

Поражение лицевого нерва

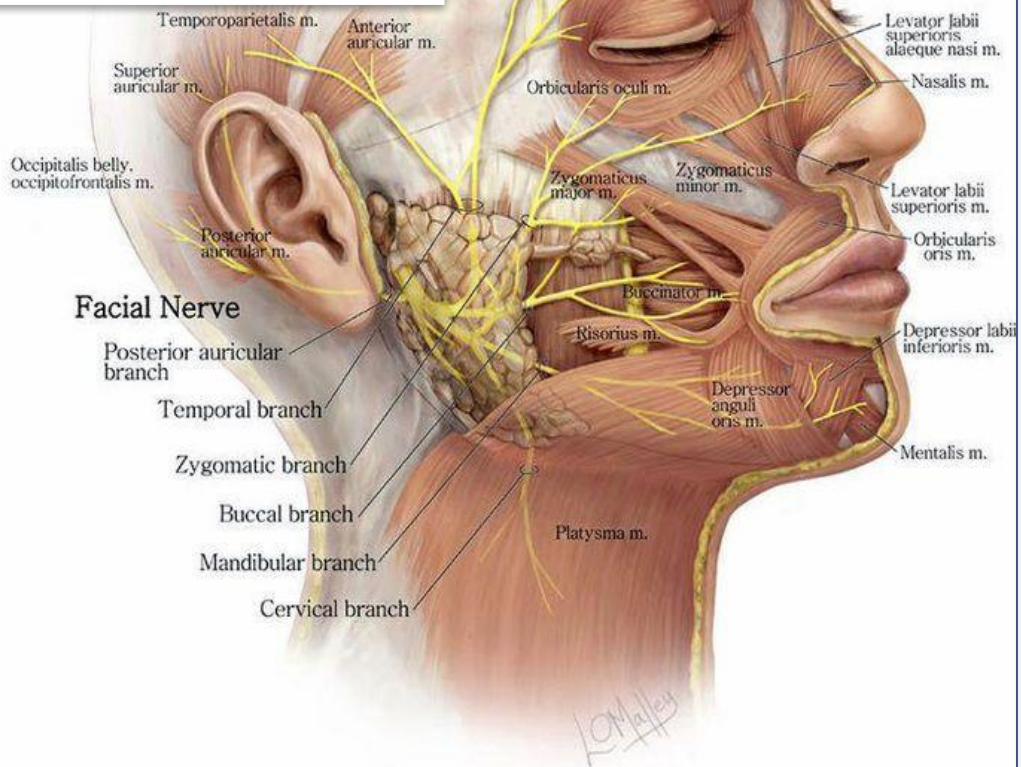
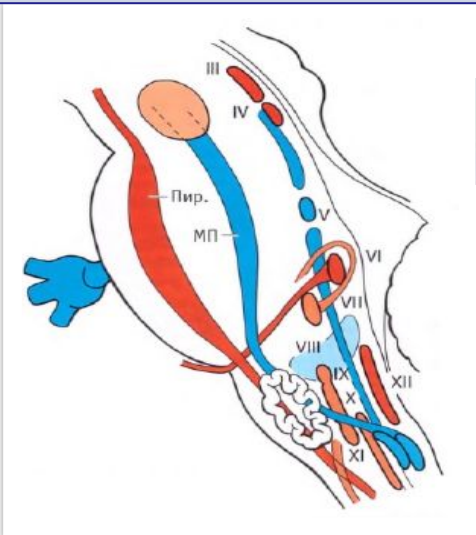
Докладчик: ординатор Гоголева
А.Г.

Руководитель: к.м.н., ассистент
Масютина С.М.

Двигательная порция

Двигательное ядро лицевого

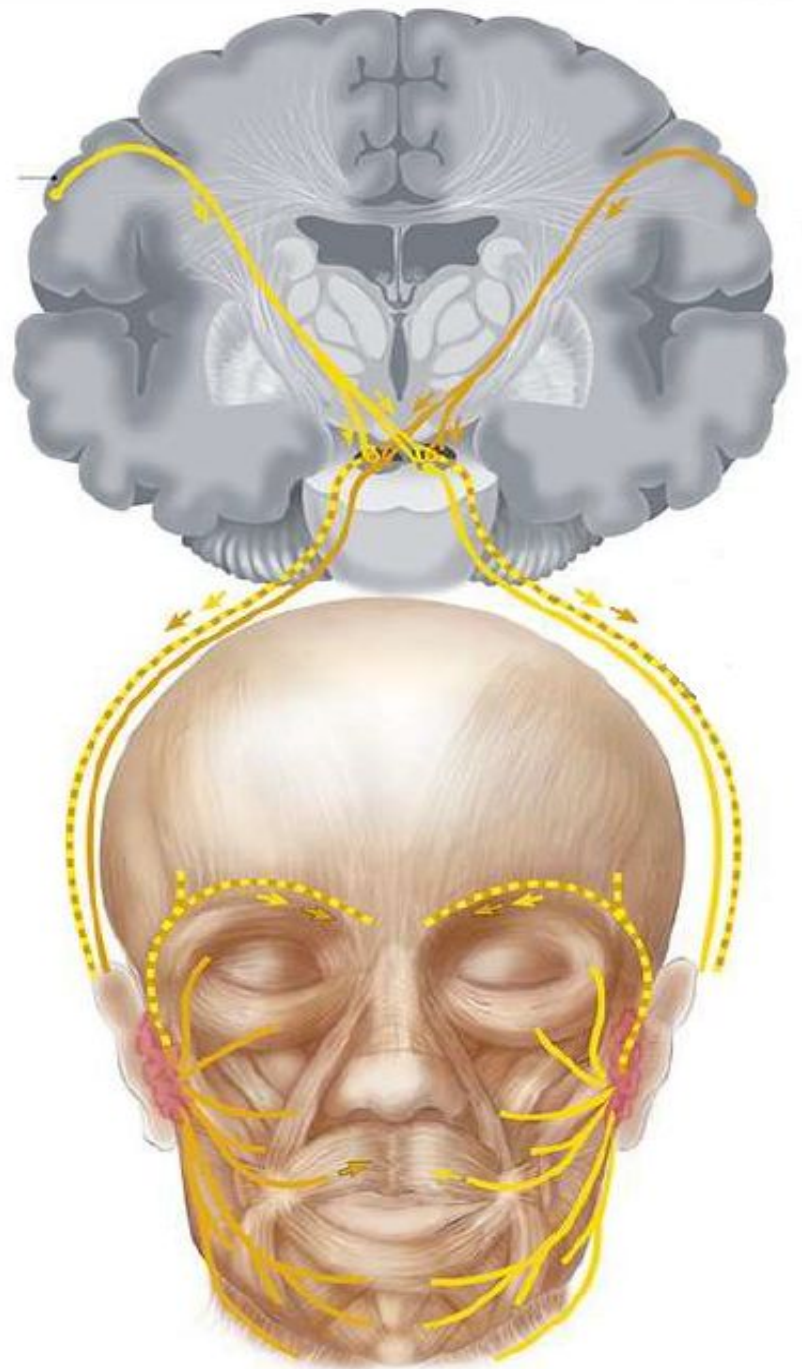
Muscles of Facial Expression and Innervation by Cranial Nerve VII (Facial)



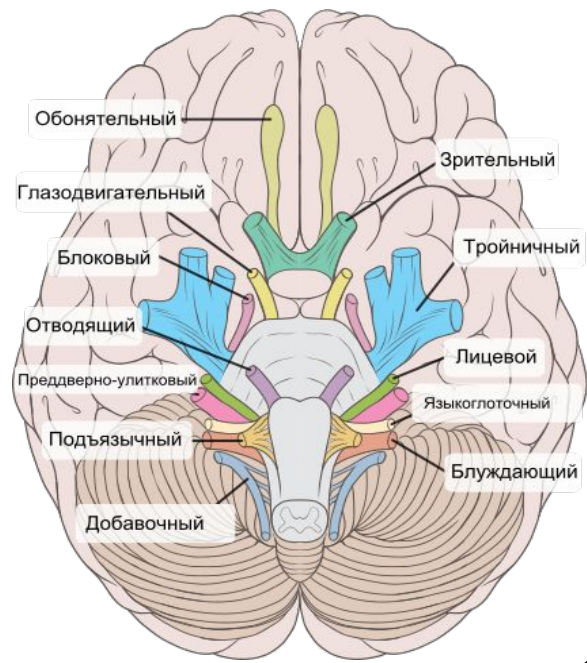
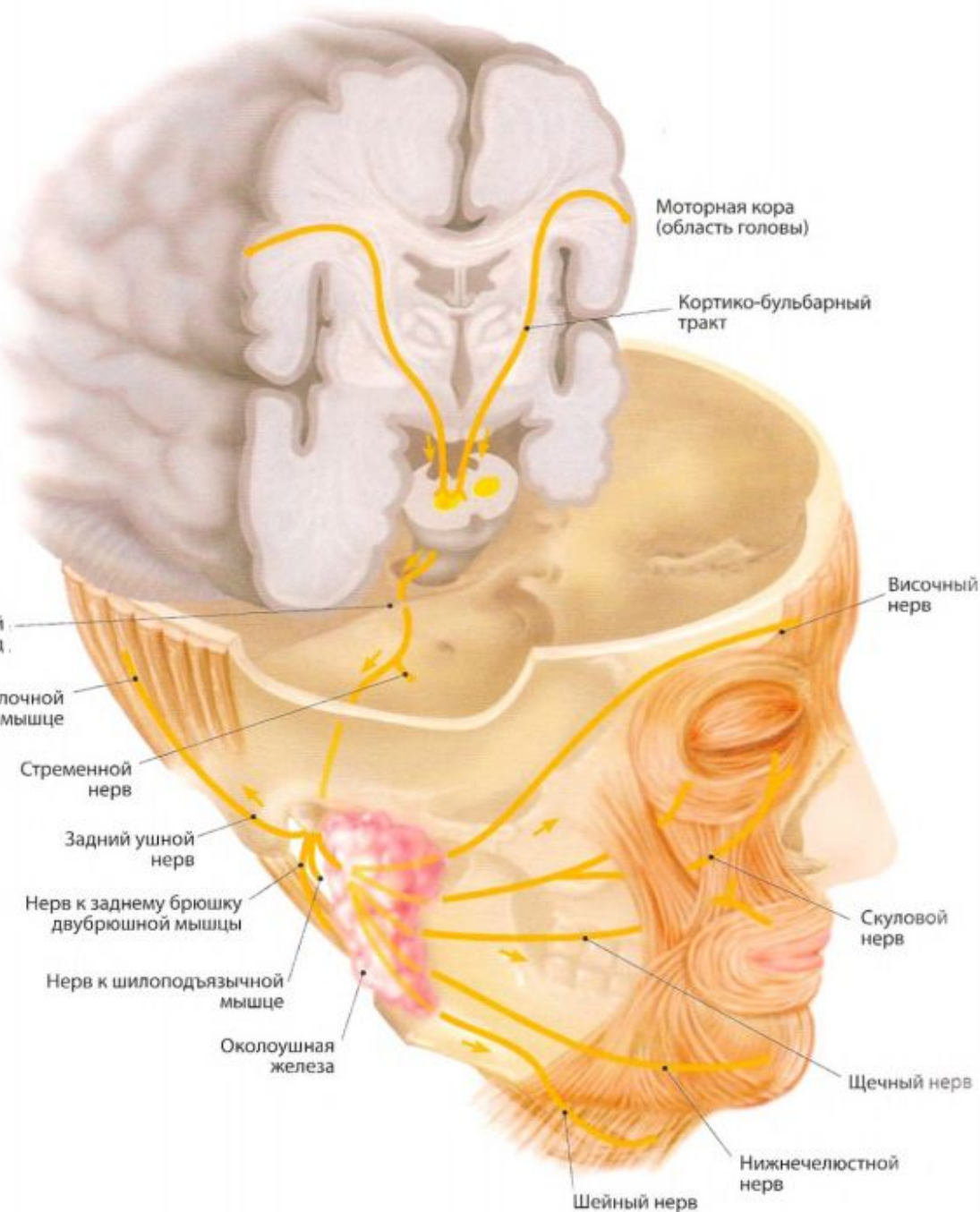
нерва располагается в
 вентральном отделе моста.
 Аксоны направляются к
 дорсальной поверхности, делают
 петлю вокруг ядра отводящего
 нерва (внутреннее колено),
 возвращаются в вентральный
 отдел и выходят из ствола мозга в
 области ММУ, вместе с
 преддверно-улитковым нервом
 входят во внутренний слуховой
 проход. Далее VII пара отделяется
 от VIII и следует в канал лицевого
 нерва, где совершает еще один
 поворот (наружное колено), и
 покидает полость черепа через
 шилососцевидное отверстие.
 Пробождая околоушную железу, на
 лице нерв распадается на ряд
 конечных ветвей по типу «гусиной
 лапки» и иннервирует мимические
 мышцы.

Центральные мотонейроны для лицевых мышц располагаются в нижних отделах предцентральной извилины. Их аксоны проходят в составе кортико-нуклеарного пути, совершают надъядерный перекрест: к мышцам верхней половины лица перекрест частичный (двусторонняя корковая иннервация), к мышцам нижней половины лица – перекрест полный (односторонняя контрлатеральная корковая иннервация).

Аксоны двигательных нейронов лицевого нерва формируют эфферентное звено нескольких рефлекторных дуг: закрытие глаза в ответ на раздражение роговицы (корнеальный, или мигательный рефлекс), яркий свет (зрачковый рефлекс), удар молоточком по надбровной дуге (набровный рефлекс); сокращение стремениных мышц в ответ на громкие звуки (стапедиальный рефлекс); сосание в ответ на получение чувствительной информации о прикосновении ко рту (сосательный рефлекс).

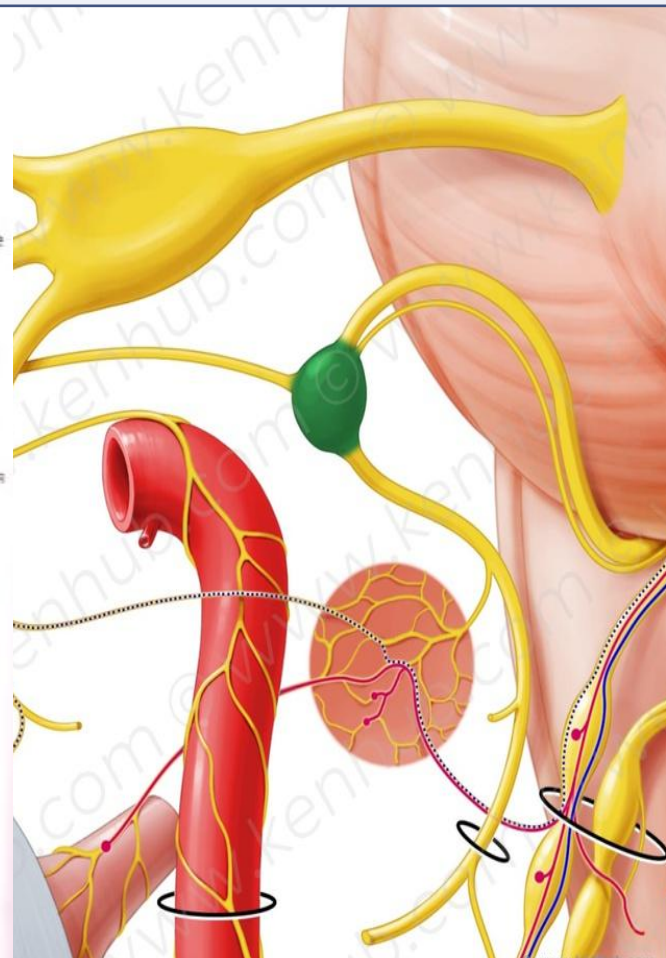
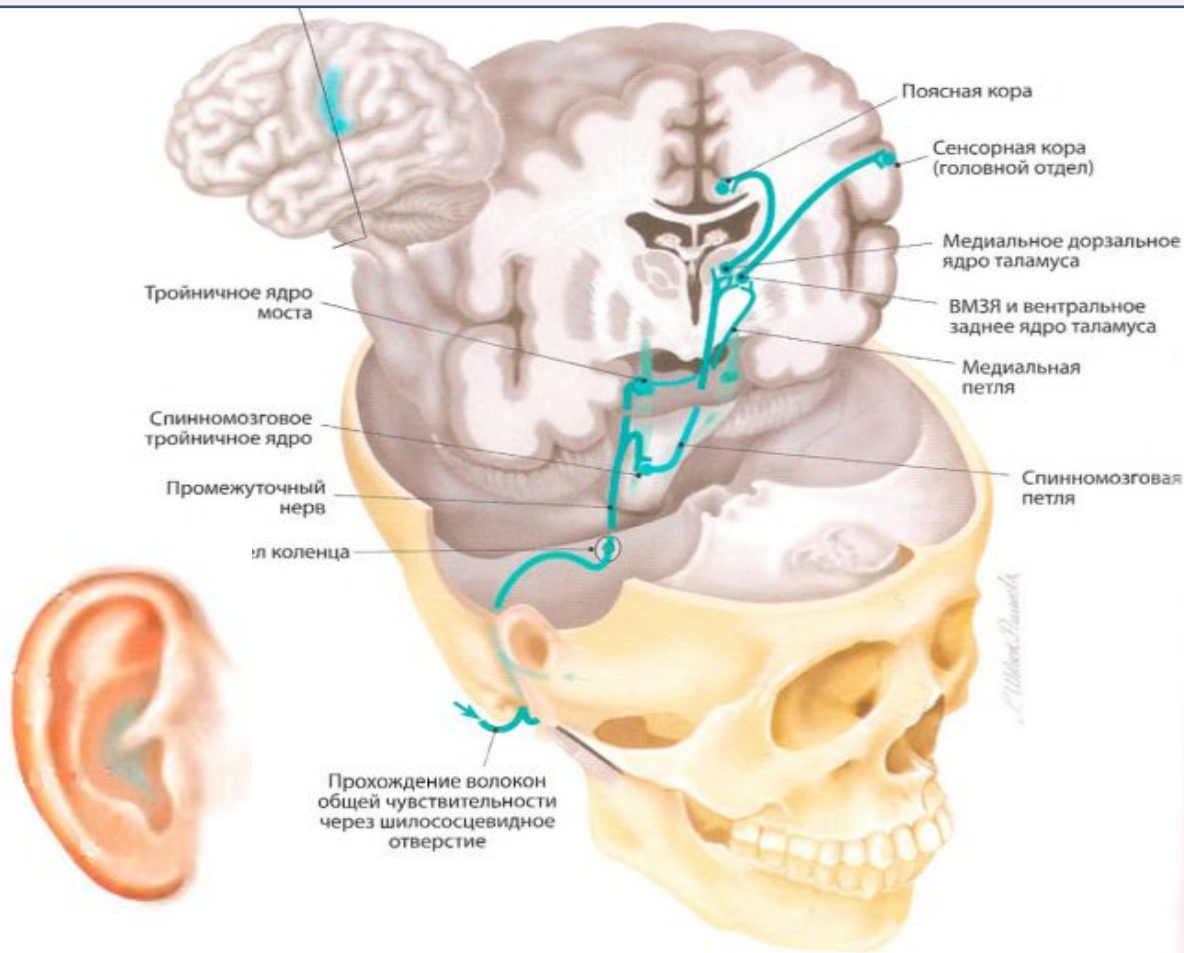


L. Weber, P. Parnas



Чувствительная порция

Первые нейроны располагаются в ганглии коленца. Периферические отростки разветвляются в коже ушной раковины, наружного слухового прохода, наружной поверхности барабанной перепонки, в среднем ухе, слуховой трубе. Центральные отростки идут в составе лицевого нерва, по ним тактильная и болевая информация направляется к ядрам тройничного нерва, и далее в таламус и сенсорную кору.

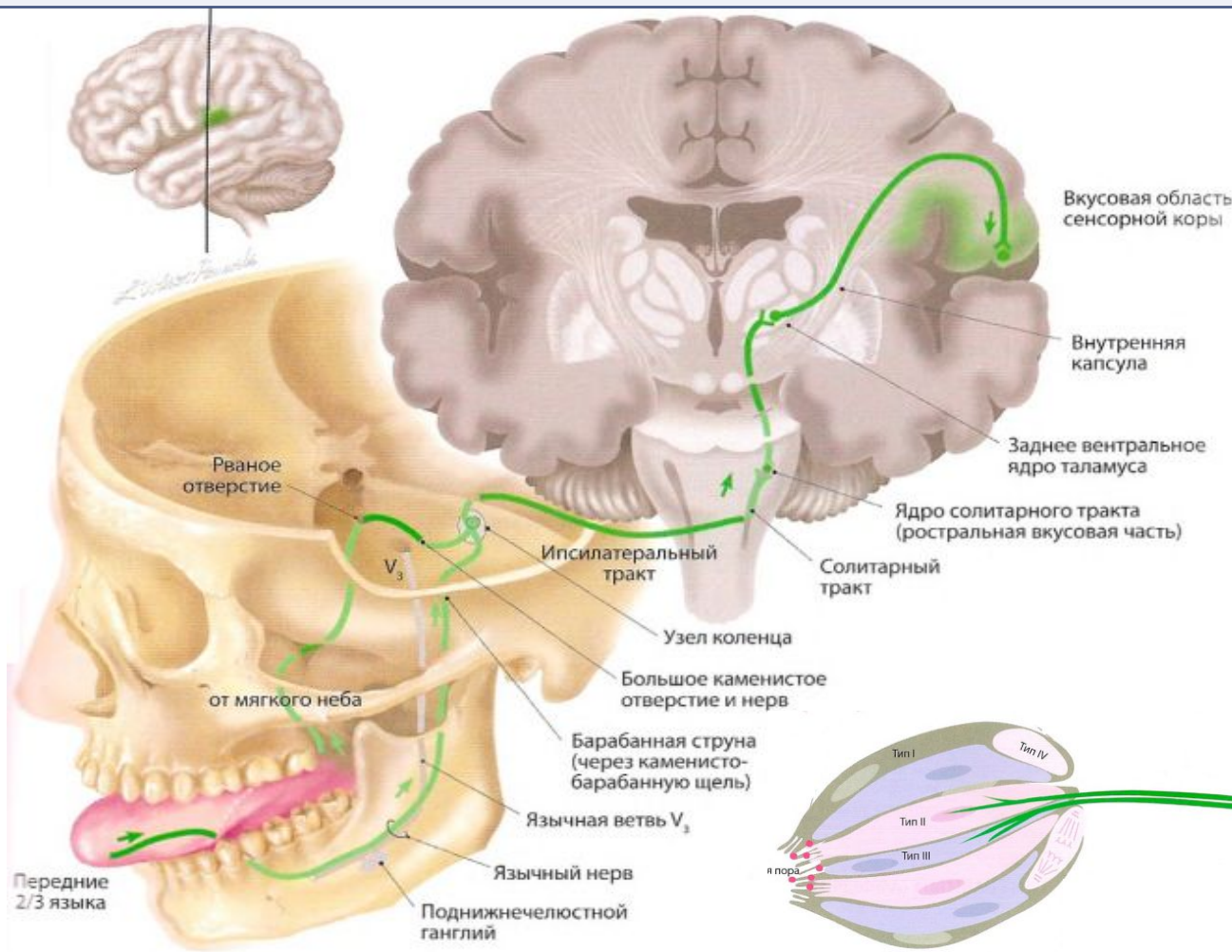


Нерв содержит волокна специальной (вкусовой) чувствительности.

Периферические вкусовые нейроны представлены клетками ганглия коленца, а также клетками нижних узлов языкоглоточного и блуждающего нервов.

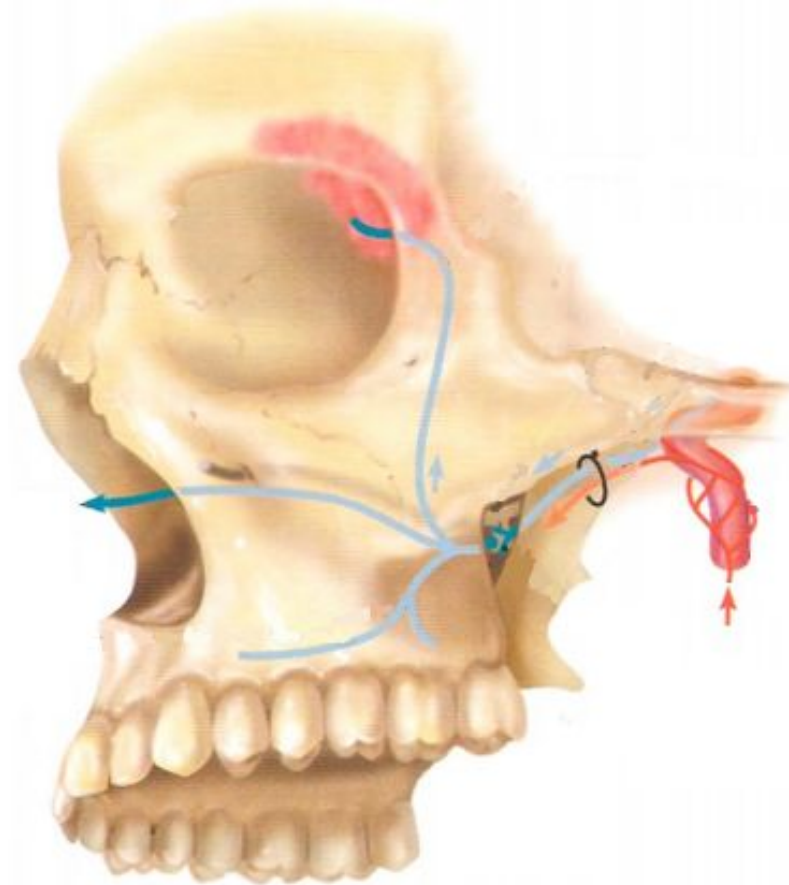
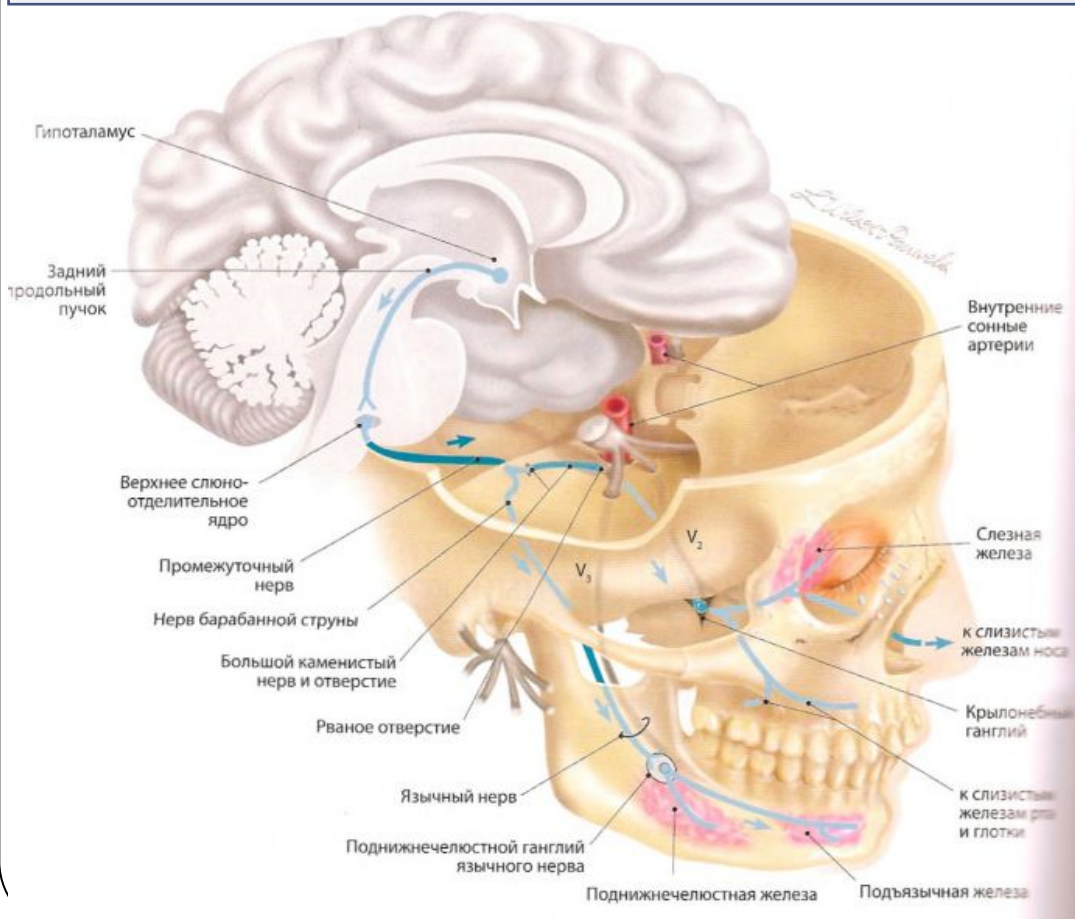
Периферические отростки клеток ганглия в составе барабанной струны покидают лицевой нерв и в составе нижнечелюстной ветви тройничного нерва достигают слизистой оболочки передних двух третей языка, где заканчиваются вкусовыми рецепторами.

Центральные отростки клеток ганглия коленца вступают в ствол мозга и контактируют с клетками ядра одиночного пути. Импульсы от вкусовых ядер поступают в таламус как своей, так и противоположной стороны, затем к нейронам крючка и парагиппокампальной извилины, миндалевидного тела.



Вегетативная (парасимпатическая) порция

Эфферентные парасимпатические волокна начинаются от слезного и верхнего слюноотделительного ядер. Слезотделительные волокна покидают ствол лицевого нерва и проходят в составе большого каменистого нерва. Он, соединяясь с глубоким каменистым нервом из симпатического сплетения внутренней сонной артерии, достигает крылонебного ганглия, аксоны которого проходят к слезной железе и к железам слизистой оболочки носа.



Слюноотделительные волокна проходят в составе барабанной струны, входят в систему тройничного нерва (n. lingualis) и оканчиваются у клеток поднижнечелюстного ганглия. Аксоны клеток ганглия достигают подъязычной и поднижнечелюстной желез и стимулируют саливацию.

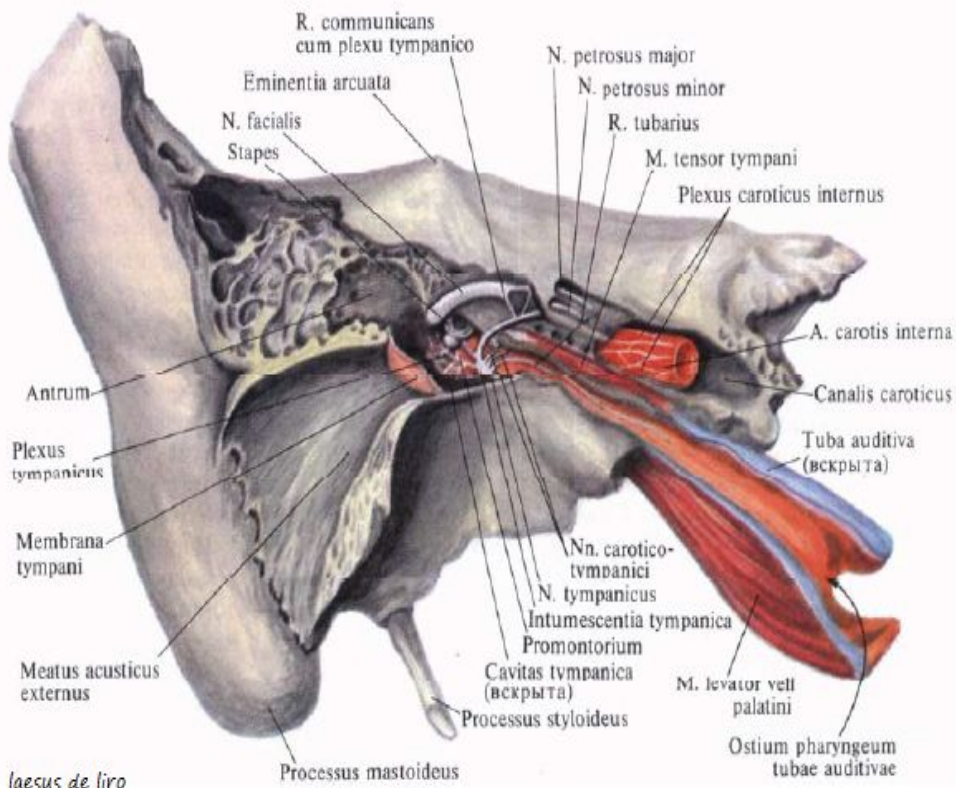


Слезотделение стимулируется гипоталамо-ретикулярными импульсами (эмоциональные реакции) и импульсами из ядер тройничного нерва (раздражение конъюнктивы), а слюноотделительные ядра получают стимулы из обонятельной системы (рефлекс слюноотделения на «аппетитные» запахи) и структур вкусового анализатора (от вкусового ядра продолговатого мозга – врожденный слюноотделительный рефлекс, от корковых зон вкусового анализатора – условный).

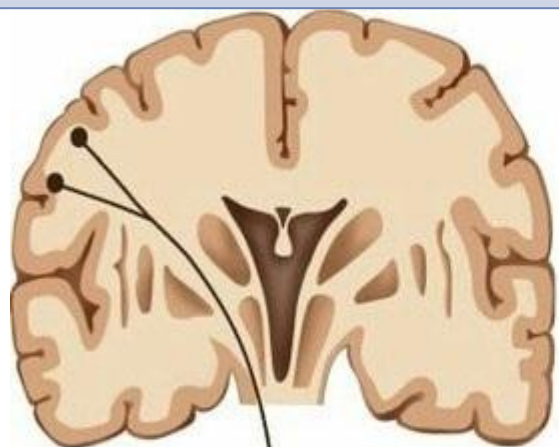
Особенности анатомического расположения лицевого нерва

полностью заполняя его просвет (до 70%), при этом толщина нервного ствола не меняется, несмотря на сужение канала в вертикальной (дистальной) части. Помимо нерва в канале располагается обильно васкуляризованная рыхлая соединительная ткань. В области шилососцевидного отверстия группируются разнообразные этиологические лимфатические узлы.

Разнообразные этиологические факторы (переохлаждение, особенно лица и шеи; инфекции - ВПГ) вызывают нарушение сосудистого тонуса с склонностью к спазму, с последующим расширением сосудов, нарушением их проницаемости. Возникающий отек ведет к сдавлению вен и стенок лимфатических сосудов, что еще больше усугубляет отек и дегенерацию нервных волокон в плотном канале, чаще справа, где канал уже. В патологический процесс часто вовлекаются регионарные околоушные и шейные лимфатические узлы, возникает препятствие оттоку лимфы от окружающих нерв тканей.



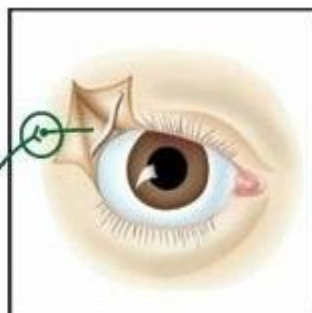
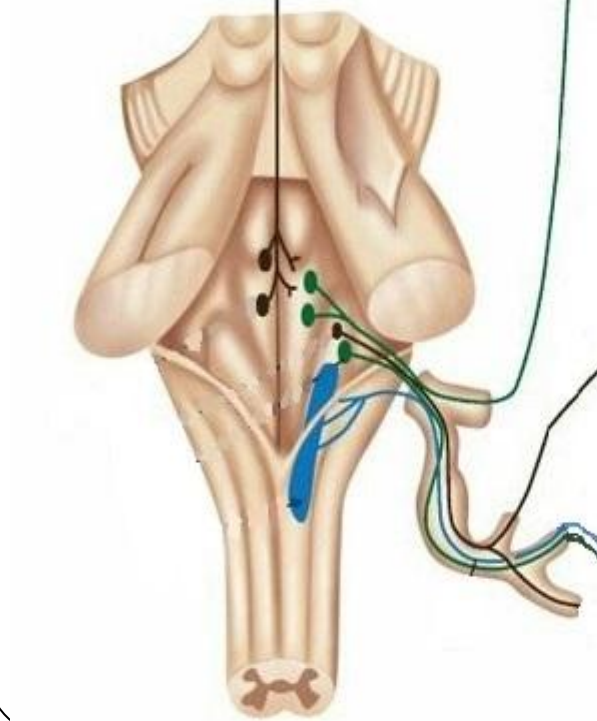
Поражение лицевого нерва в костном канале



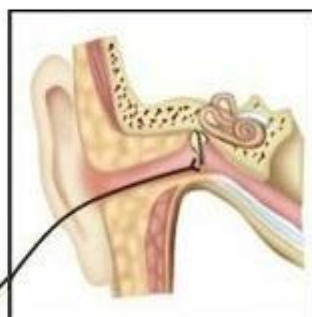
В костном канале ствол лицевого нерва последовательно покидают несколько ветвей:

- n. petrosus major
- n. stapedius
- chorda tympani

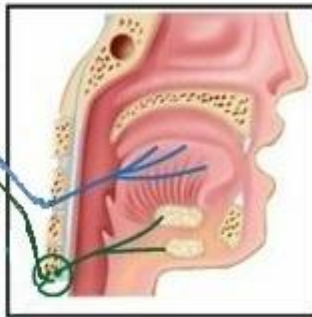
При проксимальном поражении нерва восстановление происходит медленнее.



Поражение лицевого нерва выше отхождения большого каменистого нерва. Прозопарез не сопровождается паралитическим слезотечением, наблюдается сухость глаза. Также присутствуют нарушения вкуса и слюноотделения, гиперacusия.



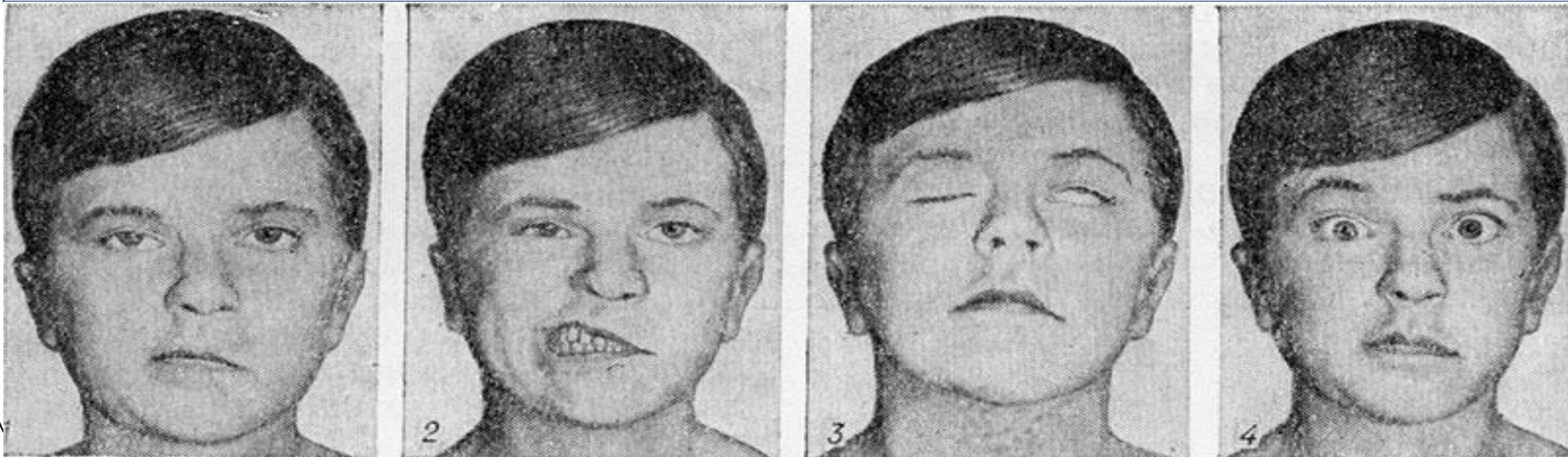
Поражение лицевого нерва выше отхождения стремянного нерва. Прозопарезу, нарушению вкуса и слюноотделения сопутствует усиленное восприятие звуков (гиперакузия). Феномен объясняется чрезмерной активностью мышцы, напрягающей барабанную перепонку, в связи с выпадением функции стремениной мышцы, ее антагониста.



Поражение лицевого нерва выше отхождения барабанной струны. К прозапарезу добавляется нарушение вкуса на передних 2/3 языка и слюноотделения – ощущение сухости во рту (умеренной, т.к. функционируют околоушная и железы противоположной стороны).

Поражение лицевого нерва в области шилососцевидного отверстия

Развивается периферический паралич мимической мускулатуры (прозопарез). Происходит смещение, перекашивание лица в здоровую сторону за счет тяги непораженных мышц. Все кожные складки, прежде всего лобные и носогубная, - сглажены или отсутствуют, угол рта опущен. Пораженная сторона выглядит несколько одутловатой. На ней не образуются складки при наморщивании лба («симптом лакированного лба»), невозможно нахмурить бровь. При показывании зубов («оскаливании», улыбке) угол рта не оттягивается кнаружи – симптом «теннисной ракетки». Не напрягается подкожная мышца шеи, невозможен свист, задувание свечи, несколько затрудняется речь. При вдохе возникает вздутие щеки, а при разговоре в момент произношения согласных букв щека «парусит», колеблется от выходящего воздуха. Нарушается процесс пережевывания пищи: твердая часть западает в складку слизистой оболочки в преддверии полости рта, а жидкая - вытекает через опущенный угол рта на больной половине лица. Активные мимические движения на стороне поражения невозможны (симптом полумаски). Исчезают (снижаются) надбровный и корнеальный рефлексы.



Глазная щель на стороне поражения шире, нижнее веко не прикасается к склере глазного яблока. Глаз выглядит «стеклянным», характерны симптом Белла (при зажмуривании глазное яблоко на больной стороне закатывается вверх и кнаружи), симптом редкого, асинхронного мигания, симптом ресниц (при зажмуривании на стороне поражения ресницы выступают сильнее, больной не может отдельно зажмурить глаз на стороне пареза). Если пациент пытается смотреть вверх, то глазное яблоко на пораженной стороне поднимается выше, что приводит к образованию более широкой полосы склеры между нижним веком и роговицей (симптом Негро). При попытке крепко зажмурить глаза из положения с опущенными веками здоровый глаз закрывается, а на пораженной стороне верхнее веко стремительно поднимается вверх (симптом Дюпюи-Дютана).







Лагофталм («заячий глаз») – неполное смыкание век (зияние глазной щели), сопровождающееся высыханием роговицы и конъюнктивы, и, как следствие, развитием в них хронических воспалительных и дистрофических процессов. Обычно возникает усиленное (паралитическое) слезотечение из-за затруднения передвижения слезы и ее всасывания из-за паралича круговой мышцы глаза, а также постоянного раздражения слизистой оболочки пылью и воздухом.

Классификация лагофталма (Табашникова Т.В. и соавт.)

Степень несмыкания век	Характеристика
0-1	Смыкание век полное, ослаблено зажмуривание
1	При попытке смыкания век роговица полностью прикрывается верхним веком
2	При попытке смыкания век нижний сектор роговицы не прикрывается верхним веком (1/5-1/4 роговицы вдоль нижнего края лимба)
3	При попытке смыкания век нижняя 1/3 роговицы не прикрывается верхним веком
4	При попытке смыкания век половина роговицы не прикрыта верхним веком

Шкала House-Brackman для выявления степени дисфункции лицевого нерва

I - норма	Функция лицевого нерва не изменена
II – легкая дисфункция	<ul style="list-style-type: none">• Умеренная слабость мимических мышц при тщательном осмотре• Едва заметные синкинезии• Полное закрывание глаза при минимальном усилии• Легкая асимметрия рта при улыбке
III – умеренная дисфункция	<ul style="list-style-type: none">• Выраженная асимметрия лица• Заметные синкинезии, могут быть контрактуры, спазмы• Невозможность полностью поднять бровь• Полное закрывание глаза• Умеренная асимметрия рта при улыбке
IV – средняя степень дисфункции	<ul style="list-style-type: none">• Выраженная асимметрия лица даже в покое• Невозможность поднять бровь• Неполное закрывание глаза• Асимметрия рта• Выраженные синкинезии, спазмы
V – выраженная дисфункция	<ul style="list-style-type: none">• Движения на пораженной стороне едва заметны• Невозможность закрыть глаз• Слабые движения углом рта• Синкинезии, контрактуры, спазмы обычно отсутствуют
VI – тотальная дисфункция	<ul style="list-style-type: none">• Полное отсутствие движений, снижение мышечного тонуса• Отсутствие синкинезий, контрактур, спазмов





Fig. 4.7a–d Patient with mild facial paralysis (House-Brackmann grade II). **(a)** At rest, there is general symmetry and similar volumes of each side of the face. **(b–d)** During animation, the face becomes asymmetric while the paretic side displays minimal movement.

**a****b****c****d**

Fig. 4.8a–d Patient with moderate facial paralysis (House-Brackmann grade III). **(a)** At rest, minor asymmetries can be noticed including depression of the oral commissure and elevation of the brow. **(b)** During brow elevation, minimal movement of the paretic face is observed. **(c)** During smile, there is moderate synkinesis with dimpling of the chin and moderate narrowing of the palpebral fissure. **(d)** Showing lower teeth produces minimal movement of the paretic side.

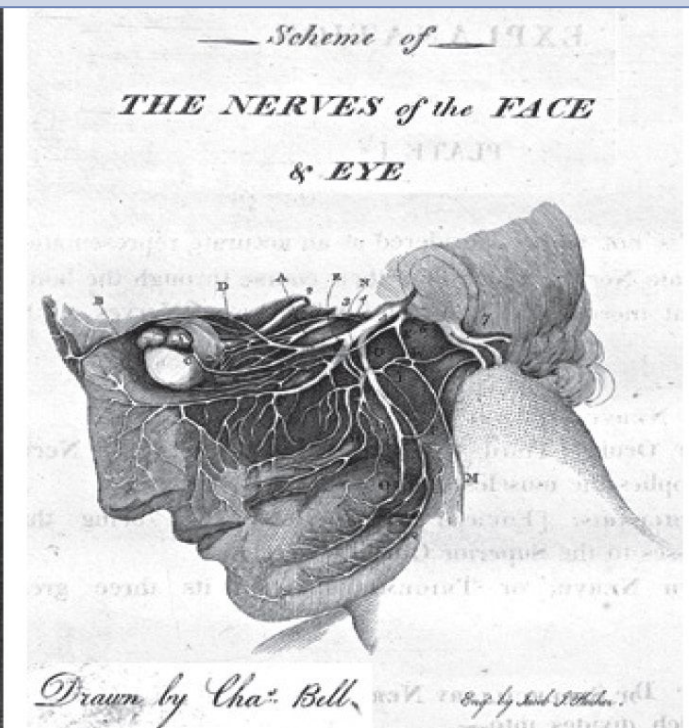


Fig. 4.9a–e Patient with moderate facial paralysis (House-Brackmann grade IV). (a) Patient with right-sided partial facial paralysis without synkinesis. Asymmetry at rest including lower lid malposition and drooping of the corner of the mouth. (b) On gentle smile, the pulling of the risorus can be appreciated. (c) On full smile, the asymmetry of the eyes is exaggerated and the smile appears “pulled” on the right paretic side. (d) Patient has good movement of the marginal mandibular nerve and little synkinesis. (e) Volume loss is appreciated on the paretic side.



Fig. 4.10a–e Patient with severe facial paralysis (House-Brackmann grade V). (a) At rest, a complete right flaccid facial paralysis produces volumetric loss, effacement of the nasolabial fold, descent of oral commissure, and severe asymmetry. (b) Patient raising the brows. (c) Substantial asymmetry and absence elevation of the oral commissure during smile. (d) Difficulty pursing the lips. (e) Right orbit displaying lagophthalmus, lower lid laxity, lower lid malposition, and ocular irritation.

Идиопатическое поражение лицевого нерва



Паралич Белла – нейропатия лицевого нерва, обычно вызываемая его сдавлением в костном канале вследствие отека или воспаления. Характеризуется острым началом (от 3 до 72 часов), чаще после переохлаждения. Общее состояние больного обычно не страдает, у части больных отмечается боль в околоушной области, что обусловлено наличием анастомозов между лицевым и тройничным нервами, вовлечением волокон заднего ушного нерва. Ведущий клинический симптом – односторонний периферический парез мимической мускулатуры. К факторам, способствующим развитию нейропатии лицевого нерва, относятся артериальная гипертензия, сахарный диабет, беременность.

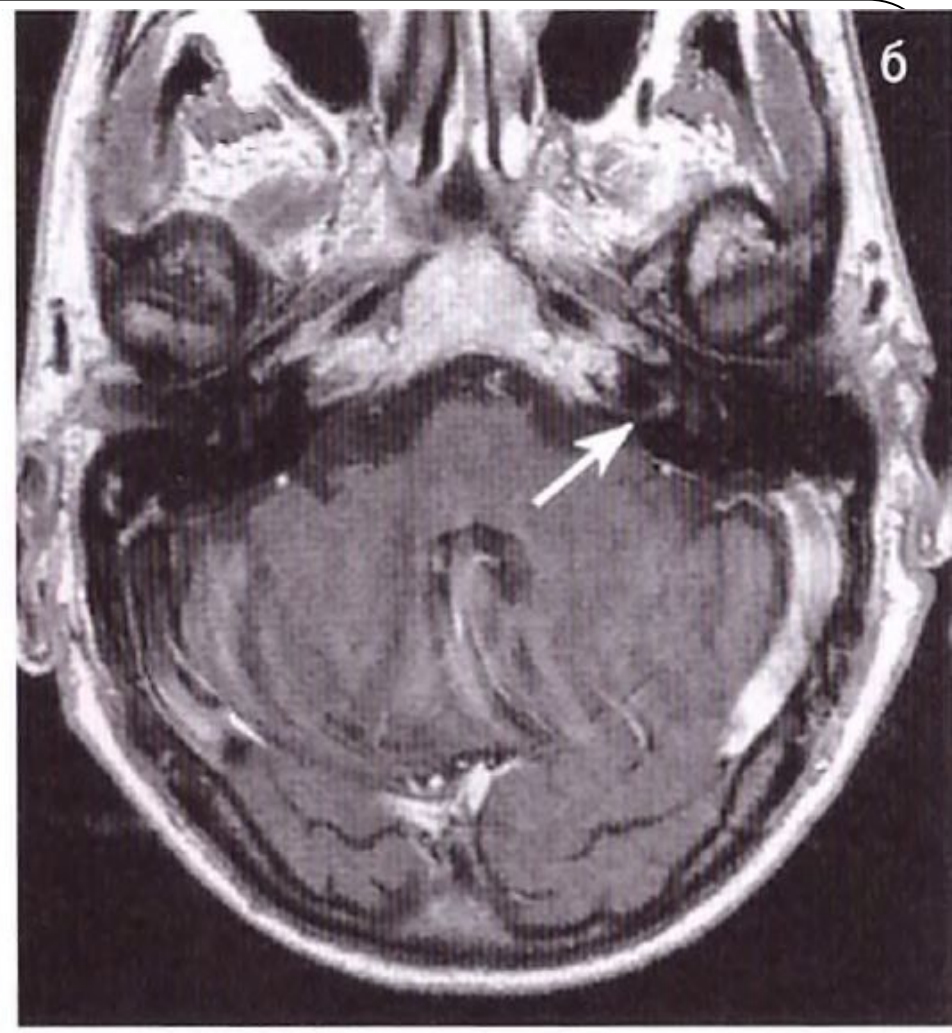


Рис. 4.36. МРТ 73-летней женщины с острой безболезненной тотальной левосторонней слабостью мимических мышц (идиопатическая невропатия лицевого нерва, или паралич Белла):

а — МРТ с контрастным усилением, T1-взвешенное аксиальное изображение: зона выраженного накопления контраста по ходу левого лицевого нерва (в области правого лицевого нерва патологические изменения отсутствуют); **б** — патологическое накопление контрастного вещества по ходу волокон лицевого нерва в каменистой части височной кости. На фоне лечения кортизоном в течение трех недель мышечная слабость полностью исчезла

Инфекционное поражение лицевого нерва

Болезнь Лайма (боррелиоз). Паралич (часто двусторонний) развивается на ранних стадиях заболевания, сопровождается кожными проявлениями – характерная мигрирующая эритема, головной болью, артралгией, полинейропатией (покалывание и онемение в конечностях), лихорадкой, общей слабостью, поражением оболочек мозга (менингополирадикулоневрит Баннварта).

Полиомиелит. Острое появление пареза мимических мышц всегда сопровождается асимметричными прогрессирующими параличами, последующими атрофиями других мышц, чаще проксимальных отделов нижних конечностей. У детей возможна бульбарная форма (слабость мышц лица, трудности глотания, фокалии).

ВИЧ-инфекция. В некоторых случаях паралич двусторонний, может наблюдаться на ранних стадиях заболевания, развитие ассоциировано с течением асептического менингита.

Туберкулез. Базальный менингит может вызвать нейропатии ЧН, характеризуется подострым течением, головной болью, ригидностью мышц шеи, астеническими проявлениями.

Сифилис (последний вакулярный), инфекционный мононуклеоз, вирусная инфекция Эпштейн-Барр, ЦМВ, микоплазменная инфекция, болезнь кошачьих царапин.

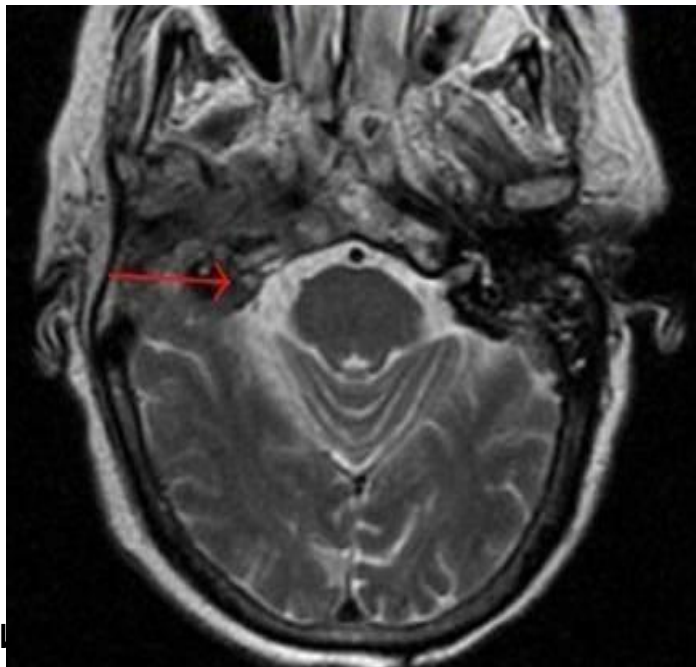
Поствакцинальная нейропатия лицевого нерва – после вакцинации от дифтерии, коклюша, столбняка и полиомиелита.

Синдром Рамсея-Ханта

Развивается при герпетическом поражении узла колена в пирамиде височной кости. Болезненный паралич лицевого нерва наряду с характерными высыпаниями в области наружного слухового прохода, барабанной перепонки, миндалин, глотки. Описано четыре варианта синдрома: 1) без неврологических нарушений, 2) с поражением VII нерва, 3) с поражением VII пары и нарушением слуха и 4) с поражением VII пары, нарушением слуха и лабиринтными симптомами



Поражение ЛОР-органов



Увеличение лимфоузлов при назофарингеальной карциноме



процессами и опухолями (например, гломусная) в области наружного, среднего и внутреннего уха. При острых отитах переход воспаления из среднего уха на нервное волокно осуществляется контактным путем через дегисценции фаллопиевого канала. При хронических отитах переход процесса на нерв осуществляется в результате разрушения стенки костного канала вследствие воздействия на нее грануляций или холестеатомных масс или вследствие прямого перехода на нее кариозного процесса. Прозопарезу предшествуют кохлеовестибулярные расстройства и общеинфекционные симптомы.

Синдром Градениго – осложнение гнойных отитов, при которых инфекция распространяется на вершину пирамиды или проникает в полость черепа. Поражение VIII, VII, VI и V(I) пар.

Поражение околоушной железы

(синдром Хеерфордта – двусторонний парез лицевого нерва с отеком околоушных желез и зрительными расстройствами (увеит), другими соматическими проявлениями – «увеопаротидная лихорадка», поражение кожи, внутренних органов (легких)).

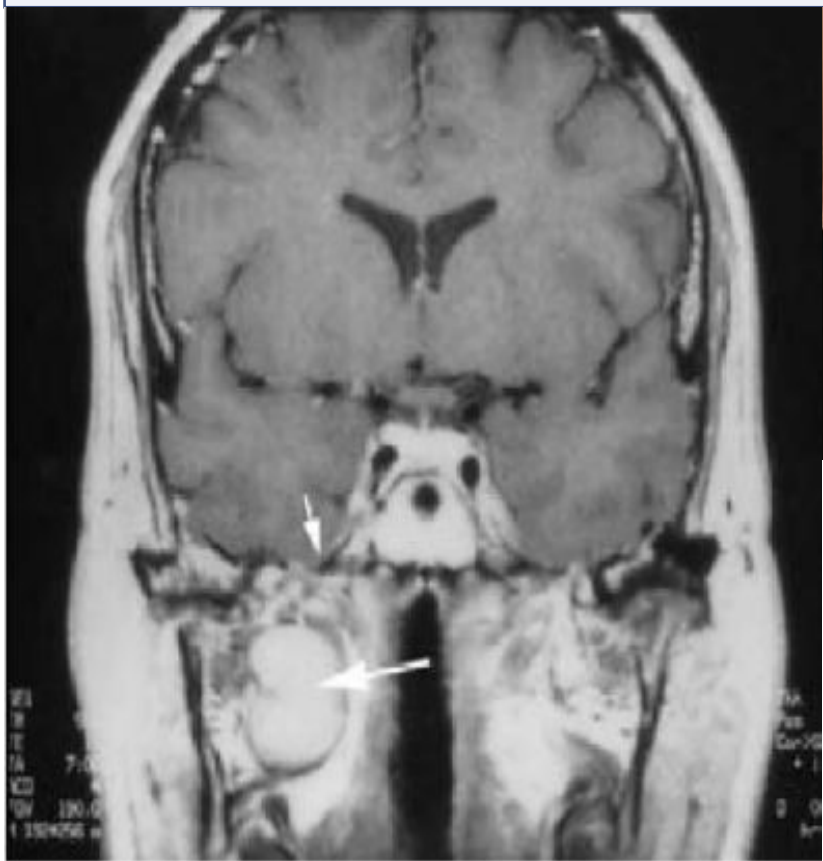


Fig. 15.1 Coronal magnetic resonance imaging view of a malignant parotid tumor (*large arrow*) causing facial paralysis with superior perineural extension along the mandibular division of the trigeminal nerve (*small arrow*).

Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя

Наследственное заболевание, которое в классическом варианте представлено триадой симптомов: макрохейлия - стойкая припухлость, отек губ (или других частей лица - щек, век – «лицо тапира»), рецидивирующая нейропатия лицевого нерва, отечно-складчатый язык. У большинства больных с СМР имеются первичные головные боли, в т.ч. мигрень и кластерная головная боль.



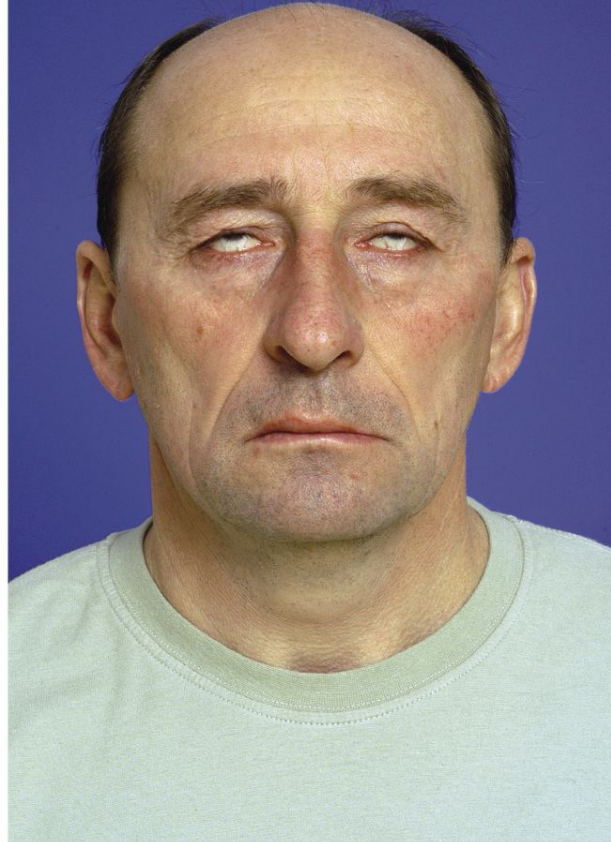
Diplegia facialis

Двусторонний паралич мышц, иннервируемых лицевым нервом. Чаще всего наблюдается при восходящем течении полинейропатии Гийена-Барре (паралич Ландри) и появляется на фоне генерализованного тетрапареза или тетраплегии с чувствительными нарушениями. Описан также при синдроме Миллера Фишера.

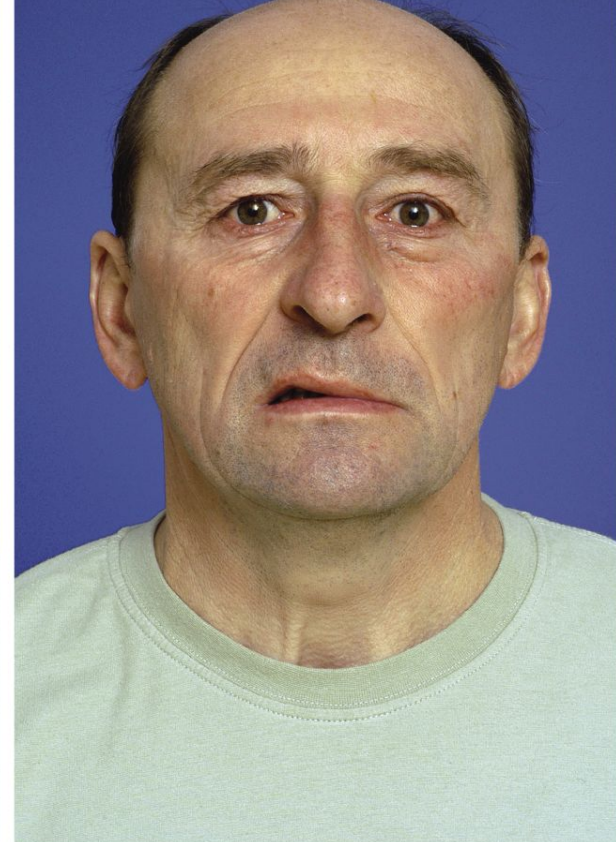
A



B



C

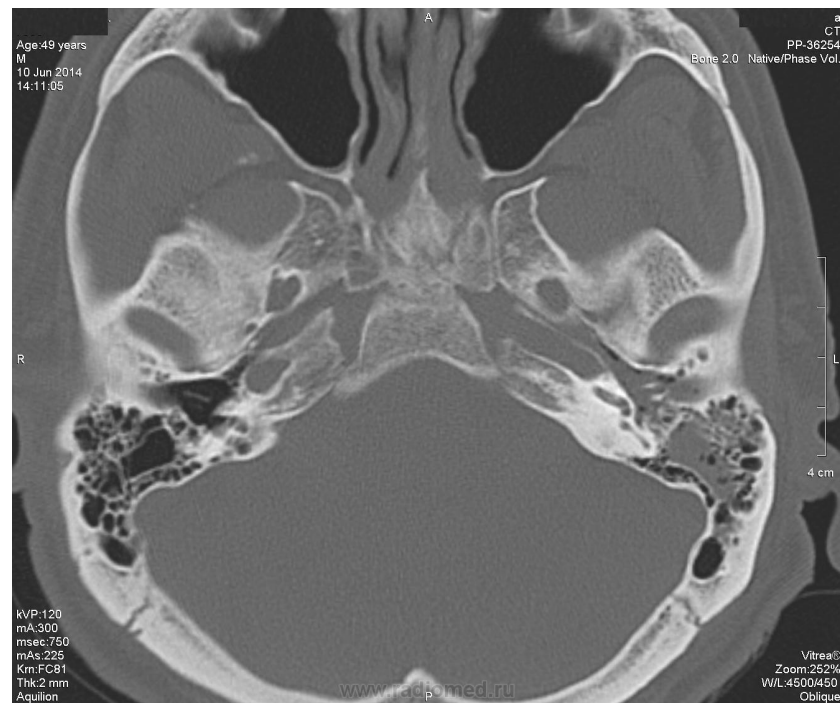
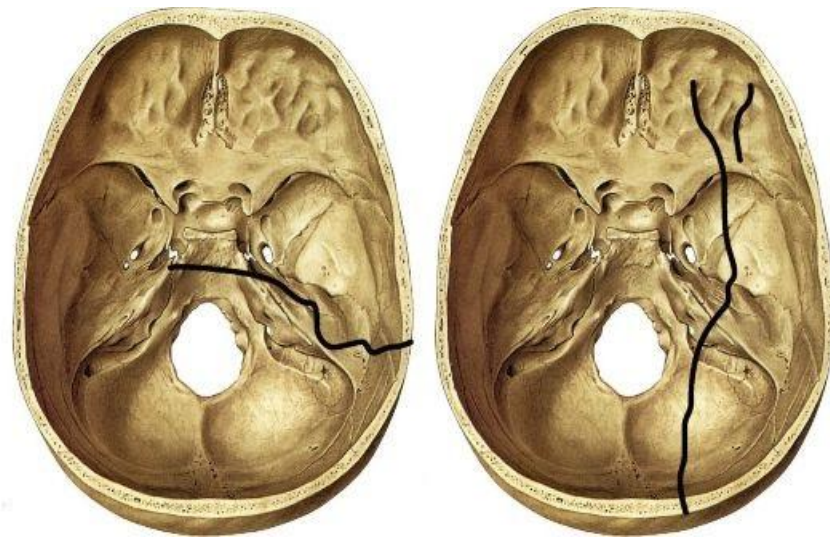


Травматическое поражение лицевого нерва

ЧМТ с переломом основания черепа,

особенно при переломе пирамиды височной кости, часто приводит к поражению лицевого и слухового нервов

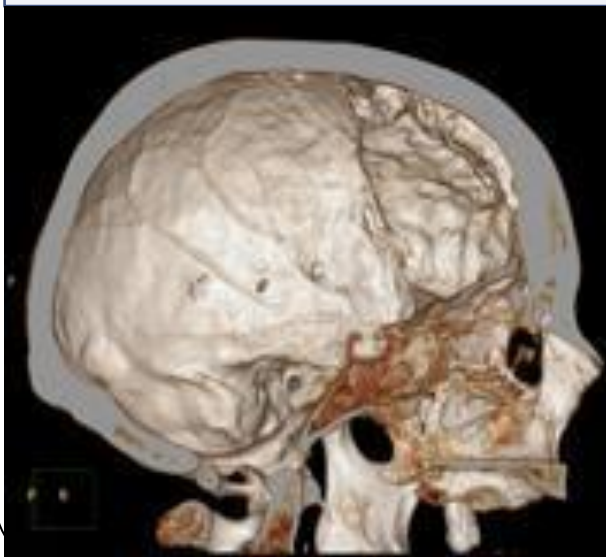
- при поперечном переломе пирамиды происходит повреждение структур лицевого канала – клинически нарушение слуха по типу сенсорной тугоухости, вестибулярные нарушения и парадоксальная ринорея – истечение ликвора из среднего уха через евстахиеву трубу в носовую полость вследствие разрыва твердой мозговой оболочки.
 - при переломе пирамиды в длину вовлечение нерва может не проявляться до 14 дней, обычно их разрыва не происходит, развивается кондуктивная тугоухость вследствие нарушения проведения звука внутри височной кости, оторрея на стороне поражения вследствие разрыва барабанной перепонки.
- Также возможна травма нерва непосредственно на лице, родовая травма.



Хирургическое поражение лицевого нерва

Хирургические повреждения лицевого нерва возникают при удалении полипов и экзостозов наружного слухового прохода, при антромастотомии, радикальной операции на височной кости и операциях на лабиринте, при свищах слухового прохода и новообразованиях околоушной области. Изредка наблюдается парез лицевого нерва при инфильтрационной анестезии перед операцией.

Поражение лицевого нерва при патологии костей черепа
Болезнь Педжета. Характерно двустороннее поражение лицевого нерва, часто вовлекаются тройничный, слуховой и зрительный нервы. Решающее значение принадлежит рентгенологическому исследованию костей скелета, черепа, клиническим проявлениям (асимметричные дугообразные деформации костей скелета, ограничение подвижности в суставах, болевой синдром, патологические переломы).



Hyperostosis cranialis interna – наследственное заболевание, проявляющееся утолщением внутренней костной пластинки черепа с туннельными краниальными нейропатиями (характерна рецидивирующая нейропатия лицевого нерва).
Остеомиелит костей черепа.
Туберкулез сосцевидного отростка, среднего уха, пирамидки височной кости.

Другие причины поражения лицевого нерва

Дисметаболические нарушения – сахарный диабет, гипотиреоз, уремия, порфирия, И1-авитаминоз. Поражения лицевого нерва описаны в рамках моно- и полинейропатий.

Болезни соединительной ткани и гранулематозные процессы – узелковый периартериит, гигантоклеточный височный артериит, болезнь Бехчета, гранулематоз Вегенера (гранулематозное воспаление мелких и средних артерий). Также развиваются поли- и мононейропатии, в т.ч. с поражением лицевого нерва.

Артериальная гипертензия – вызывает нарушение микроциркуляции и кровоизлияние в канал лицевого нерва.

Сирингобульбия при высокой локализации полости в стволе головного мозга

Базальные менингиты разнообразной этиологии, в том числе карциноматозная или лейкемическая менингеальная инфильтрация, часто приводят к поражению лицевого нерва. Всегда вовлекаются другие ЧМН; парезы часто двусторонние, характеризуются быстрым началом. Паралич лицевого нерва встречается практически исключительно при нехожжинских лимфомах и раке (легких, молочной железе, меланоме, почечно-клеточном раке, герминогенных опухолях).

Ятрогенные формы – при введении лидокаина в область лица, изониазида, при применении антисептика хлорокрезола, использовании электродных паст.

Употребление этиленгликоля (компонент антифриза) может привести к двусторонней слабости мимической мускулатуры.

Поражение лицевого нерва в области внутреннего слухового прохода

Возникает синдром сочетанного поражения лицевого и преддверно-улиткового нервов, исчезает гиперакузия, развивается глухота. Частая причина – невринома VIII пары (синдром Ляница).



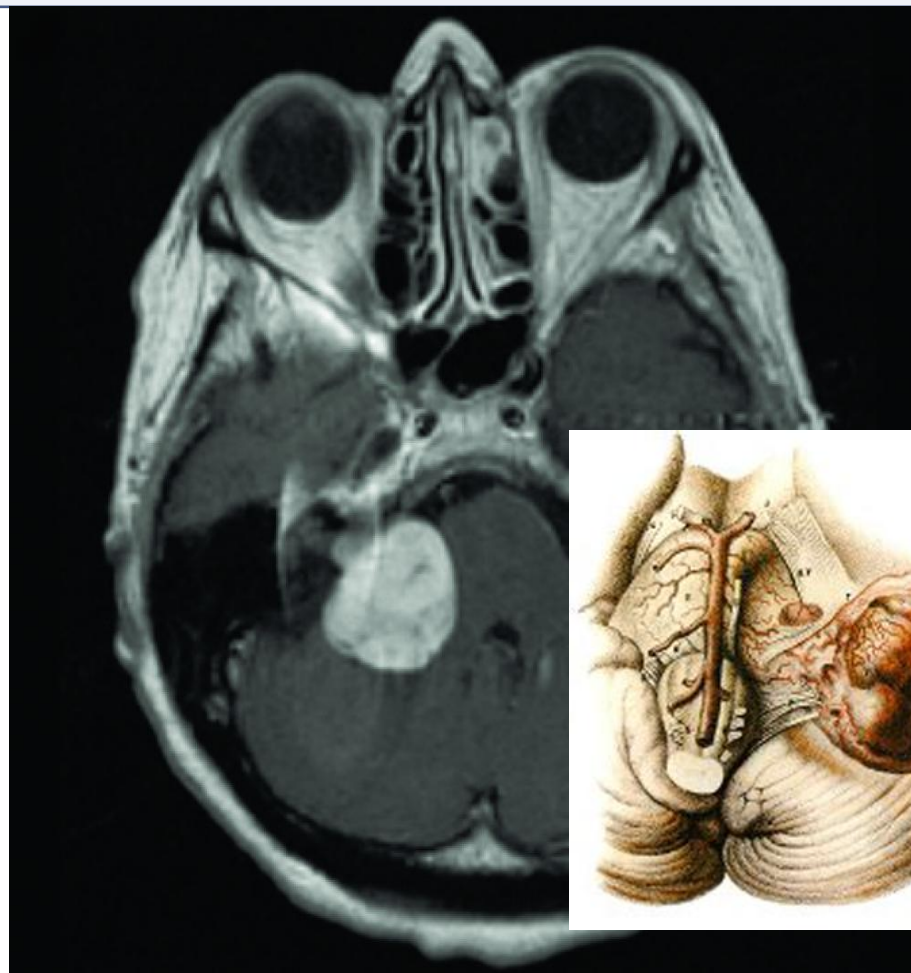
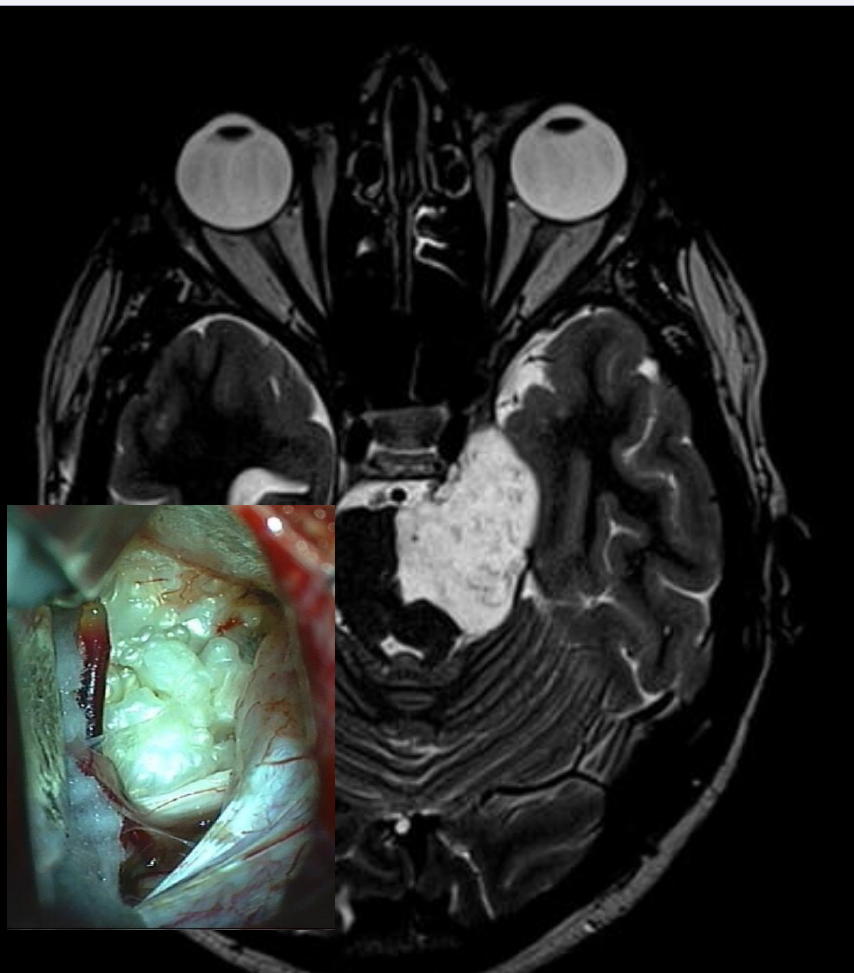
Поражение лицевого нерва в области мостомозжечкового угла

Возможно сочетанное поражение VIII, VII, VI и V пар ЧМН (медленно прогрессирующее снижение слуха в дебюте заболевания, мягкие вестибулярные расстройства, снижение роговичного рефлекса, гипалгезия в области лица), на более поздних стадиях присоединяются мозжечковые и ствольные симптомы.



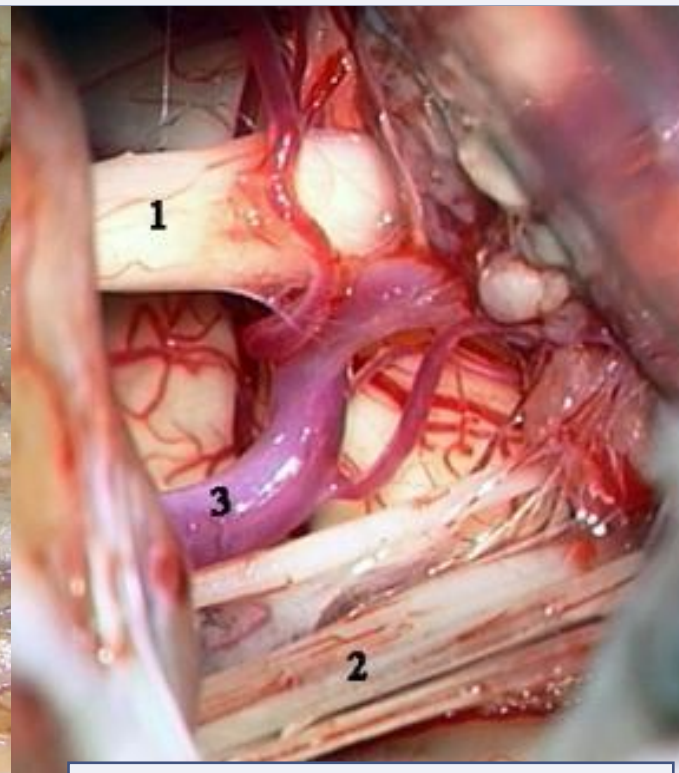
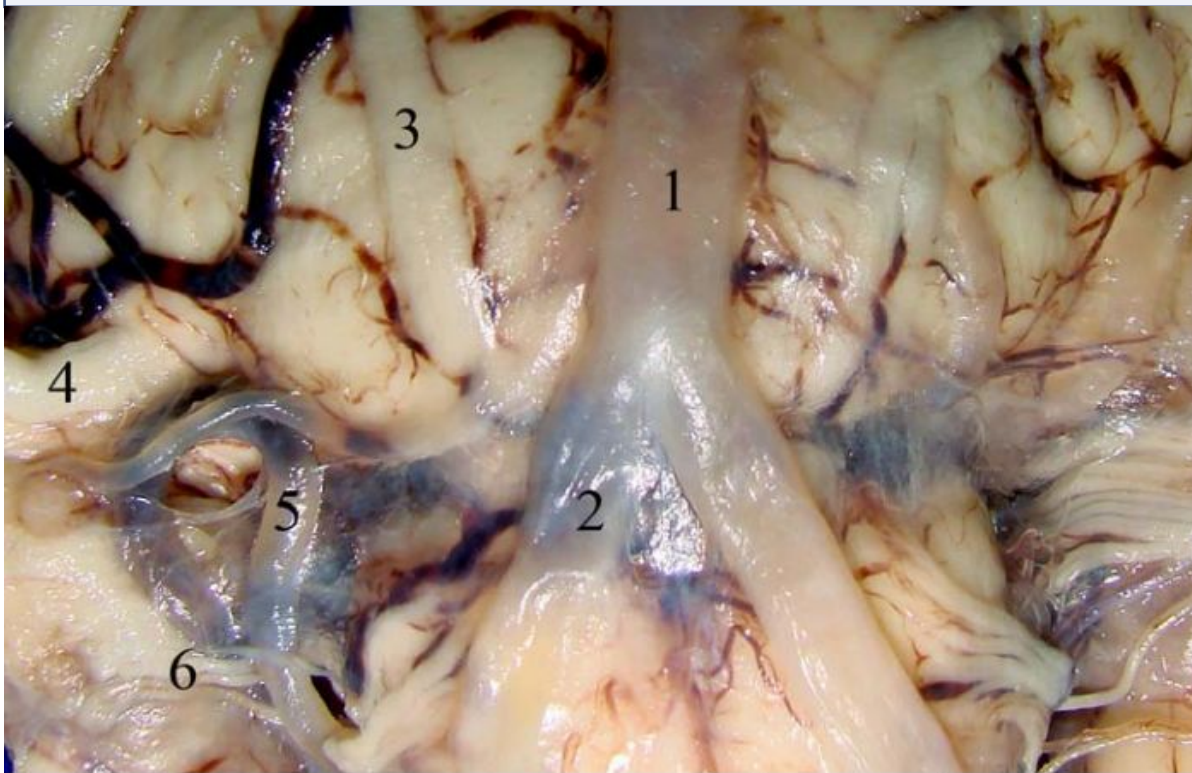
Опухоли в области ММУ и ЗЧЯ

Доброкачественные и злокачественные новообразования, особенно холестеатома, невринома VII и VIII нерва, менингиома, нейрофиброматоз II типа, дермоид или гранулематоз на основании мозга, приводят к медленно прогрессирующему параличу лицевого нерва с вовлечением соседних образований (VIII, V, VI пары, ствола мозга); появлению симптомов внутричерепной гипертензии на поздних стадиях заболевания.



Гемифасциальный спазм (болезнь Бриссо)

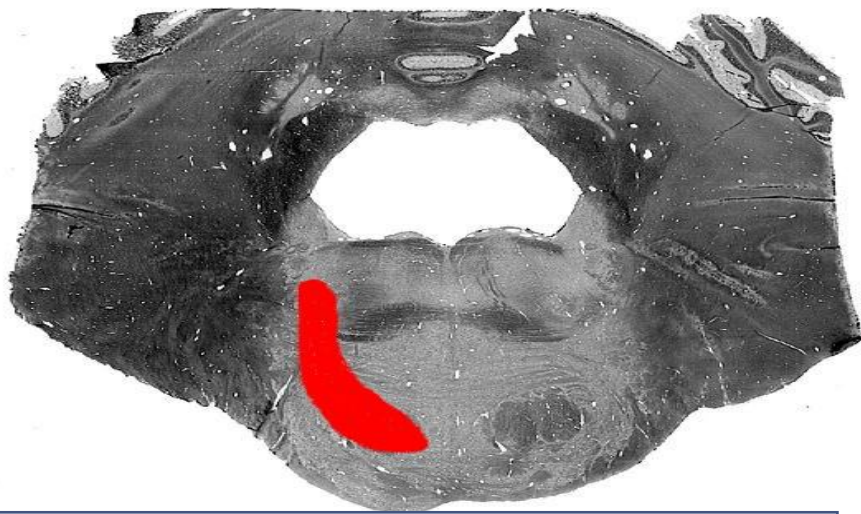
безболезненные, непроизвольными односторонними тоническими или клоническими сокращениями лицевой мускулатуры. Спазм обычно возникает спонтанно, но может провоцироваться миганием, улыбкой, усиливаться на фоне стресса и переутомления. Обычно начинается с круговой мышцы глаза, с последующим вовлечением других мышц лица. Сохраняется во время сна. Выделяют первичный ГФС, причиной которого является нейроваскулярный конфликт (петля ПНМА, ЗНМА, ПА, ОА) в зоне выхода лицевого нерва из ствола и вторичный - обусловленный другими патологическими процессами (опухоль, аневризма, сосудистая мальформация в области ММУ, очаг демиелинизации, лакунарного инфаркта).



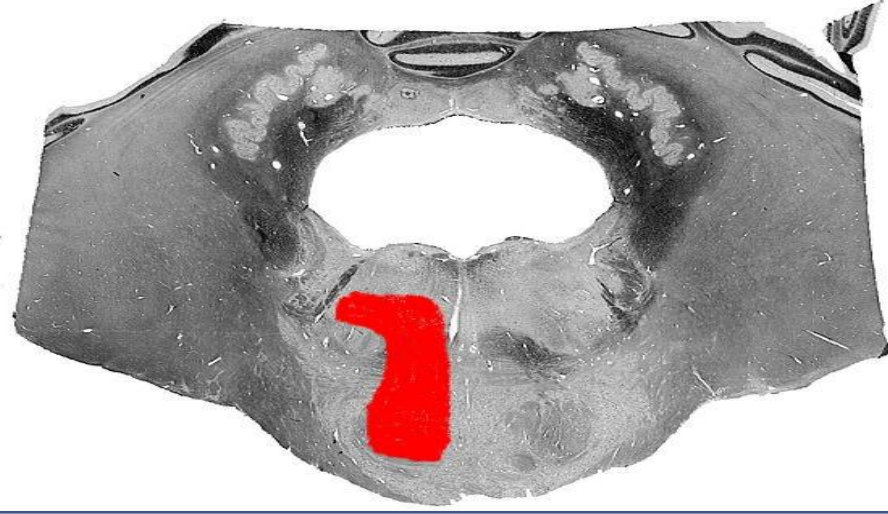
Компрессия лицевого нерва петлями ПНМА

Макропрепарат вентральной поверхности ствола головного мозга с сосудами и нервами. Компрессия выходной зоны корешка лицевого нерва петлей правой ЗНМА (1 – основная артерия, 2 – правая ПА, 3 – VI ЧН справа, 4 – правый лицевой нерв, 5 – петля правой ЗНМА, 6 – правый подъязычный нерв).

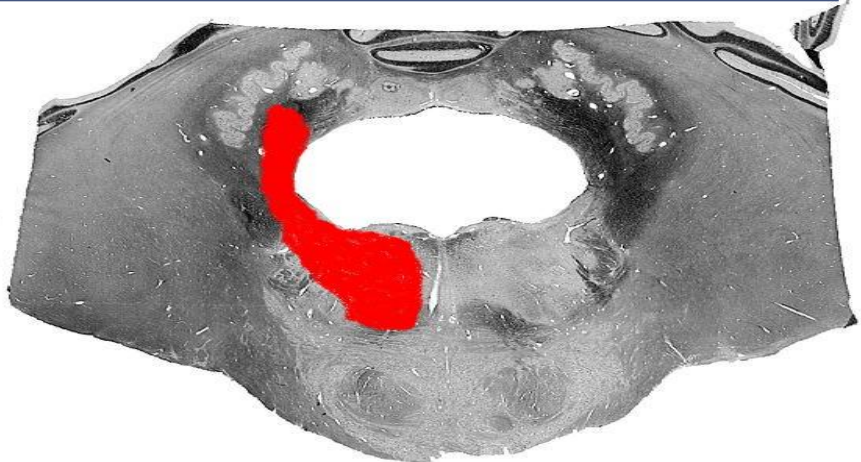
Поражение лицевого нерва внутри ствола



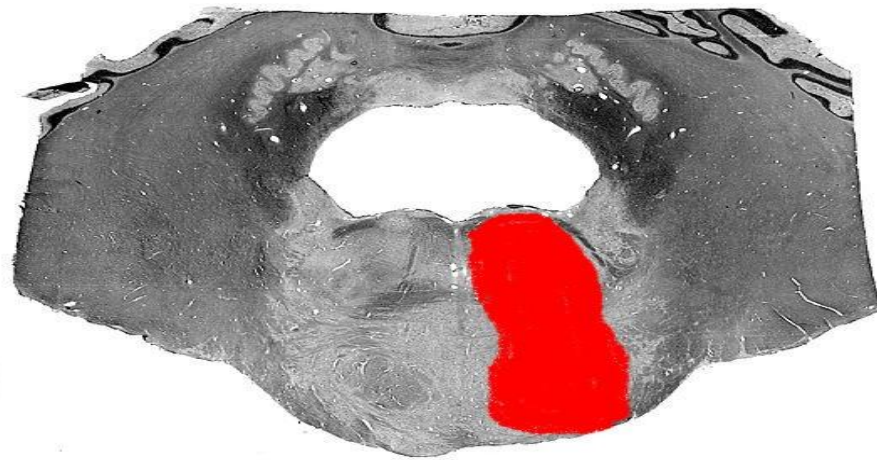
Симптом Мийяра- Гюблера - возникает при поражении ядра или волокон VII пары и пирамидных путей



Симптом Бриссо-Сикара - возникает при раздражении ядра VII пары (гемиспазм) с последующим вовлечением пирамидных путей и/или медиальной петли



Симптом Гасперини - возникает при поражении ядер V, VI, VII, VIII пар, ЗПП, медиальной петли. Может быть поражен пучок Говерса (верхняя мозжечковая ножка) – атаксия, гипотония, интенционный гемитремор ипсилатерально. Синдром Клода-Бернара-Горнера



Симптом Фовилля - возникает при поражении корешков или ядер VI и VII пар, ЗПП, пирамидных путей, редко – с вовлечением медиальной петли

Синдром Мебиуса

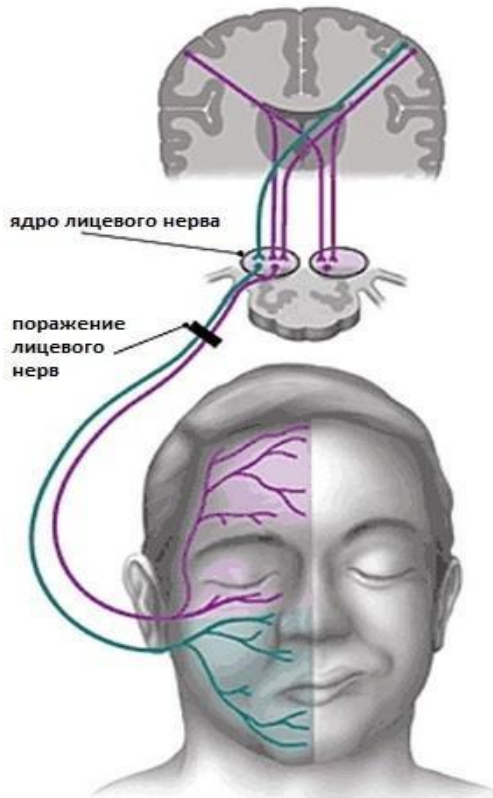
Наследственная патология, в основе которой лежит недоразвитие моторных клеток в стволе мозга. Клинически проявляется двусторонним поражением лицевого нерва (отсутствие мимики), сходящимся косоглазием из-за паралича отводящих нервов.



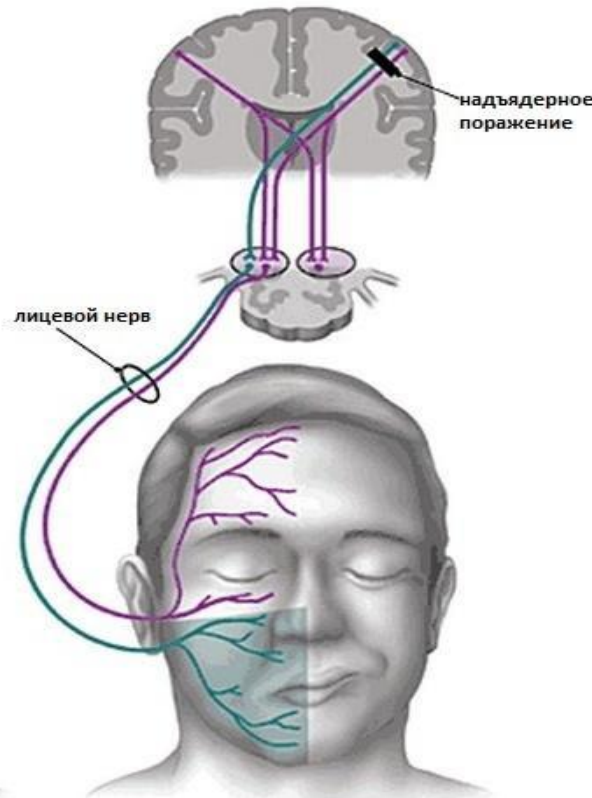
Надъядерное поражение

При поражении корково-ядерных волокон с одной стороны развивается центральный паралич только нижней мимической мускулатуры на противоположной очагу стороне. Это может сочетаться с центральным параличом половины языка (фацио-лингвальный паралич) или языка и руки (фацио-лингво-брахиальный паралич), или всей половины тела (центральная гемиплегия). Надбровный и корнеальный рефлекс сохраняются. Нет симптомов-спутников. У пациентов в коже сохранено ощущение вибрации верхнего века при его пассивном поднятии (симптом Вартенберга).

А. Поражение лицевого нерва (паралич Белла)

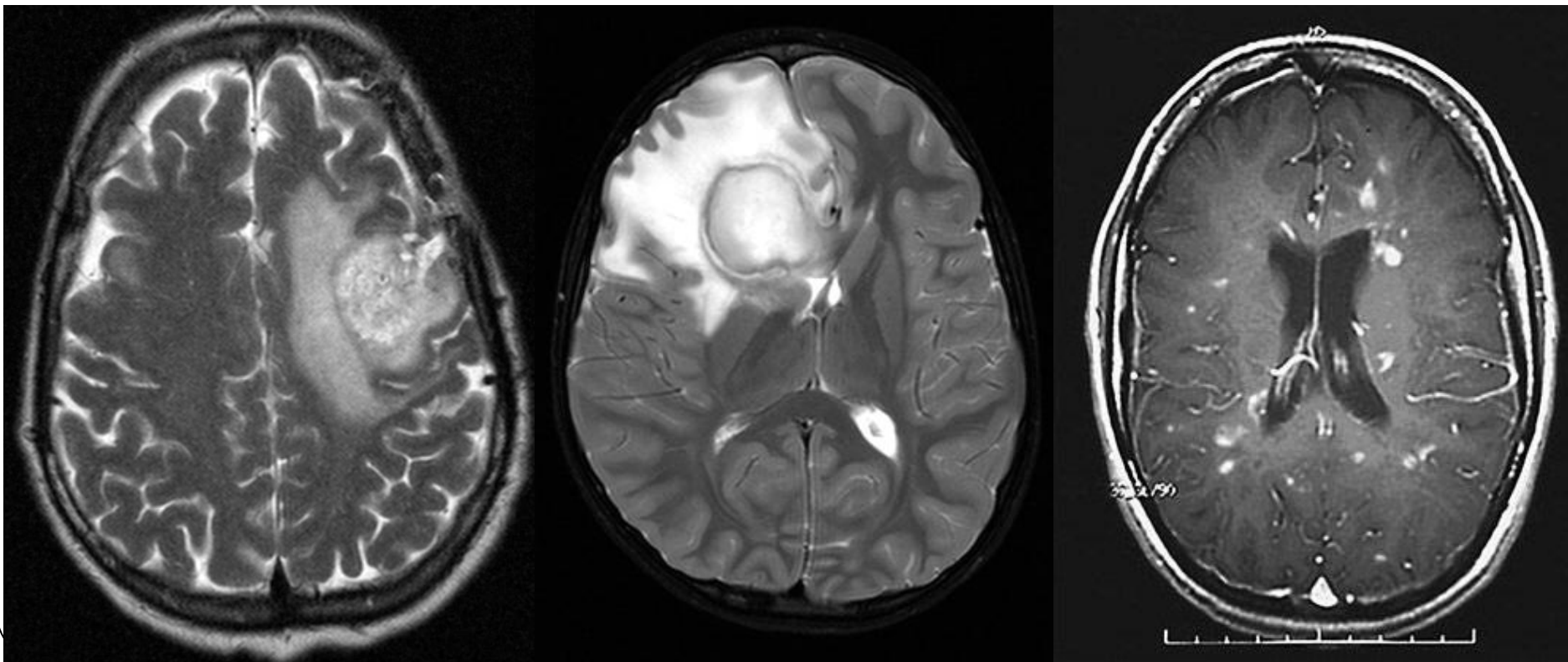


Б. Поражение корково-ядерных путей, идущих к ядру лицевого нерва



Причины центрального паралича лицевого нерва

- Рассеянный склероз.
- Инфаркт больших полушарий головного мозга.
- Нетравматическая внутримозговая гематома больших полушарий (при артериальной гипертензии, атеросклерозе, гемофилии).
- Абсцесс головного мозга, в том числе при СПИДе.
- Ушиб головного мозга.
- Супратенториальные опухоли (чаще глиобластомы).
- Энцефалиты различной этиологии.



Возможно выявление эмоционального пареза мимической мускулатуры вследствие поражения таламуса: функциональная асимметрия обнаруживается при эмоциональных реакциях, но отсутствует при произвольных движениях.



Нередко встречаются нарушения в системе лицевого нерва при поражении экстрапирамидной системы: уменьшение выразительности мимических движений (гипо- и амимия, пролонгированная улыбка при паркинсонизме), избыточные насильственные движения в лицевой мускулатуре (лицевой гемиспазм, лицевой параспазм, тики), патологические синкинезии (Маркуса Гунна, Марин-Амата). Раздражение корковой проекции лица сопровождается пароксизмами тонических и клонических судорог (джексоновская эпилепсия).



ЛОКАЛИЗАЦИЯ ПОВРЕЖДЕНИЙ ЛИЦЕВОГО НЕРВА И СИМПТОМЫ, СОЧЕТАЮЩИЕСЯ С ПРОЗОПАРЕЗОМ

Уровень поражения	Дисгевзия на передних 2/3 языка	Нарушение слуха	Нарушение слезоотделения	Нарушение саливации	Надбровный и корнеальный рефлекс	Поражение других черепных нервов	Наличие спастического гемипареза
Надъядерные пути	Нет	Нет	Нет	Нет	Чаще повышены	Подъязычный	На стороне прозопареза
Моторное ядро в стволе мозга	Нет	Возможна гипер-акузия	Нет	Нет	Снижены	Отводящий Синдромы Мийяра — Гюблера или Фовилля	Возможно
Ствол ЛН между мостом и внутренним слуховым отверстием	Дисгевзия	Гипакузия Анакузия	Сухость	Ослаблена	Снижены или отсутствуют	Слуховой, отводящий, тройничный Мосто-мозжечковые пути	Возможно
Область узла колена	Дисгевзия	Гипер-акузия	Сухость	Ослаблена	Снижены или отсутствуют	Нет	Нет
Ствол ЛН до отхождения большого каменистого нерва	Дисгевзия	Гипер-акузия	Сухость	Ослаблена	Снижены или отсутствуют	Нет	Нет
Ствол ЛН ниже большого каменистого нерва до отхождения стременного нерва	Дисгевзия	Гипер-акузия	Слезотечение	Ослаблена	Снижены или отсутствуют	Нет	Нет
Ствол ЛН между стременным нервом и барабанной струной	Дисгевзия	Нет	Слезотечение	Ослаблена	Снижены или отсутствуют	Нет	Нет
Ствол ЛН дистальнее барабанной струны	Нет	Нет	Слезотечение	Нет	Снижены или отсутствуют	Нет	Нет

Исследование функций лицевого нерва

носогубных складок, расположение углов рта и т.д.); мимики, наличие произвольных движений и подергиваний, отечности, герпетических высыпаний.

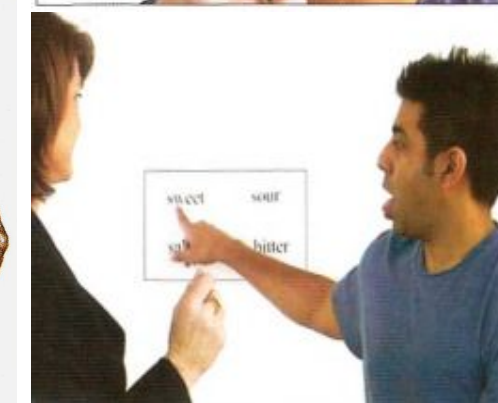
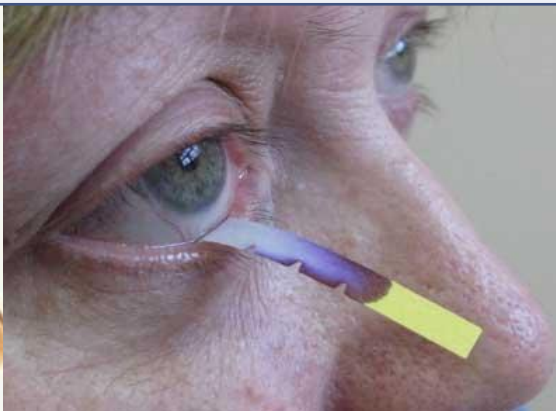
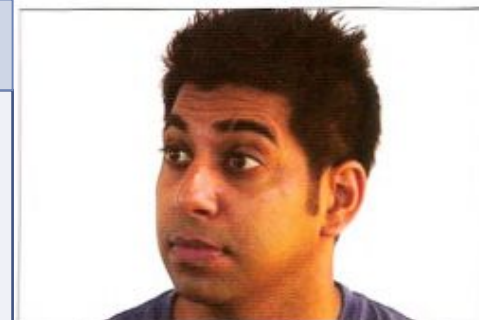
2) Оценка мимической мускулатуры:

- «наморщите лоб», «поднимите брови» (*m. frontalis*)
- «сильно зажмурьте глаза, как будто мыло попало» (*m. orbicularis oculi*)
- «нахмурьте брови» (*m. corrugator supercilii*)
- «покажите зубы» (*m. zygomaticus major, m. risorius*)
- «надуйте щеки пузырем» (*m. buccinator*)
- «вытяните губы трубочкой», «сожмите губы», «свистните» (*m. orbicularis oris*)
- «напрягите мышцы шеи» (*m. platysma*)

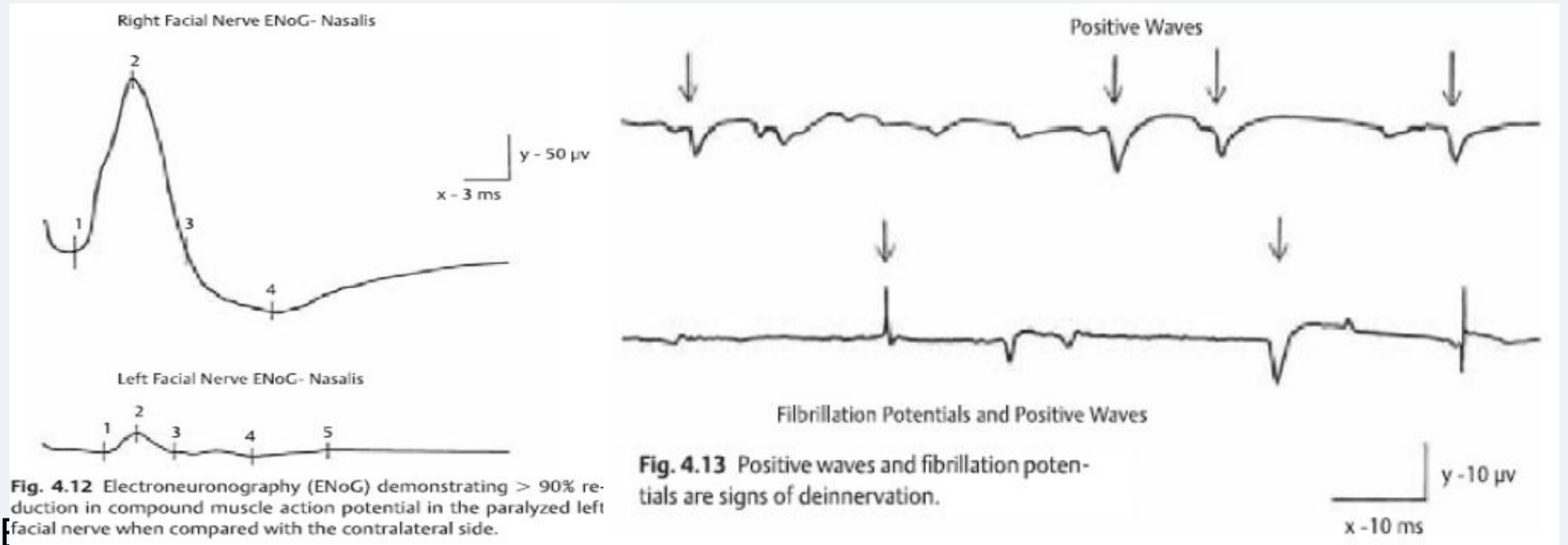
3) Исследование надбровного и корнеального рефлексов

4) Исследование функции слезо- и слюноотделения, слуха

5) Исследование вкуса (тонкой бумажкой, смоченной в различных растворах, качаются передних 2/3 языка с обеих сторон)



- 1) Консультация ЛОР-врача для оценки состояния и предупреждения развития осложнений со стороны ЛОР органов.
- 2) Поверхностная и стимуляционная электромиография (оценивается М-ответ, коэффициент асимметрии биоэлектрической активности мимической мускулатуры, мигательный рефлекс).



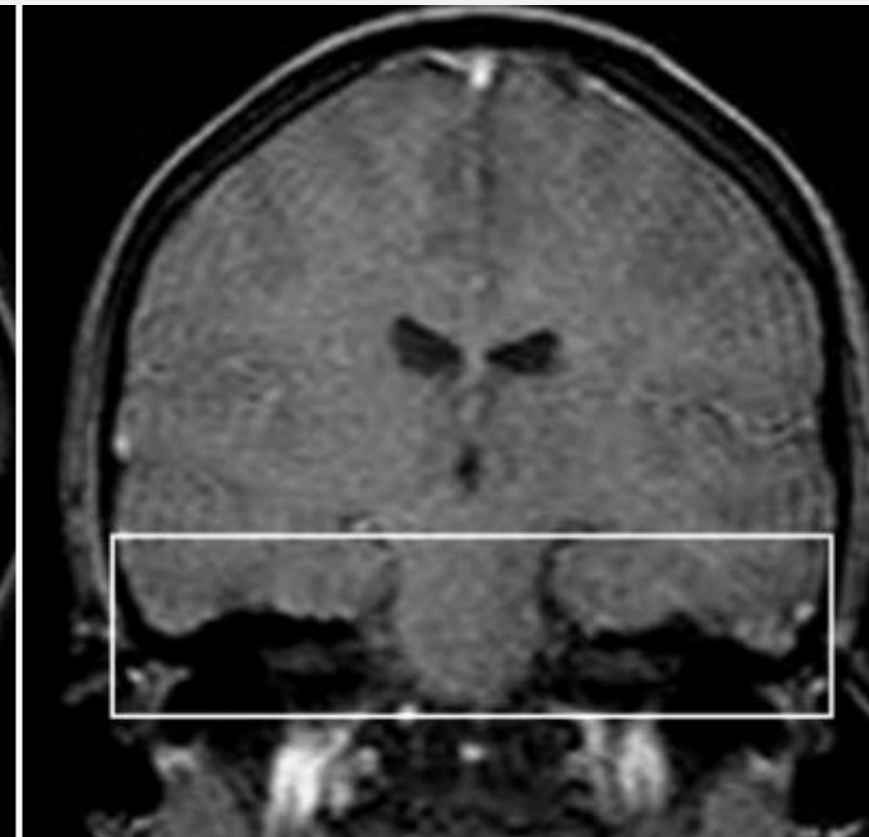
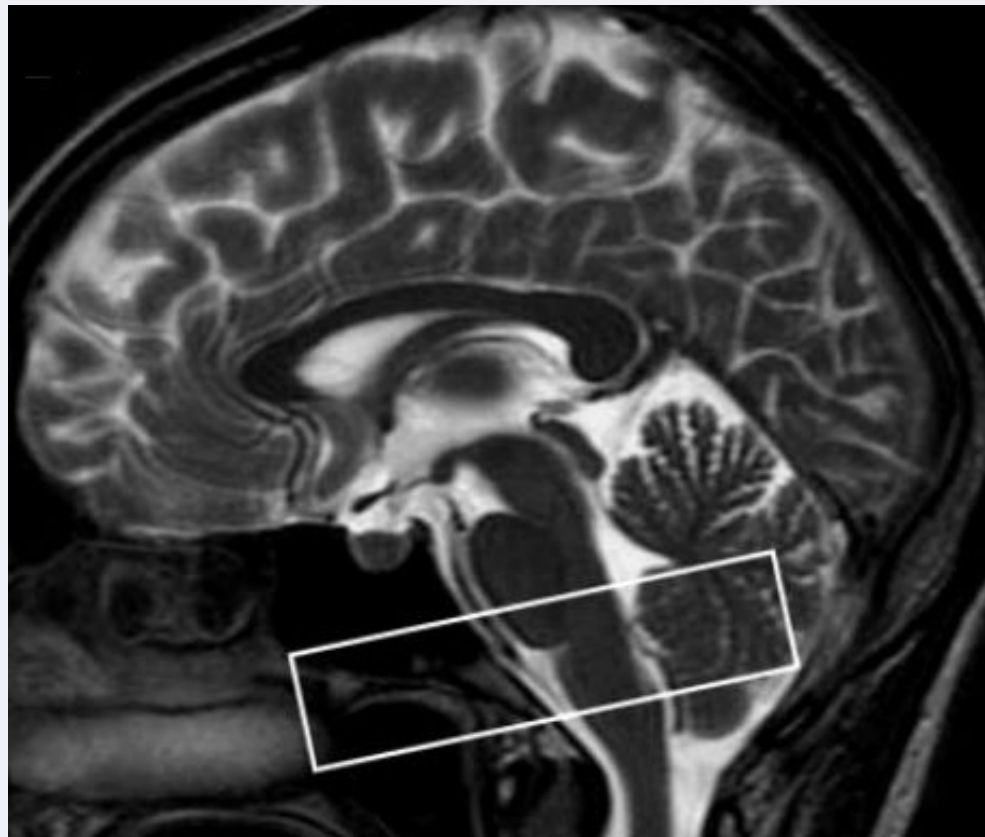
здоровой стороны, то можно ожидать полного восстановления в течение 2 месяцев; если 10%-30% - восстановление может быть достаточно хорошим, но займет до 2-8 месяцев. Если величина М-ответа <10% (в течение первых 3 недель), то можно ожидать замедленного, неполного восстановления с формированием грубого резидуального дефекта. На плохой прогноз указывает наличие на 3-й неделе денервационных изменений (ПФ).

локое и напряжении, выявление новообразований в проекции ствола и ветвей лицевых нервов.

4) ПЦР-диагностика на наличие вирусов: герпес, Эпштейн- Барр, цитомегаловирус.

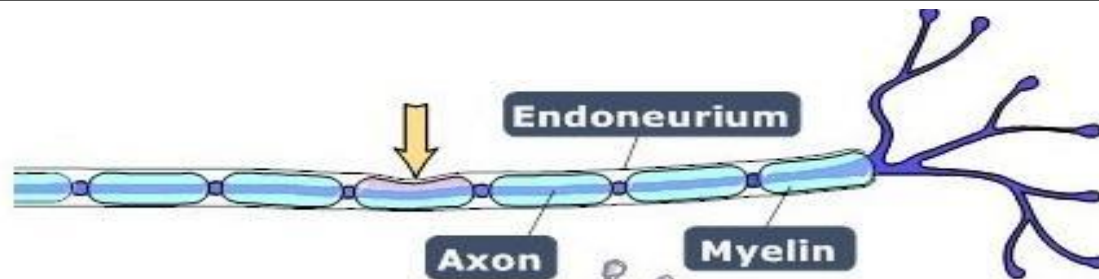
5) Лучевая диагностика - МСКТ или МРТ головы с целью выявления новообразований головного мозга и состояние пирамиды височной кости.

Для получения изображений различных сегментов VII нерва используется ИП 3D-FIESTA с последующим построением реконструкций в 3-х плоскостях.



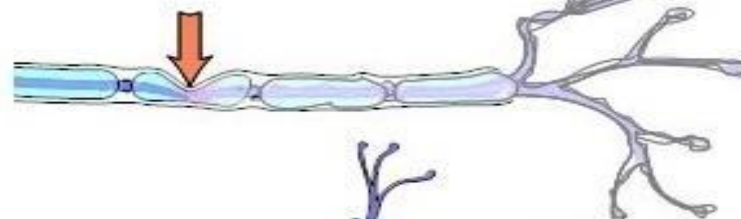
Neuropraxia

- Injury - Mild
- Recovery



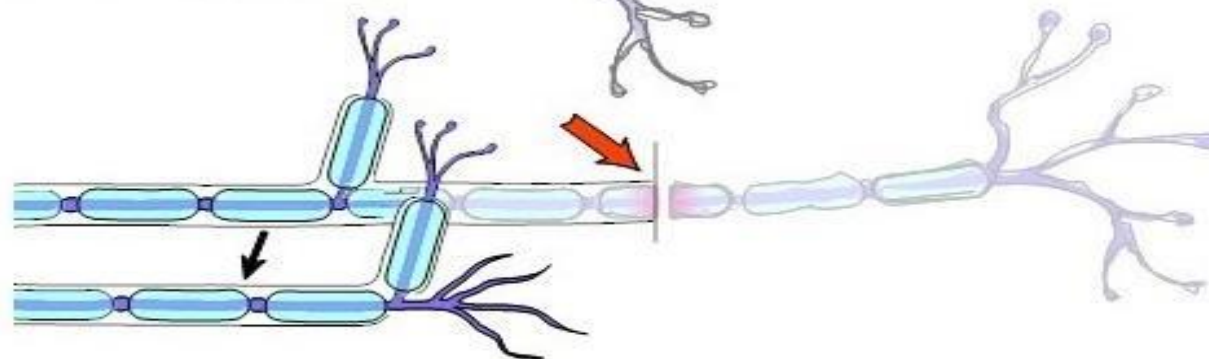
Axonotmesis

- Injury - Severe
- Regeneration (1 mm/day)
- Recovery



Neurotmesis

- Injury
- Degeneration
- Neuroma Formation

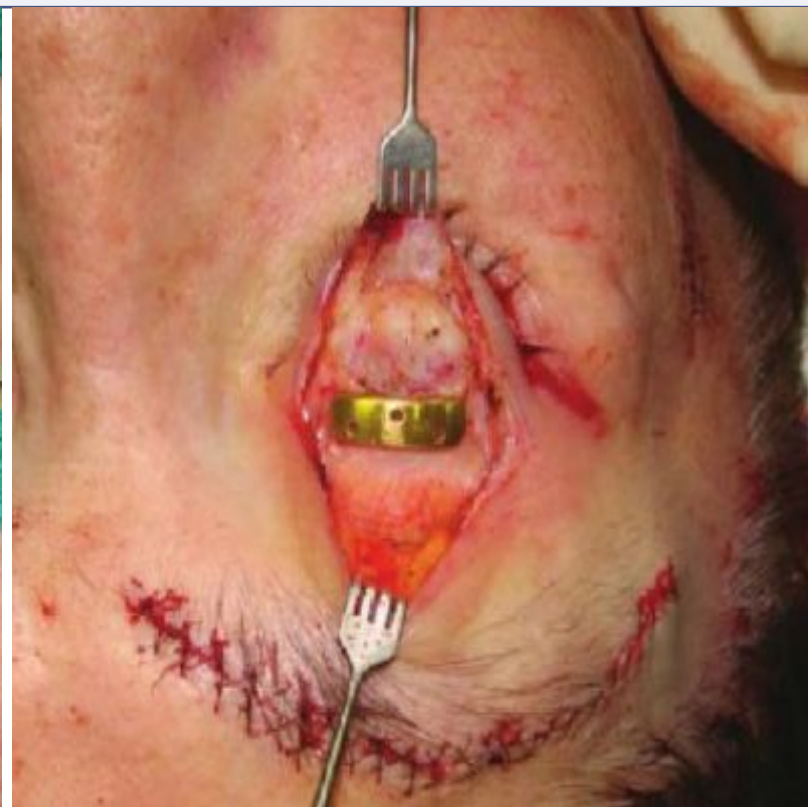
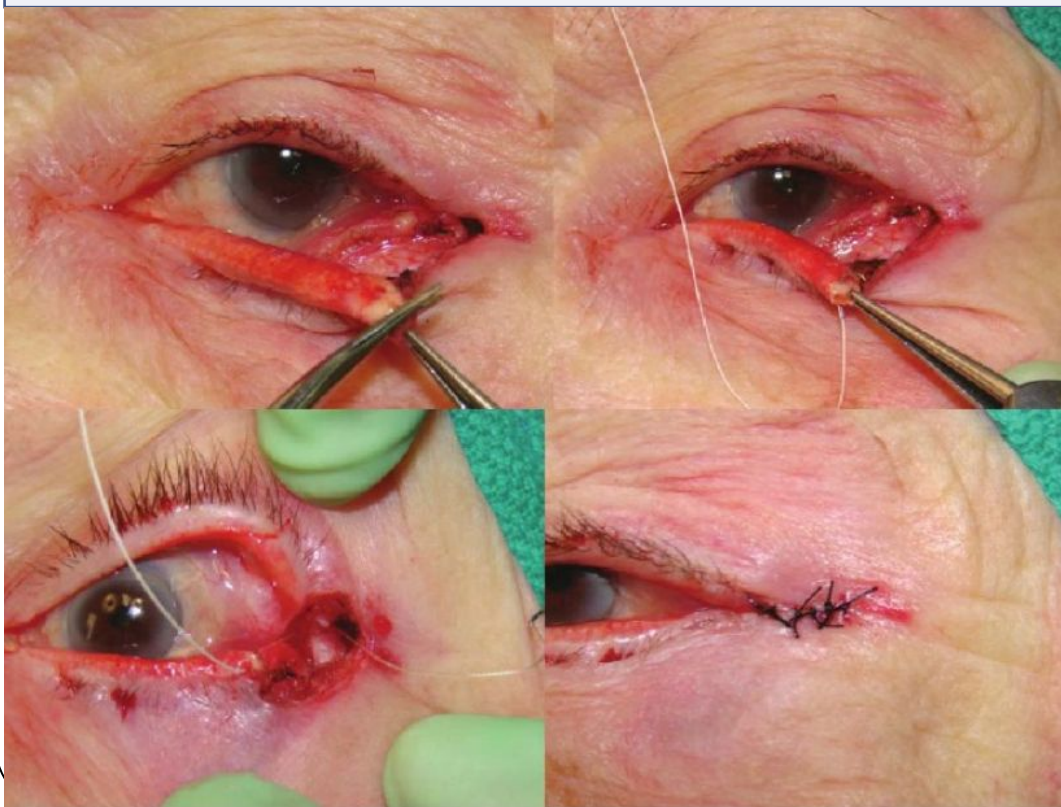


Во:

нейропраксия – демиелинизация, вызывающая блокаду проведения, но оставляющая аксон сохранным, что позволяет надеяться на полное и относительно быстрое восстановление. При нарушении целостности аксонов (аксонотмезис) развивается валлеровское перерождение. В этих случаях восстановление бывает более медленным, т.к. зависит от регенерации аксонов, прорастающих внутри сохранной оболочки, и часто бывает неполным, что определяется соотношением числа дегенерировавших аксонов и тех аксонов, которые реиннервируют концевые двигательные пластинки. В результате неправильного направления регенерации при аксонотмезисе возникают синкинезии. Нейротмезис характеризуется нарушением целостности и аксона, и его оболочки. Восстановление в этом случае происходит гораздо хуже, некоторые аксоны безвозвратно погибают, а регенерация происходит в неправильном направлении (более характерен для травмы).

Остаточные явления и осложнения нейропатии лицевого

Кератопатия — одно из потенциально опасных осложнений прозопареза, вызванное слабостью круговой мышцы глаза и, как следствие, неполным смыканием век. Применение глазных капель, кератотрофических мазей, подклеивание верхнего века к нижнему дает лишь временный эффект. При угрозе потери глаза - сшивание век, внедрение имплантатов в верхнее веко для принудительного его опущения, индуцирование защитного птоза с помощью инъекций ботулотоксина типа А в мышцу, поднимающую верхнее веко. Эффект инъекции препарата длится от нескольких недель до нескольких месяцев.



Постневритическая контрактура

Контрактура мимических мышц – сведение мышц пораженной половины лица, создающее впечатление, что парализована не больная, а здоровая сторона. Контрактура сопровождается неприятными ощущениями стягивания, особенно при волнении, на холоде, при физическом и умственном напряжении. На пораженной стороне наряду с остаточным парезом наблюдаются и обратные симптомы: меньше глазная щель, носогубная складка выражена отчетливее, наблюдаются спонтанные гиперкинезы типа мелких фибрилляций в области подбородка, подергивание век и иногда спазматические сокращения, синкинезии.



- Признак Дюшена – появление при пальпации плотного валика
- Повышение тонуса щечной мускулатуры в пробе Русецкого (исследующий кладет четыре пальца на лоб больного, большой – на щеку и оттягивает угол рта по направлению к уху, повторяя эти движения несколько раз)
- Симптом Хвостека – проверка механической возбудимости мимической мускулатуры

Патологические синкинезии

Развитие патологических синкинезий обусловлено частью иннервации или аномальной реиннервацией пораженных мышц и проявляется в виде патологических сцепленных движений (активации мышц, в норме не принимающих участия в данном движении).

Моторно-моторные синкинезии

Веко-губная	При закрывании глаза поднимается угол рта на той же стороне
Веко-лобная	При закрывании глаза наморщивается лоб
Веко-ушная	При зажмуривании поднимается ушная раковина
Веко-платизменная	При зажмуривании сокращается подкожная мышца шеи
Губно-пальпебральная	Сужение глазной щели при вытягивании губ в трубочку, во время еды
Лобно-губная	Непроизвольное приподнимание уголка рта при наморщивании лба

Моторно-вегетативные синкинезии

Симптом Богорада, «крокодиловых слез»	Слезоречение из глаза на пораженной стороне при жевании, при движении нижней челюстью. Объясняется прорастанием секреторных волокон, иннервирующих слюнные железы, к слезным железам
Симптом Люси-Фрей	Потоотделение, покраснение кожи в проекции околоушной железы при жевании

Моторно-слуховые синкинезии

При воспроизведении звона ключей у пациента непроизвольно поднимается угол рта, возникновение непроизвольного гемиспазма при стуке хлопающих ладоней

Лечение

В первые часы и дни заболевания применяется пульс-терапия метипредом в дозе 1 г внутривенно капельно, в утренние часы в течение 3 дней ежедневно. Далее пациент принимает ГКС перорально в соответствии с массой тела в дозе 1 мг/кг массы тела в течение 5 дней, после чего постепенно снижает дозу на 5 мг каждый день.

Пациентам с частыми рецидивами герпетических высыпаний и тем, у которых рецидив ВПГ предшествовал развитию НЛН, назначаются противовирусные препараты (фамвир, 500—1000 мг в сутки) в течение 5—7 дней.

В начальном периоде также назначают противоотечные средства (фуросемид, триампур, глицерол), сосудистые препараты (пентоксифиллин), тиоктовую кислоту, витамины группы В. Для купирования болевого синдрома показаны анальгетики.



В течение первой недели заболевания пораженные мышцы должны находиться в покое. Назначается лечение положением – пациент должен спать на боку на стороне поражения, в течение 10-15 минут 3-4 раза в день сидеть, склонив голову в сторону поражения, поддерживая ее тыльной стороной кисти (с опорой на локоть); тейпинг (лейкопластырное натяжение) – по 30-60 минут 2 раза в день.

Лечебная гимнастика проводится в основном для мышц здоровой стороны, по 10 минут 2 раза в день.



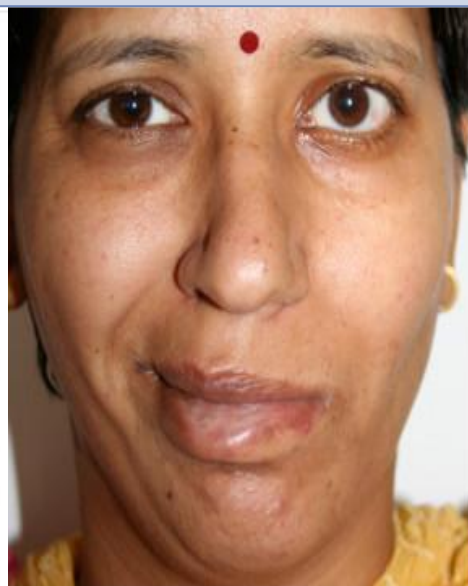
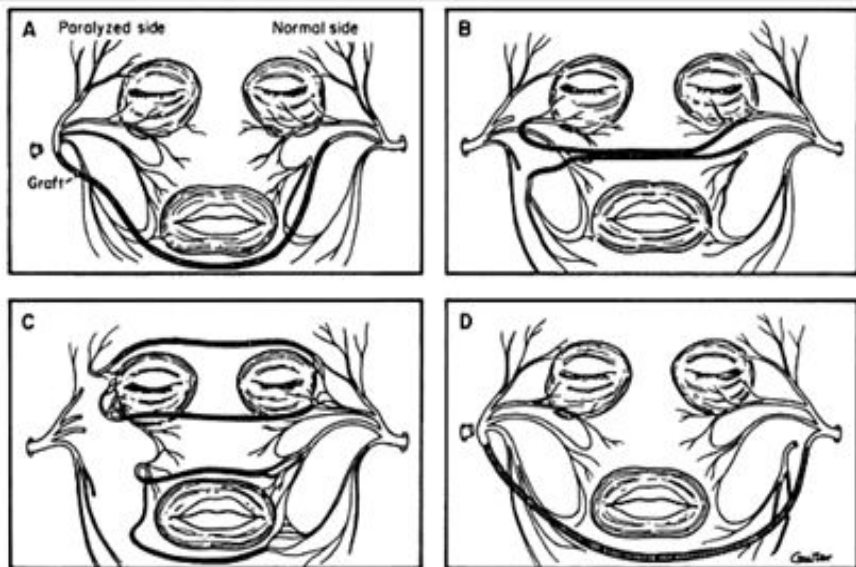
Физиотерапию в виде неконтактного тепла (солюкс) можно применять с первых дней заболевания. С 5-6-го дня — УВЧ (курс из 8-10 процедур) и контактное тепло в виде парафиновых или озокеритовых аппликаций.

Массаж и лечебную физкультуру для пораженных мышц начинают со второй недели заболевания, постепенно увеличивая нагрузку. Для улучшения проводимости с конца второй недели назначают антихолинэстеразные препараты (прозерин, галантамин) и дибазол. Применяется ультразвук или фонофорез гидрокортизона. При медленном восстановлении нерва назначают препараты, улучшающие обменные процессы в нервной ткани (неробол). В отдельных случаях возможно проведение электростимуляции.

При появлении признаков контрактуры отменяют антихолинэстеразные препараты, назначают миорелаксанты, бензодиазепины.

При отсутствии эффекта от консервативной терапии через 8-10 месяцев и выявлении электрофизиологических данных о перерождении нерва необходимо решать вопрос о проведении операции.

Хирургическое лечение



- Реиннервация лицевого нерва добавочным, подъязычным, диафрагмальным нервами.
- Перекрестная аутопластика лицевого нерва - реиннервация пораженного лицевого нерва или его ветвей отдельными ветвями здорового лицевого нерва через ауто трансплантаты, что дает возможность создать связи между корреспондирующими ветвями лицевых нервов. Обычно используют 3 ауто трансплантата (для мышц глаза, щеки и окружности рта).
- Декомпрессия нерва в фаллопиевом канале.
- Для улучшения результатов применяются также пластические операции на лице. Цель статических операций – уменьшить асимметрию лица, для этого выполняются тарзорафия для уменьшения лагофталма, подтягивание кожи лица, устранение нависания брови (с помощью системы подвесок) и т.д. Цель динамических операций – заместить функцию парализованных мышц - пересадка мышц с микрососудистым и нервным анастомозом и перемещением мышечных лоскутов из височной или подкожной мышц шеи.

Малоинвазивное лечение

Инъекции препаратов ботулинического токсина (Ботокс, Диспорт, Лантокс) на пораженной и «здоровой» стороне. Области введения ботулинического токсина определяются исходя из того эффекта, которого необходимо достичь. При парезах коррекция осуществляется на условно «здоровой» стороне, так как здесь формируется гипертонус. 4-6-месячный период релаксации мышц «здоровой» стороны дает возможность мышцам пораженной половины лица восстановиться. Если проводится коррекция остаточных явлений (синкинезия, контрактура, гиперкинез), то необходимо инъецировать заинтересованные мышцы на пораженной стороне, а также снизить активность мышц, находящихся в гипертонусе на «здоровой стороне». Введение препарата в гиперактивные мышцы позволяет уменьшить или устранить патологическую синкинетическую активность, снизить выраженность мимических контрактур.



Before Botox Treatment

After Botox Treatment

Филлеры на основе стабилизированной гиалуроновой кислоты – используются при гипотрофии пораженных мышц, для восстановления утраченного объема данной области.



«Петровка Бьюти»

Филтинг (малоинвазивная хирургическая статическая коррекция) - нитевой лифтинг.





Left: Before treatment; Centre: Two weeks after Silhouette Soft threads, dermal fillers and botulinum toxin treatment; Right: Three months after Silhouette Soft threads, dermal fillers and botulinum toxin treatment

Спасибо за внимание!