ОГЛАВЛЕНИЕ

Участники издания ... 11
Список сокращений и условных обозначений ... 12

РАЗДЕЛ I. ОФТАЛЬМОНЕВРОЛОГИЯ ... 14

Часть I. Введение в офтальмоневрологию ... 14

Глава 1. Глаз ... 16

1.1. Общие положения ... 16
1.2. Фиброзная оболочка глазного яблока ... 16
1.3. Сосудистая оболочка глаза ... 19
1.4. Внутренняя оболочка глаза — сетчатка ... 23
1.5. Внутреннее ядро глаза ... 31

Глава 2. Структуры мозга, проводящие зрительные импульсы, зрительная кора ... 34

2.1. Общие положения ... 34
2.2. Зрительный нерв ... 35
2.3. Хиазма ... 37
2.4. Зрительные тракты ... 37
2.5. Подкорковые и стволовые зрительные центры ... 39
2.6. Зрительная лучистость ... 40
2.7. Зрительная кора ... 40

Глава 3. Защищающий аппарат и вспомогательные структуры глаза ... 44

3.1. Общие положения ... 44
3.2. Глазница ... 44
3.3. Влагалище глазного яблока ... 46
3.4. Мышцы глаза ... 46
3.5. Жировая клетчатка глазницы ... 47
3.6. Фиксирующий аппарат глаза ... 48
3.7. Фасциальные отростки мышц глазного яблока ... 49
3.8. Некоторые межфасциальные пространства глазницы ... 49
3.9. Веки ... 50
3.10. Круговая мышца глаза ... 51
3.11. Конъюнктива ... 52
3.12. Слезные органы ... 52
3.13. Рефлекторные механизмы защиты глаза ... 53
3.14. Гематоофтальмический барьер ... 54

Глава 4. Кровоснабжение и иннервация глазницы, глазного яблока и его придатков ... 55

4.1. Общие положения ... 55
4.2. Сосудистая система глазницы, глазного яблока и его придатков ... 55
4.3. Кровоснабжение зрительных путей и корковых территорий мозга, участвующих в обеспечении зрения ... 59
4.4. Иннервация орбиты, глаза и его придатков ... 60

Глава 5. Глазодвигательный аппарат ... 63

5.1. Общие положения ... 63
5.2. Мышцы и нервы, обеспечивающие движения глазных яблок ... 64
5.3. Ассоциативные движения глазных яблок ... 70

Глава 6. Взор и его организация ... 74

6.1. Общие положения ... 74
6.2. Корковые центры взора ... 74
6.3. Стволовые центры взора ... 76

Глава 7. Зрачки, их иннервация и физиологические реакции ... 78

7.1. Общие положения ... 78
7.2. Зрачок. Миоз, мидриаз, анизокория ... 78
7.3. Дуги зрачковых рефлексов ... 79
7.4. Реакции зрачков на свет ... 80
7.5. Реакции зрачков на аккомодацию и конвергенцию ... 80

7.6. Рефлекторные реакции зрачков, не сопряженные с изменением их освещенности ... 82
7.7. Реакции зрачков на некоторые фармакологические препараты ... 83

Глава 8. Некоторые аспекты физиологии зрения ... 85

8.1. Свет — энергетический источник зрительной системы ... 85
8.2. Зрение при разной степени освещенности ... 86
8.3. Острота зрения ... 87
8.4. Цветоощущение ... 88
8.5. Рефракция глаза ... 91
8.6. Аккомодация и конвергенция глаз ... 92
8.7. Спазмы и паралич аккомодации ... 94
8.8. Оптические и лабиринтные рефлексы ... 95
8.9. Фузия ... 95
8.10. Бинокулярное зрение ... 96
8.11. Развитие зрительных функций у детей первого года жизни ... 96

Часть II. Нейроофтальмологическая семиотика ... 98

Глава 9. Некоторые нейроофтальмологические признаки, выявляемые при общем, неврологическом и офтальмологическом осмотре ... 100

9.1. Общие положения ... 100
9.2. Гипертелоризм и гипотелоризм ... 100
9.3. Птозирование век ... 101
9.4. Ретракция верхнего века ... 103
9.5. Тики, блефароспазм, лицевой геми- и параспазм ... 103
9.6. Лагофтальм ... 104
9.7. Нарушения слезоотделения ... 105
9.8. Экзофтальм ... 106
9.9. Энофтальм ... 108
9.10. Микрофтальмия ... 109

Глава 10. Основные варианты поражения преломляющих сред глаза и радужки; их роль в диагностике некоторых неврологических и соматических болезней ... 110

10.1. Общие положения ... 110
10.2. Поражения роговицы ... 110
10.3. Роговичный рефлекс ... 111
10.4. Патология радужки ... 111
10.5. Внутриглазная жидкость и ее роль в патогенезе болезней глаза ... 112
10.6. Хрусталик, врожденные и приобретенные катаракты ... 113
10.7. Стекловидное тело ... 113

Глава 11. Патология зрачков и ее значение в диагностике ... 114

11.1. Общие положения ... 114
11.2. Амавротическая неподвижность зрачка ... 114
11.3. Синдром Аргайла Робертсона ... 115
11.4. Синдром Атанассио ... 116
11.5. Абсолютная неподвижность зрачков ... 116
11.6. Проявления нарушений симпатической иннервации зрачков ... 117
11.7. Тонические зрачковые реакции ... 119
11.8. Синдром Эйди ... 120
11.9. Абдукционный патологический зрачковый феномен ... 120
11.10. Парадоксальная реакция зрачков на свет ... 120
11.11. Парадоксальные реакции зрачков на аккомодацию ... 121
11.12. Прыгающие зрачки ... 121
11.13. Гиппус ... 121
11.14. Внутренняя офтальмоплегия ... 121

Глава 12. Зрительный нерв, признаки и причины его поражения. Офтальмоскопия ... 122

12.1. Общие положения ... 122
12.2. Офтальмоскопия и ее возможности ... 123
12.3. Застойный диск зрительного нерва ... 125

12.4. Внутричерепная гипертензия как основная причина застойных дисков зрительных нервов и их осложнений ... 129
12.5. Синдром первичной доброкачественной внутричерепной гипертензии ... 129
12.6. Осложненные застойные диски зрительных нервов ... 130
12.7. Неврит зрительного нерва ... 131
12.8. Острые сосудистые заболевания зрительного нерва ... 132
12.9. Атрофия зрительных нервов ... 133

Глава 13. Поля зрения, изменение их границ, скотомы ... 135

13.1. Общие положения ... 135
13.2. Характеристики поля зрения ... 135
13.3. Исследование поля зрения. Периметрия и кампиметрия ... 136
13.4. Патологические изменения полей зрения ... 138
13.5. Патологические изменения полей зрения и их роль в определении локализации патологического очага ... 142

Глава 14. Косоглазие, его варианты и их значение в диагностике ... 145

14.1. Общие положения ... 145
14.2. Косоглазие явное, мнимое и скрытое ... 145
14.3. Косоглазие первичное и вторичное, периодическое и постоянное ... 146
14.4. Содружественное косоглазие ... 146
14.5. Паралитическое косоглазие ... 148
14.6. Причины паралитического косоглазия и его значение в диагностике ... 150

Глава 15. Расстройства взора и их диагностическое значение ... 153

15.1. Общие положения ... 153
15.2. Расстройства взора при поражении его корковых центров ... 153
15.3. Расстройства взора при поражении его стволовых центров ... 154
15.4. Расстройства взора при поражении межъядерных связей в медиальном продольном пучке ... 156
15.5. Гиперкинезы взора ... 159

Глава 16. Офтальмопарез и офтальмоплегия и их значение в диагностике ... 161

16.1. Общие положения ... 161
16.2. Офтальмоплегия и офтальмопарез в клинической картине различных патологических состояний ... 161
16.3. Офтальмопарез или офтальмоплегия при некоторых врожденных и приобретенных заболеваниях ... 162
16.4. Болевые офтальмопарезы и офтальмоплегии ... 163

Глава 17. Нистагм, его происхождение, варианты, диагностическое значение ... 165

17.1. Общие положения ... 165
17.2. Варианты спонтанного нистагма, методы его выявления ... 166
17.3. Оптокинетический нистагм ... 166
17.4. Вестибулярный нистагм ... 167
17.5. Экспериментальный вестибулярный нистагм ... 167
17.6. Некоторые клинические варианты нистагма и их диагностическое значение ... 171
17.7. Нистагм, индуцированный фармакологическими препаратами ... 174

Глава 18. Клинические проявления поражения зрительной коры и прилежащих к ней ассоциативных зон коры больших полушарий ... 175

18.1. Общие положения ... 175
18.2. Признаки поражения первичной зрительной коры ... 175
18.3. Проявления расстройства функций вторичной зрительной коры ... 176
18.4. Зрительная агнозия ... 177
18.5. Варианты зрительной агнозии и другие нарушения высших психических функций при вовлечении в патологический процесс вторичной зрительной коры и прилежащих к ней ассоциативных зон ... 178
18.6. Синдромы нарушения зрительного гнозиса по Е.П. Кок ... 182

Часть III. Частная нейроофтальмология ... 184

Глава 19. Внутричерепные новообразования и нейроофтальмологические расстройства ... 186

19.1. Общие положения ... 186
19.2. Субтенториальные опухоли ... 187
19.3. Опухоли супратенториальной локализации ... 190

Глава 20. Нейроофтальмопатологические проявления при сосудисто-мозговой патологии ... 201

20.1. Общие положения ... 201
20.2. Жалобы и анамнез больных с нейроофтальмологической патологией сосудистого генеза ... 201
20.3. Глазное дно при артериальной гипертензии ... 202
20.4. Глазное дно при атеросклерозе ... 203
20.5. Эмболия сосудов глаза ... 203
20.6. Варианты расстройства зрения в связи с нарушением кровоснабжения глаза ... 204
20.7. Нейроофтальмологические расстройства при острых нарушениях мозгового кровообращения ... 205
20.8. Зрительно-пространственные нарушения при сосудисто-мозговой патологии ... 208
20.9. Нейроофтальмологические нарушения при синдромах вклинения у больных с инсультом ... 208
20.10. Аневризмы и нейроофтальмологические расстройства ... 208
20.11. Митохондриальная энцефалопатия, лактат-ацидоз, инсульт и нейроофтальмологическая патология ... 210
20.12. Нейроофтальмологические расстройства при тромбозе венозных синусов ... 210

Глава 21. Нейроофтальмологические расстройства при мигрени и эпилепсии ... 213

21.1. Общие положения ... 213
21.2. Мигрень, ее патогенез и основные клинические проявления ... 213
21.3. Мигрень без ауры ... 214
21.4. Мигрень с аурой, включающей нейроофтальмологические проявления ... 214
21.5. Нейроофтальмологические расстройства при эпилепсии ... 217

Глава 22. Нейроофтальмологические расстройства при инфекционных и инфекционно-аллергических заболеваниях ... 219

22.1. Общие положения ... 219
22.2. Эпидемический энцефалит ... 219
22.3. Клещевой энцефалит ... 221
22.4. Боррелиоз ... 222
22.5. Туберкулез нервной системы ... 222
22.6. Нейросифилис ... 224
22.7. Бешенство ... 227
22.8. Брюшной тиф и паратифы ... 227
22.9. Дизентерия ... 227
22.10. Лептоспирозы ... 227
22.11. Бруцеллез ... 228
22.12. Малярия ... 229
22.13. Дифтерия ... 229
22.14. Корь ... 230
22.15. Краснуха ... 230
22.16. Грипп ... 231
22.17. Инфекционный мононуклеоз ... 231
22.18. Ветряная оспа — опоясывающий лишай ... 231
22.19. Острая полирадикулоневропатия, или синдром Гийена–Барре–Ландри ... 232
22.20. Ретробульбарный абсцесс, или флегмона орбиты ... 232
22.21. Менингококковая инфекция ... 232
22.22. Прионные болезни центральной нервной системы ... 233

Глава 23. Демиелинизирующие заболевания с нейроофтальмологическими проявлениями ... 234
23.1. Общие положения ... 234
23.2. Рассеянный склероз ... 234
23.3. Острый рассеянный энцефаломиелит ... 237
23.4. Оптический ретробульбарный неврит ... 237
23.5. Оптикомиелит Девика ... 238
23.6. Острый геморрагический лейкоэнцефалит ... 238
23.7. Периаксиальный диффузный лейкоэнцефалит, или болезнь Шильдера ... 238
23.8. Подострый склерозирующий панэнцефалит Ван-Богарта ... 239

Глава 24. Болезни иммунной системы и соединительной ткани, сопровождающиеся нейроофтальмологическими расстройствами ... 240
24.1. Общие положения ... 240
24.2. Синдром приобретенного иммунодефицита ... 240
24.3. Болезни, обусловленные поражением плазматических клеток ... 242
24.4. Болезнь Бехчета ... 244
25.5. Саркоидоз ... 245
24.6. Увеопаротитная лихорадка ... 246
24.7. Синдром Рейтера ... 246
24.8. Анкилозирующий спондилоартрит ... 247

Глава 25. Системные заболевания соединительной ткани с нейроофтальмологической патологией ... 249
25.1. Общие положения ... 249
25.2. Системная красная волчанка ... 249
25.3. Васкулиты ... 250
25.4. Ревматоидный артрит ... 252
25.5. Синдром сухих слизистых оболочек, или синдром Шегрена ... 253
25.6. Дерматомиозиты ... 254
25.7. Синдром «каучукового» человека ... 255
25.8. Болезнь Марфана ... 255
25.9. Гомоцистинурия ... 256

Глава 26. Паразитарные кисты и инфекционные гранулемы с признаками нейроофтальмологической патологии ... 257
26.1. Общие положения ... 257
26.2. Эхинококкоз глаз и мозга ... 257
26.3. Цистицеркоз ... 258
26.4. Токсоплазмоз ... 260
26.5. Туберкулезная гранулема ... 261
26.6. Токсокароз ... 262

Глава 27. Черепно-мозговые травмы и нейроофтальмологические нарушения ... 263
27.1. Общие положения ... 263
27.2. Неврологическое и нейроофтальмологическое обследование при черепно-мозговой травме ... 264
27.3. Расстройства зрения у больных с черепно-мозговой травмой ... 264
27.4. Зрачковые и глазодвигательные расстройства при черепно-мозговой травме ... 266
27.5. Нистагм при черепно-мозговой травме ... 268
27.6. Переломы стенок глазницы при черепно-мозговой травме ... 268
27.7. Нейроофтальмологическая патология при черепно-мозговой травме разной степени тяжести ... 269

Глава 28. Нейроофтальмологические нарушения при нервно-мышечных заболеваниях ... 271
28.1. Общие положения ... 271
28.2. Прогрессирующие наследственные мышечные заболевания ... 271
28.3. Синдром Кирнса–Сейра ... 274
28.4. Миотонии ... 275
28.5. Миастении ... 276

Глава 29. Наследственные дисплазии нервной системы с нейроофтальмологической симптоматикой ... 277

29.1. Общие положения ... 277
29.2. Факоматозы, или нейроэктодермальные дисплазии ... 277
29.3. Липидозы ... 282
29.4. Болезнь Канавана, или болезнь Ван-Богарта–Бертрана ... 288
29.5. Наследственные болезни соединительной ткани ... 288
29.6. Лице-пальце-генитальный синдром Аарскога ... 292
29.7. Врожденный птоз ... 292
29.8. Синдром Алажуанина ... 292
29.9. Врожденная мозжечковая Атаксия Баттена ... 292
29.10. Наследственная оптическая невропатия (болезнь Лебера) ... 292
29.11. Детский тапеторетинальный амавроз Лебера (врожденная амблиопия) ... 293
29.12. Синдром Вольфрама ... 293
29.13. Прогрессирующий надъядерный паралич Стила–Ричардсона–Ольшевского ... 293

Глава 30. Нейроофтальмологическая патология при некоторых экзогенных интоксикациях ... 296

30.1. Общие положения ... 296
30.2. Отравления этиловым спиртом (этанолом) ... 296
30.3. Отравление метиловым спиртом (метанолом) ... 298
30.4. Отравление антифризом ... 299
30.5. Отравление свинцом (сатурнизм) ... 299
30.6. Отравление тетраэтилсвинцом ... 300
30.7. Отравление серебром ... 300
30.8. Отравление цинком ... 301
30.9. Отравление фосфором ... 301
30.10. Отравление ртутью ... 301
30.11. Отравление тринитротолуолом ... 302
30.12. Отравление бензолом ... 302
30.13. Ботулизм ... 303
30.14. Хроническая табачная интоксикация ... 303
30.15. Хроническое отравление йодом ... 304
30.16. Отравление фтором (флуороз) ... 304
30.17. Отравление окисью углерода ... 304
30.18. Отравление сероуглеродом ... 305
30.19. Отравление сероводородом ... 305
30.20. Отравление таллием ... 305
30.21. Отравление анилином, нитробензолом и другими метгемоглобинобразователями ... 305
30.22. Отравления ядохимикатами и боевыми отравляющими веществами ... 306
30.23. Реакции тканей глаза на облучение ... 306

Глава 31. Нейроофтальмологические осложнения при передозировке и отравлении некоторыми фармакологическими препаратами и наркотиками ... 307

31.1. Общие положения ... 307
31.2. Последствия передозировки антихолинергических средств (м-холинолитиков) и холиномиметиков ... 307
31.3. Реакции зрачков на фармакологические препараты ... 308
31.4. Передозировка психотропных препаратов ... 309
31.5. Передозировка анальгетиков ... 310
31.6. Передозировка барбитуратов ... 311
31.7. Передозировка противосудорожных препаратов ... 311
31.8. Передозировка противогистаминных препаратов ... 311
31.9. Передозировка сердечных гликозидов ... 311
31.10. Передозировка противомалярийных препаратов ... 312
31.11. Передозировка антибиотиков ... 312
31.12. Передозировка глюкокортикоидных препаратов ... 312
31.13. Передозировка противоглистных препаратов ... 313
31.14. Передозировка некоторых других фармакологических препаратов ... 313

Глава 32. Нейроофтальмологические расстройства при некоторых соматических болезнях и нарушениях метаболизма ... 314
32.1. Общие положения ... 314
32.2. Болезни крови, сопровождающиеся нейроофтальмологической патологией ... 314
32.3. Поражения нервной и зрительной систем при расстройствах дыхания ... 319
32.4. Паранеопластические поражения с нейроофтальмологическими и неврологическими проявлениями ... 319
32.5. Витаминный дисбаланс и нейроофтальмологические расстройства ... 321
32.6. Алиментарная полиневропатия Страхана–Скотта ... 323

Глава 33. Нейроофтальмологические проявления при нейроэндокринной патологии ... 324
33.1. Общие положения ... 324
33.2. Болезни гипоталамо-гипофизарного комплекса ... 324
33.3. Заболевания щитовидной железы ... 325
33.4. Заболевания паращитовидных желез ... 328
33.5. Сахарный диабет ... 329
33.6. Заболевания надпочечников ... 330

Глава 34. Некоторые экстремальные состояния, сопровождающиеся нейроофтальмологическими проявлениями ... 332
34.1. Общие положения ... 332
34.2. Варианты вклинения структур головного мозга ... 332
34.3. Синдром запертого человека ... 335
34.4. Острые и хронические кровотечения ... 335
34.5. Осложнения при переливании крови ... 336
34.6. Коллапс ... 336
34.7. Коматозное состояние ... 336
34.8. Хроническое вегетативное состояние ... 339
34.9. Окклюзионный синдром Брунса ... 340
34.10. Агональное состояние ... 340
34.11. Смерть мозга ... 340

РАЗДЕЛ II. НЕЙРОЭНДОКРИНОЛОГИЯ ... 344

Глава 35. Неврологические проявления эндокринопатий ... 346
35.1. Лабораторная и инструментальная диагностика эндокринопатий ... 346
35.2. Наследственные и хромосомные болезни в эндокринологии ... 353
35.3. Инструментальные методы исследования ... 358
35.4. Радионуклидные методы исследования в эндокринологии ... 362

Глава 36. Неврологические осложнения акромегалии и гигантизма ... 367
36.1. Эпидемиология ... 367
36.2. Этиология и патогенез ... 367
36.3. Клиническая картина ... 368
36.4. Диагностика ... 369
36.5. Лечение ... 369

Глава 37. Неврологические осложнения болезни Иценко–Кушинга ... 371
37.1. Эпидемиология ... 371
37.2. Этиология ... 371
37.3. Патогенез ... 371
37.4. Клиническая картина ... 372
37.5. Диагностика ... 372
37.6. Лечение ... 372
37.7. Прогноз ... 374

Глава 38. Неврологические осложнения гормонально-неактивных опухолей гипофиза ... 375
38.1. Эпидемиология ... 375
38.2. Этиология и патогенез ... 375
38.3. Клиническая картина ... 376

38.4. Диагностика ... 376
38.5. Лечение ... 377
38.6. Прогноз ... 378

Глава 39. Неврологические осложнения нейроэндокринных опухолей ... 380

39.1. Эпидемиология ... 380
39.2. Классификация ... 381
39.3. Этиология и патогенез ... 381
39.4. Клиническая картина ... 381
39.5. Диагностика ... 382
39.6. Лечение ... 383

Глава 40. Неврологические осложнения несахарного диабета ... 385

40.1. Эпидемиология ... 385
40.2. Классификация ... 385
40.3. Этиология ... 386
40.4. Патогенез ... 386
40.5. Клиническая картина ... 386
40.6. Диагностика ... 386
40.7. Лечение ... 387

Глава 41. Неврологические осложнения заболеваний щитовидной железы ... 388

41.1. Синдром гипотиреоза ... 388
41.2. Синдром тиреотоксикоза ... 392

Глава 42. Неврологические осложнения сахарного диабета. Диабетическая невропатия ... 395

42.1. Определение ... 395
42.2. Классификации ... 395
42.3. Диабетическая периферическая невропатия ... 396
42.4. Фокальные невропатии ... 399
42.5. Вегетативная невропатия ... 402
42.6. Лечение диабетической невропатии ... 403
42.7. Заключение ... 405

Глава 43. Неврологические осложнения заболеваний уха, горла и носа ... 406

43.1. Неврологические аспекты болезней уха, горла и носа ... 406
43.2. Неврологические симптомы при заболеваниях уха, горла и носа и методы их диагностики ... 406
43.3. Неврологические симптомы при болезнях уха, горла и носа ... 412

Предметный указатель ... 417

Глава 17

Нистагм, его происхождение, варианты, диагностическое значение

17.1. ОБЩИЕ ПОЛОЖЕНИЯ

Нистагм (от греч. *nistagmos* — дремота) — непроизвольные, независимые от воли человека, быстро повторяющиеся, сочетанные, за редким исключением содружественные, ритмичные, колебательные движения или подергивания глазных яблок (дрожание глаз). В большинстве случаев **нистагм** может рассматриваться как следствие **двухфазных глазных осцилляций**.

Различают нистагм **физиологический** и **патологический**, **врожденный** и **приобретенный**. Нистагм может быть **спонтанным** — выявляемым при обычном неврологическом осмотре, и **экспериментальным** — спровоцированным специальными методами обследования: калорический, вращательный, послевращательный, прессорный, гальванический. По направленности движений глаз нистагм может быть **горизонтальным**, **вертикальным**, **диагональным**, **вращательным** (**ротаторным**). Кроме того, иногда встречается **конвергирующий** нистагм, при котором глаза «бьют» навстречу друг другу.

По характеру колебательных движений глазных яблок возможен нистагм:

- **маятникообразный**, или **ундулирующий**;
- **толчкообразный**, **ритмичный**, **клонирующий** нистагм с разными по темпу фазами колебаний (в одну сторону **медленная фаза** — **глаза плывут**, в другую — быстрая, скачкообразная фаза). Длительности этих фаз чаще соотносятся как 3:1–5:1). Ритмичный нистагм, при котором медленная фаза оказывается явно замедленной, называют **тоническим**. **Направление толчкообразного нистагма определяется по его быстрой фазе**;
- **смешанный** нистагм, чаще характеризующийся тем, что при взгляде вперед он проявляется как **маятникообразный** (ундулирующий), а при взгляде в стороны **толчкообразный** (ритмичный).

Нистагм называют **ассоциированным**, если при нем движения обоих глаз в обе стороны однотипны, и **диссоциированным**, если амплитуда и темп таких движений не идентичны. При диссоциированном нистагме у больных иногда наблюдается **вынужденное положение головы**, обычно она повернута в сторону большей его амплитуды. **Частота колебательных движений** глазных яблок при нистагме может варьировать от нескольких десятков до нескольких сотен в минуту. Нистагм может быть **мелкоразмашистым** (с амплитудой меньше 5°), **среднеразмашистым** и **крупноразмашистым** (с амплитудой больше 15°).

Нистагм бывает **оптический**, возникающий при низком зрении с раннего детства, **оптокинетический** — спровоцированный раздражением зрительного анализатора, и **вестибулярный**, обусловленный раздражением структур вестибулярной системы. Вестибулярный нистагм в зависимости от уровня раздражения вестибулярных структур может быть **периферическим** и **центральным**. Периферический и центральный нистагм по направленности проявляется как **горизонтальный** или **горизонтально-ротаторный**, центральный же нистагм, кроме того, бывает **вертикальным**, **диагональным**, **конвергирующим**, а также **ротаторным**.

Любая форма нистагма реализуется через непроизвольные сокращения наружных глазных мышц, хотя провоцирующие его факторы в таких случаях

могут быть различны. Особенно часто причиной нистагма бывает раздражение вестибулярного аппарата, что можно рассматривать как подтверждение взаимосвязи и взаимозависимости вестибулярной и глазодвигательной систем. И это естественно, так как обе эти системы, а также система проприоцептивной (глубокой) чувствительности, призваны обеспечивать ориентацию человека в пространстве. Их интеграция происходит главным образом в стволе мозга, прежде всего через посредство нервных связей, участвующих в формировании медиального продольного пучка.

17.2. ВАРИАНТЫ СПОНТАННОГО НИСТАГМА, МЕТОДЫ ЕГО ВЫЯВЛЕНИЯ

По одной из клинических классификаций выделяют следующие **варианты спонтанного нистагма**:

- оптокинетический нистагм, вызванный раздражающим фактором, влияющим на фоторецепторы сетчатки глаз;
- периферический вестибулярный нистагм, вызванный раздражением периферического вестибулярного рецепторного аппарата во внутреннем ухе;
- центральный вестибулярный нистагм, вызванный раздражением центральных вестибулярных структур и проводников;
- установочный нистагм (нистагмоид), который может проявляться и в норме.

Таким образом, можно говорить о возможности оптокинетического и вестибулярного спонтанного нистагма. При этом оптокинетический нистагм обусловлен возбуждением зрительных рецепторов, возникающим при абсолютном или относительном перемещении окружающих предметов, на которых фиксируется взор, а вестибулярный нистагм связан с раздражением рецепторов полукружных каналов вестибулярного аппарата (периферический вестибулярный нистагм) или же стволовых структур вестибулярной системы (центральный вестибулярный нистагм).

Спонтанный нистагм выявляют при обычном неврологическом осмотре без дополнительных воздействий на вестибулярный аппарат, применяемых для вызывания экспериментального нистагма. При исследовании спонтанного нистагма врач и больной сидят напротив друг друга, глаза их находятся приблизительно на одном уровне; глаза больного при этом должны быть хорошо освещены. Вначале пациенту предлагается фиксировать взор на каком-либо предмете, расположенном перед его лицом на расстоянии приблизительно 30 см, затем врач перемещает предмет в одну, потом в другую сторону, верх и вниз, по диагоналям. Пациент при этом следит взором за перемещаемым предметом. В процессе обследования врач наблюдает за меняющимся направлением взора больного и выявляет нистагм в случае его возникновения. **Не следует в процессе исследования добиваться перемещения взора в крайние положения**, так как при этом и у здоровых людей могут возникать быстро истощающиеся нистагмоидные толчки, которые Н.С. Благовещенская (1990) считает следствием слабости фиксации взора или утомления глазных мышц.

По интенсивности спонтанный нистагм принято подразделять на **3 степени**. Если нистагм проявляется только при крайнем отведении глаз, его расценивают как нистагм **I степени**. Возникновение спонтанного нистагма при повороте взора и при взгляде вперед обозначается как нистагм **II степени**. Спонтанный нистагм **III степени** — резко выраженный «бьющий» нистагм — наблюдается при взоре, направленном вперед, при любом повороте взора и даже при взгляде в сторону его медленного компонента и указывает на высокую степень возбуждаемости вестибулярного анализатора. Направление спонтанного нистагма зависит от раздражения или выпадения функции различных звеньев вестибулярного анализатора.

По своему характеру спонтанный **нистагм может быть клоническим или тоническим**. При **клоническом нистагме** четко выражены двухфазные движения глазных яблок, при этом характерно наличие ритмично чередующихся быстрой и медленной его компоненты. **Тонический нистагм** обычно крупноразмашистый и замедленный. В некоторых случаях **спонтанный тонический нистагм может быть одним из признаков выраженной внутричерепной гипертензии**. Нистагм и его амплитуда могут быть определены визуально и зафиксированы методом **нистагмографии**.

Клоническому вестибулярному нистагму могут сопутствовать головокружение и вегетативные (парасимпатические, «вагусные») реакции.

17.3. ОПТОКИНЕТИЧЕСКИЙ НИСТАГМ

Физиологический оптокинетический нистагм возникает при попытке фиксации взора на быстро перемещающемся перед глазами объекте. Примером такого физиологического нистагма, вызываемого истинным (абсолютным) движением предметов перед глазами, может быть оптокинетический нистагм у здорового человека, смотрящего на проходящий мимо него поезд. Подобный нистагм можно спровоцировать и у пациента в клиническом эксперименте, во время которого он должен смотреть на быстро вертящийся барабан Барани, исчерченный чередующимися черными и белыми вертикальными полосами. Эту методику провокации нистагма предложил венгерский отиатр R. Barany (1876–1936). Физиологический оптокинетический нистагм может провоцироваться и неподвижными предметами при передвижении в пространстве с большой скоростью самого человека (движение предметов в таких случаях оказывается относительным). Он проявляется, в частности, у пассажиров, рассматривающих в окно быстро движущегося поезда придорожные ландшафты (**железнодорожный нистагм**).

Оптокинетический нистагм обычно толчкообразный. При этом первая (истинная) фаза движения глаз относительно медленная и длительная, тогда как вторая (возвратная) — быстрая и короткая. По сути дела, сам нистагм проявляется плавной, медленной реакций глаз (медленная компонента

нистагма), а быструю возвратную его компоненту можно рассматривать как приспособительную. Однако еще раз подчеркнем, что при обозначении направленности толчкообразного нистагма принято указывать направление его быстрой компоненты. Следовательно, оптокинетический толчкообразный нистагм всегда направлен в сторону, противоположную абсолютному или относительному движению рассматриваемого объекта.

17.4. ВЕСТИБУЛЯРНЫЙ НИСТАГМ

Вестибулярный нистагм имеет существенное диагностическое значение. Обычно это толчкообразный нистагм, состоящий из чередующихся медленных и быстрых фаз. Он может быть следствием поражения полукружных каналов, вестибулярного узла, вестибулярной порции VIII черепного нерва и ее корешка, вестибулярных ядер, их связей с ядрами III и VI черепных нервов, участвующих в формировании медиального продольного пучка. Исследуют вестибулярный нистагм визуально или методом электронистагмографии.

Чем значительнее выражено возбуждение вестибулярного анализатора, тем больше амплитуда вестибулярного нистагма. Четкое преобладание выраженности спонтанного горизонтального нистагма в каком-либо направлении указывает на асимметричность воздействия патологического процесса на лабиринты или центральные структуры вестибулярной системы. В клинической практике толчкообразный вестибулярный нистагм чаще бывает клоническим, иногда — тоническим, при этом тонический вестибулярный нистагм всегда бывает центральным. Вестибулярный нистагм может быть спонтанным, и тогда он всегда патологический, и искусственно вызванным — экспериментальным.

Анатомической основой спонтанного или экспериментального вестибулярного нистагма служит нейроэпителий ампул полукружных каналов, а также вестибулярные ганглии, вестибулярные порции преддверно-улитковых нервов и расположенные на дне IV желудочка вестибулярные ядра, а также **вестибуло-глазодвигательные связи**, идущие в восходящем направлении в системе медиального продольного пучка от вестибулярных ядер к ядрам глазодвигательных нервов. Через эти связи вестибулярный аппарат сопряжен с механизмами, обеспечивающими сочетанные движения глазных яблок.

Первичной реакцией при вестибулярном нистагме является его медленная фаза, за которой обычно следует корректирующая быстрая фаза, направленная в сторону раздражаемых структур вестибулярного аппарата.

В соответствии **с законом Эвальда** (сформулированным в 1892 г. немецкии физиологом J. Ewald, 1855–1921) плоскость вестибулярного нистагма и его направление подчиняются следующим закономерностям:

- направленность нистагма соответствует плоскости полукружного канала, в котором происходит ампулопетальное (к ампуле) или ампулофугальное (от ампулы) перемещение эндолимфы;
- в горизонтальных полукружных каналах ампулопетальный ток по энергии раздражения преобладает над ампулофугальным, а в вертикальных — наоборот, что и определяет направление нистагма. Горизонтальный вестибулярный нистагм всегда «бьет в сторону раздражаемого лабиринта».

Позже Р. Хасслером (Hassler R., 1957) было доказано, что и стимуляция вестибулярных ядер по стереотаксической методике вызывает горизонтальный нистагм с быстрой фазой в сторону раздражения. В последующем была высказана гипотеза о том, что при стойком вестибулярном нистагме в мозге формируется своеобразный «водитель ритма» вестибулярного нистагма. Эта теория была поддержана в 1974 г. Р.А. Шахновичем на основании собственных данных, полученных в процессе изучения электронистагмографии. Разделял ее и Я.Ю. Попелянский (2004), отмечая, что «этот церебральный водитель нистагма управляет медленной фазой, фазой тонуса, функцией автоматической», однако он обращал внимание на то, что «это водитель ритма тонической активности, ритма медленной фазы, но не всего нистагма».

Вестибулярный нистагм всегда ритмичный (толчкообразный). Он может быть как спонтанным, так и экспериментальным. **Спонтанный вестибулярный нистагм** возможен при возбуждении вестибулярного аппарата патологическим процессом или при воздействии на структуры этого аппарата эндогенных или экзогенных раздражающих факторов, например при укачивании, при болезни и синдроме Меньера. Как отмечает Н.С. Благовещенская (1981), **спонтанный вестибулярный нистагм возможен при патологическом процессе**, **возникающем на любом уровне вестибулярного анализатора**.

Наиболее информативным, тонким и, с точки зрения клинициста, особенно значимым является экспериментальный вестибулярный нистагм.

17.5. ЭКСПЕРИМЕНТАЛЬНЫЙ ВЕСТИБУЛЯРНЫЙ НИСТАГМ

Измененное состояние вестибулярной системы и вестибулоокулярных связей не всегда сопровождается спонтанно проявляющимися клиническими признаками. Однако выявление патологии вестибулярной системы обычно возможно с помощью экспериментальных вестибулярных проб (вращательной, оптокинетической, калорической, гальванической проб, электронистагмографии), среди которых наиболее широкое применение находят **калорическая проба Барани**, **или вестибулоокулярный рефлекс**, **и вращательная проба**. Их результаты во многих случаях могут способствовать уточнению топического диагноза поражения нервной системы, оказывающего влияние на вестибулярный аппарат.

Возможно изучать не только качественные, но и количественные параметры экспериментального нистагма. Кроме вестибулярного нистагма, возбуждение вестибулярного аппарата может обусловить **системное головокружение** и иногда **осцилопа-**

тии (иллюзорные представления о движении, смещении окружающих предметов). Экспериментальный нистагм может быть физиологическим или патологическим.

Физиологический экспериментальный нистагм возникает при отсутствии патологии вестибулярной системы, патологический — при изменениях ее функционального состояния. Однако надо иметь в виду, что при полном двустороннем расстройстве функций вестибулярного аппарата экспериментальный нистагм может не вызываться. Он отсутствует при параличах взора в стороны, в частности, при поражении черепных нервов и наружных глазных мышц, обеспечивающих движения глазных яблок.

Экспериментальный вестибулярный нистагм — это нистагм, провоцируемый различными воздействиями на вестибулярный анализатор, обычно на его рецепторный аппарат. Его проверяют врачи-отиатры или нейроотиатры.

При раздражении структур вестибулярного анализатора нистагм направлен в сторону раздражающего процесса (**нистагм ирритации**), а при частичном или полном подавлении функции вестибулярного аппарата нистагм имеет контралатеральное направление (**нистагм деструкции**).

Врач выбирает экспериментальную методику в зависимости от особенностей состояния пациента. Так, например, вращательную пробу не применяют в остром и подостром периодах нарушения мозгового кровообращения, а также черепно-мозговой травмы. Противопоказана она и при наличии у больного признаков сдавления ствола мозга и выраженной внутричерепной гипертензии. В то же время калорическая проба может применяться у больного, находящегося в коматозном состоянии, однако ее не следует проводить в случаях перфорации барабанной перепонки.

Меньшие побочные явления отмечаются при вызывании экспериментального нистагма калорической пробой. Вследствие возможности ее проведения у больных, находящихся в тяжелом состоянии, с диагностической целью в условиях неврологической и нейрохирургической клиник калорическую пробу проводят чаще вращательной.

Калорический лабиринтный тест с холодной водой у здорового человека в бодрствующем состоянии приводит к возникновению нистагма, медленный компонент которого направлен в сторону раздражаемого уха, а быстрый — в противоположную сторону. Он регулярен, ритмичен, небольшой амплитуды. Медленная фаза нистагма обеспечивается проводящими путями ствола мозга, относящимися к медиальному продольному пучку и соединяющими вестибулярные ядра с ядрами глазодвигательного нерва. Быстрая фаза — результат корригирующего влияния лобной доли, противоположной по отношению к направлению быстрой фазы.

Именно поэтому нормальная реакция при проверке вестибулоокулярного рефлекса возможна только при сохранности лобной коры, нисходящих путей от нее к мосту мозга, а также глазодвигательных и вестибулярных ядер ствола мозга и их связей. При этом быстрая фаза может проявиться только вслед за медленной фазой.

При калорической лабиринтной пробе Барани (описал венгерский отиатр R. Barany, 1876–1936) в наружный слуховой проход вводится теплая или холодная вода. Введение теплой воды (температура воды выше температуры тела) в норме ведет к возникновению горизонтально-ротаторного нистагма (его быстрого компонента) в сторону раздражаемого уха. Если же проба производится холодной водой (температура воды меньше температуры тела), то развивается нистагм в противоположную сторону. В случаях повреждения лабиринта нистагм при проведении калорической пробы не возникает или же характер его извращен. **На практике обычно предпочтительна холодовая проба**, **так как она легче переносится обследуемым пациентом**.

Предлагались различные варианты проведения калорической лабиринтной пробы. Здесь мы уделим внимание только тому ее варианту, который принято проводить в Национальном научно-практическом центре нейрохирургии им. Н.Н. Бурденко (по Благовещенской Н.С., 1990).

После установления целости барабанной перепонки и удаления серной пробки голову больного приподнимают на 30° по отношению к горизонтальной плоскости. При этом наружный полукружный канал принимает вертикальное положение. Затем тонкий катетер устанавливают вблизи барабанной перепонки и через него в слуховой проход в течение 10 с вводят 100 мл воды, имеющей температуру 25 °С (при отсутствии реакции вводится вода с температурой 19 °С). При тепловой пробе в наружный слуховой проход вводят воду с температурой 49 °С. Регистрируют нистагм визуально или методом электронистагмографии. Во время пробы, кроме контроля нистагма, оценивают выраженность отклонения вытянутых рук пациента, головокружения, вегетативных реакций, симметричность или асимметрия ответных реакций. Особое внимание уделяют особенностям нистагма (выраженность, амплитуда, характер чередования фаз, ритм, бинокулярность или монокулярность). Электронистагмография позволяет дать количественную оценку этим особенностям. Фиксируют скрытый период нистагма — время от начала калоризации до появления калорического нистагма. При применении описываемой методики калорической пробы скрытый период нистагма в норме продолжается 25–30 с. Укорочение его до 15–20 с обычно указывает на повышенную возбудимость периферического вестибулярного аппарата или снижение тормозных влияний со стороны центральных вестибулярных структур. Если после калоризации уха 100 мл воды с температурой 25 или 19 °С нистагм не появляется в течение 60 с, скрытый период нистагма считается максимальным.

Длительность калорического нистагма при применении методики калорической пробы по Н.С. Благовещенской — в среднем 50–70 с. Продолжительность нистагма 80 с и более указывает на повышенную вестибулярную возбудимость. Все время сохранения экспериментального нистагма может быть разделено на периоды «раскачивания», кульминации и затухания. При этом в период кульминации нистагма обычно особенно увеличена его амплитуда. При про-

должительности калорического нистагма до 20–40 с вестибулярная возбудимость считается пониженной. В случаях резкого угнетения вестибулярной возбудимости вестибулокалорический нистагм может вообще не вызываться, однако при этом возможна реакция отклонения рук пациента, и экспериментальный нистагм в таких случаях обычно может быть вызван проведением вращательной пробы.

Направление калорического нистагма, как и спонтанного, определяют по его быстрой фазе. При раздражении горизонтального канала во время холодовой пробы нистагм направлен в сторону, противоположную подвергающемуся калоризации уху, тогда как тепловая калоризация обычно вызывает горизонтальный нистагм, направленный в сторону раздражаемого лабиринта.

Амплитуда экспериментального нистагма определяет степень его выраженности. В норме калорический нистагм бывает мелким, клоническим и оба глаза при нем принимают одинаковое участие — это нистагм I степени. Средний и крупноразмашистый нистагм имеют соответственно II и III степень. Такой нистагм свидетельствует о повышении вестибулярной возбудимости у пациента, что может быть следствием различных по характеру патологических влияний на структуры вестибулярной системы и возможен, в частности, при опухоли субтенториальной локализации, воздействующей на ствол мозга.

Существенно пролонгированный тонический калорический нистагм с «уплыванием» глаз в сторону медленной его фазы встречается при выраженной внутричерепной гипертензии у больного, а также при сильном воздействии объемного, в частности опухолевого, процесса на ствол мозга.

При острой потере сознания вследствие поражения супратенториальных структур мозга или метаболических нарушений быстрый компонент нистагма исчезает, а медленный приводит к тоническому повороту глаз в сторону раздражаемого уха. При оглушении, сопоре и коме I степени медленный дрейф глазных яблок в сторону раздражаемого уха прерывается их быстрым возвратом в срединное положение. У ареактивных больных глазные яблоки содружественно и полностью отклоняются в сторону раздражаемого уха, возвращаясь в срединное положение только через 2–3 мин. Вестибулоокулярный рефлекс на другой стороне при этом может быть проверен не ранее как через 5 мин. При тяжелом повреждении ствола мозга и выраженном метаболическом угнетении стволовых функций калорическая реактивность полностью исчезает. При длительном коматозном состоянии характер окуловестибулярных реакций трудно предсказуем.

Исследование экспериментального вестибулярного нистагма позволяет получить информацию, способствующую решению многих неврологических, нейроотиатрических и некоторых нейроофтальмологических клинических вопросов. Поскольку исследование экспериментально нистагма обычно проводят отиатры или отоневрологи, неврологам и нейроофтальмологам не всегда в полной мере понятна запись результатов исследования, производимая отиатрами в истории болезни, что может быть объяснено некоторой спецификой их профессионального языка. Целесообразно привести здесь примеры принятых отиатрами и отоневрологами описаний результатов исследований клиническими методами, направленными на вызывание экспериментального нистагма.

Результаты **калорической лабиринтной пробы Барани обычно записывают по такой схеме**: 100 мл, 25 °C, NyHD ← 25–62 с, мелкий, клонический, I степени.

В этой записи: 100 мл — количество введенной воды, 25 °C — температура воды, Ny — нистагм, H — горизонтальный, D — вправо, ← означает, что калоризация производилась слева, 25–62 с — длительность нистагма, точнее — нистагм возникает после скрытого периода в 25 с после начала калоризации уха и заканчивается через 62 с от начала калоризации.

Вестибулоокулярная, **или вращательная, проба** при изучении состояния вестибулярного анализатора может быть расценена как наиболее адекватный его раздражитель. Ее предложили E. Mach и J. Breuer (1874). Они же первыми обратили внимание на связь появления и особенностей нистагма с состоянием полукружных каналов. В дальнейшем было установлено, что каждый полукружный канал индуцирует движения глаз лишь в той плоскости, в которой он сам расположен (**закон Флуренса**). R. Barany (1906) для проведения вращательной пробы в клинических условиях разработал специальное вращающееся кресло, названное его именем.

При вестибулоокулярной пробе нистагм возникает рефлекторно. Дуга его рефлекса: вестибулярные рецепторы → вестибулярные ядра → медиальный продольный пучок → ядра черепных нервов, обеспечивающих движения глаз, → наружные мышцы глаз. Рефлекторная дуга, обеспечивающая изменение позиции рук: вестибулярные рецепторы → вестибулярные ядра → вестибулоспинальный путь → мышцы туловища и рук. Проведение вестибулоокулярной (вращательной) пробы всегда ведет к раздражению обоих лабиринтов, но при этом в большей степени того из них, в котором эндолимфа движется в полукружном канале от гладкого конца к ампулярному.

Поскольку наблюдать нистагм во время вращения сложно, обычно исследуют нистагм, возникающий после остановки кресла. Такой нистагм называется **послевращательным**. При раздражении горизонтальных полукружных каналов послевращательный нистагм направлен в сторону, противоположную вращению, но в сторону лабиринта, наиболее раздражаемого после остановки кресла, то есть лабиринта, в котором эндолимфа после остановки кресла перемещается от гладкого конца к ампулярному. Изменяя положение головы пациента, можно провоцировать ток эндолимфы не только в горизонтальном, но и во фронтальном, а также в вертикальном направлениях. В клинической практике наиболее распространено исследование нистагма при раздражении горизонтальных полукружных каналов, что обычно сопровождается горизонтальным послевращательным экспериментальным нистагмом.

При поражении вестибулярной системы, наряду с нистагмом, возможны головокружение, общие вегетативные реакции и изменения тонуса поперечнополосатых мышц. При этом, в частности, возникают

рефлекторные отклонения вытянутых рук (**вестибулоспинальный рефлекс**). Дуга этого рефлекса: лабиринт → латеральное вестибулярное ядро → вестибулоспинальный тракт → мотонейроны передних рогов спинного мозга. В норме при вызывании экспериментального нистагма любым способом возникают сочетанная реакция отклонения обеих рук и тенденция к падению, направленные в сторону его медленной фазы. Такая по направленности реакция называется гармоничной.

Асимметричное поражение периферического вестибулярного аппарата при его раздражении справа и слева в процессе вестибулоокулярной (вращательной) пробы проявляется сопутствующей нистагму асимметричностью мышечных реакций, при этом не только реакцией мышц рук, но и ног. После вращательной пробы исследование особенностей отклонения вытянутых рук обязательно.

Вращательная проба по методу Барани в сравнении с калоризацией — весьма интенсивный, но относительно кратковременный раздражитель. Именно поэтому при послевращательном нистагме в сравнении с калорическим амплитуда его обычно больше, но длительность меньше.

Раздражение вестибулярных рецепторов оказывается максимальным сразу же после остановки кресла Барани, и тогда же нистагм имеет максимальную амплитуду, которая затем постепенно уменьшается. Средняя его продолжительность — всего 15–20 с. При субтенториальных опухолях он часто более длителен, а его амплитуда и, следовательно, степень выраженности особенно велики. При пониженной вестибулярной возбудимости длительность послевращательного нистагма укорачивается до 5–10 с, при этом снижаются его скорость и амплитуда. Резкое торможение экспериментального послевращательного нистагма, сопровождающееся выраженным головокружением и вегетативными реакциями, возможно при крупных супратенториальных опухолях, расположенных в корково-подкорковой области, а также при внутричерепной гипертензии.

Отклонение туловища и направление падения в позе Ромберга при поражении периферического отдела вестибулярной системы всегда происходят в сторону медленного компонента нистагма. При нарушении функции центрального отдела вестибулярного анализатора отклонение туловища в позе Ромберга происходит дисгармонично.

Для исследования походки пациенту можно предложить пройти по прямой линии несколько раз вперед, а затем назад; сначала с открытыми, а потом с закрытыми глазами. При поражении периферического отдела вестибулярной системы больной непроизвольно отклоняется в сторону медленной фазы нистагма. В результате следы больного формируют фигуру, напоминающую звезду — **звездообразная походка**.

В случае поражения периферического отдела вестибулярной системы все вестибулярные реакции (нистагм, отклонение рук и др.) обычно протекают параллельно. При этом они могут быть повышены, понижены или отсутствуют. Если поражены вестибулярные ядра в стволе головного мозга, возможна диссоциация вестибулярных реакций: чаще экспериментальный нистагм усилен, а реакция отклонения рук отсутствует. При супратенториальной локализации процесса обычно реакции сочетанного отклонения рук выражены отчетливо.

Пример записи формулы послевращательного нистагма:

PHNyD ← 25 с; PHNyS → 22 с;

Такая запись расшифровывается следующим образом: P — послевращательный, H — горизонтальный, Ny — нистагм, D — вправо, ← возникший после вращении кресла влево, → возникающий после вращения кресла вправо, 25 с — длительность послевращательного нистагма. В дальнейшем могут быть указаны особенности нистагма и описаны сопутствующие ему двигательные и вегетативные реакции. Например, нистагм среднеразмашистый, нормальная вестибулотоническая реакция вытянутых рук (при вращательной пробе Барани в норме они направлены в противоположную вращению сторону, то есть в сторону медленной компоненты нистагма), гармоничная, умеренная, грубых вегетативных реакций нет.

В случаях угасания функции лабиринта или вестибулярного нерва с одной стороны послевращательный нистагм не вызывается только в сторону, одноименную относительно очага поражения. При полном выпадении функции периферического нейрона с одной стороны дуга прерывается, и соответствующие вестибулоокулярные рефлексы, а также вестибулоспинальные рефлексы исчезают. Меняется взаимоотношение симметричных вестибулярных комплексов и их влияние на вегетативные структуры ствола мозга.

В случаях субтенториальной локализации патологического процесса слева возможны на стороне процесса угнетение, а на противоположной стороне — усиление послевращательных реакций. При этом могут быть, к примеру, такие результаты вращательной пробы (по Благовещенской Н.С., 1990):

- **PHNyS → 7 с**, вялый, неравномерный, среднеразмашистый, клонический, не было головокружения и вегетативных реакций;
- **PHNyD ← 32 с**, крупный, II степени, тоничный, головокружение слабо выраженное, значительных вегетативных реакций нет.

Для подкорковой локализации опухоли характерно при вращении в сторону патологического очага наличие вялого, неравномерного, клонического послевращательного нистагма, например: **PHNyS → 8 с**, при этом резкое ощущение падения и «проваливание» вправо с бурной двигательной реакцией больного влево (дисгармоничная двигательная реакция); покраснение, а затем резкая бледность лица; общая слабость, сердцебиение, потливость.

При одностороннем разрушении правого вестибулярного аппарата результат исследования может быть примерно таким (табл. 17.1):

- PNyHS ← 55 с, средне- и крупноразмашистый, реакция рук гармоничная, усиленная, бледность лица, замедление пульса, ощущение остаточного вращения;
- PNyHD нистагм abs (отсутствует), реакция рук abs, бледность лица, замедление пульса, ощущение неустойчивости.

Таблица 17.1. Сопоставление физиологических и клинических особенностей калорической и вращательной пробы (по Благовещенской Н.С., 1990)

Калорическая проба	Вращательная проба
Комплексный раздражитель — вестибулярный и температурный. Раздражается один лабиринт	Раздражение вестибулярного аппарата и проприорецепторов. Всегда раздражаются оба лабиринта, но преимущественно тот, в котором эндолимфа движется к ампуле
Сравнительно слабый, но длительный раздражитель	Более сильный, но кратковременный раздражитель
Калорический нистагм в норме мелкого калибра, но длительный. Головокружение, двигательные и вегетативные реакции	Послевращательный нистагм обычно более крупный, но менее продолжительный. Головокружение, двигательные и вегетативные реакции выражены сильнее, чем при калорической пробе
Нистагм проявляется после скрытого периода и имеет 3 стадии: «раскачивания», кульминация, затухание	Сразу же после остановки кресла проявляется максимальный по амплитуде нистагм, который в дальнейшем постепенно затухает
Нистагм меняет свое направление при перемене положения головы	Нистагм не меняет направления при перемене положения головы

17.6. НЕКОТОРЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ ВАРИАНТЫ НИСТАГМА И ИХ ДИАГНОСТИЧЕСКОЕ ЗНАЧЕНИЕ

Патологический нистагм возникает при нарушении функции сложных механизмов, обеспечивающих фиксацию взора. Варианты патологического нистагма многочисленны и разнообразны. Так, Л.Ф. Дель Оссо (Dell Osso L.F., 1983) описал 41 вариант нистагма. Патологический нистагм может быть оптическим, но в большинстве случаев бывает вестибулярным.

Оптический нистагм — нистагм, обусловленный нарушением фиксации взора в связи с низким зрением, проявляющимся с рождения или с раннего детства. Возможен он, в частности, при высокой степени близорукости (6 дпт и более) и при разнообразных заболеваниях, ведущих к снижению остроты зрения. В случаях снижения остроты зрения только на один глаз оптический нистагм может быть **моноокулярным**.

Врожденный нистагм проявляется с момента рождения. Он постоянный, крупноразмашистый, проявляется и при направленном вперед взгляде, при поворотах взора в стороны амплитуда его обычно нарастает. Врожденный нистагм чаще горизонтальный, маятникообразный, однако может быть и толчкообразным. Несмотря на выраженность осциллопсий, ощущения колебания видимого пространства при врожденном нистагме пациент не испытывает.

Нередко врожденный нистагм обусловлен низким зрением, и в таких случаях его называют **врожденным оптическим нистагмом**. Он обычно горизонтальный и чаще маятникообразный (качательный). В ряде случаев врожденный нистагм может проявляться и при относительно сохранной остроте зрения. Механизмы его возникновения и локализация поражения часто остаются неуточненными. Есть мнение, что в таких случаях нистагм может свидетельствовать о врожденной минимальной церебральной дисфункции, тогда он нередко сочетается с заиканием, психопатией, ночным недержанием мочи и другими неврологическими расстройствами. Врожденный нистагм может быть **наследственным**. Наследственные формы врожденного нистагма чаще передаются по рецессивному, сцепленному с Х-хромосомой типу, реже — по аутосомно-доминантному типу.

Редкая форма врожденного нистагма, наследуемого по аутосомно-рецессивному типу, — **нистагм-миоклония**, или **синдром Ленобля–Обино**. Проявляется он периодическими подергиваниями глаз, чаще при переохлаждении или под влиянием раздражающих факторов, иногда — спонтанно, может сопровождаться диффузными гиперкинезами по типу миоклонии. Эта форма нистагма была описана французскими врачами Lenoble и Aubineau.

Надо иметь в виду, что если больной с нистагмом следит за перемещающимся предметом, то в случае врожденного нистагма амплитуда его осцилляций со временем уменьшается, а при приобретенном нистагме — нарастает. Этот клинический феномен, способствующий дифференциации врожденного и приобретенного нистагма, известен как **симптом Луи-Бар** (описала французский врач D. Louis-Bar).

Приобретенный в раннем детстве нистагм, как и врожденный нистагм, обычно маятникообразный. Он может быть обусловлен прогрессирующим двусторонним снижением зрения, в частности, возникающим в связи с внутричерепной патологией. Его трудно отличить от врожденного нистагма, но врожденным считать не следует, если это не подтверждено медицинской документацией. В редких случаях возможно появление нистагма у ребенка после потери зрения на один глаз.

Приобретенный патологический нистагм, проявившийся у взрослых, чаще толчкообразный, но может быть и маятникообразным. Маятникообразный приобретенный нистагм обычно центральный и отражает нарушения функции ствола мозга и/или мозжечка. Он может быть следствием сосудистых, демиелинизирующих и других поражений мозга. Приобретенный маятникообразный нистагм чаще горизонтальный, но может быть и многовекторным, иногда сопровождается дрожанием головы. Степень выраженности нистагма может не соответствовать степени снижения остроты зрения.

Спонтанный толчкообразный вестибулярный нистагм двухфазный, ему свойственно чередование активной медленной фазы и корректирующей быстрой фазы. Как уже было отмечено выше, направ-

ление толчкообразного нистагма определяют по его быстрой фазе.

Толчкообразный нистагм может быть тоническим и клоническим. Тонический нистагм характеризуется растянутой по времени медленной фазой (соотношение быстрой и медленной фаз 1:10–1:30), при этом нистагм замедлен, однако ритмичность его сохраняется. Тонический нистагм — признак тяжелого состояния больного, обычно он возникает при поражении мозга и часто указывает на острый патологический процесс.

Клоническим является толчкообразный спонтанный или экспериментальный нистагм. Он может быть периферическим или центральным.

Периферический нистагм возникает при поражении периферических структур вестибулярной системы и может быть только горизонтальным или горизонтально-ротаторным. Он возникает при патологии лабиринтов или вестибулярных нервов (вестибулярной порции VIII нерва). Именно поэтому периферический нистагм может быть проявлением лабиринтита, болезни Меньера, перилимфатической фистулы, травмы лабиринта (обычно в связи с переломом височной кости), лабиринтной апоплексии, токсического поражения лабиринта (стрептомицином и пр.), невриномы слухового нерва, давления на проксимальную часть корешка VIII черепного нерва прилежащих сосудов и пр. При раздражении рецепторов лабиринта нистагм направлен в его сторону, при деструкции лабиринта — в противоположную сторону. При периферическом нистагме, провоцируемом в процессе калорической пробы, обычен укороченный латентный период длительностью 3–10 с, при этом выражено его затухание, возможны тошнота и рвота.

Позиционный нистагм периферического происхождения — нистагм, появляющийся или меняющийся при перемене положения туловища в пространстве. Обычно возникает через 3–10 с после изменения положения головы (это время, соответствующее латентному периоду периферического нистагма, спровоцированного калорической пробой), нередко сочетается с головокружением и тошнотой, продолжается около 10 с и быстро затухает. Такой нистагм обычно окончательно угасает после нескольких последовательных попыток его вызывания.

Центральный нистагм — следствие поражения структур ЦНС, чаще ствола мозга, в частности, вестибулярных ядер и их связей с медиальным продольным пучком, ядрами черепных нервов, обеспечивающих движения глаз, с мозжечком, с корой больших полушарий. В отличие от периферического нистагма, центральный нистагм может быть различной направленности. При этом горизонтальным он бывает чаще при поражении средней части ромбовидной ямки (медиальное вестибулярное ядро), вертикальным и диагональным — при поражении ее верхней части (верхнее вестибулярное ядро). Ротаторный нистагм обычно указывает на вероятность раздражения структур ее нижней части (рис. 17.1).

Позиционный нистагм центрального происхождения чаще отмечается при сосудистой недостаточности в вертебробазилярной системе, при кистозных опухолях мозжечка и черепно-мозговых травмах

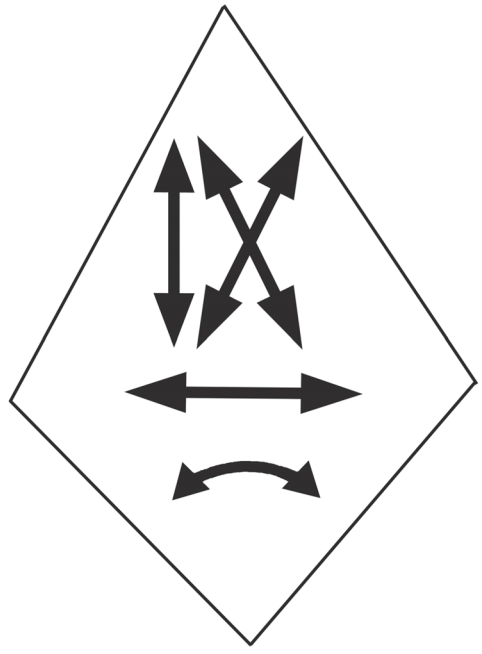

Рис. 17.1. Направленность нистагма при поражениях различных уровней ромбовидной ямки

средней тяжести. Возникает сразу, длится более 10 с; тошнота и рвота при этом чаще отсутствуют.

Множественный центральный нистагм (представляет собой сочетание вариантов центрального нистагма) отмечается при выраженном воздействии патологического процесса на ствол мозга. Множественный центральный нистагм может быть одним из проявлений патологического процесса в субтенториальном пространстве. Варианты его — вращательный, циркулярный и эллиптический нистагм.

Косой или диагональный нистагм обычно приобретенный, он может быть маятникообразным или толчкообразным.

Вращательный (ротаторный) нистагм характеризуется вращательными движениями глазных яблок вокруг своих переднезадних осей. Чистого вращательного нистагма не бывает. Обычно он сочетается с горизонтальным или вертикальным компонентом. Вращательный нистагм малой амплитуды наблюдается при поражении каудального отдела ствола. Приобретенный вращательный нистагм возможен и при поражении промежуточного мозга. В случаях врожденного поражения ствола мозга возможен и высокоамплитудный вращательный нистагм, в таких случаях он может быть основой пилообразного нистагма.

Пилообразный нистагм характеризуется быстрыми маятникообразными, несодружественными движениями глаз, при которых одно глазное яблоко поднимается и поворачивается внутрь, а другое опускается и поворачивается кнаружи. Отчетливее проявляется при попытке к фиксации взора. Иногда выявляется у больных в коме. Может быть следствием поражения ростральных отделов среднего мозга или стенок задней части III желудочка. В случае вовлечения в патологический процесс хиазмы пилообразный нистагм сочетается с изменением полей зрения по типу битемпоральной гемианопсии и со снижением

остроты зрения. Описал эту форму патологического нистагма в 1963 г. H. Lourie.

Циркулярный нистагм — вариант маятникообразного нистагма, при котором глазное яблоко осциллирует по кругу. Он может быть как врожденным, так и приобретенным. В отличие от вращательного (ротаторного) нистагма, при циркулярном нистагме осцилляторные движения скорее представляют собой суммацию одновременных горизонтальных и вертикальных осцилляций, различающихся по фазе на 90°. При этом амплитуды обоих компонентов равны. Циркулярный нистагм возможен, в частности, при РС и тогда обычно сочетается с атаксией.

Эллиптический нистагм, подобный циркулярному, представляет собой следствие суммации одновременных горизонтальных и вертикальных маятникообразных осцилляций, имеющих неодинаковую амплитуду. Как и циркулярный нистагм, встречается главным образом при РС и обычно сочетается с атаксией.

Конвергирующий нистагм — редкая форма приобретенного, маятникообразного горизонтального нистагма. Характеризуется самопроизвольными медленными дивергентными движениями типа дрейфа, прерываемыми быстрыми конвергентными толчками. Иногда провоцируется при конвергенции глазных яблок, особенно в случае фиксации взора на предмете, находящемся на близком расстоянии. Возникает при поражении покрышки среднего мозга и ее связей, может чередоваться с ретракционным нистагмом. Возможен при сдавлении среднего мозга в случае развития срединной тенториальной грыжи, а также при прогрессирующем надъядерном параличе. Описали в 1979 г. Ochs и соавт.

Обычно при нистагме движения глазных яблок сочетаны, и такой нистагм можно называть ассоциированным. Однако возможен и **диссоциированный маятникообразный** или **толчкообразный нистагм** с выраженной асимметрией амплитуды или направленности. Диссоциированный нистагм чаще возникает при отведении глаз (абдукционный нистагм) в случаях межъядерной офтальмоплегии. Диссоциированный нистагм возможен у больных РС и тогда может быть маятникообразным. Возможен он и при других по характеру поражениях мозга, но чаще наблюдается у больных с субтенториальной локализацией объемного патологического процесса.

Абдукционный нистагм, или **«атаксический» нистагм Гарриса**, монокулярный — следствие межъядерной офтальмоплегии. Это диссоциированная, приобретенная форма толчкообразного нистагма с абдукционной быстрой фазой (быстрыми горизонтальными саккадическими движениями глаза кнаружи) и медленной фазой, направленной к средней линии. Возникает при движении глаза в сторону виска, другой глаз при этом остается в начальной позиции. При двусторонней межъядерной офтальмоплегии абдукционный нистагм наблюдается при отведениях глаз в обе стороны, но при этом отмечаются толчкообразные движения только того глаза, который поворачивается кнаружи.

Вертикальный нистагм. Нистагм, при котором движения глазных яблок совершаются в вертикальной плоскости. Признак поражения верхних отделов ствола мозга, возможное следствие лекарственной интоксикации, в частности, лечения завышенными дозами барбитуратов и транквилизаторов.

Вертикальный диссоциированный нистагм. Диссоциированный нистагм, при котором одно глазное яблоко смещается вверх и кнутри, другое — вниз и кнаружи. Свидетельствует о поражении ядер ретикулярной формации среднего мозга, включая промежуточное ядро Кахаля. Возможный признак глиальной опухоли верхних отделов ствола, реже области турецкого седла, обычно — краниофарингиомы. В случаях вовлечения при этом в патологический процесс хиазмы диссоциированный нистагм может сочетаться с битемпоральной гемианопсией.

Моноокулярный нистагм — изолированный нистагм одного глазного яблока. Встречается редко. Следствие односторонней слепоты или выраженной амблиопии, возможен при поражении таламуса или орального отдела ствола мозга, а также в случаях межъядерной офтальмоплегии, в частности при синдроме Брунса.

Нистагм Брунса — вариант горизонтального нистагма, обычно обусловленного давлением патологического процесса на ствол мозга. При взгляде, направленном в сторону патологического процесса, нистагм крупноразмашистый, при этом направление его быстрых фаз совпадает с направлением взгляда, а для медленных фаз характерно убывание скорости по экспоненте. При взгляде в сторону, противоположную патологическому очагу, отмечается низкоамплитудный нистагм с медленной линейной фазой и быстрыми фазами, направление которых совпадает с направлением взгляда. При закрытых глазах преобладает нистагм в сторону, противоположную локализации повреждения. Нистагм Брунса рассматривается как комбинация нистагма, вызываемого расстройством взора, обусловленного сдавлением ствола мозга, и противоположно направленного вестибулярного нистагма, вызванного поражением вестибулярных ядер на стороне компрессии стволовых структур. Такой нистагм характерен, в частности, для крупной опухоли мостомозжечкового угла (чаще это невринома VIII черепного нерва), оказывающей давление на ствол мозга

Центростремительный нистагм. Горизонтальный толчкообразный нистагм, отсутствующий при взгляде перед собой, медленная фаза которого характеризуется убыванием скорости по экспоненте и направлена от центра, быстрая фаза его при этом направлена к центру. Центростремительный нистагм, односторонний или двусторонний, чаще возникает в связи с поражением мозжечка. Он может быть также признаком нарушения функций лабиринта.

Проводя дифференциацию, следует учитывать, что при поражении лабиринта нистагм направлен в сторону пораженного лабиринта при любом направлении взора, при этом медленная стадия его линейна, тогда как при поражении мозжечка скорость медленной фазы нистагма экспоненциально уменьшается.

Варианты центрального вертикального нистагма — нистагм, бьющий вниз, и нистагм, бьющий вверх (см. также поплавковые синдромы — 15.5.3).

Нистагм, бьющий вниз («поплавковые» движения глазных яблок) — своеобразная форма вертикального толчкообразного нистагма, характеризующаяся периодами непостоянных, спонтанных, обычно содружественных, быстрых движений глазных яблок вниз с последующим медленным возвращением их в первоначальное положение, напоминающих движения поплавка при рыбном «клеве». Максимально выражен он при отклонении взора в сторону и чуть ниже горизонтальной плоскости. Проявляется обычно при тяжелых повреждениях каудальных отделов моста. Вероятный признак патологического процесса в краниовертебральной области, например при платибазии, аномалии Арнольда–Киари, при поражении мозжечка (опухоль, атрофический процесс и пр.). Нистагм, бьющий вниз, возможен и при РС. Он может быть также следствием токсической реакции на прием противосудорожных препаратов. Описал американский невролог C.M. Fisher.

17.7. НИСТАГМ, ИНДУЦИРОВАННЫЙ ФАРМАКОЛОГИЧЕСКИМИ ПРЕПАРАТАМИ

Нистагм, индуцированный лекарствами, обычно толчкообразный, может быть горизонтальным или горизонтально-ротаторным, реже — вертикальным; иногда нистагм симметричный, при котором повернутые в сторону глаза медленно возвращаются к средней линии, после чего следует их быстрое обратное движение. Может быть спровоцирован лечением хиной, или хинином, барбитуратами, транквилизаторами, противосудорожными препаратами, а также отравлением алкоголем.

При выраженной степени интоксикации горизонтальный нистагм иногда приобретает маятникообразный характер и проявляется при взгляде перед собой. Нистагму могут сопутствовать и другие проявления вестибулярного синдрома. Уточнению диагноза обычно способствуют анамнез и ориентировочные тесты на присутствие соответствующих токсинов и лекарственных средств в крови.

В случаях отравления барбитуратами, трициклическими антидепрессантами, транквилизаторами, нейролептиками, фенитоином, миорелаксантами, а также алкоголем возможно угнетение экспериментального вестибулоокулярного рефлекса. При этом возможно и изменение ширины зрачков, а также их реакции на свет. Так, к примеру, высокая концентрация в плазме крови барбитуратов обычно обусловливает умеренное сужение зрачков и уменьшение выраженности их реакции на увеличение освещенности.

Таким образом, патологический нистагм многовариантен, его выявление и адекватная оценка могут дать существенную информацию, способствующую уточнению топического, а в ряде случаев и возможного нозологического диагноза при поражении как периферического отдела вестибулярного анализатора, так и различных структур головного мозга.