и др. вирусные инфекции, поствакцинальная нейропатия и др.

Неизвестная причина изолированного паралича III нерва — около 30 % всех случаев.

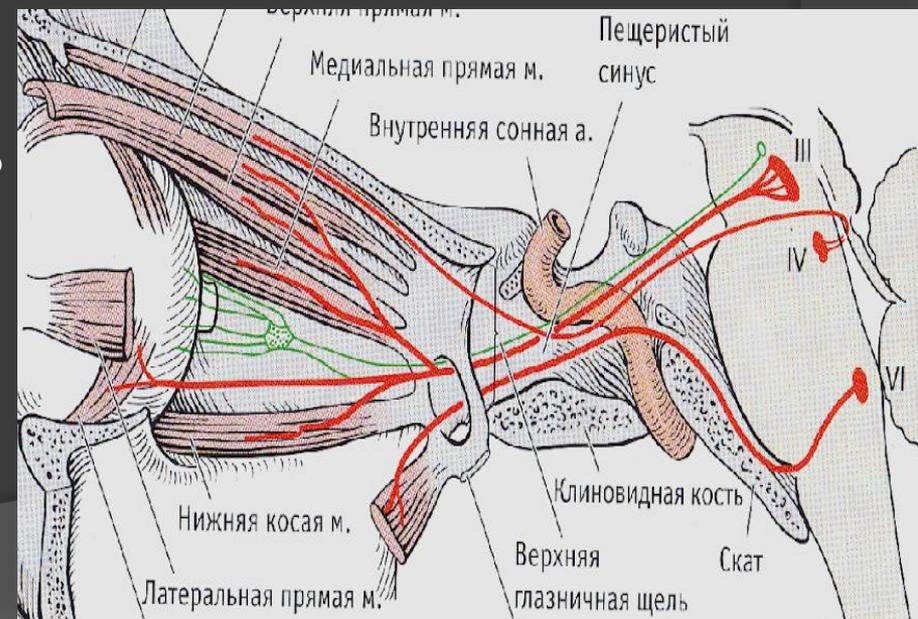
Заболевания, симулирующие поражение III нерва:

- ⦿ тиреотоксикоз, миастения, межъядерная офтальмоплегия, содружественное косоглазие, прогрессирующая наружная офтальмоплегия.

ПОРАЖЕНИЕ ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНОГО НЕРВА

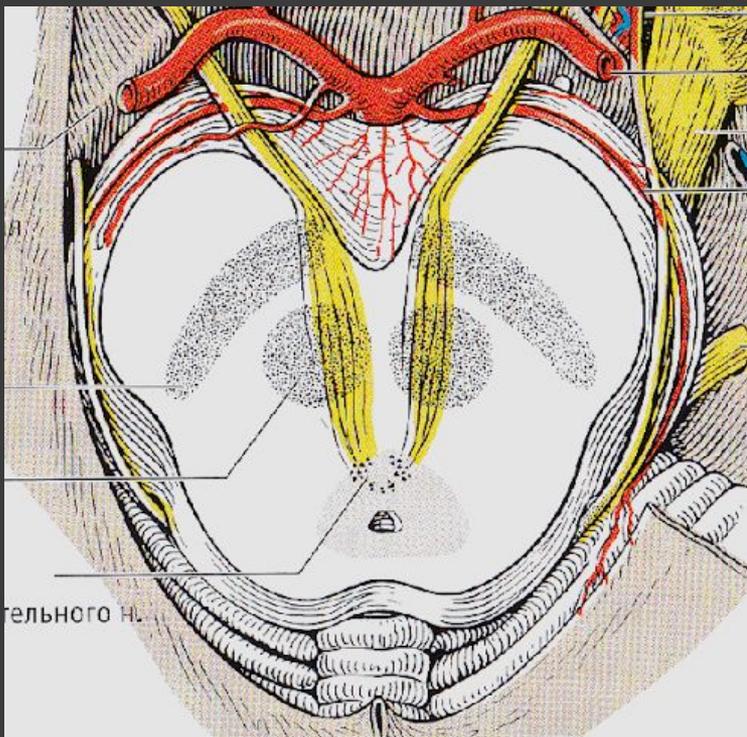
Топическая диагностика поражения возможна на следующих пяти уровнях:

- I. Ствол (ядерная или пучковая часть нерва)
- II. Субарахноидальное пространство
- III. Кавернозный синус
- IV. Верхняя глазничная щель
- V. Глазница



I. Одностороннее поражение на уровне ядер или корешка III нерва в стволе головного мозга

- Изолированное одностороннее поражение **ядра** встречается крайне редко. Парез отдельной мышцы практически всегда является следствием патологического процесса в области орбиты или заболевания мышц.



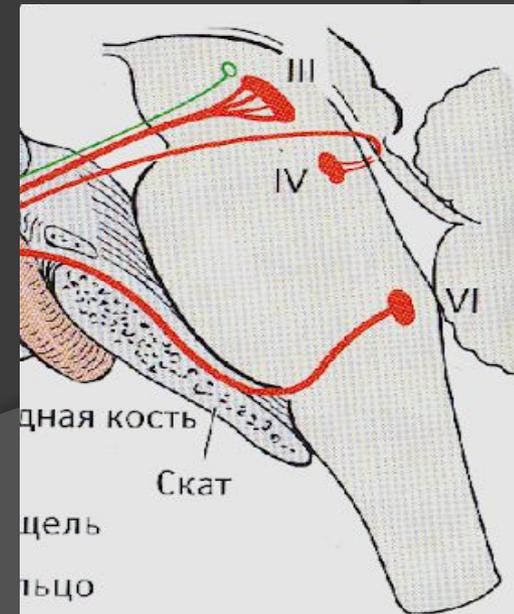
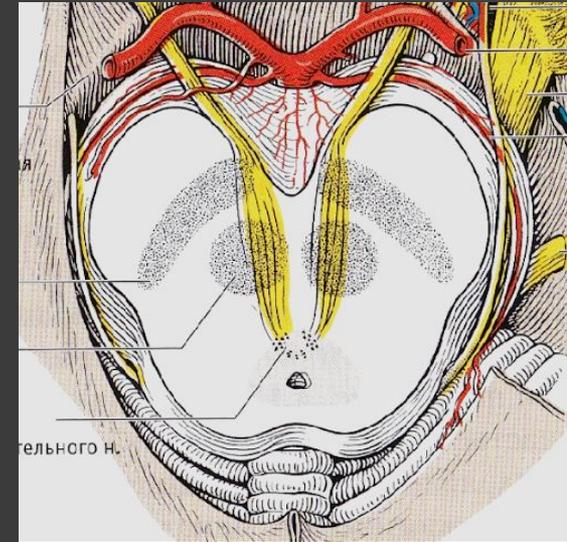
M. rectus superior , m. levator palpebrae sup., m. sphincter pupillae всегда страдают билатерально даже при небольших повреждениях ядра

- Симптомы повреждения ядра - типичный симптомокомплекс поражения III нерва с одной стороны, слабость ипсилатеральной и контралатеральной верхних прямых мышц и частичный двусторонний птоз.

I. Одностороннее поражение на уровне ядер или корешка III нерва в стволе головного мозга

Чтобы повреждения покрывки среднего мозга проявлялись только птозом, они должны быть настолько маленькими (например, мелкая лакуна), чтобы поражать лишь ядра и волокна, идущие к *m. levator palpebrae superioris*. Это иногда наблюдается при поражении мелких сосудов ствола ГМ (обычно при АГ).

- Пучок глазодвигательного нерва часто страдает одновременно с ядром нерва, одна из наиболее частых причин - инфаркт в бассейне парамедианных ветвей, отходящих от верхушки базиллярной артерии (реже - демиелинизация).
- Изолированное повреждение пучка III нерва обуславливает парез соответствующих глазодвигательных мышц на стороне очага (периферический тип дисфункции III нерва). Вовлечение других структур ствола мозга помогает определить распространенность и локализацию повреждения.



Одностороннее поражение на уровне ядер или корешка III нерва в стволе головного мозга

1. Поражение всего ядра III нерва	Ипсилатерально – полный паралич III нерва Контралатерально – птоз и парез m. rectus superior
2. Поражение отдельного ядерного комплекса	Изолированный паралич какой-либо мышцы (например, m. rectus inferior)
3. Изолированное поражение ядра для m. levator	Изолированный двусторонний птоз
4. Парамедианное поражение мезенцефалона	Плюс-минус синдром (ипсилатеральный птоз и контралатеральная ретракция века)
5. Изолированное поражение корешка III нерва	Изолированный парциальный или полный паралич III нерва с (или без) вовлечением зрачковой иннервации
6. Поражение корешка III нерва красного ядра и верхней ножки мозжечка	Ипсилатерально – паралич III нерва Контралатерально – атаксия и тремор (с-м Клода)
7. Поражение корешка III нерва и проводников в ножках мозга	Ипсилатерально - паралич III нерва Контралатерально – гемипарез (с-м Вебера)
8. Поражение корешка III нерва, красного ядра, черной субстанции, субталамической области	Ипсилатерально – паралич III нерва Контралатерально – хореиформный гиперкинез (с-м Бенедикта)

Таблица 25.2 Синдромы, имеющие значение для топической диагностики, при сочетании разрывов глазодвигательных мышц и поражений черепных нервов

Синдром, состояние	Определение	Локализация	Наиболее частые причины
Синдром вершины орбиты	Поражение III, IV и VI нервов, 1-й ветви тройничного нерва, зрительного нерва (односторонний дефект полей зрения)	Верхушка глазницы	Опухоль
Синдром верхней глазничной щели	Поражение III, иногда также IV и VI нервов; иногда 1-й ветви тройничного нерва (V)	Относительно большая часть верхней глазничной щели	Опухоль, перелом
Синдром пещеристого синуса	Поражение III, IV, VI и 1-й ветви тройничного нерва (V)	Вблизи клиновидной кости и пещеристой пазухи	Септический тромбоз, опухоль, артериовенозная фистула
Синдром Градениго	VI, а также боль или парез в зоне иннервации 1-й ветви тройничного нерва (V), иногда тугоухость	Верхушка пирамиды височной кости	Остеит после гнойного отита
Поражение мозга в области края ската черепа (кливуса)	III, иногда только мидриаз	Край ската	Внутричерепная гипертензия, например, после травмы или кровоизлияния
Патология мостомозжечкового угла	Нарушение слуха, возможен шум в ушах; нарушение равновесия; позднее — поражение VII, V нервов, признаки поражения мозжечка и контралатерально — пирамидные знаки	Угол между мостом и мозжечком, прилежащий к пирамиде височной кости	Опухоль
Синдром Зибенманна	IX, X и XI нервы; осиплость голоса, парез небной занавески, феномен кулисы и парез грудино-ключично-сосцевидной мышцы	Отверстие яремной вены	Травма, тромбоз яремной вены, опухоль
Синдром Гарсена	Одностороннее множественное поражение каудальной группы нервов	Основание черепа, задняя черепная ямка, экстракраниальная часть основания черепа	Опухоль, остеомиелит основания черепа

Синдромы поражения ствола III нерва на основании мозга:

- ◎ **Синдром вершины орбиты Ролле:** III, IV, VI нервы + II нерв. Причины: объёмные процессы позади глазного яблока (ретробульбарно).
- ◎ **Синдром верхней глазничной щели:** III, IV, VI нервы + V1 (первая ветвь тройничного нерва). Причины: опухоли крыловидной кости, параселлярные опухоли, периостит, остеомиелит, лейкозная или грануломатозная инфильтрация в области верхней глазничной щели.
- ◎ **Синдром кавернозного синуса Бонне:** III, IV, VI нервы + V1, экзофтальм и хемоз (гиперемия и отёк конъюнктивы и век). Причины: опухоли кавернозного синуса, аневризма сонной артерии, тромбоз кавернозного синуса.
- ◎ **Синдром боковой стенки кавернозного синуса Фуа:** III, IV, VI нервы + V1 (первая ветвь тройничного нерва). Причины: опухоли гипофиза, аневризма внутренней сонной артерии, гнойные процессы в кавернозном синусе, тромбоз кавернозного синуса.
- ◎ **Синдром рваного отверстия Джефферсона:** III, IV, VI нервы + V1 (аневризма внутренней сонной артерии)

- Вследствие интрааксиальной соматотопической организации волокон III нерва поражение его пучка может сопровождаться изолированным парезом отдельных мышц.

Пучки нерва в вентральных отделах среднего мозга располагаются следующим образом (в направлении от латеральных отделов к медиальным): к нижней косой, к верхней прямой, к медиальной прямой мышцам и к мышце, поднимающей верхнее веко, к нижней прямой мышце и зрачку.

- Это объясняет избирательное поражение «*верхней ветви*» (с парезом верхней прямой мышцы и мышцы, поднимающей верхнее веко, при интактности других мышц) и «*нижней ветви*» (с парезом нижней прямой, нижней косой, медиальной прямой и зрачковых) при интрааксиальных повреждениях среднего мозга.

Хотя клинические проявления повреждения верхней и нижней ветвей глазодвигательного нерва связывают преимущественно с поражением передних отделов кавернозного синуса или задних отделов орбиты, многие авторы не исключают, что сходные клинические симптомокомплексы могут быть следствием повреждения глазодвигательного нерва на любом участке его следования от пучка до орбиты.

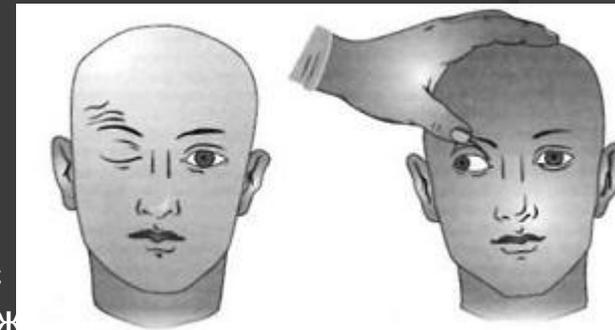
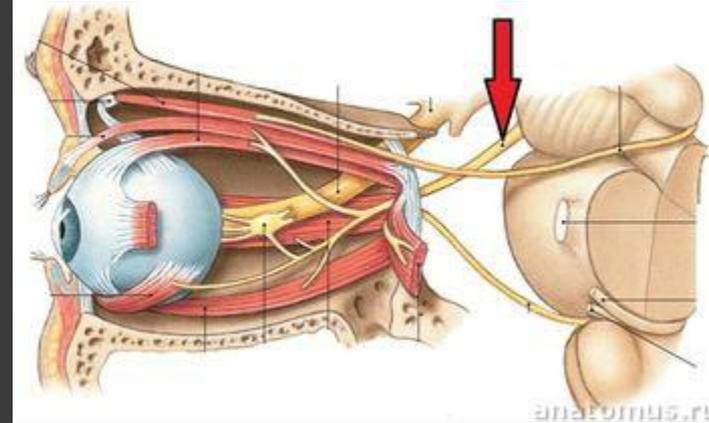
I. Одностороннее поражение на уровне ядер или корешка III нерва в стволе головного мозга

- Поражения пучка или ядра III нерва иногда сопровождаются ипсилатеральным птозом и ретракцией контралатерального века (плюс-минус-синдром век).
- Синдром наблюдается при небольших очагах в парамедианном отделе среднего мозга, был описан при двусторонних глиомах, в парамедианных отделах среднего мозга, а также при таламо-мезэнцефальных инфарктах.

Кроме того, может наблюдаться при периферических процессах (невропатия глазодвигательного нерва после его выхода из среднего мозга), миастения, миозит орбитальных мышц, врожденный птоз или травма орбиты.

II. Поражение ствола III нерва в субарахноидальном пространстве

- Полный паралич мышц, иннервируемых III нервом с (или без) вовлечением других ЧМН; движения глаза вверх\вниз невозможны.
- Наиболее типичная причина - **компрессия** **аневризмой задней соединительной артерии**.
- **Ишемия** нерва – проявляется сохранностью иннервации зрачка (ишемия затрагивает только сердцевину нерва без расположенных по периферии пупилломоторных волокон). Большинство пациентов с ишемической невропатией III нерва полностью выздоравливают в течение 3-6 мес.
- **Компрессия** нерва **аневризмой** характеризуется расширением и ареактивностью зрачка.
- В случае **неразорвавшихся аневризм** симптомокомплекс невропатии III нерва может быть неполным, при этом может отсутствовать как минимум один из симптомов дисфункции нерва (например, птоз, мидриаз или слабость наружных мышц глаза).





II. Поражение ствола III нерва в субарахноидальном пространстве

- Изолированная невралгия глазодвигательного нерва с легкими нарушениями зрачковых функций и частичным или полным вовлечением наружных мышц глаза, иннервируемых нервом, а также полный симптомокомплекс поражения глазодвигательного нерва с вовлечением как наружных, так и внутренних мышц глаза в отсутствие других неврологических симптомов часто указывают на компрессию нерва (например, аневризмой).

Больных с выраженным парезом наружных мышц глаза, иннервируемых глазодвигательным нервом, и интактной иннервацией сфинктера зрачка необходимо осматривать с интервалом не менее 24-48 ч в течение 1-й недели после развития симптомов, поскольку расширение зрачка при аневризмах иногда возникает отсроченно.

- Субарахноидальная часть III нерва может повреждаться расширенными сосудами, опухолями (особенно менигиомами, метастазами и хордомами), инфекционными и воспалительными процессами в мозговых оболочках при травмах, натяжении нерва во время нейрохирургических вмешательств.
- Растяжение нерва вклинивающимся крючком височной доли приводит к ареактивности зрачка (зрачок Гетчинсона) с последующим возникновением слабости наружных мышц глаза.

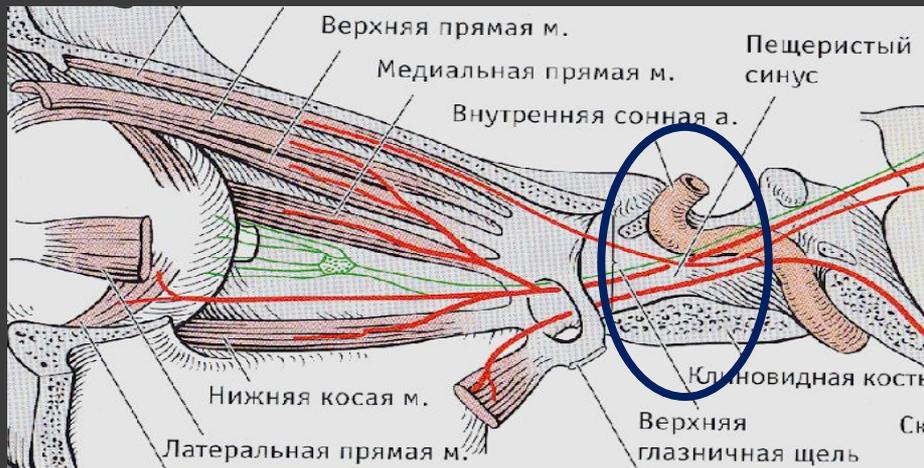
III. Поражение III нерва в кавернозном синусе

- Паралич мышц, иннервируемых III нервом (с болью или без боли), с (или без) сочетанным поражением IV, VI нервов (офтальмоплегия) и I ветви V нерва с синдромом Горнера на той же стороне.
- Сочетание офтальмопареза с симпатической денервацией практически патогномонично для процессов в кавернозном синусе.
- Возможно сохранение зрачковой иннервации, поскольку преимущественно затрагивается верхняя ветвь III нерва, которая не содержит пупилломоторных волокон.

Сохранность зрачковых функций при патологических процессах в передних отделах кавернозного синуса может быть скорее кажущейся, чем реальной в связи с одновременным поражением волокон, следующих к сфинктеру и дилататору зрачка, что приводит к фиксации зрачка в среднем положении.

III. Поражение III нерва в кавернозном синусе

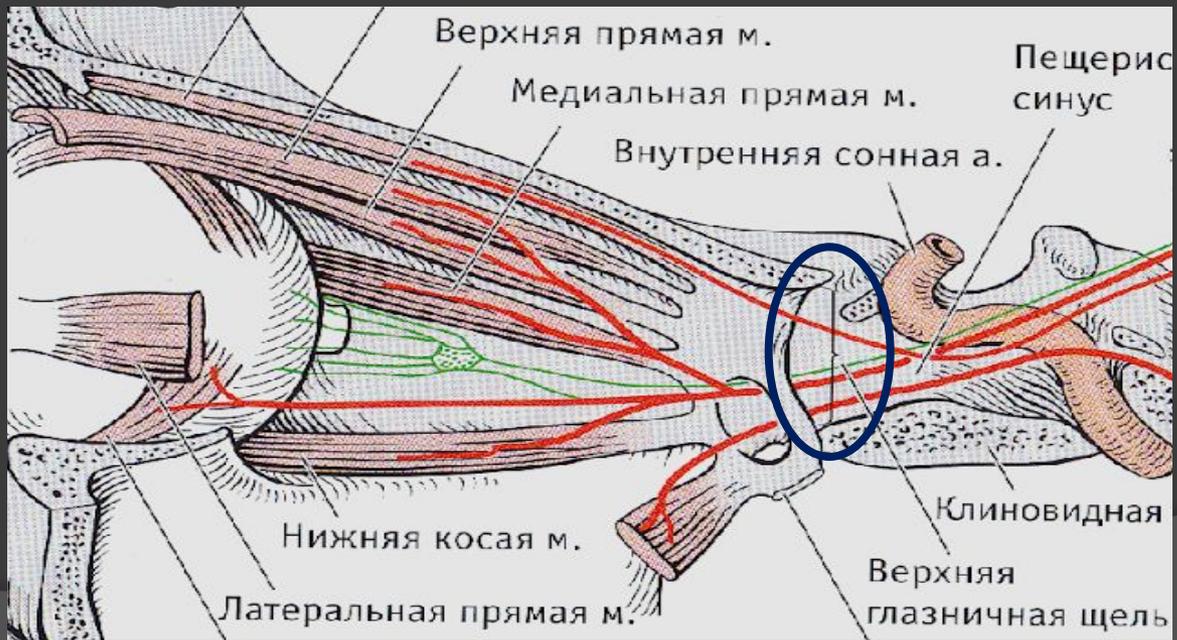
- Сенсорные волокна I ветви тройничного нерва присоединяются к глазодвигательному нерву на уровне латеральной стенки кавернозного синуса.
- При вовлечении медиальных отделов кавернозного синуса (например, при аневризме ВСА) могут страдать только волокна глазодвигательного нерва, без вовлечения I ветви тройничного нерва. Формируется симптомокомплекс **безболевого офтальмоплегии**.
- Напротив, при вовлечении латеральных отделов кавернозного синуса возникает ретроорбитальная боль, вслед за которой развивается офтальмопарез.



Поражение III нерва может быть проявлением (иногда единственным) аденомы гипофиза или каротидно-кавернозного соустья. Апоплексия гипофиза часто сопровождается нарушением функций III нерва и несколько реже поражением отводящего и блокового нервов.

IV. Поражение III нерва в верхней глазничной щели

- Паралич мышц, иннервируемых III нервом с (или без) вовлечением IV, VI и первой ветви V нервов, часто — экзофтальм.
- Полная офтальмоплегия, анестезия роговицы, верхнего века, гомолатеральной половины лба и волосистой части головы.



V. Поражение III нерва в орбите

- Патологические процессы **внутри орбиты**, затрагивающие III нерв, приводят к поражению других глазодвигательных нервов, зрительного нерва и экзофтальму. **При объемных процессах в орбите экзофтальм имеет особое значение для топической диагностики.**

При осмотре пациента с поражением глазодвигательного нерва с целью выявления экзофтальма следует помнить, что вялый парез наружных мышц глаза может быть причиной выступления глаза (проптоза) величиной до 3 мм.

- Многие патологические процессы распространяются от кавернозного синуса до верхушки орбиты и наоборот, что делает разделение данных синдромов невозможным.
- Изолированный парез мышц, иннервируемых верхней или нижней ветвями III нерва, считается **классическим проявлением патологических процессов в области орбиты** (травмы, опухоли, сфенокавернозные повреждения).

Однако, как отмечалось выше, функциональное разделение волокон III нерва происходит, уже на уровне пучка нерва -> клиника избирательного поражения одной из ветвей может наблюдаться при вовлечении любого отрезка глазодвигательного нерва.

Интраорбитальный тумор и псевдотумор

- **Псевдотумор** - увеличение в объёме (вследствие воспаления) экстраокулярных мышц, иногда - другого содержимого орбиты.
- Сопровождается инъекцией конъюнктивы и лёгким экзофтальмом, ретроорбитальной болью, что может симулировать мигрень или пучковую ГБ.

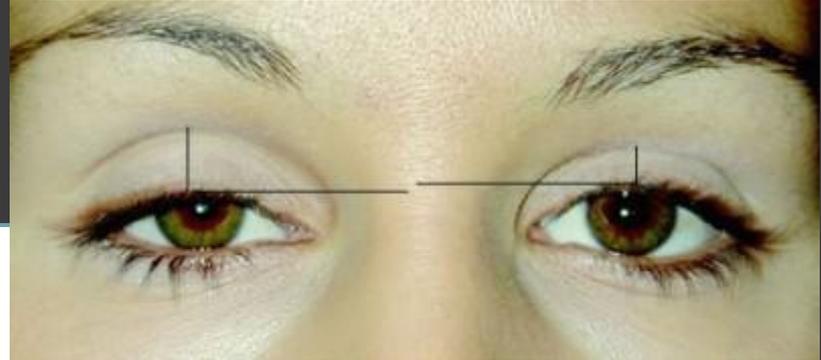
Ультразвуковое исследование или КТ орбиты обнаруживает увеличение объёма содержимого орбиты, главным образом мышц, аналогично тому, что выявляется при дистиреоидной офтальмопатии.



- **Тумор орбиты**, кроме вышеперечисленных симптомов, сопровождается также компрессией II пары и снижением остроты зрения (синдром вершины орбиты Бонне).

Птоз диагностируют в случаях, когда расстояние между верхним краем зрачка и верхним веком составляет менее 1,5 мм. В случае выявления птоза следует проводить диагностику других глазодвигательных нарушений.

Причины птоза:



- ⦿ поражение III нерва или его ядра;
- ⦿ поражение симпатических волокон с нарушением вегетативной иннервации гладких мышечных волокон верхней тарзальной мышцы (с-м Горнера);
- ⦿ мышечное (в т.ч. поражение *m. levator palpebrae superior*) или нервно-мышечное заболевание;
- ⦿ апраксия открывания века при синдроме паркинсонизма и других заболеваниях;
- ⦿ заболевания век (дерматохалазия, опухоль, халязион, зияние нижнего века, после воспалительных заболеваний век и др.), блефароспазм.
- ⦿ «ложный» птоз вследствие ретракции века или экзофтальма с противоположной стороны

Для этиологической диагностики птоза необходимо выяснить, является птоз:

- двусторонним или односторонним;
- наблюдается с рождения или развился в течение жизни
 - внезапно
 - постепенно
- сопровождается ли другими симптомами



Диагностический алгоритм

- определение наличия или отсутствия у пациента с птозом слабости других наружных глазных мышц,
- исследование ширины зрачков и фотореакций.

Односторонний птоз

- Поражение окуломоторной симпатической иннервации (синдром Горнера)
- Повреждения покрышки среднего мозга
- Поражение ствола III нерва
- Интраорбитальный тумор и псевдотумор
- Врождённый птоз

Односторонний птоз

- Односторонний птоз встречается значительно чаще, чем двусторонний.



Часто совершаемая ошибка: за опускание века на одной стороне принимают ретракцию века на другой - верхнее веко не достигает верхнего края радужной оболочки.

Диагностический поиск в отношении эндокринной офтальмопатии, экзофтальма при объемном процессе в глазнице (при взгляде вниз верхнее веко остается на месте), воспаления или патологического наполнения сосудов (ангиома, тромбоз венозного синуса и т.п.).

Односторонний птоз, появившийся в течение жизни:

- На данном этапе необходимо выяснить, носит птоз прогрессирующий или стационарный характер.



Если птоз развивается постепенно, некоторые пациенты даже не могут определить, когда возникло опущение века.

Полностью изолированный односторонний птоз, носит постоянный или прогрессирующий характер:

- ⦿ при патологическом процессе в глазнице или заболевании века
- ⦿ при изолированном поражении *m. tarsalis superior* или иннервирующих ее симпатических ветвей, (иногда бывает после рецидивирующих инфекционных поражений конъюнктивального мешка, но может развиваться и без причины);
- ⦿ при поражении *m. levator palpebrae superior*, или иннервирующих ее ветвей III нерва (в клинической практике встречается крайне редко)

Односторонний постоянный или прогрессирующий птоз, сопровождается другими симптомами со стороны глаза или НС.

- Односторонний птоз вследствие поражения III нерва ассоциируется с нарушением движений глаз и мидриазом.

Птоз при поражении III нерва, в отличие от синдрома Горнера, **становится более выраженным при взгляде вверх.**

При периферическом поражении III нерва птоз является ранним признаком, при поражении ядер птоз появляется после пареза наружных глазных мышц («**занавес падает последним**»).

- Односторонний птоз, связанный с артерио-венозной мальформацией противоположной лобной доли, описан в качестве редкого симптома. После операции он регрессирует.

Односторонний птоз наблюдается эпизодически или его выраженность меняется:

- ◎ Миастения!
- ◎ Интермиттирующий синдром Горнера при приступах мигрени или кластерной ГБ.



У некоторых пациентов с кластерной ГБ птоз или синдром Горнера наблюдается также вне приступа.

Односторонний птоз при синдроме Горнера

(паралич гладкой верхней тарзальной мышцы)

+

- МИОЗ,

- инъекция сосудов конъюнктивы,
- энофтальм (совсем не обязательно),
- нарушение потоотделения на верхней половине тела (часто)

Синдром Горнера служит признаком нарушения симпатической иннервации глаза.



К синдрому Горнера приводят:

- ОНМК, особенно в стволе мозга (с-м Валленберга-Захарченко)
- Опухоли
- Сирингомиелия
- Травмы
- Прогрессирующая гемифациальная атрофия

При с. Горнера птоз уменьшается при взгляде вверх (активируется интактная **поперечнополосатая m. levator palpebrae superior**).

Синдром Горнера может быть следствием:

- ⦿ Повреждения гомолатеральных центральных симпатических путей: гипоталамус -> задненаружние отделы продолговатого мозга -> боковые столбы СМ.
- ⦿ Очаг в вентральных отделах среднего мозга, распространяющийся на таламус. Гомолатерально с. Горнера, контралатерально - двигательные нарушения. Классический случай представляет собой с. Горнера как часть синдрома Валленберга-Захарченко.

При этом на стороне проявлений с. Горнера иногда наблюдается ослабление, а на противоположной стороне — усиление секреции потовых желез (так называемая **альтернирующая вегетативная гемиплегия**).

При диссекции ВСА гомолатеральный с. Горнера (вследствие поражения периартериального симпатического сплетения) может сопровождаться контралатеральным гемипарезом.

Синдром Горнера может быть следствием:

- ◎ **Поражения корешков C8—Th2** (при травме плеча, паравертебральном новообразовании и т.д.). Нарушения секреции потовых желез не наблюдается.
- ◎ **Поражение нижней части плечевого сплетения.** В большинстве случаев в основе - опухоль верхушки легкого (например, опухоль Панкоста). С. Горнера сопровождается гомолатеральным нарушением секреции потовых желез на лице и верхней четверти туловища.
- ◎ **Поражение исключительно симпатического ствола** -> нарушение секреции потовых желез и вазомоторной регуляции пилорических реакций. Основные причины: инфильтрация опухолью, травматическая гематома и воспалительные процессы (например, опоясывающий герпес).

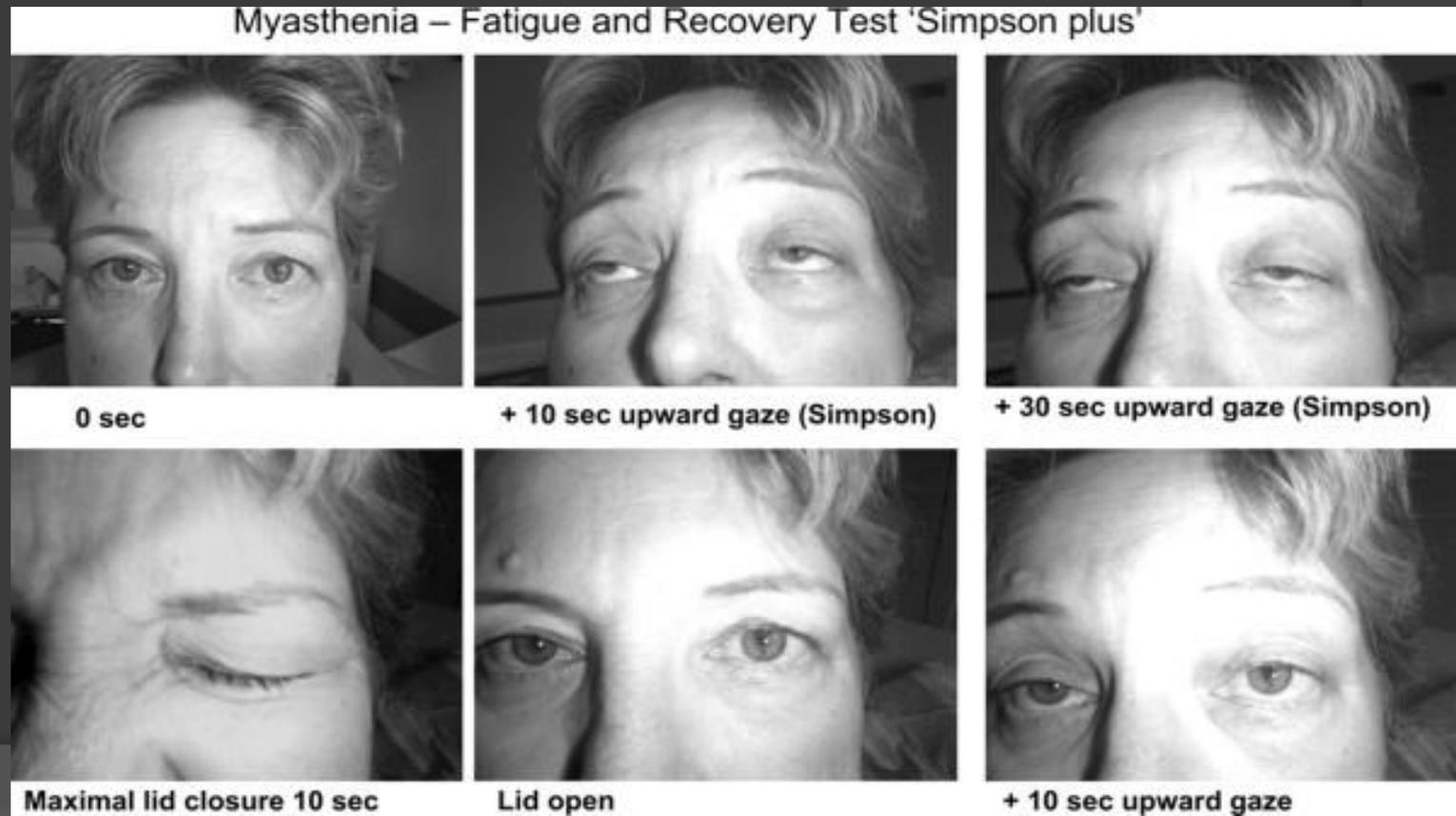
Другие причины одностороннего птоза:

- Описан **парез глазодвигательных мышц с циклическими спазмами**, при котором на фоне птоза, мидриаза, офтальмопареза и снижения аккомодации наблюдаются преходящие симптомы ретракции века, приведения глазного яблока, сужения зрачка и усиления аккомодации. Такие циклические спазмы длятся от 10 до 30 с и имеют обычно врожденный генез, однако наблюдались и при глиоме ствола головного мозга.
- **Офтальмоплегическая мигрень** чаще затрагивает функции глазодвигательного нерва, изредка блокового или вовлекает все глазодвигательные нервы.

Критерии диагноза включают:

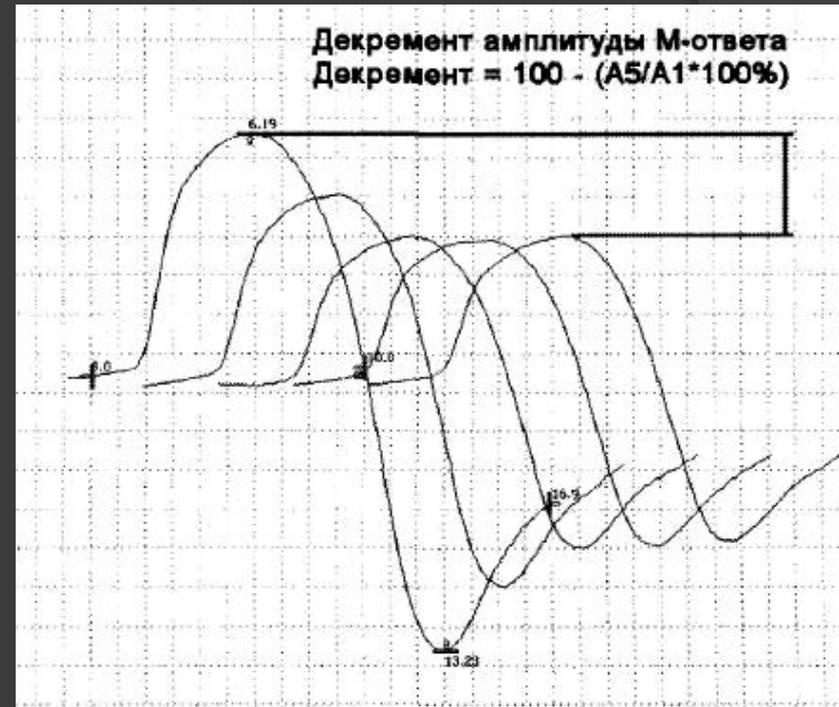
- а) типичные мигренозные боли в анамнезе;
- б) офтальмоплегия с вовлечением одного или нескольких глазодвигательных нервов, с возможной сменой сторон в разных приступах; парез глазодвигательных мышц достигает максимума на фоне снижения интенсивности ГБ и сохраняется в течение 1 - 4 нед,
- в) исключение иных причин (подобная клиническая картина наблюдается при вторичных цефалгиях – при аневризме ЗСоА, патологии кавернозного синуса).

- ◎ **Миастения** - аутоиммунное нервно-мышечное заболевание, проявляющееся в виде патологической мышечной утомляемости
- ◎ Патогенез: образование ауто-АТ к АХ-рецепторам постсинаптической мембраны нервно-мышечного соединения.
- ◎ **Глазная форма: птоз, диплопия, страбизм.** Изменчивы, нарастают при утомлении. В 50% случаев трансформируется в генерализованную форму.



Диагностика миастении

- Клинический осмотр, анамнез
- Функциональная проба на выявление патологической мышечной утомляемости.
- СНМГ: декремент-тест
- Прозериновая проба
- Повторный декремент-тест для выявления реакции на прозерин
- Клинический осмотр для выявления обратимости миастенических изменений на фоне прозерина
- Анализ крови на антитела к АХ-рецепторам.
- КТ органов переднего средостения



Синдром Толосы–Ханта (СТХ)

Редкое заболевание, характеризующееся сочетанием дисфункции III, IV,VI, первой, реже второй ветви тройничного нерва, зрительного нерва с болевым синдромом в области глазницы или периорбитальной области.

- До 70% пациентов – лица пожилого и старческого возраста.
- Клиника развивается остро\подостро после перенесенной вирусной инфекции, переохлаждения, стресса. Как правило, первый симптом - боль ретробульбарно, в лобной, надбровной или височной областях. Через несколько дней (реже одновременно) присоединяются диплопия, косоглазие, ограничение подвижности глазного яблока на стороне боли. При поражении всех нервов, проходящих через верхнюю глазничную щель, развивается тотальная офтальмоплегия (**болевая офтальмоплегия**).
- Чаще встречаются неполные формы СТХ. У части больных наблюдаются экзофтальм и хемоз.
- **Диагностические критерии СТХ:** боль внутри глазницы -> офтальмоплегия (поражение в различных комбинациях глазодвигательных нервов), поражение первой, реже второй ветви тройничного нерва и волокон периартериального сплетения; прогрессирование симптомов в течение нескольких дней и недель; спонтанные ремиссии.
- Патогенез поражения глазодвигательных нервов при СТХ связан с воспалительной инфильтрацией.
- Драматический положительный эффект ГКС в виде регресса болевого синдрома в большинстве (более 70%) случаев отмечается в течение первых 24–72 ч.



Пациент М., СТХ: правосторонний полуптоз, не резко выраженный экзофтальм.



Фронтальный срез. Утолщение прямых мышц правого глазного яблока, в большей степени нижней и медиальной;



Аксиальный срез. Диффузное утолщение мышц правого глазного яблока во всем протяжении

Аневризмы

Аневризма - патологическое состояние сосудов, характеризующееся истончением оболочки с формированием выпячивания, с высокой вероятностью разрыва истонченного участка

По анатомическому строению аневризмы разделяют на:

- мешотчатые — стенка артерии при этом выпячивается в виде мешка;
- веретенообразные — стенки расширяются на ограниченном участке артерии в виде веретена.
- смешанные

В зависимости от размеров аневризмы различают следующие ее формы:

- ⦿ микроаневризмы — менее 2 мм в диаметре;
- ⦿ маленькие — 2-6 мм в диаметре;
- ⦿ средние — 6-15 мм в диаметре;
- ⦿ крупные — 15-25 мм в диаметре;
- ⦿ гигантские — 25-60 мм в диаметре.

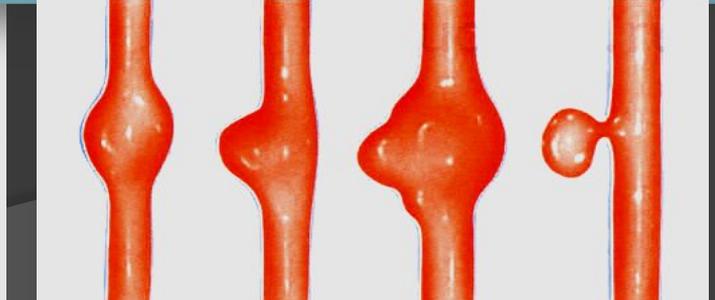
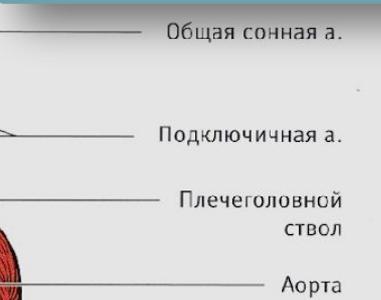
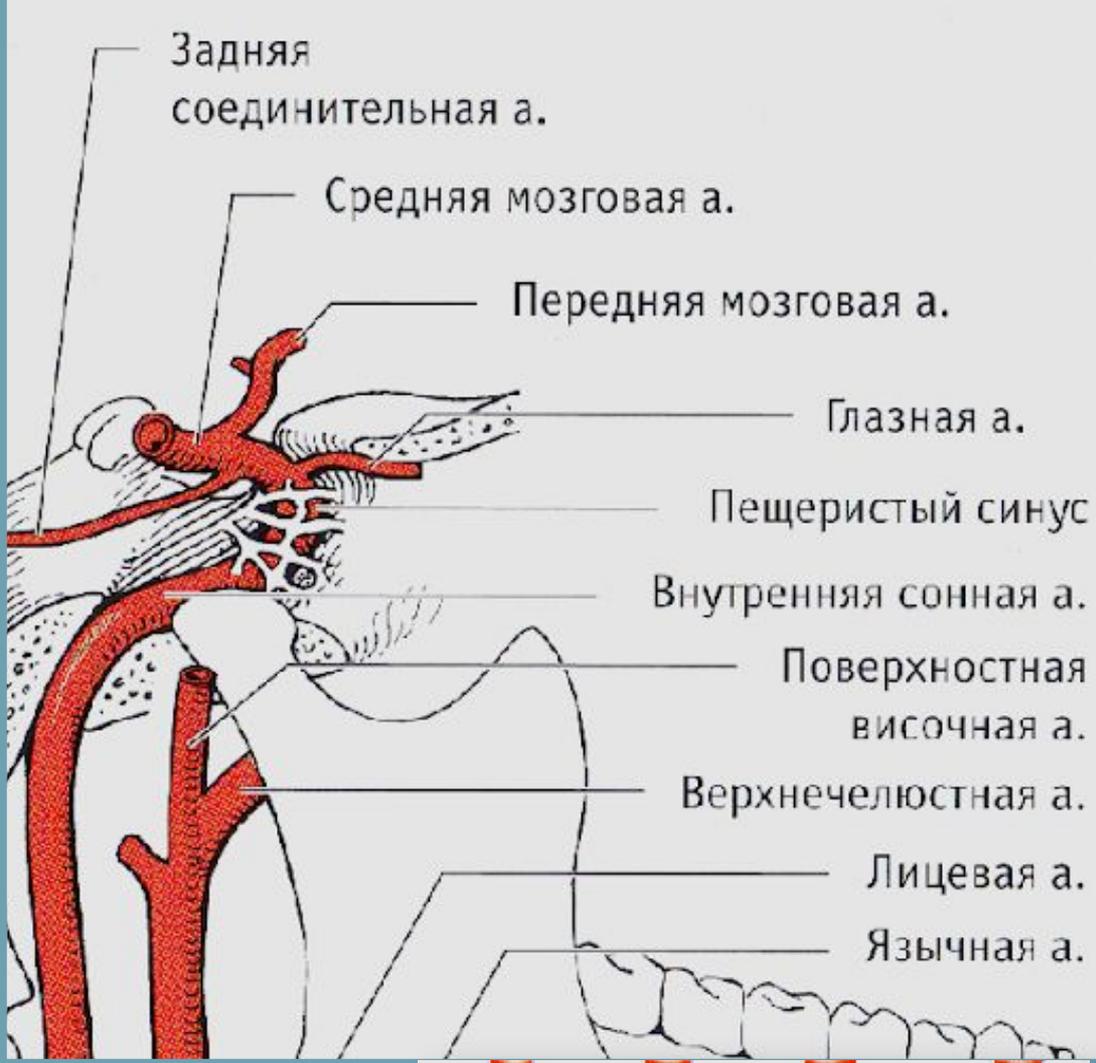
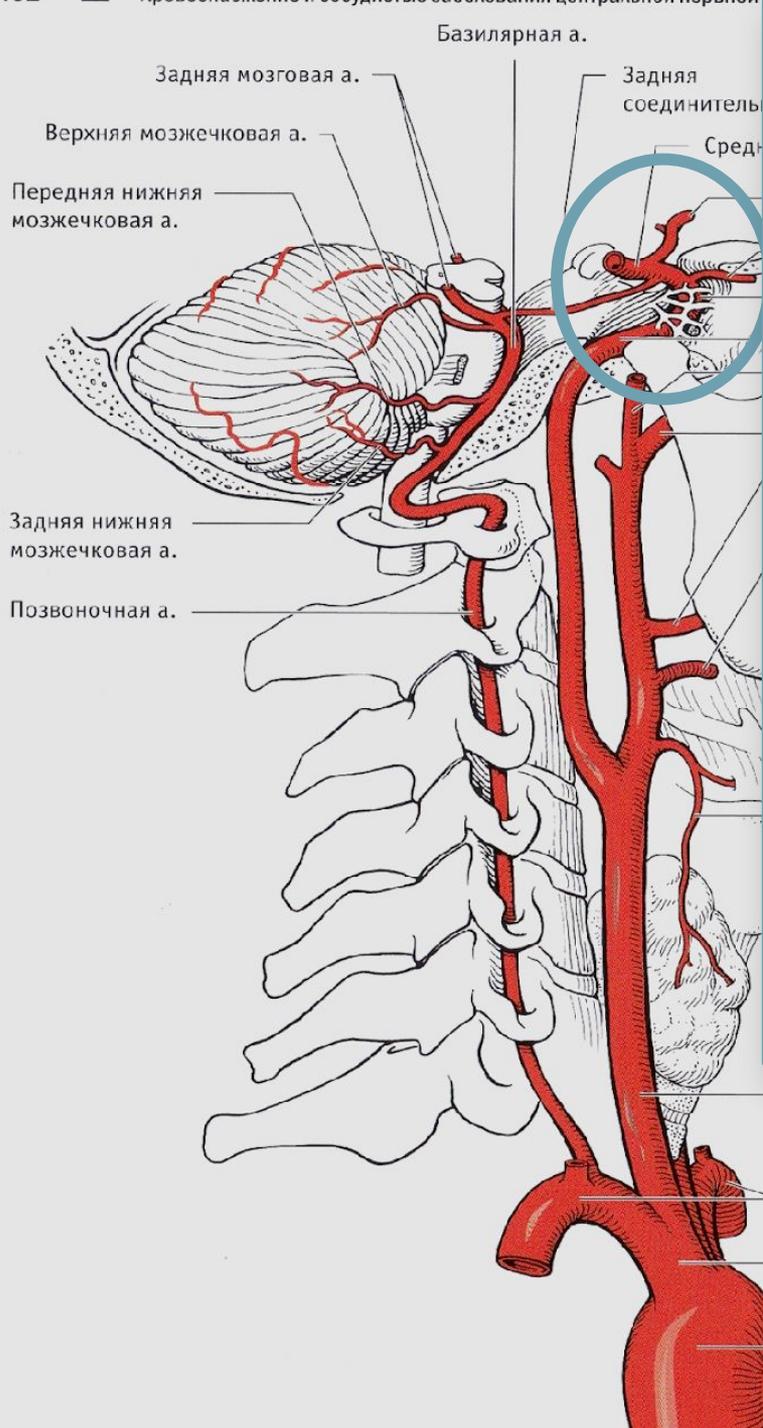
Зачастую не проявляют себя клинически. Могут проявляться ГБ, мигренозного типа, без смены сторон, чаще в лобно-глазничной области.

По происхождению:

- врожденная— является аномалией развития сосуда головного мозга;
- приобретенная (посттравматическая, постинфекционная).

Диагностика основывается на клинических данных (в случае наличия разорвавшейся аневризмы), на данных инструментального обследования.

- **Признаки неразорвавшейся аневризмы:** возможны жалобы на ГБ. При осмотре неврологической симптоматики может быть не выявлено. Неврологическая симптоматика - в зависимости от локализации аневризмы.
- **Признаки разорвавшейся аневризмы:** общемозговые, менингеальные с-мы.



веретеновидная аневризма мешковидная аневризма мешковидная и веретеновидная аневризма псевдоаневризма

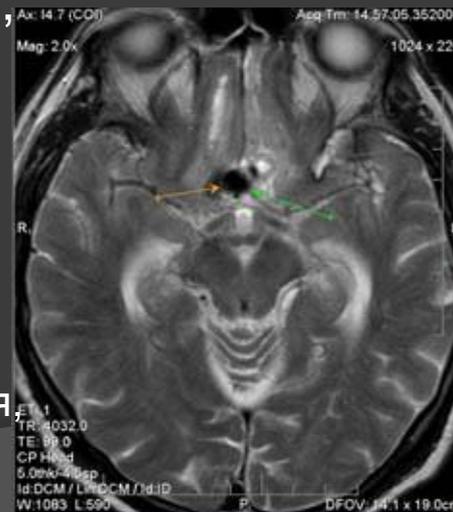
Классификация аневризм по артерии, на которой они расположены.

1. На передней мозговой – передней соединительной артериях (45 %).
2. На внутренней сонной артерии (32%).
3. На средней мозговой артерии (19%).
4. На артериях вертебро-базиллярной системы (4%)
5. Множественные аневризмы – на двух и более артериях (13%).



Для аневризмы ВСА характерно:

- ⊙ сильная ГБ, возникающая в лобной или параорбитальной области;
- ⊙ парез глазодвигательного нерва;
- ⊙ нарушение чувствительности в области иннервации V нерва.



Церебральная ангиография, МР-ангиография
МРТ по сосудистой программе

Patient with left posterior communicating artery aneurysm and third cranial nerve palsy.

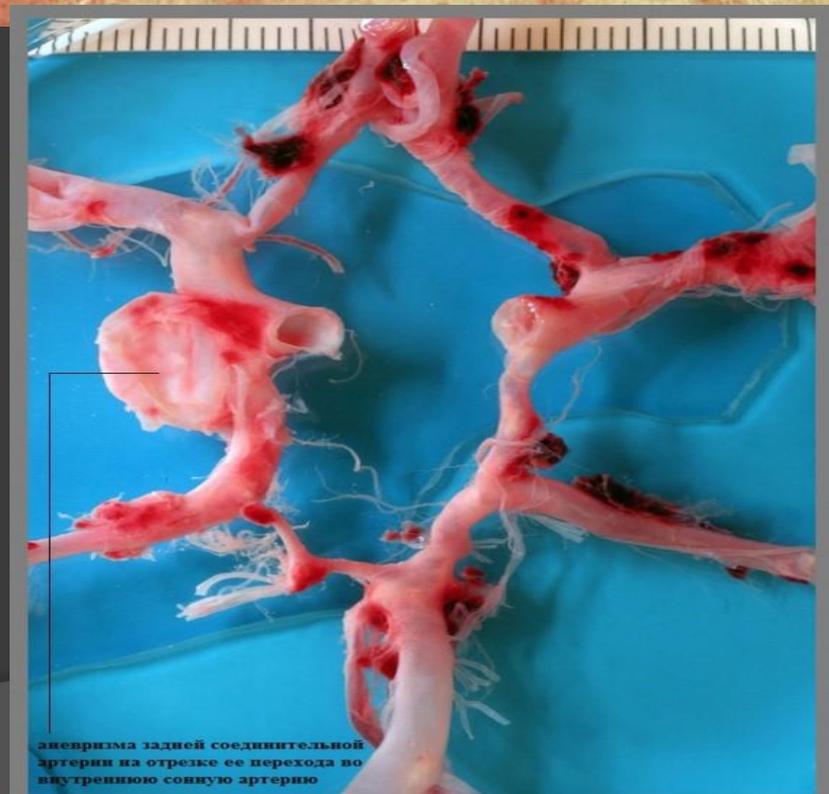


Рис. 25.3 Пациент с тотальным правосторонним поражением глазодвигательного нерва при аневризме сонной артерии.

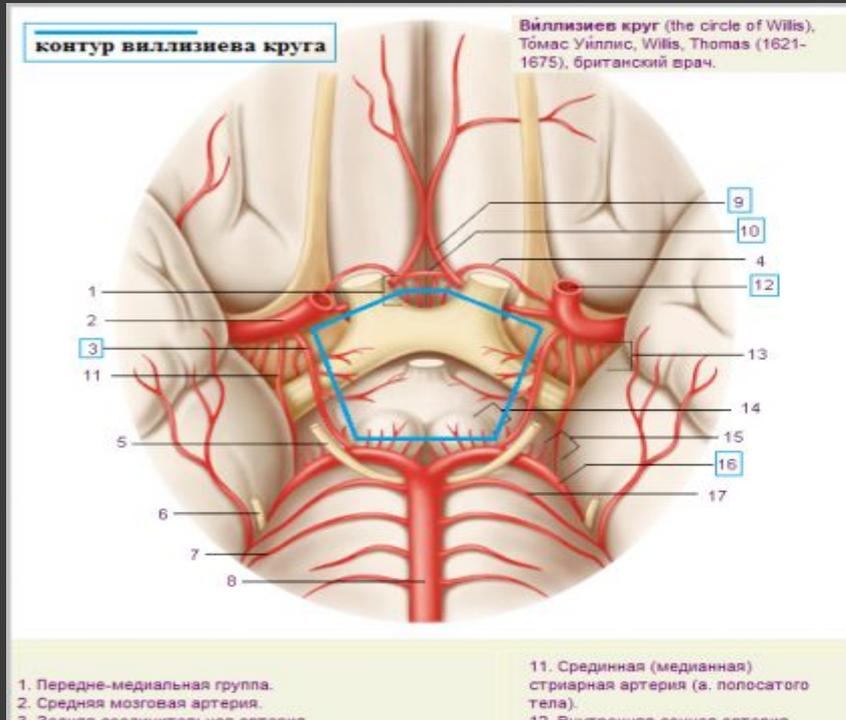
а Птоз справа, отклонение оси правого глазного яблока в височную сторону. Пациент пытается с помощью сокращения лобной мышцы компенсировать парез правой мышцы, поднимающей верхнее веко.

б При пассивном поднимании верхнего века виден расширенный (не реагирующий на свет) зрачок.

аневризма задней соединительной артерии на отрезке ее перехода во внутреннюю сонную артерию

Трифуркация ВСА

- **Передняя:** от ВСА отходят обе ПМА, ПСоА.
- **Задняя:** от ВСА отходят ПМА, СМА, ЗМА.

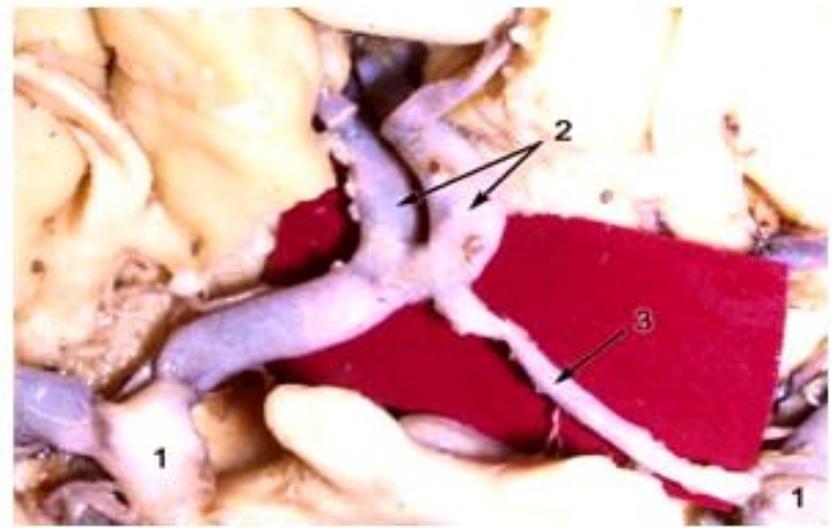


Расщепление внутренней сонной артерией не является заболеванием, считается вариантом строения Виллизиевого круга.

Однако, по мнению большинства ученых варианты неклассического строения Виллизиева круга могут быть причиной возникновения аневризм, за счет неодинакового потока крови по артериям.

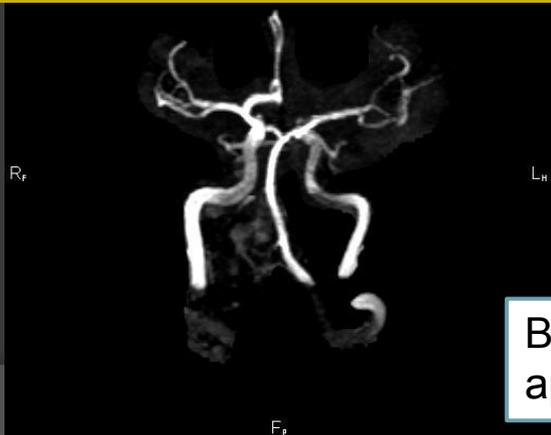


Передняя трифуркация правой ВСА.

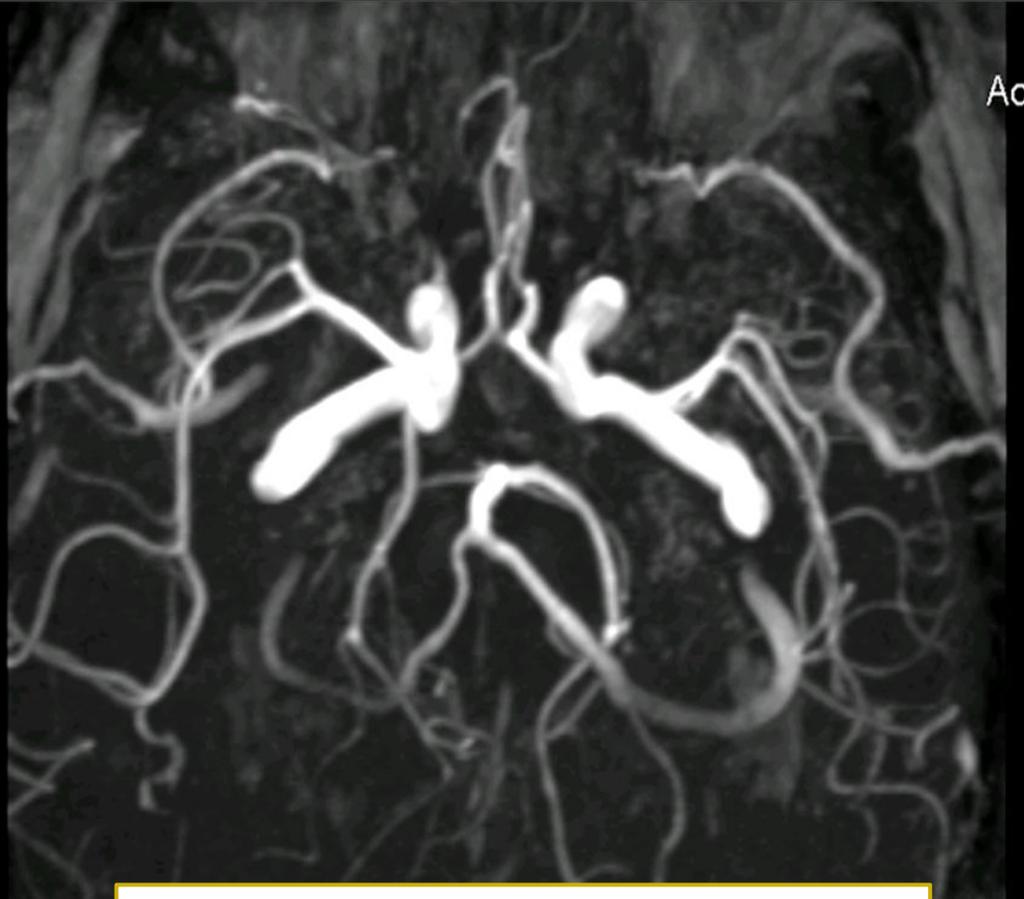


1-внутренние сонные артерии;
 2-передние мозговые артерии, отходящие от правой внутренней сонной артерии;
 3-гипоплазия проксимального участка передней мозговой артерии, отходящей от левой внутренней сонной артерии.

Рисунок 7 – Передняя трифуркация правой внутренней сонной артерии



Вариант отхождения обеих передних мозговых артерий от правой внутренней сонной артерии



Задняя трифуркация правой ВСА



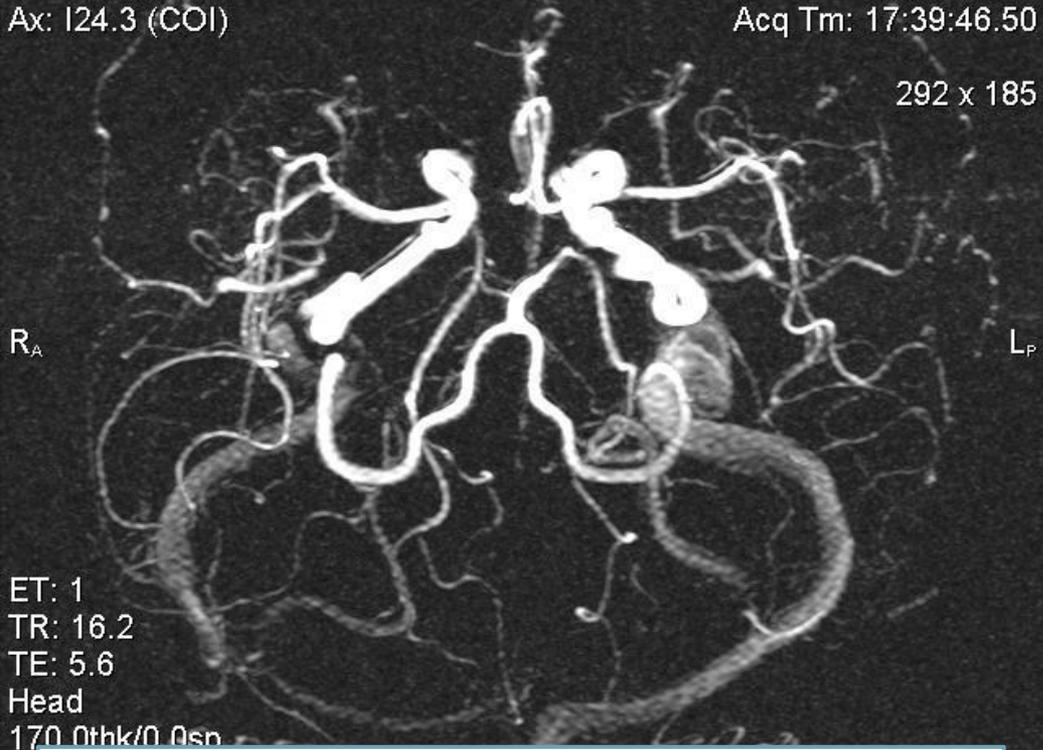
- 1- внутренние сонные артерии,
- 2- правая задняя соединительная артерия (увеличенная в размере);
- 3- левая задняя соединительная артерия,
- 4- правая задняя мозговая артерия.

Рисунок 1 – Задняя трифуркация правой внутренней сонной артерии

1.5T PMSN-MT14USC9E7
Ex: 373397728
3D_PCA arteria
Se: 302/6
Im: 3/3
Ax: 124.3 (COI)

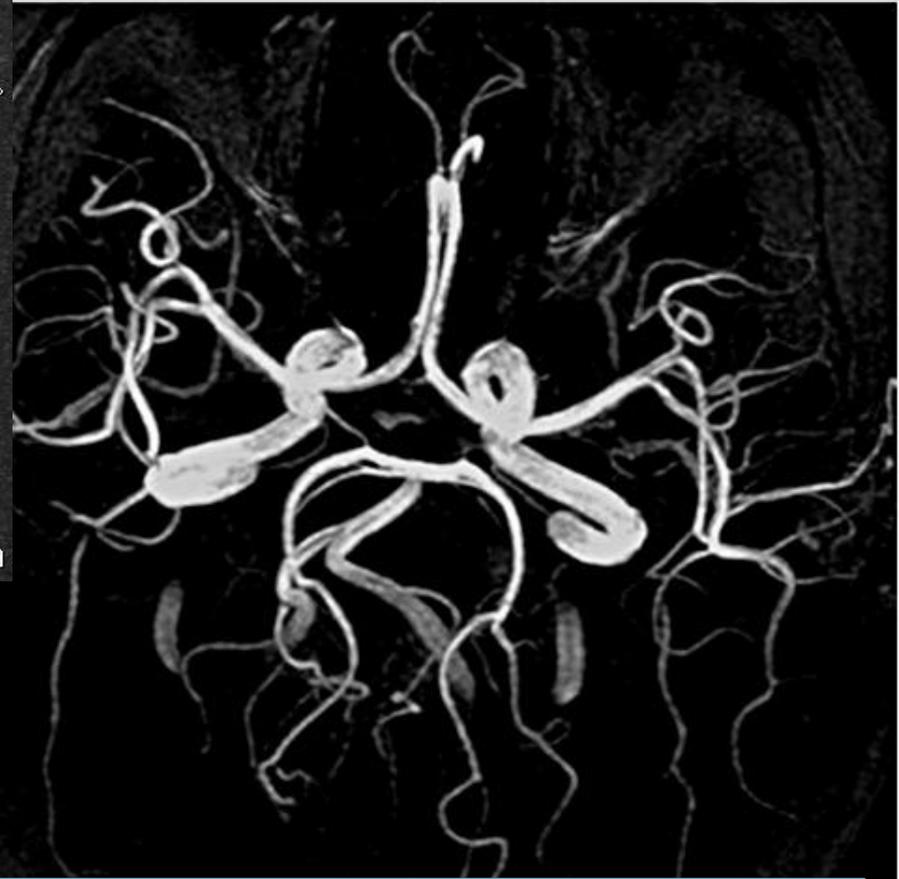
A_L MRI-Expert Sakhalin
ANON0000
1974 Feb 05 F 4456 sakh
Acc: Klyu
2011 Nov 02
Acq Tm: 17:39:46.50

292 x 185



ET: 1
TR: 16.2
TE: 5.6
Head
170.0thk/0.0sp

Передняя и задняя трифуркация ВСА



Классическое строение Вилизиевого круга

БЛАГОДАРЮ ЗА ВНИМАНИЕ!

При подготовке использованы материалы:

1. Бразис П.У. Топическая диагностика в клинической неврологии / Пол У. Бразис, Джозеф К. Мэсдю, Хосе Биллер; Пер. с англ. ; Под общ. Ред. О.С. Левина. – М.: МЕД-пресс-информ, 2009. – 736 с. : ил.
2. Бер М., Фротшер М. Топический диагноз в неврологии по Петеру Дуусу: анатомия, физиология, клиника / Пер. с англ. Под ред. О. С. Левина. – 3-е изд. – М. : Практическая медицина, 2015. – 608 с. : ил.
3. Голубев, В. Л. Неврологические синдромы: руководство для врачей / В. Л. Голубев, А. М. Вейн. - 5-е изд., испр. - М. : МЕДпресс-информ, 2014. - 736 с.
4. Мументалер М. Дифференциальный диагноз в неврологии. Руководство по оценке, классификации и дифференциальной диагностике неврологических симптомов / Марко Мументалер, Клаудио Бассетти, Кристоф Дэтвайлер ; Пер. с нем. – 4-е изд. – М.: МЕДпресс-информ, 2014. – 360 с. : ил.
5. Интернет-ресурсы...

- ◎ DS: Ишемическая нейропатия правого глазодвигательного нерва. Аномалия строения сосудов Вилизиевого круга: передняя трифуркация правой ВСА. Нейроваскулярный конфликт.

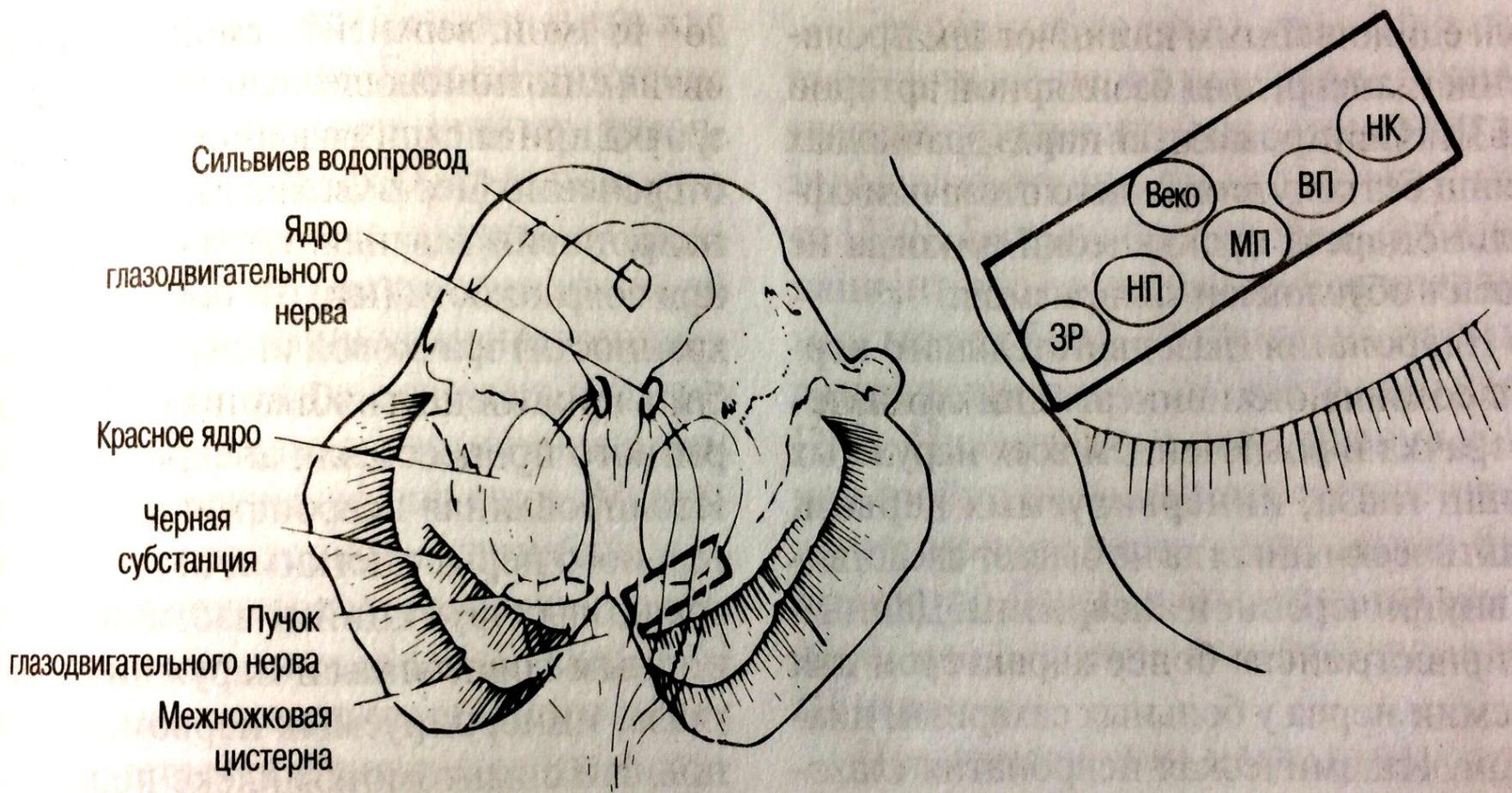


Рис. 8-6. Схематичное изображение структур среднего мозга на уровне верхних холмиков. Предполагаемая модель топографической организации пучка глазодвигательного нерва в вентральных отделах покрышки среднего мозга по направлению от латеральных отделов к медиальным: волокна к нижней косой мышце (НК), к верхней прямой (ВП), к медиальной прямой (МП), к мышце, поднимающей верхнее веко (МВ), к нижней прямой (НП) и располагающиеся наиболее медиально волокна к мышцам зрачка (ЗР). (По Castro O, et al. Isolated inferior oblique paresis from brainstem infarction. Perspective on oculomotor fascicular organization in the ventral midbrain tegmentum. *Arch Neurol* 1990; 47: 235-237. Copyright 1990, American Medical Association. Публикуется с разрешения).

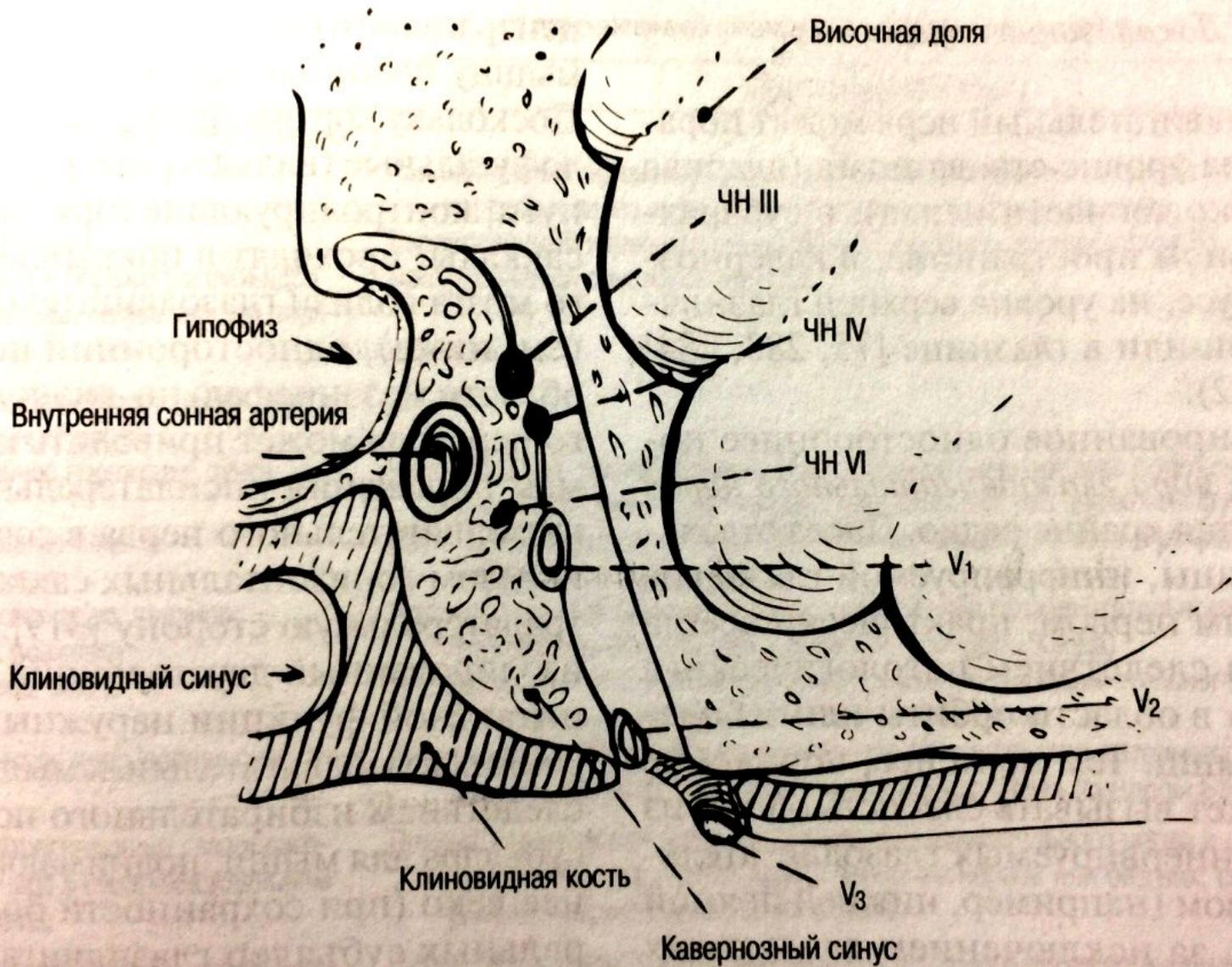


Рис. 8-5. Кавернозный синус. V₁ – глазная ветвь тройничного нерва; V₂ – верхнечелюстная ветвь тройничного нерва; V₃ – нижнечелюстная ветвь тройничного нерва.