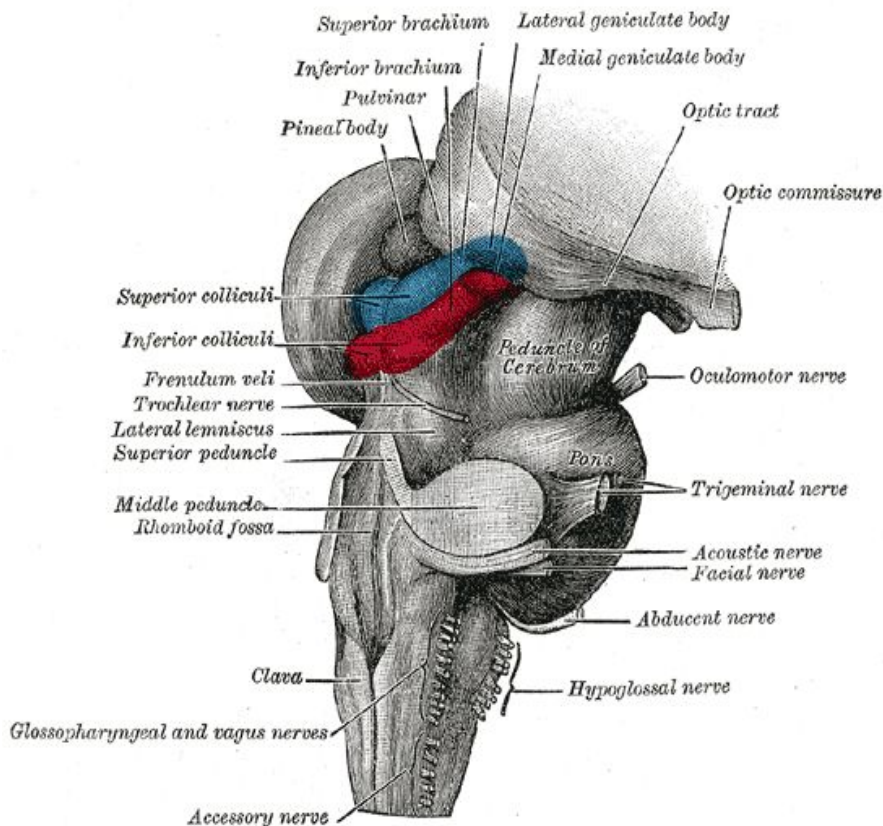


Бульбарный и псевдобульбарный синдромы



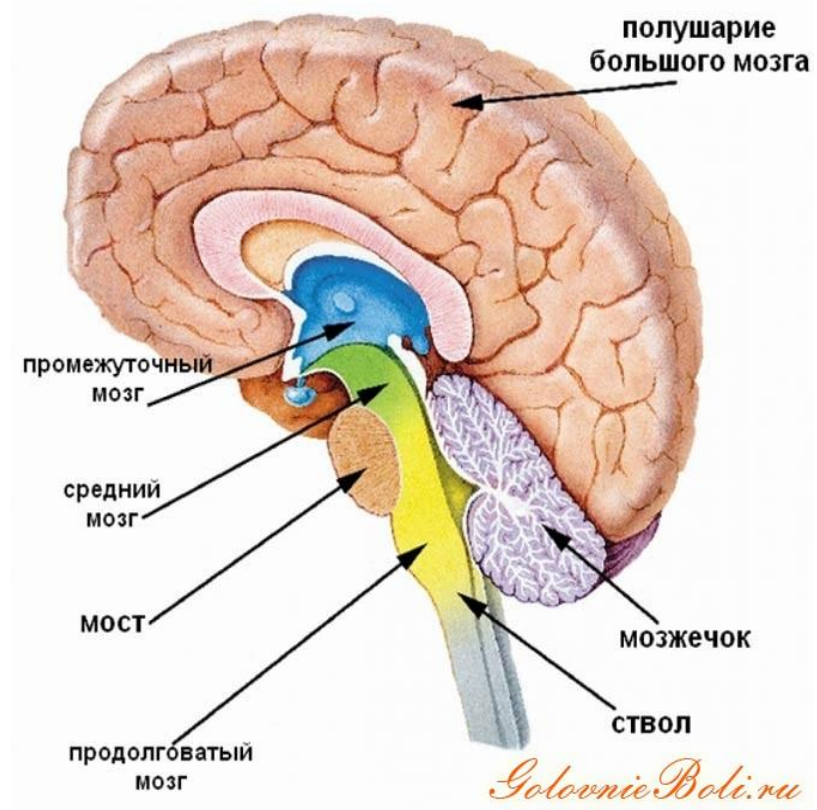
Ствол головного мозга



- В ствол всегда включают продолговатый мозг, варолиев мост и средний мозг.
- Ядра ствола головного мозга (их еще зовут ядрами черепных нервов) принимают участие в осуществлении многих, в том числе жизненно важных функций и безусловных рефлексов: регуляции дыхания, сердечной деятельности, кровообращения, реализации таких актов, как глотание, жевание, рвота, голосообразование, слезо- и слюноотделение и др.

Продолговатый мозг

- От спинного мозга начинается стволовая часть головного мозга, а точнее, последнего, продолговатого мозга. Граница у него – верхний край шейного крупного позвонка, а верхним расширенным концом он переходит в Варолиев мост
- По задней поверхности расположены ядра, это центры ответственные за дыхание, глотание, сердечную деятельность.



○ Языкоглоточный (IX) нерв:

Чувствительная порция заканчивается рецепторами в задней трети языка, мягком небе, зеве, глотке, слуховой трубе, барабанной полости, передней поверхности надгортанника.

Первый **двигательный** нейрон располагается в нижней части **прецентральной извилины**. В конечном итоге иннервируются волокна **шилоглоточной мышцы, поднимающей глотку и гортань**.

Парасимпатические волокна иннервируют нижнее **слюноотделительное ядро**, околоушную слюнную железу.

○ Блуждающий (X) нерв:

Двигательную иннервация мышц **мягкого неба, глотки, гортани**, а также поперечно-полосатых мышц **пищевода**.

Парасимпатическую иннервацию гладких мышц **легких, пищевода, желудка и кишечника** (до селезёночного изгиба ободочной кишки), а также мышцы сердца. Также влияет на секрецию желез желудка и поджелудочной железы.

Чувствительную иннервацию слизистой оболочки нижней части **глотки и гортани**.

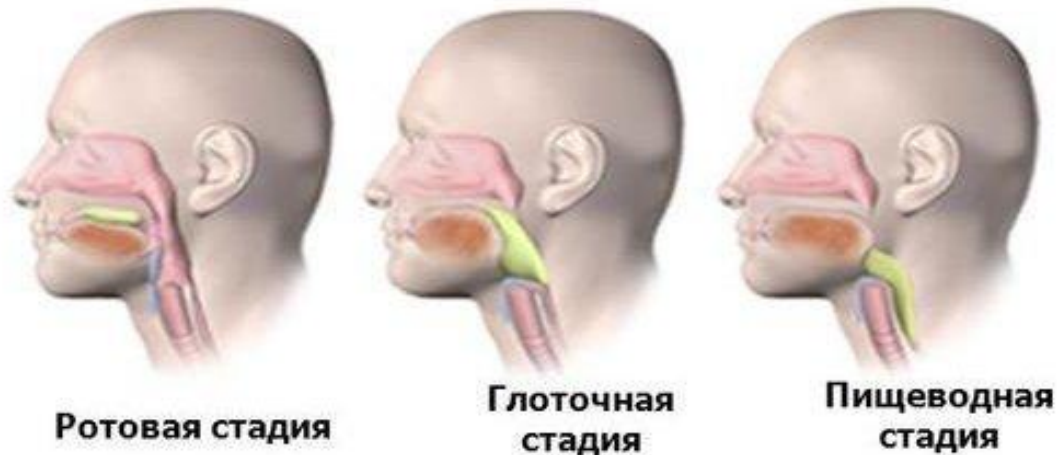
○ Подъязычный (XII) нерв:

Иннервация мышц самого **языка** и мышц, двигающих язык вперед и вниз, вверх и назад

Акт глотания

- Функция глотания состоит в точно управляемом переносе пищевого комка и жидкости изо рта в пищевод. Так как воздушный и пищевой потоки, пересекаясь, имеют общий путь во рту и глотке, существует тонкий механизм их разделения во время глотания, чтобы предотвратить попадание заглатываемой пищи в воздухоносные пути. Выделяют **оральную подготовительную** фазу, собственно **оральную фазу глотания** и **глотательный рефлекс**. Чтобы пищевой комок проходил через пищевод включается рефлекторный механизм.
- Подъём гортани способствует предотвращению аспирации и подниманию основания языка, что облегчает проталкивание пищи вниз в глотку. Верхний воздухоносный путь закрывается напряжением надгортанника, нижний — ложными голосовыми связками и, наконец, истинными голосовыми связками, которые действуют как клапан, предотвращающий попадание пищи в трахею.
- Координация глотания зависит от интеграции сенсорных путей от языка, слизистой полости рта и гортани (краниальные нервы V, VII, IX, X) и включения произвольных и рефлекторных сокращений мышц, иннервируемых V, VII и X—XII нервами.
- Медуллярный центр глотания расположен в области nucleus tractus solitarius очень близко к респираторному центру. Глотание координируется с фазами дыхания таким образом, чтобы глотательное апноэ следовало бы за вдохом, предотвращая аспирацию. Рефлекторное глотание остаётся нормально функционирующим даже при персистирующем вегетативном состоянии.

Регуляция глотания



В координации глотания принимают участие афферентные и эфферентные волокна, а также ядра тройничного, языкоглоточного и блуждающего нервов. По мере формирования пищевого комка и продвижения его из ротовой полости в пищевод происходит последовательное возбуждение рецепторов мягкого нёба, глотки и пищевода. Возбуждение от рецепторов поступает в центр глотания продолговатого мозга, который обеспечивает строго координированную последовательность рефлекторного сокращения всех мышц, участвующих в акте глотания. Центр глотания имеет тесную взаимосвязь с дыхательным центром. Во время глотания деятельность дыхательной мускулатуры тормозится.

Бульбарный синдром

(бульбарный паралич)

Бульбарный синдром – двустороннее поражение ядер, корешков или нервов бульбарной группы (IX, X, XII пары). Следовательно бульбарный паралич является **периферическим**.

Клиника:

1. **Дисфагия** (нарушение глотания, поперхивание, попадание жидкой пищи в нос)
2. **Анартрия или дизартрия** (нарушение произнесения трудно артикулируемых слов)
3. **Афония** (осиплость, нарушение звучности голоса)
4. **Назолалия** (носовой оттенок голоса, «французский прононс»)
5. **Атрофия мышц языка и фасцикулярные подергивания в них**
6. **Исчезновение (снижение) глоточного и небного рефлексов**

Причины бульбарного синдрома:

- Сирингобульбомиелия
- Боковой амиотрофический склероз
- Полиомиелит
- Клещевой энцефалит, боррелиоз
- Острая демиелинизирующая полирадикулонейропатия Гийена-Барре
- Спинальные амиотрофии
- Дифтерийная, поствакцинальная и паранеопластическая полинейропатии
- Гипертиреоз
- Ботулизм
- Опухоль в продолговатом мозге
- Костные аномалии, аномалия Арнольда-Киари
- Менингит
- ОНМК в ВББ (продолговатый мозг) сосудистые поражения ствола, при которых дисфагия представлена в картине альтернирующих синдромов Валенберга-Захарченко, Сестана-Шене, Авеллиса, Шмидта, Тепиа, Берне, Джексона.

Псевдобульбарный синдром (псевдобульбарный паралич)

- Расстройства, в значительной мере аналогичные тем, которые возникают при поражении ядер или нервов бульбарной группы (бульбарный паралич), могут возникать при двустороннем надъядерном поражении (корково-ядерных путей на любом участке, в том числе и в стволе мозга выше продолговатого мозга).

Расстройства носят характер **центральный**.

Парез мышц языка, мягкого неба и глотки **не сопровождается атрофией** и выражен значительно меньше чем при бульбарном параличе.

Вызываются **рефлексы орального автоматизма**, которые связаны с сопутствующим нарушением функции центральных мотонейронов и корково-ядерных путей к ядрам лицевого и тройничного нервов.

Часто П. п. сопутствуют приступы **насильственного смеха или плача**, которые не связаны с эмоциями и возникают вследствие спастического сокращения мимических мышц. Одновременно могут наблюдаться слабодушие, нарушение внимания, памяти с последующим **снижением интеллекта**.

Рефлексы орального автоматизма

- **Нижнечелюстной рефлекс (Бехтерева)** вызывается постукиванием молоточком по подбородку или по шпателью, положенному на нижние зубы, при слегка открытом рте. Ответной реакцией является сокращение жевательных мышц, вызывающее смыкание челюстей (поднятие нижней челюсти). Рефлекс не отличается большим постоянством в норме и резко повышается при псевдобульбарном параличе.
- К рефлексам орального автоматизма относятся многочисленные рефлексы, ответной реакцией при которых является вытягивание губ вперёд. Вызываются они прикосновением к губам, постукиванием молоточком по верхней губе или вокруг рта в области круговой мышцы рта — **хоботковый рефлекс**, и даже при приближении молоточка к губам — **дистанс-оральный рефлекс**.
- Та же ответная реакция может возникнуть и при поколачивании молоточком по спинке носа (**назо-лабиальный рефлекс** Аствацатурова).
- К симптомам орального автоматизма примыкает и **ладонно-подбородочный рефлекс** Маринеску-Радовича. Вызывается он штриховым раздражением кожи в области возвышения ладонной поверхности большого пальца. Ответная реакция — сокращение подбородочной мышцы — отмечается обычно на той же стороне.
- Иногда при псевдобульбарном параличе вызывается «бульдожий» рефлекс (симптом Янышевского) — **судорожное сжатие челюстей** в ответ на раздражение шпателем губ, дёсен или твёрдого нёба.

Насильственный смех и плач

- Один из главных симптомов псевдобульбарного паралича — приступы судорожного смеха и плача, носящие насильственный характер; лицевые мышцы, которые у таких больных произвольно не могут сокращаться, приходят в чрезмерное сокращение.

Больные могут начать непроизвольно плакать при показывании зубов, поглаживании бумажкой по верхней губе. Возникновение этого симптома объясняют перерывом тормозящих путей, направляющихся к бульбарным центрам, нарушением целостности субкортикальных образований (зрительный бугор, полосатое тело и пр.).

Лицо приобретает маскообразный характер вследствие двустороннего пареза лицевой мускулатуры. При приступах насильственного смеха или плача веки хорошо смыкаются. Если предложить больному открыть или закрыть глаза, он открывает рот.

Причины псевдобульбарного паралича

- Псевдобульбарный паралич чаще **развивается** при выраженном **атеросклерозе сосудов** головного мозга.
- Двусторонние неврологические нарушения возникают после **повторных ишемических или геморрагических инсультов**, следствием которых является образование множественных мелких очагов поражения в полушариях головного мозга. Кортико-ядерные проводники при этом могут повреждаться на различных уровнях, чаще во внутренней капсуле, мосту мозга.
- Кроме того, П. п. наблюдается при **перинатальных повреждениях** головного мозга,
- Поражении корково-ядерных трактов при **наследственно-дегенеративных заболеваниях**, болезни Пика, болезни Крейтцфельдта — Якоба
- **Тяжелая черепно-мозговая травма**
- Постреанимационных осложнениях у лиц, перенесших **гипоксию головного мозга**. В остром периоде церебральной гипоксии П. п. может развиваться вследствие диффузного поражения коры полушарий головного мозга

Различие между бульбарным и псевдобульбарным параличем

	Бульбарный синдром	Псевдобульбарный синдром
Общие проявления	Дизартрия, дисфония и дизартрия; свисание дужек мягкого неба, снижение их подвижности; паралич голосовых связок (при ларингоскопии)	
Различные проявления	Утрата небного и глоточного рефлексов	Оживление небного и глоточного рефлексов; симптомы орального автоматизма, насильственный схем или плач
Локализация поражения	Продолговатый мозга (двойное ядро) или языкоглоточный, блуждающий и подъязычный нервы	Двустороннее поражение корково-ядерных путей на уровне больших полушарий или ствола мозга

- В норме при фонации движения мягкого нёба симметричны, и прикосновение шпателем к каждой из сторон задней стенки глотки вызывает глоточный рефлекс. Двустороннее отсутствие глоточного рефлекса часто встречается у здоровых людей и не имеет диагностического значения. У больного в коматозном состоянии при отсасывании слизи через эндотрахеальную трубку при нормальной функции IX и X нервов должен возникать кашель. При охриплости голоса необходимо осмотреть голосовые связки.

Прогноз

- Обычно способность глотать начинает восстанавливаться через 2-3 недели (иногда с 2х месяцев) после инсульта, продолжительность периода восстановления индивидуальна.
- Кормление осуществляется (при угрозе аспирации) через назогастральный зонд
- При дисфагии более 2х месяцев планируется гастростомия

Студенты



Спасибо за внимание