

П.Бразис, Дж.Мэсдюю, Х.Биллер

Топическая диагностика в клинической неврологии

Перевод с английского

Под общ. ред. О.С.Левина

Глава 1

Общие принципы

ВВЕДЕНИЕ

Несомненно, книга, посвященная определению локализации поражения в клинической неврологии, должна начинаться с главы, объясняющей значение термина «локализация». Термин «локализация» происходит от латинского слова *locus*, которое можно перевести как «местонахождение», «местоположение». Определение локализации патологического процесса является диагностическим приемом, позволяющим установить по клиническим признакам или симптомам пораженную область нервной системы. Повреждение нервной системы ведет к нарушению функции, которое может проявляться в поведенческой, двигательной или чувствительной сферах. Характерные особенности наблюдающихся нарушений функций часто позволяют установить топический (от греч. *topos* — место) диагноз. Определение локализации и топическая диагностика подразумевают одно и то же: выявление пораженной области нервной системы.

Даже в век развитых нейрофизиологических, нейровизуализационных и молекулярно-генетических методов клиническая диагностика сохраняет ведущую роль. Определение локализации патологического процесса на основе клинических симптомов имеет особенно важное значение для адекватного назначения дополнительных методов обследования. Ложноположительных результатов назначенных «наугад» методов нейровизуализации можно избежать при тщательном определении локализации патологического процесса по клиническим признакам. Например, нередко врожденные кисты головного мозга, ко-

торые легко визуализируются, ошибочно принимаются за причину неврологических нарушений, тогда как настоящий патологический процесс просматривается и остается без лечения. Более того, бездумное назначение дополнительных методов обследования при неврологических заболеваниях вызывает дискомфорт у пациентов и ведет к нерациональному расходованию ресурсов.

Краткая история учения о локализации поражения в нервной системе (на примере афазии)

История учения о локализации поражения восходит к ранним этапам становления неврологической науки, с самого начала занимавшейся вопросами топической диагностики. Далеко не во всех областях неврологии развитие представлений о локализации вызывало столь большой интерес и было предметом публичной дискуссии, как в случае афазии. Самый древний из известных документов о локализации неврологических нарушений посвящен именно афазии. Он был составлен в Древнем Египте в Век Пирамид (около 3000–2500 гг. до н.э.) и записан древнеегипетским хирургом на папирусе:

Если ты осматриваешь человека с раной в виске, простирающейся до кости (и) продырявливающей кость; если ты спрашиваешь его о его болезни, и он не говорит с тобой; в то время как обильные слезы текут из его глаз так, что ему приходится часто подносить руку к лицу, чтобы вытереть глаза тыльной стороной руки...

Эдвин Смит, папирус хирурга
Клинический случай 20, 2800 г. до н.э.

Со времен Гиппократа в Древней Греции было известно, что повреждение левой

стороны головного мозга приводит к слабости правой половины тела. Тем не менее, считалось, что парные органы имеют идентичные функции. В середине XIX в. Поль Брока (1824—1880) произвел революцию в понимании функционирования парных органов, описав латерализацию речевых функций и их локализацию в левом полушарии. Он дал название «афемия» неврологическим нарушениям, которые в настоящее время называют афазией Брока. В своей статье от 1865 г. он писал:

Таким образом, эта интеллектуальная функция, которая контролирует динамическую, а также механическую составляющую артикуляции, по-видимому, является практически постоянной привилегией извилин левого полушария, поскольку повреждения головного мозга, приводящие к афемии, почти всегда локализуются в данном полушарии... Соответственно, можно сказать, что мы являемся «левополушарными» по отношению к речевым функциям. Мы контролируем свои движения при письме, рисовании, вышивании и т.д. с помощью левого полушария, а также мы говорим с помощью левого полушария.

Брока определил, что повреждение, вызывающее афемию, локализуется в

нижней лобной извилине. Кроме того, он отметил вариабельность в проявлениях различных повреждений нижней лобной извилины, характеризующую пластичность организации коры:

На протяжении моего исследования головного мозга пациентов с афемией много раз я наблюдал, что повреждение третьей левой лобной извилины не всегда имело прямое отношение к выраженности или к наличию речевых нарушений. Например, в одном из моих наблюдений полное отсутствие речи являлось следствием повреждения размером 8—10 мм, в то время как в других случаях повреждения в десять раз более обширные приводили только к частичным нарушениям артикуляции.

Всего через несколько лет после знаменательного выступления Брока представления о локализации речевых центров в головном мозге расширились. В 1874 г. Карл Вернике (1848—1905) писал:

Область извилины, огибающей сильвиеву борозду, вместе с корой островка является речевым центром. Первая лобная извилина, будучи моторной, является центром движений, а первая височная извилина, выполняя сенсорные

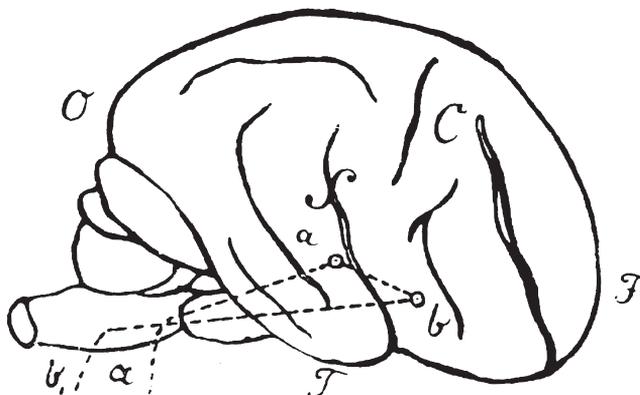


Рис. 1-1. Схема Вернике с изображением локализации речевых центров. В оригинале верхняя височная извилина было обозначена *a*, в то время как по контексту она должна была быть *a*₁. Вернике дает следующее объяснение данному рисунку. «Пусть *F* будет означать лобную, *O* – затылочную, *T* – височную области мозга. *C* – центральная борозда; вокруг Сильвиевой борозды (*S*) располагается первая примитивная извилина. В пределах этой извилины *a*₁ является центральным конечным отделом слухового нерва, *a* – место его входа в продолговатый мозг, *b* обозначает двигательную область, регулиующую звукообразование, которая связана с предшествующей ассоциативными волокнами *a*₁*b*, проходящими через кору островка. От *b* эфферентные пути «звукообразующих» двигательных нервов следуют в продолговатый мозг и там покидают центральную нервную систему». Wernicke, Der aphasische Symptomencomplex; eine Psychologische Studie auf anatomischer Basis, Breslau 1874 [43].

функции, является центром образов слов... Первая височная извилина может рассматриваться как центральный конечный участок слухового нерва, а первая лобная извилина (включая область Брока) как центральный отдел нервов, направляющихся к речевым мышцам... Афазия может быть следствием повреждения любого участка этих путей... Клиническая картина будет зависеть от того, какой из сегментов этих путей поражен... [43, 45].

Представления о корковой организации речевых функций были сформированы в результате тщательных клинико-патоморфологических сопоставлений [43]. Описав случай острого развития «спутанности речи» у 73-летней женщины, Вернике приводит патоморфологические данные:

Ветвь артерии левой силвиевой борозды, спускающейся в нижнюю борозду Бурдаха, была окклюзирована тромбом, плотно фиксированным к стенке сосуда. Первая височная извилина, включая зону ее контакта со второй височной извилиной и с нижней теменной долькой Бишофа, превратилась в желтоватобелый бульон [43, 45].

Схема Вернике с изображением локализации речевых центров приведена на рисунке 1-1.

Современные методы, такие как функциональное картирование головного мозга, еще более расширили представления о локализации неврологических функций. Приводимая ниже цитата представляет пример того, как функциональная нейровизуализация и речевые вызванные потенциалы головного мозга улучшают наше понимание локализации функции речи:

Метод сопоставления поведенческих нарушений и локализации поражения головного мозга дополнили такие нейровизуализационные методы обследования, как ПЭТ и функциональная МРТ, которые позволили получить подтверждение участия верхней височной и надкраевой извилин в реализации лексических процессов, обеспечивающих понимание устной речи. Такие исследования предоставили подробную информацию о функционировании различных отделов лобной коры. По-видимому, поля коры 45/47/46 по Бродману (ПБ) участвуют в реализации семантической памяти, в то время как поле 44 активируется в процессе построе-

ния фонологических последовательностей, а также участвует в регуляции грамматических аспектов речи... [Наши результаты, полученные при использовании метода речевых вызванных потенциалов,] свидетельствуют о том, что левые отделы лобной коры, вероятно, обеспечивают ранний анализ грамматических аспектов речи, а специфические отделы базальных ганглиев, напротив, не имеют столь важного значения для анализа грамматических особенностей общения [17].

КЛИНИЧЕСКИЙ ДИАГНОЗ И ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПОРАЖЕНИЯ

Клиническая диагностика в неврологии включает несколько этапов:

1. Распознавание нарушения функции.
2. Идентификация пораженной области нервной системы, собственно определение локализации патологического процесса.
3. Определение наиболее вероятной этиологии, часто в форме перечня дифференциально-диагностических предположений.
4. Использование дополнительных методов обследования для выяснения этиологии заболевания у данного пациента.

Каждый из перечисленных этапов имеет важное значение. Первый этап — распознавание нарушения функции — опирается на хорошо собранный анамнез и данные неврологического осмотра. Только имея точные представления о возможных вариантах функциональной нормы, врач может распознать нарушения неврологических функций. В силу неопытности или небрежности при осмотре больного он может не заметить неврологического дефицита, соответственно не выявит и самой болезни. Например, неопытный врач может принять легкий хореический гиперкинез за обычную нервозность. Замедленность движений глаз при понтоцеребеллярном поражении может оказаться незамеченной, если врач ориентирован лишь на оценку объема движений глазных яблок.