

Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение
высшего образования «Красноярский государственный медицинский
университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого» Министерства
здравоохранения Российской Федерации

Реферат

На тему: Бульбарные синдромы.

ФИО: Хасанов Искандар Комилжонович
Специальность: Неврология

Патогенез

В зависимости от этиологии основного заболевания происходит нарушение синаптической передачи при относительной структурной сохранности основных образований, разрушение ядер или выраженная компрессия нервных структур. При этом нет нарушения проведения импульсов по корково-ядерным путям и повреждения центральных мотонейронов в лобном отделе головного мозга, что отличает бульбарный синдром от псевдобульбарного. Это важно не только для диагностики уровня поражения в центральной нервной системе и определения причины формирования основных симптомов, но и для оценки прогноза заболевания.

Бульбарный синдром развивается при одновременном поражении IX, X и XII пар черепно-мозговых нервов. Патологический процесс может захватывать их двигательные ядра в продолговатом мозге (называемом ранее бульбой), выходящие на основание мозга корешки или уже сформированные нервы. Поражение ядер обычно билатеральное или двустороннее, мозаичность для этого синдрома не характерна.

Развивающиеся при бульбарном синдроме параличи мышц языка, мягкого нёба, глотки, надгортанника и гортани относят к периферическим. Поэтому они сопровождаются снижением или выпадением нёбного и глоточного рефлекса, гипотонусом и последующей атрофией парализованных мышц. Не исключено и появление фасцикуляций, видимых при осмотре языка. А последующее вовлечение в патологический процесс нейронов дыхательного и сосудодвигательного центров в продолговатом мозге, нарушение парасимпатической регуляции становятся причиной развития угрожающих жизни состояний.

Основные причины

Причиной бульбарного синдрома могут быть:

- сосудистые катастрофы в вертебро-базилярном бассейне, приводящие к ишемическому или геморрагическому поражению краиноспинальной области;

- первичные и метастатические опухоли ствола и продолговатого мозга, саркоматоз, гранулематозы различной этиологии;
- состояния, дающие положительный масс-эффект без четко очерченного образования в задней черепной ямке и угрожающие вклиниванием мозга в большое затылочное отверстие (кровоизлияния, отек нервной ткани при инсультах соседних областей или остром диффузном поражении головного мозга);
- опухоли мозжечка, приводящие к компрессии продолговатого мозга;
- перелом основания черепа;
- сирингобульбия;
- менингиты и энцефалиты различной этиологии;
- полинейропатии (паранеопластическая, дифтерийная, Гийена-Барре, постvakцинальная, эндокринная), полиомиелит;
- боковой амиотрофический склероз, а также генетически обусловленные спинально-бульбарная амиотрофия Кеннеди, спинальная амиотрофия Верднига-Гофмана и бульбоспинальная амиотрофия детского возраста (болезнь Фацио-Лонде);
- подавление активности мотонейронов головного мозга ботулиническим токсином.

Многие авторы относят к бульбарному синдрому также изменения при поражении мышц мягкого нёба, глотки и гортани. В этом случае их причиной является нарушение нервно-мышечной передачи или первичное поражение мышечной ткани при миопатиях, миастении или дистрофической миотонии. Продолговатый мозг (бульба) при миотатических заболеваниях остается интактным, поэтому говорят об особой форме бульбарного паралича.

Клиническая картина

Сочетанное периферическое поражение языкоглоточного, блуждающего и подъязычного нервов приводит к парезам мышц нёба, глотки, гортани, языка. Характерным является сочетание триады «дисфония-дизартрия-дисфагия» с парезом половины языка, провисанием нёбной занавески и исчезновением глоточного и нёбного рефлексов. Видимые в ротоглотке изменения чаще всего асимметричны, появление двусторонней бульбарной симптоматики является прогностически неблагоприятным признаком.

При осмотре выявляются девиация (отклонение) языка в сторону очага. Его парализованная половина становится гипотоничной и малоподвижной, в ней могут появляться фасцикуляции. При двустороннем бульбарном параличе отмечается практически полная неподвижность всего языка, или глоссплегия. Из-за нарастающей атрофии паретичных мышц пораженная половина языка постепенно истончается, приобретает патологическую складчатость.

Парез мышц мягкого неба приводит к неподвижности небных дужек, провисанию и гипотонии нёбной занавески с отклонением нёбного язычка в здоровую сторону. Вместе с выпадением глоточного рефлекса, нарушением функционирования мышц глотки и надгортанника это становится причиной дисфагии. Возникают затруднения при глотании, поперхивания, заброс пищи и жидкостей в полость носа и дыхательные пути. Поэтому у пациентов с бульбарным синдромом отмечается высокий риск развития аспирационных пневмоний и бронхитов.

При поражении парасимпатической лорции подъязычного нерва нарушается вегетативная иннервация слюнных желез. Возникающее при этом усиление продукции слюны вместе с нарушением глотания становится причиной слюнотечения. Иногда оно настолько выражено, что пациенты вынуждены постоянно пользоваться платком.

Дисфония при бульбарном синдроме проявляется гнусавостью, глухостью и хриплостью голоса вследствие паралича голосовых связок и пареза мягкого неба. Носовой оттенок речи называют назолалией, такая назализация звукопроизношения может появляться и при отсутствии явных нарушений глотания и поперхиваний. Дисфония сочетается с дизартрией, когда появляется

невнятность речи из-за нарушения подвижности языка и других мышц, участвующих в артикуляции. Поражение продолговатого мозга нередко приводит к комбинации бульбарного синдрома с парезом лицевого нерва, что тоже влияет на внятность речи.

При выраженном параличе мышц нёба, глотки и гортани может возникать асфиксия из-за механического перекрывания просвета респираторного тракта. При двустороннем поражении блуждающего нерва (или его ядер в продолговатом мозге) угнетается работа сердца и дыхательной системы, что обусловлено нарушением их парасимпатической регуляции.

Лечения требует не сам бульбарный синдром, а основное заболевание и возникающие жизнеугрожающие состояния. При нарастании выраженности симптомов и появлении признаков сердечной и дыхательной недостаточности пациенту требуется перевод в отделение интенсивной терапии. По показаниям проводят ИВЛ, устанавливают назогастральный зонд.

Для коррекции нарушений помимо этиотропной терапии назначают препараты различных групп с нейротрофическим, нейропротективным, метаболическим, сосудистым действием. Уменьшить гиперсаливацию можно при помощи атропина. В восстановительном периоде или при хронических заболеваниях для улучшения речи и глотания назначают массаж, занятия с логопедом, кинезиотерапию.

Бульбарный синдром является грозным признаком поражения продолговатого мозга. Его появление требует обязательного обращения к врачу для уточнения этиологии и решения вопроса о необходимости госпитализации.

Рецензия

Бульбарный синдром , при котором на первый план выступают паралич черепных нервов, ядра которых заложены в продолговатом мозге. Поражения пирамидного пути на уровне продолговатого мозга вызывают гемиплегию или квадриплегию . Редко возникает перекрестный паралич в результате поражения пирамидного пути на уровне его перекреста ; при этом паралич руки на одной стороне сочетается с параличом ноги на противоположной стороне. Нередко поражения пирамидного пути вовлекают в процесс ядра и корешки 9-12 пар черепно-мозговых нервов. При этом на стороне очага наступает паралич одного или нескольких черепных нервов , а на противоположной — гемиплегия (например периферический паралич подъязычного нерва на стороне поражения и гемиплегия противоположных конечностей (синдром Джексона)).