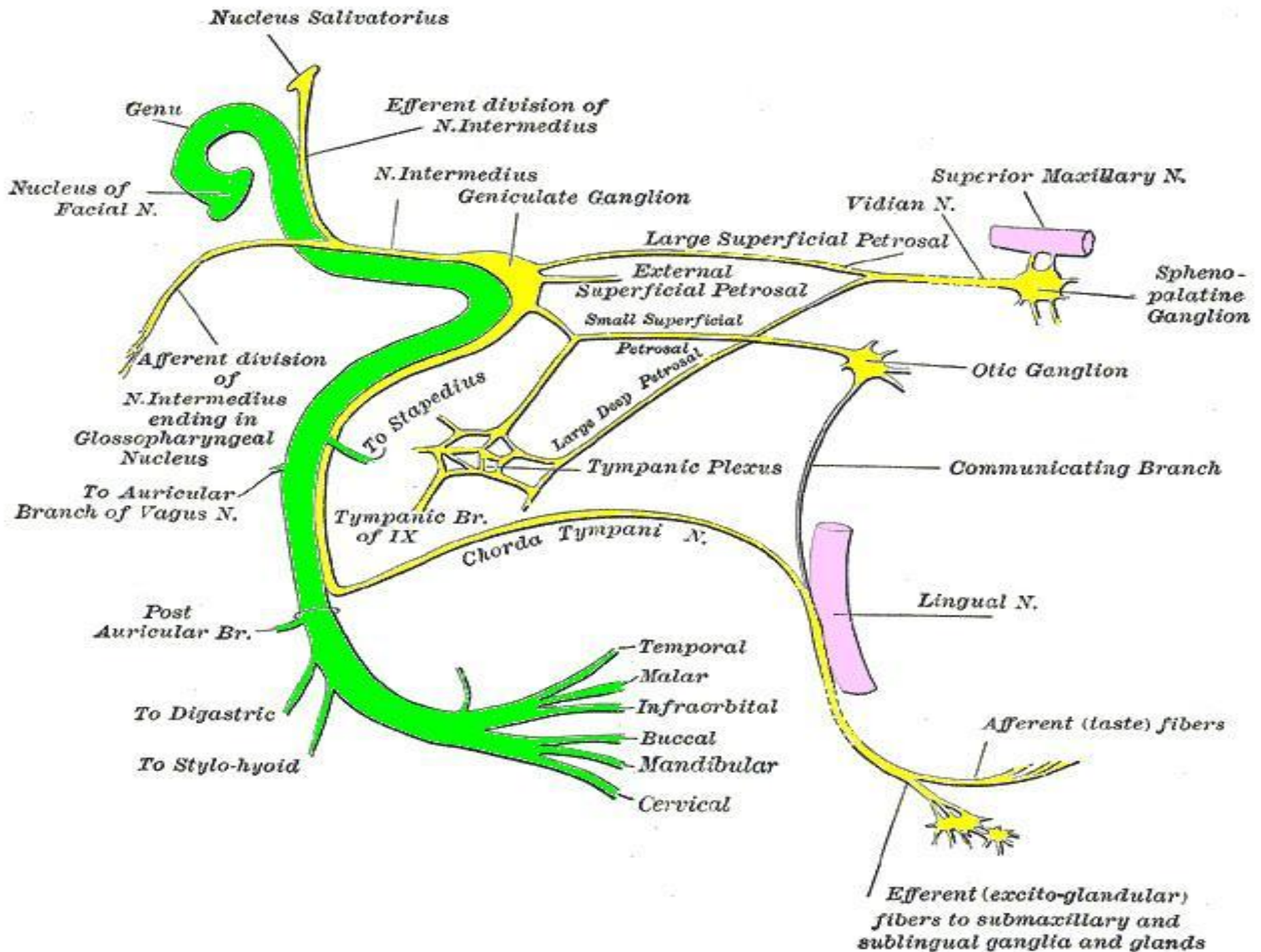




# НЕЙРОПАТИЯ ЛИЦЕВОГО НЕРВА



# Этиологические факторы

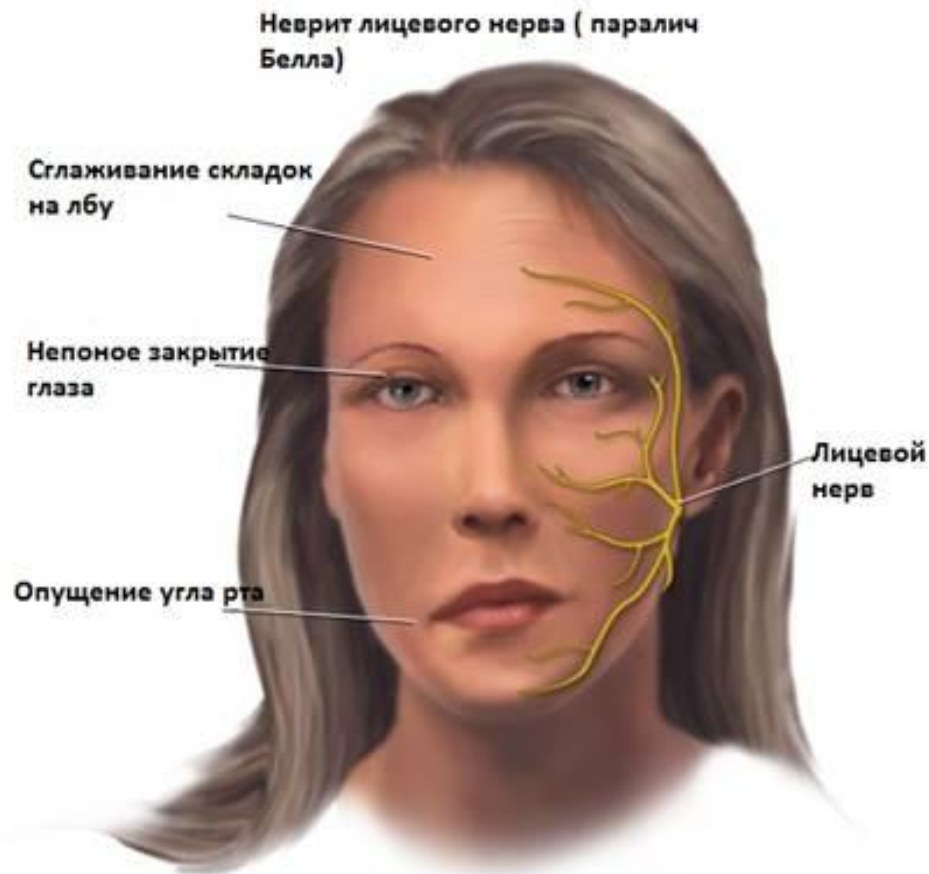
- Идиопатические
- Переохлаждение
- Беременность
- Сахарный диабет
- Инфекционные заболевания: боррелиоз, дифтерия, бруцеллез, сифилис, лептоспироз и др.
- Холестеатома
- Хронический средний отит
- Опоясывающий герпес
- Демиелинизирующие заболевания ЦНС

# Этиологические факторы

- Патология околоушных желез
- Невринома преддверно-улиткового нерва и другие опухоли мосто-мозжечкового узла
- Синдром Гийена-Барре
- Саркоидоз
- Опухоль височной кости
- Метастатическое поражение
- Первичная опухоль лицевого нерва
- ЧМТ

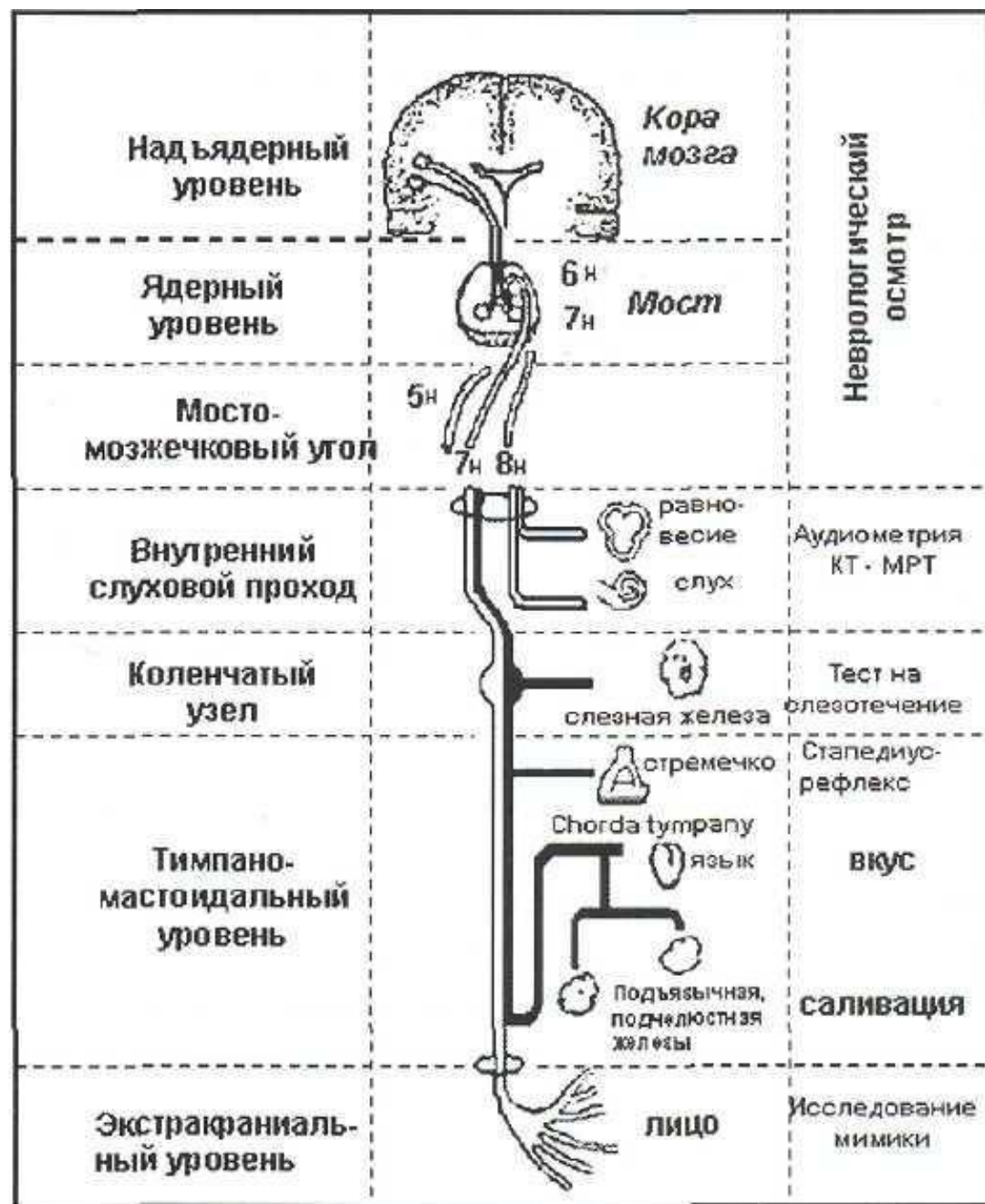
# Клиническая картина

- Прозопарез
- Гиперакузия
- Сухость глаза/Слезотечение
- Нарушение слюноотделения
- Нарушение вкуса на передних 2/3 языка

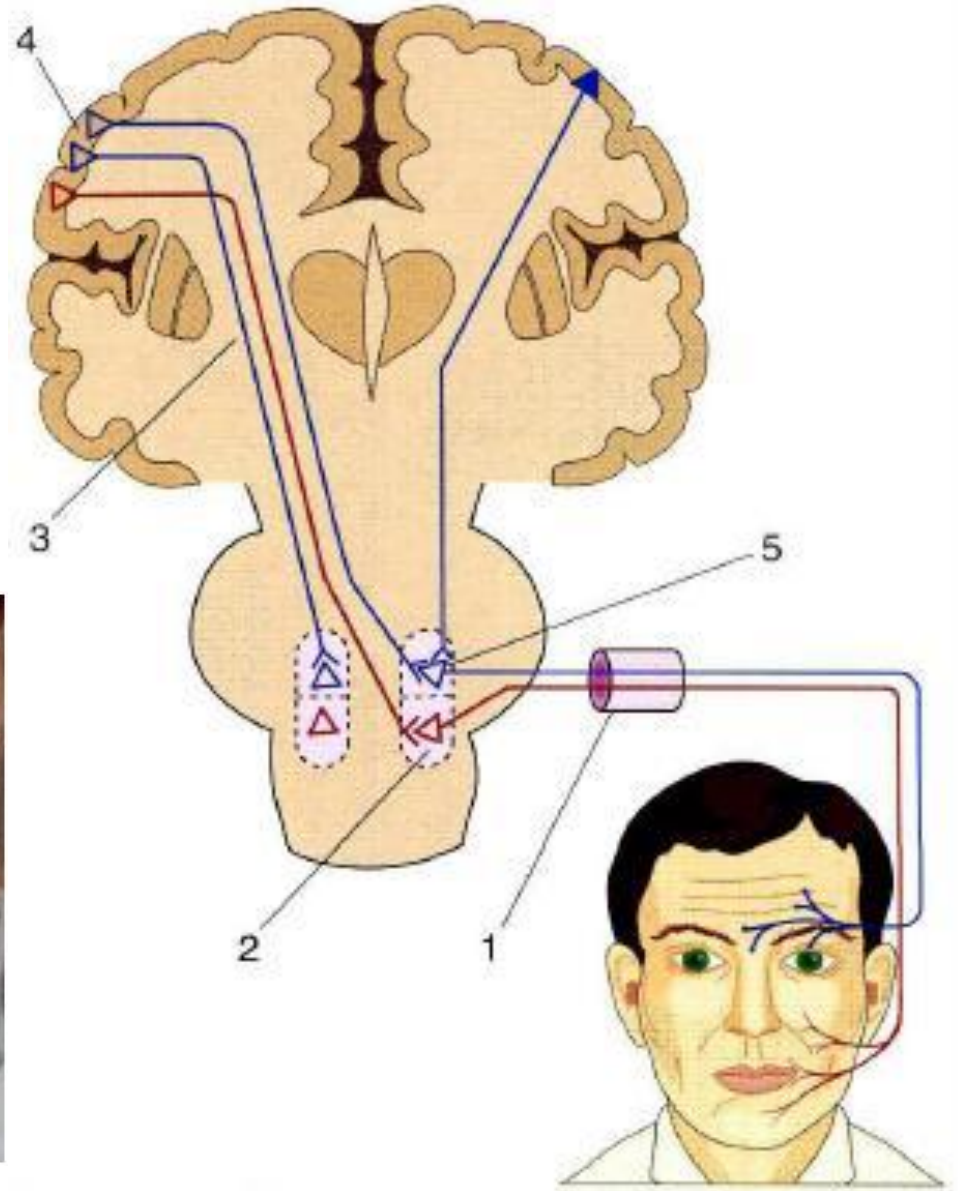




Клинические проявления зависят от уровня поражения



- Кортиково-ядерный путь:  
Центральный парез





# Периферические и центральные параличи

Периферический паралич

Центральный паралич

Прав.

Лев.

● - Очаг поражения

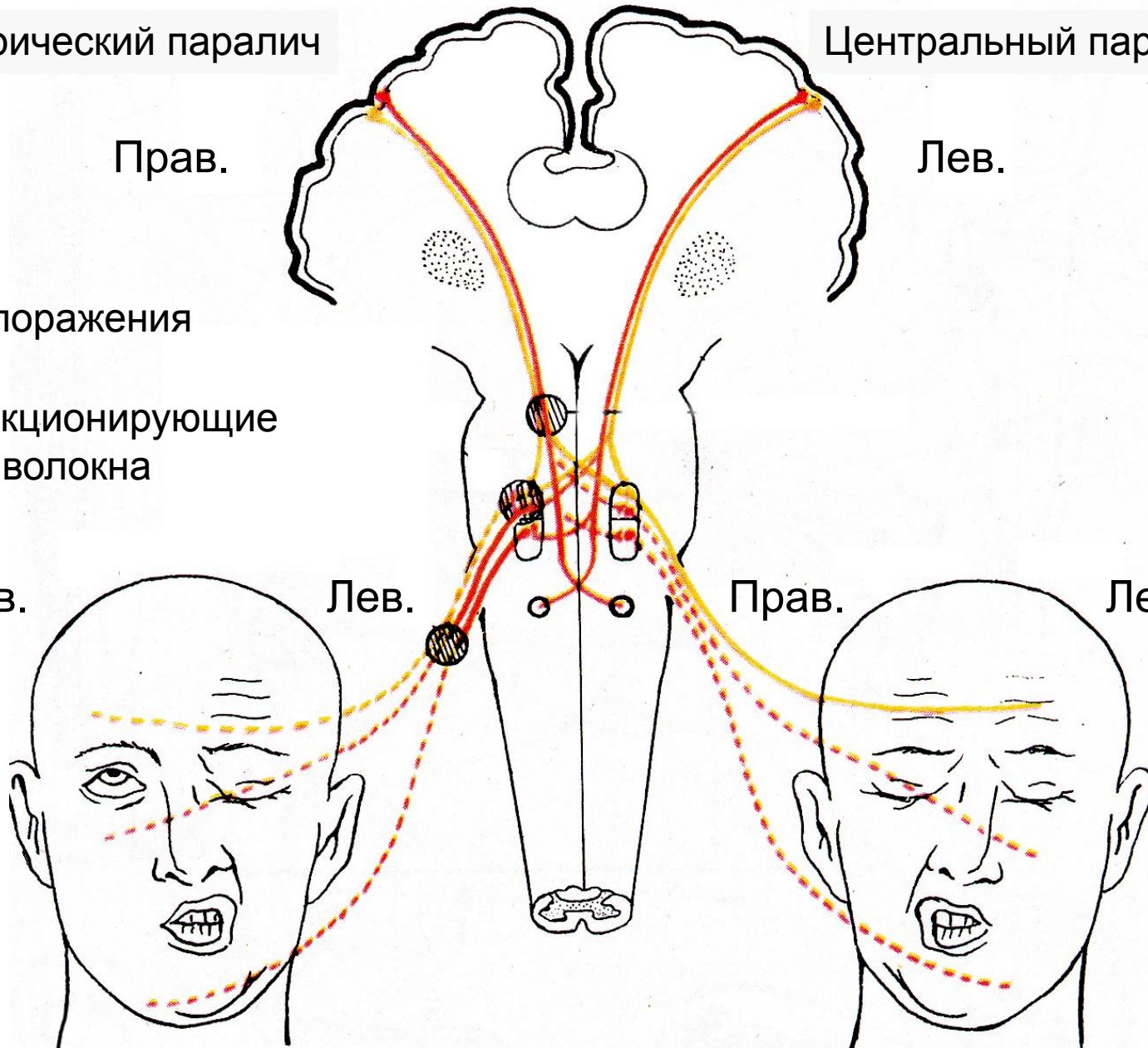
■ ■ ■ Нефункциональные  
■ ■ ■ волокна

Прав.

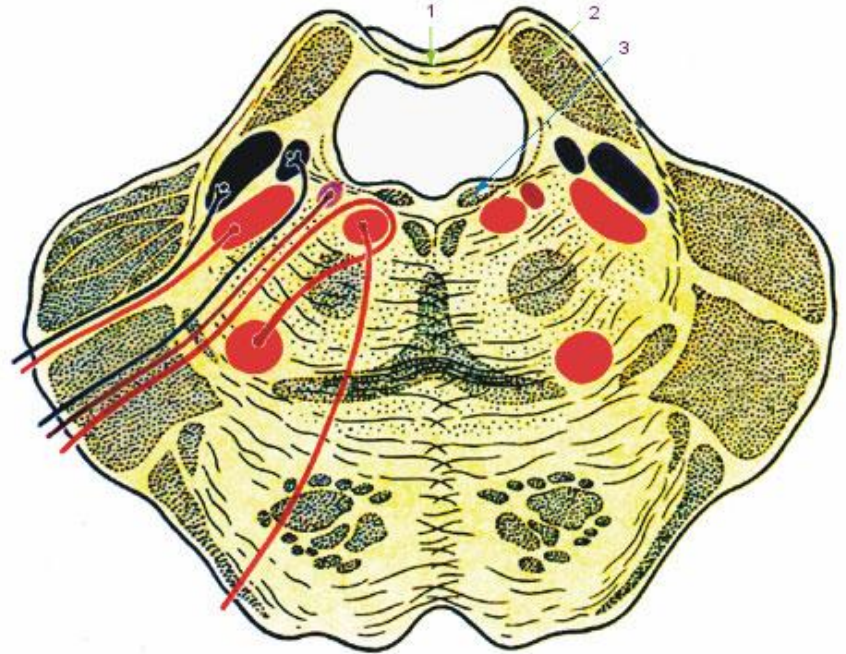
Лев.

Прав.

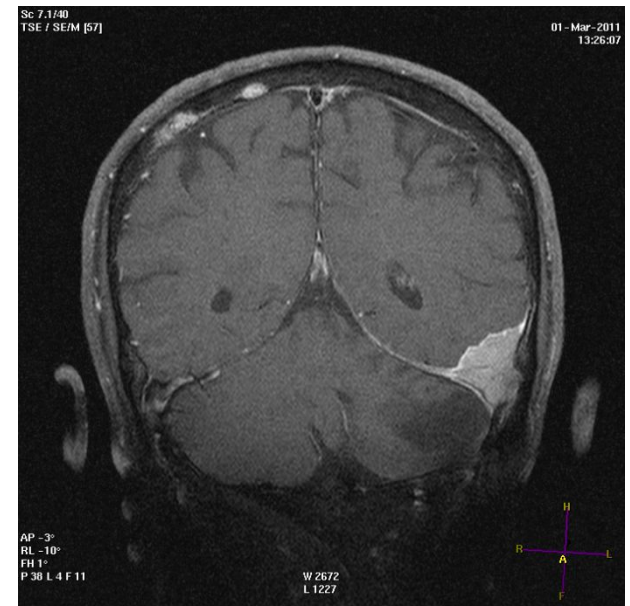
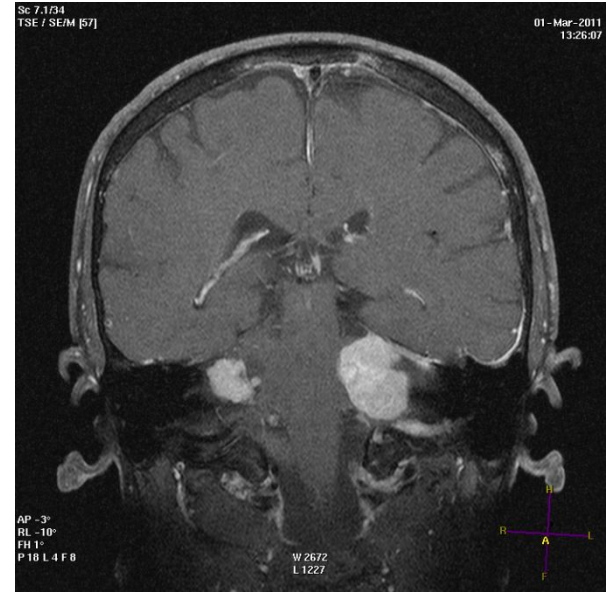
Лев.



- Двигательное ядро лицевого нерва (мост)  
Периферический парез



- Мостомозжечковый  
угол  
Сочетанное поражение  
V, VI, VII, VIII пар  
черепномозговых  
нервов



- Внутренний слуховой проход:  
периферический прозопарез, глухота, сухость глаза, нарушение вкуса, нарушение слюноотделения
- Узел колена:  
синдром Рамсея-Ханта
- Канал лицевого нерва после отхождения большого каменистого нерва:  
периферический прозопарез, гиперакузия, слезотечение, нарушение вкуса, нарушение слюноотделения
- Канал лицевого нерва после отхождения стремени до отхождения барабанной струны:  
периферический прозопарез, слезотечение, нарушение вкуса, нарушение слюноотделения
- Область шилососцевидного отверстия:  
периферический прозопарез, слезотечение

# Диагностические задачи

- Дифференцировать периферический паралич от центрального
- Исключить вторичные формы нейропатии
- Определить прогноз

### Шкала оценки лицевой мускулатуры House — Brackmann

Степень	Функция	Характеристика
I	Норма	Нормальная функция лицевых мышц
II	Легкая дисфункция	<b>В целом:</b> легкая слабость, выявляемая при детальном обследовании, могут быть незначительные синкинезии. <b>В покое:</b> симметричное, обычное выражение. <b>Движения:</b> <i>Лоб:</i> умеренно снижены, но хорошая функция. <i>Глаз:</i> полностью закрывается с минимальным усилием. <i>Рот:</i> легкая асимметрия
III	Умеренная дисфункция	<b>В целом:</b> очевидная, но не уродующая разница между двумя сторонами; достойная внимания, но не тяжелая синкинезия, контрактура и/или гемифациальный спазм. <b>В покое:</b> симметричное, обычное выражение. <b>Движения:</b> <i>Лоб:</i> незначительная подвижность. <i>Глаз:</i> полностью прикрывается с усилием. <i>Рот:</i> легкая слабость при максимальном усилии
IV	Умеренно-тяжелая дисфункция	<b>В целом:</b> очевидная слабость и/или уродующая асимметрия. <b>В покое:</b> нормальная симметрия и выражение. <b>Движения:</b> <i>Лоб:</i> неподвижен. <i>Глаз:</i> неполное прикрытие. <i>Рот:</i> асимметрия, с максимальным усилием
V	Тяжелая дисфункция	<b>В целом:</b> только едва заметные движения. <b>В покое:</b> асимметрия. <b>Движения:</b> <i>Лоб:</i> неподвижен. <i>Глаз:</i> не закрывается. <i>Рот:</i> легкое движение
VI	Полный паралич	Нет движений

При наблюдении за 1011 пациентами с параличом Бэлла удалось выяснить:

- у 85% самостоятельное восстановление произошло в течение 3 нед, 15% потребовалось 3—6 мес.
- Степень восстановления была различна: у 71% — полное восстановление, у 13% — минимальные остаточные явления, у 16% развились мимические контрактуры и патологические синкинезии.
- Позднее анализ ряда исследований показал, что при естественном течении НЛН лишь 54% пациентов достигают полного восстановления, 44% — частичного и только 3% — не восстанавливаются

# Консервативная терапия

Основной принцип - снятие отека и восстановление микроциркуляции.

- Глюкокортикоиды

Пулс-терапия метилпреднизолоном в течение 3 дней, с последующим переходом на пероральные формы



# Лечение

- Противовирусные препараты:  
Ацикловир
- Препараты ботулинического токсина типа А (БТА): Ботокс, Диспорт
- Нейротропные витамины (Мильгамма, Нейромультивит, Бенфогамма)
- Препараты  $\alpha$ -липоевой кислоты (Тиоктацид, Эспалипон, Берлитион)
- Вазоактивные препараты: Трентал

# Лечение

- ЛФК
- Лейкопластырное вытяжение
- Рефлексотерапия
- Физиолечение
- Массаж
- Электростимуляция
- Хирургическая декомпрессия

# Синдром Рамсея-Ханта



# Вторичная контрактура мышц лица

На стороне контрактуры мимических мышц обнаруживаются:

- сужение глазной щели
- большая выраженность носогубной складки в покое
- спонтанные гиперкинезы типа мелких фибрилляций в области подбородка
- подергивания или иногда спастические сокращения век
- патологические лицевые синкинезии
- остаточный парез мимических мышц. Механическая возбудимость последних резко повышена
- больные испытывают неприятные ощущения стягивания пораженной стороны лица, особенно при волнении, на холоде, при физическом и умственном напряжении.
- после массажа мышц щеки путем разминания I и II пальцами возникает спазм щечной мышцы (признак Дюшенна), при этом щека на больной стороне оказывается толще, чем на здоровой.
- иногда наблюдается слезотечение на пораженной стороне во время еды и сухость при плаче — симптом «крокодиловых слез»

# Синкинезии

- Векогубная — при закрывании глаз поднимается угол рта на той же стороне
- Веколобная — при закрывании глаз наморщивается лоб и приподнимается угол рта
- Векоплатизмовая — при зажмуривании сокращается подкожная мышца шеи
- Векоушная — при зажмуривании непроизвольно приподнимается ушная раковина
- Синкинезия Гюе — при зажмуривании крыло носа приподнимается вверх и кнаружи
- Губноланитная синкинезия — при попытке надуть щеки на стороне контрактуры происходит резкое западение щеки, а «симптом паруса» выявляется на здоровой стороне
- Губнопальпебральная — сужение глазной щели при раздувании щек, при вытягивании губ в трубочку, во время еды
- Лобногубная — непроизвольное приподнимание угла рта при наморщивании лба.



# Судороги и гиперкинезы лица

# Лицевой параспазм

- Женщины заболевают в три раза чаще мужчин
- начинается с блефароспазма
- спустя несколько лет присоединяется оромандибулярная дистония
- реже болезнь начинается с нижней половины лица («нижний синдром Брейгеля»)

# Лицевой параспазм





# Блефароспазм

- Начинается с учащенного моргания
- Выраженный блефароспазм проявляется крайне интенсивным зажмуриванием
- Может сопровождаться гиперемией лица, диспноэ, натуживанием и движениями рук, свидетельствующими о безуспешных попытках пациента преодолеть блефароспазм
- Прекращается во время какой-либо оральной активности (курение, сосание конфеты, употребление семечек, экспрессивная речь и т.д.), эмоциональной активации (например, во время посещения врача), после ночного сна, приёма алкоголя, в темноте, при закрывании одного глаза и, особенно, при закрывании обоих глаз

# Блефароспазм

- Больные отмечают облегчение при полуопущенных веках (письмо, стирка, вязание, общение и передвижение с полуопущенными глазами). Гиперкинез нередко уменьшается в положении сидя и, как правило, затихает в положении лёжа, что типично в той или иной степени для всех форм дистонии
- Провоцирующее воздействие на блефароспазм оказывает естественное солнечное освещение вне помещения.
- Выраженным стрессогенный эффект
- При прогрессировании заболевания вызывает серьёзную дезадаптацию
- Две трети больных с тяжёлой степенью блефароспазма становятся «функционально слепыми», так как не могут пользоваться функцией зрения, которое само по себе сохранно

# Блефароспазм

- **Вторичные** формы дистонического блефароспазма: в картине различных органических заболеваний головного мозга (болезнь Паркинсона, прогрессирующий супрануклеарный паралич, множественная системная атрофия, рассеянный склероз, синдромы «дистония плюс», сосудистые, воспалительные, метаболические и токсические, в том числе нейролептический, поражения нервной системы)
- Блефароспазм, обусловленный **офтальмологическими причинами**, редко служит причиной диагностических затруднений. Эти заболевания глаз (конъюнктивит, кератит) обычно сопровождаются болью и такие больные сразу попадают в поле зрения окулиста

# Блефароспазм



# Оромандибулярная дистония («нижний синдром Брейгеля»)

- Характеризуется вовлечением в гиперкинез не только мышц орального полюса, но и мышц языка, диафрагмы рта, щёк, жевательных, шейных и даже дыхательных мышц
- Вовлечение шейной мускулатуры может сопровождаться проявлениями кривошеи



# Оромандибулярная дистония

Варианты:

- спазм мышц, закрывающих рот и сжимающих челюсти (дистонический тризм)
- спазм мышц, открывающих рот (классический вариант)
- постоянный тризм с боковыми толчкообразными движениями нижней челюсти, бруксизмом и даже гипертрофией жевательных мышц

# Лицевой гемиспазм

- Носит пароксизмальный характер
- Пароксизмы обычно длятся от нескольких секунд до 1-3 минут
- В течение суток наблюдаются сотни приступов
- Пароксизм складывается из серии коротких быстрых подёргиваний, более всего заметных в круговой мышце глаза, которые, наслаиваясь друг на друга, переходят в тонический спазм, придающий больному характерное выражение лица: прищуривание или зажмуривание глаза, подтягивание щеки и угла рта вверх, иногда (при выраженном спазме) отклонение кончика носа в сторону спазма, нередко сокращение мышц подбородка и платизмы



# Лицевой гемиспазм

- При осмотре во время пароксизма видны крупные фасцикуляции и миоклонии с заметным тоническим компонентом
- В межприступном периоде выявляются микросимптомы повышенного мышечного тонуса в поражённой половине лица: рельефная и углублённая носогубная складка, нередко - лёгкое укорочение мышц губ, носа и подбородка на ипсилатеральной сторон лица
- Пациенты лицевым гемиспазмом никогда не могут продемонстрировать свой гиперкинез

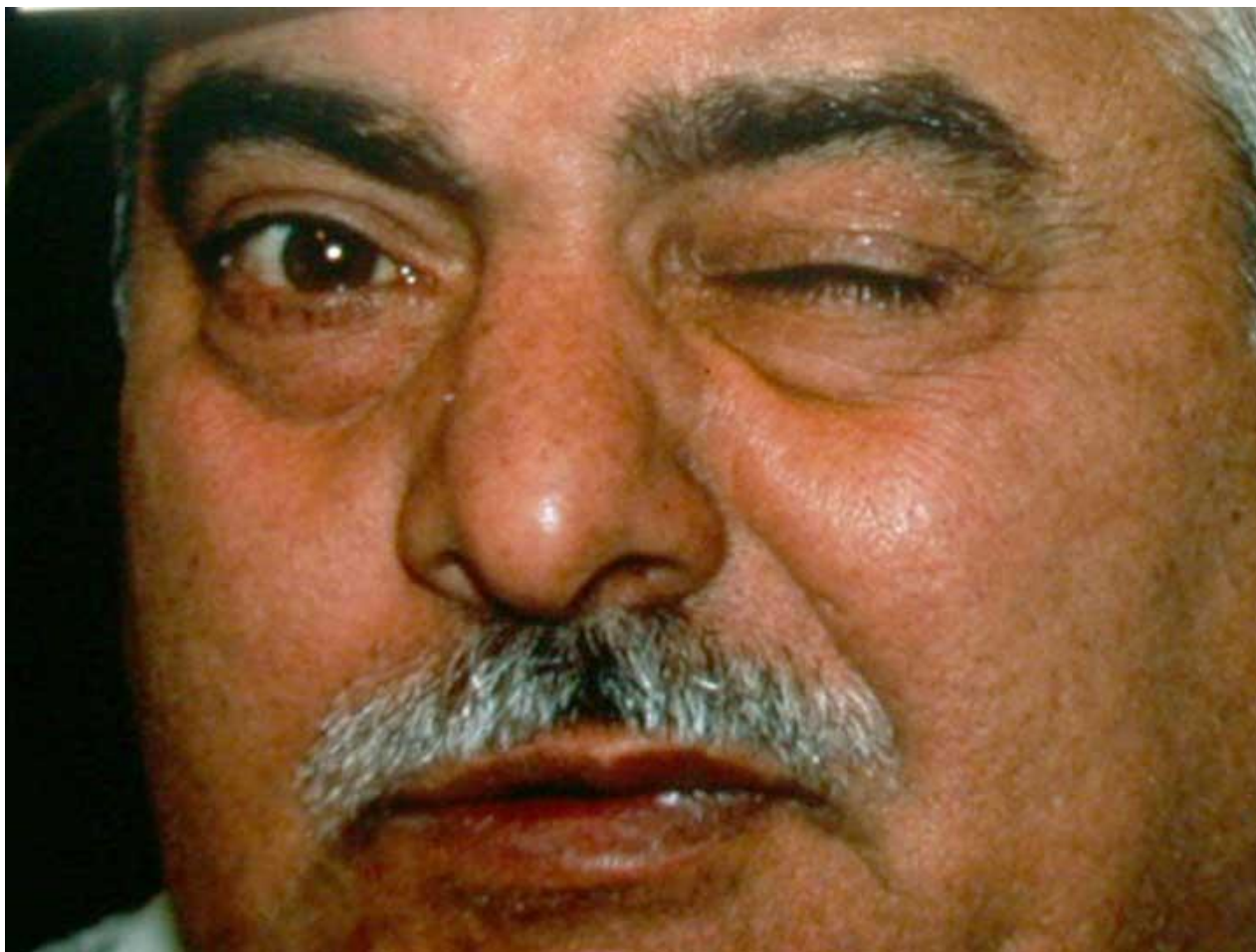
# Лицевой гемиспазм

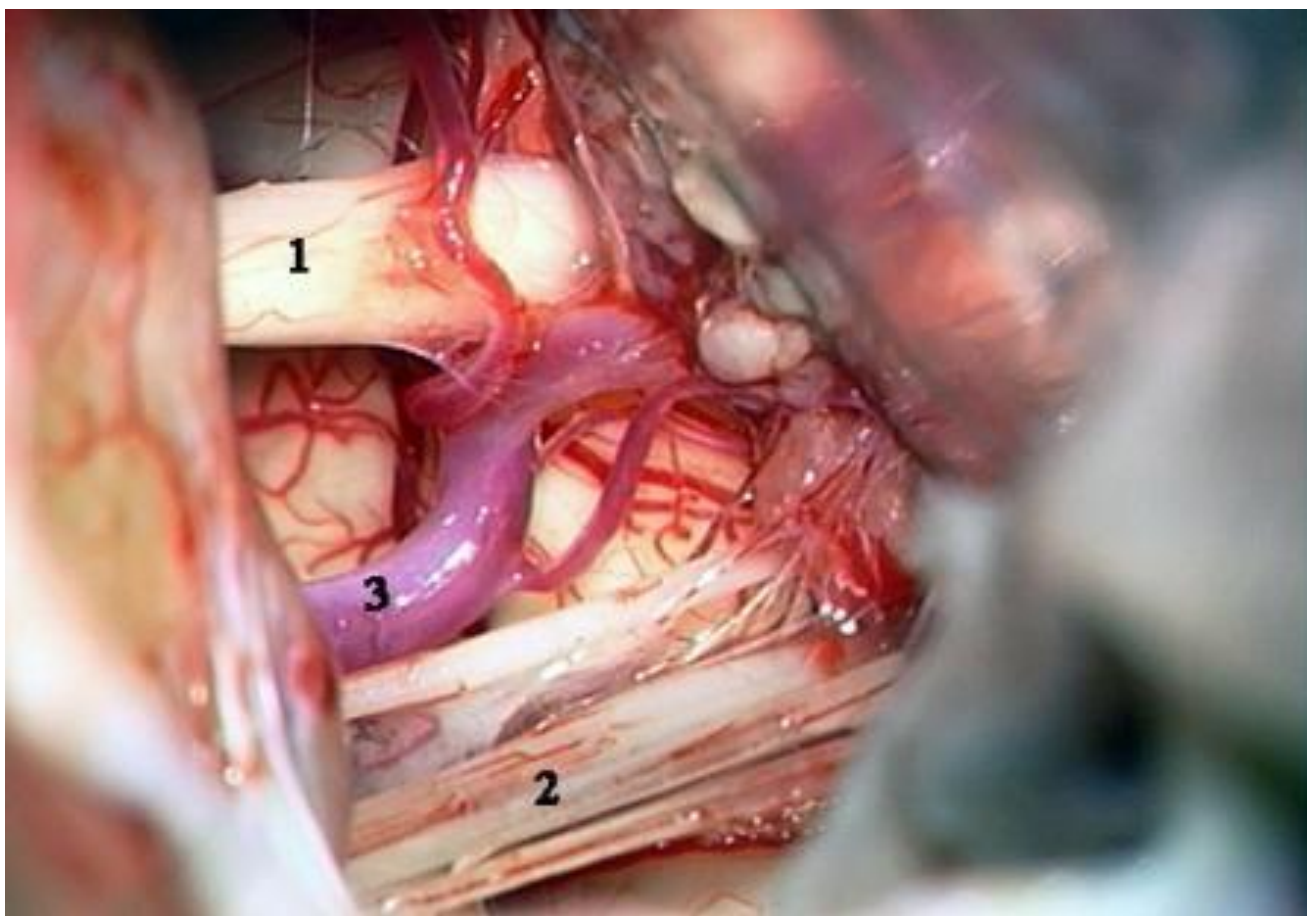
- Не поддается волевому контролю, не сопровождается корригирующими жестами и парадоксальными кинезиями
- Произвольное зажмуривание иногда провоцирует гиперкинез
- Состояние эмоционального напряжения, приводит к учащению двигательных пароксизмов, в то время как в покое он исчезает, хотя и не надолго
- Во время сна гиперкинез сохраняется, но возникает значительно реже

# Лицевой гемиспазм

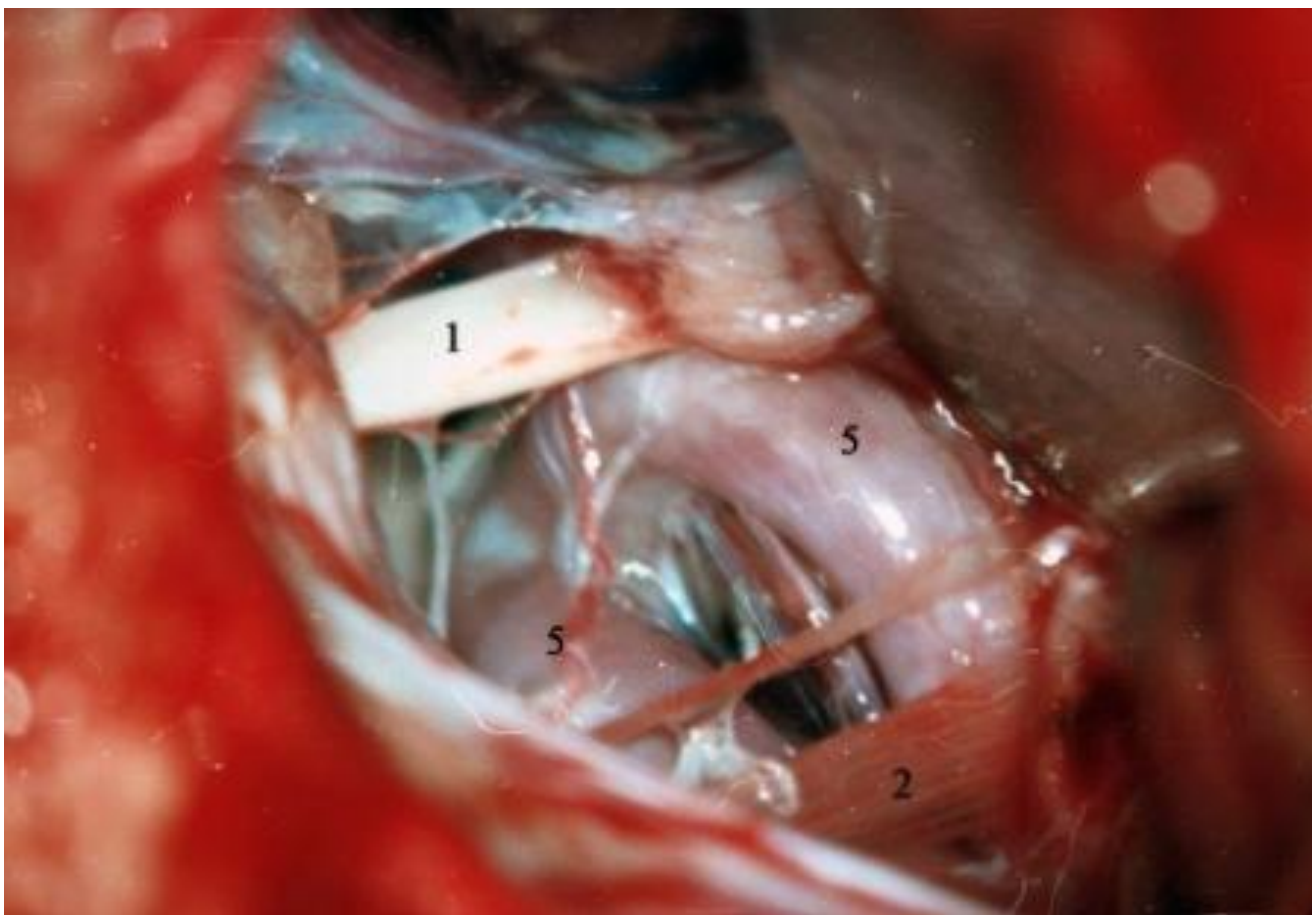
- На стороне гемиспазма, как правило, выявляются субклинические, но достаточно очевидные постоянные (фоновые) симптомы лёгкой недостаточности VII нерва

# Лицевой гемиспазм

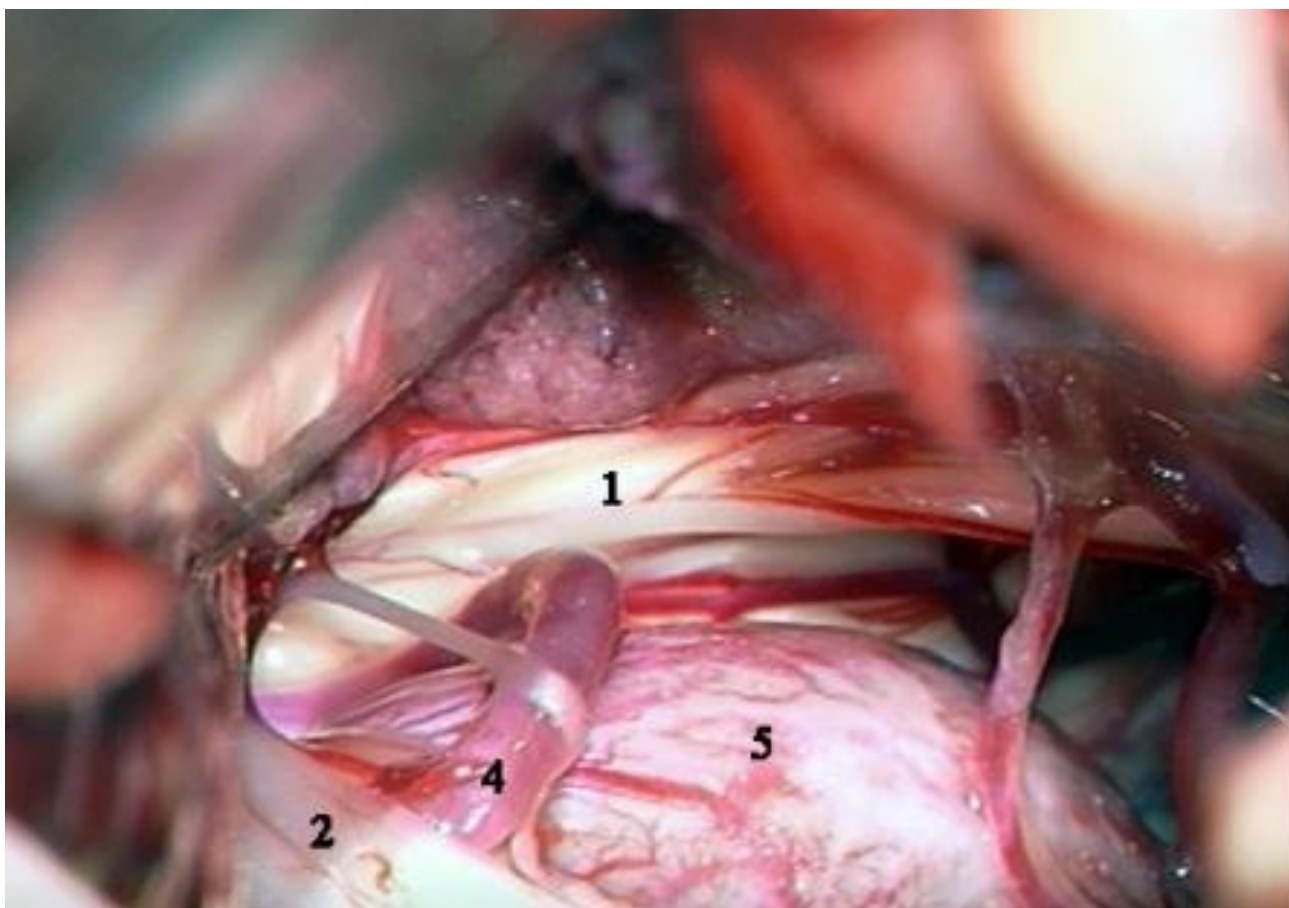




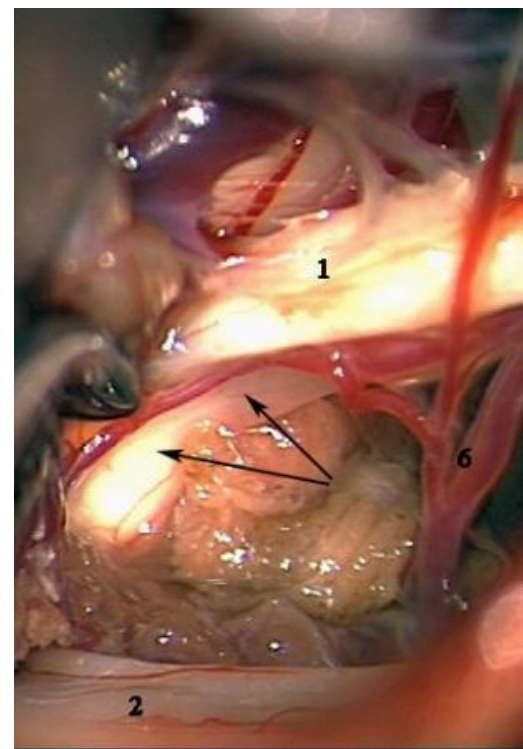
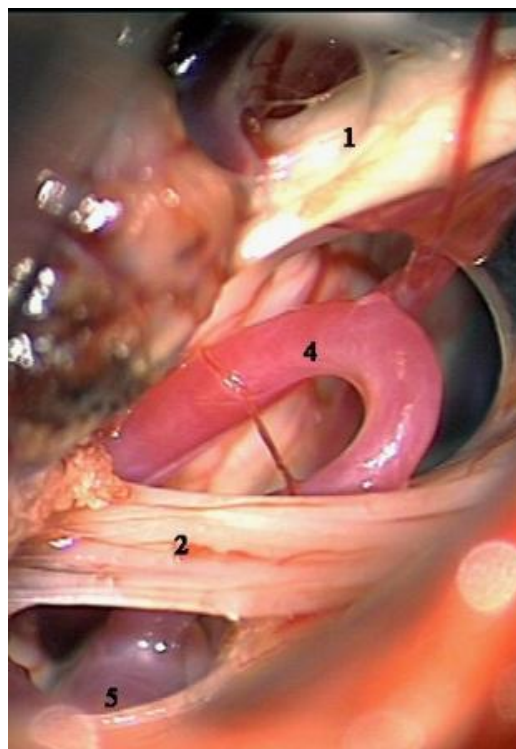
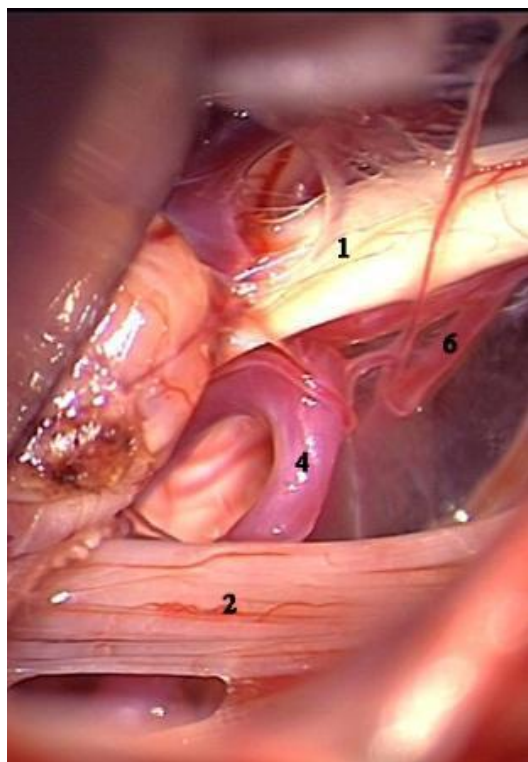
***Интраоперационная фотография при гемифациальном спазме слева. Компрессия лицевого нерва петлей передней нижней мозжечковой артерией.***



***Интраоперационная фотография при гемифациальном спазме слева. Компрессия лицевого нерва контралатеральной позвоночной артерией.***



***Интраоперационная фотография при гемифациальном спазме справа. Компрессия лицевого нерва позвоночной и задней нижней мозжечковой артериями.***



**Интраоперационная фотография при ГС справа. Компрессия лицевого нерва петлей задней нижней мозжечковой артерии. а – первоначальная картина невровазкулярного конфликта. б – артериальная петля смещена вниз от лицевого нерва в – между стволом головного мозга и артерией установлен фрагмент мышечной ткани. Сращенный со стволом головного мозга участок лицевого нерва (стрелки) деформирован в месте имевшегося сосудистого сдавления.**



Наиболее  
эффективный  
метод терапии  
гиперкинезов -  
ботулинотерапия



# Прогрессирующая гемиатрофия лица

- Начинается в возрасте 10-20 лет
- Появляются 1-2 бляшки уплотнения кожи
- Изменения распространяются на всю половину лица
- Кожа пораженной стороны истончена, пигментирована
- Мышцы уменьшаются в объеме за счет дистрофии жировой и соединительной ткани
- Признаков паралича мышц нет
- Облысение
- Иногда может быть атрофия  $\frac{1}{2}$  твердого и мягкого неба, языка



a)



b)



c)



d)

# Лечение

- Хирургическая коррекция косметического дефекта: аллопластика