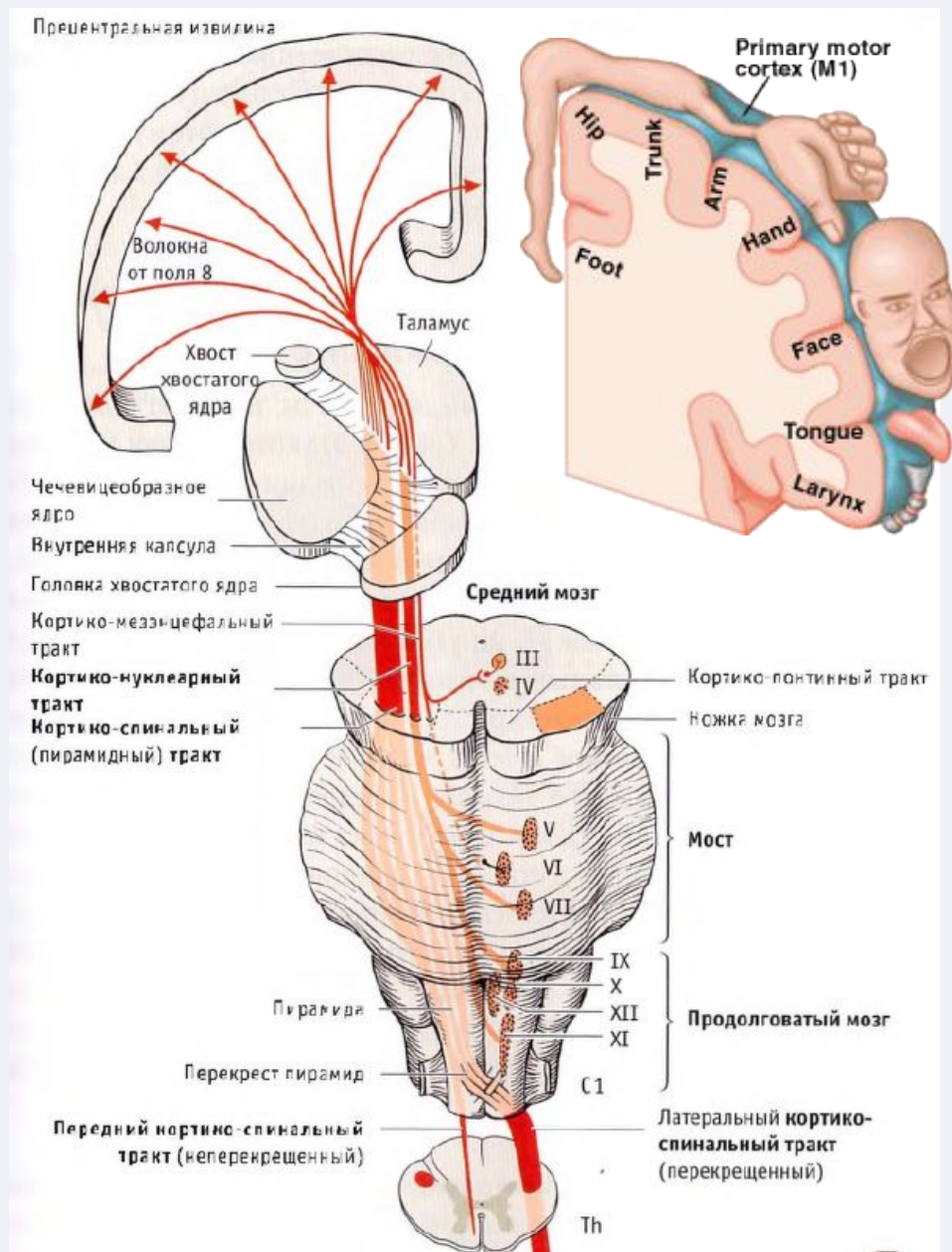


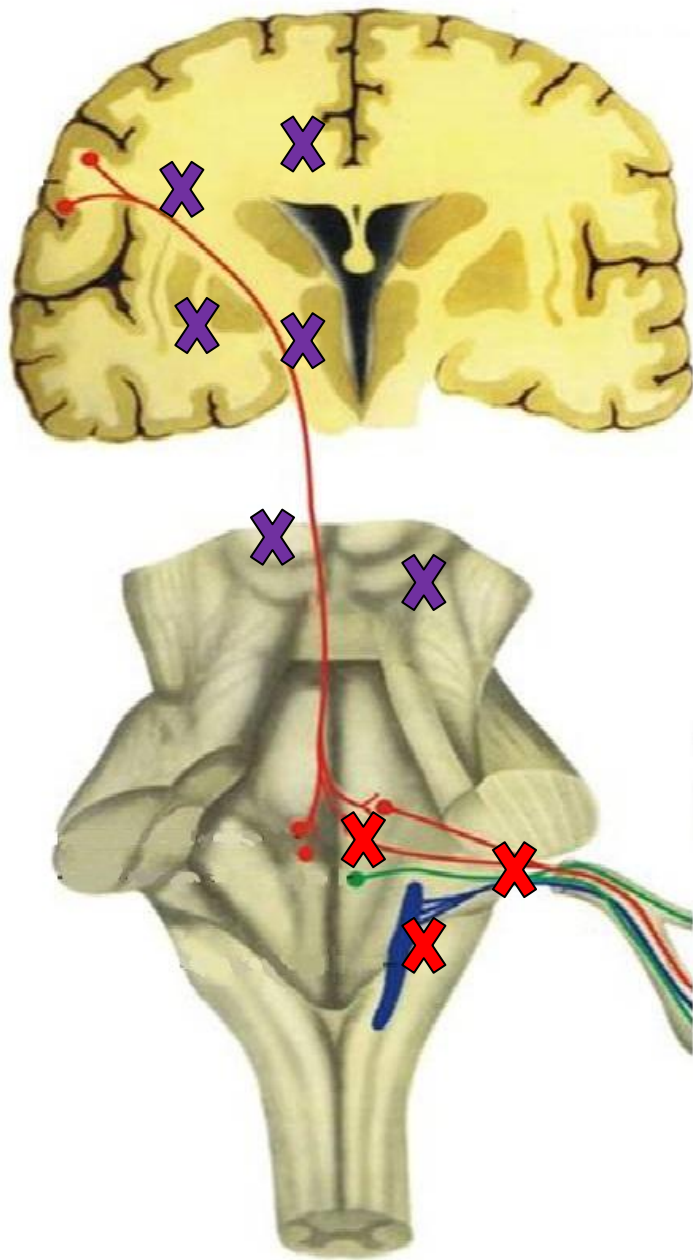
Псевдобульбарный паралич

Автор: ординатор Гоголева А.Г.
Руководитель: к.м.н., ассистент
Масютина С.М.



Корково-ядерный путь начинается от клеток нижней части прецентральной извилины и проходит через колено внутренней капсулы. При подходе к ядрам черепных нервов часть волокон остается на своей стороне, а другая - уходит на противоположную сторону (надъядерный перекрест). Таким образом обеспечивается двусторонняя корковая иннервация мышц лица, глотки, гортани. Исключение составляют мышцы языка и нижней половины лица: они имеют одностороннюю иннервацию, так как идущие к ним волокна подвергаются полному перекресту





Псевдобульбарный синдром

Центральный паралич, развивающийся при двустороннем поражении кортико-нуклеарных путей IX, X и XII пар ЧМН (чаще во внутренней капсуле, мосту)

Бульбарный синдром

Периферический паралич, развивающийся при поражении IX, X и XII пар ЧМН

Общие симптомы

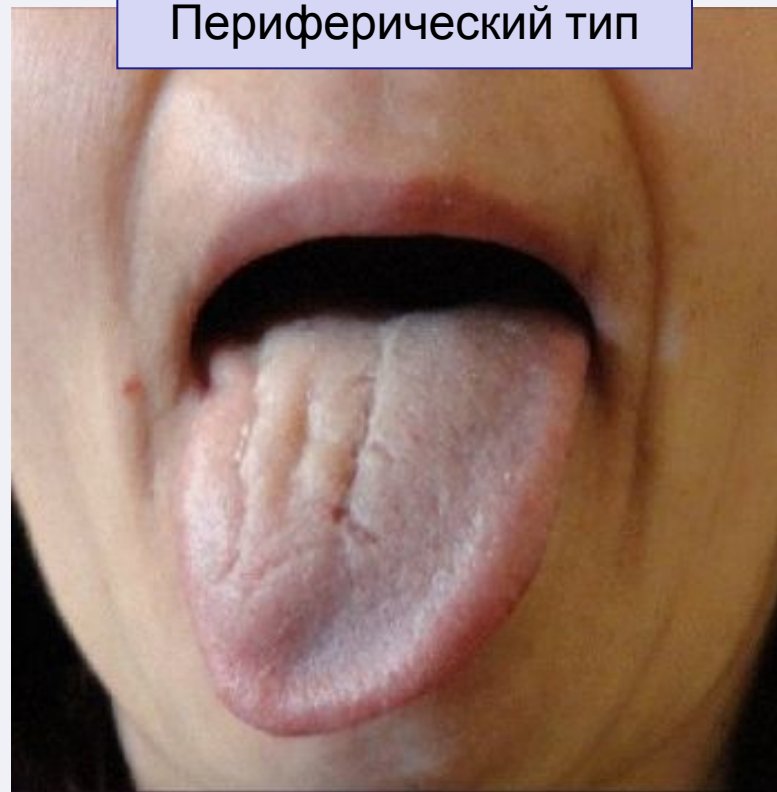
- Дизартрия – расстройство артикуляции. Речь становится нечеткой, заплетающейся (смазанность согласных, «оглушение» гласных и звонких согласных), страдает произношение трудноартикулируемых слов – «сыворотка из-под простокваши», «во дворе трава, на траве дрова», «тридцать третья конноартиллерийская бригада»), речь замедлена и быстро утомляет больного. В наиболее тяжелых случаях речь становится почти полностью непонятной для окружающих, а голос – слабым, тихим, истощающимся. Может развиваться анартрия – отсутствие речи в сочетании с нарушением жевания и глотания
- Дисфагия - расстройство глотания, проявляется как затруднение проглатывания пищи (парез констрикторов глотки), выливание жидкой пищи через нос (парез мышц мягкого нёба), поперхивание (парез мышц надгортанника), попадание пищи в трахею, легкие. В наиболее тяжелых случаях глотание становится невозможным (афагия)
- Дисфония – расстройство фонации, представляет собой нарушение звучности голоса (тихий, слабый, вибрирующий, осиплый) вплоть до возможности только шепотной речи (афония)

- При псевдобульбарном синдроме дисфагия, дизартрия, дисфония менее выражены, чем при бульбарном. Парез мышц языка, мягкого неба и глотки не сопровождается атрофией
- Не наблюдается фасцикуляций языка
- Не поражена круговая мышца рта
- Отсутствует реакция перерождения при проведении ЭНМГ
- Характерна симметричность нарушений

Центральный тип

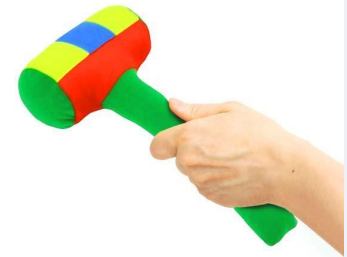


Периферический тип



Рефлексы

- Небный, глоточный, кашлевой рефлексы оживле
- Повышается нижнечелюстной рефлекс
- Появляются симптомы орального автоматизма



- Назолабиальный (Аствацатурова) – вытягивание губ вперед при поколачивании по спинке носа
- Хоботковый – вытягивание губ «хоботком», «трубочкой» при легком отрывистом ударе по губам
- Дистанс-оральный – вытягивание губ при приближении к ним предмета («угрожающее» движение)
- Сосательный – сосательные движения при штриховом раздражении губ
- Ладонно-подбородочный Маринеско-Радовичи – сокращение мышц подбородка при штриховом раздражении в области тенора



Назолабиальный



Хоботковый



Сосательный

Маринеско-Радовичи



Насильственные эмоции

- Недержание аффекта в результате повреждения лобных эфферентных волокон, контролирующей эмоциональную экспрессию. Являются стереотипными, представляют собой патологические синкинезии лицевой мускулатуры, не провоцируются внешними стимулами и длятся менее 30 секунд

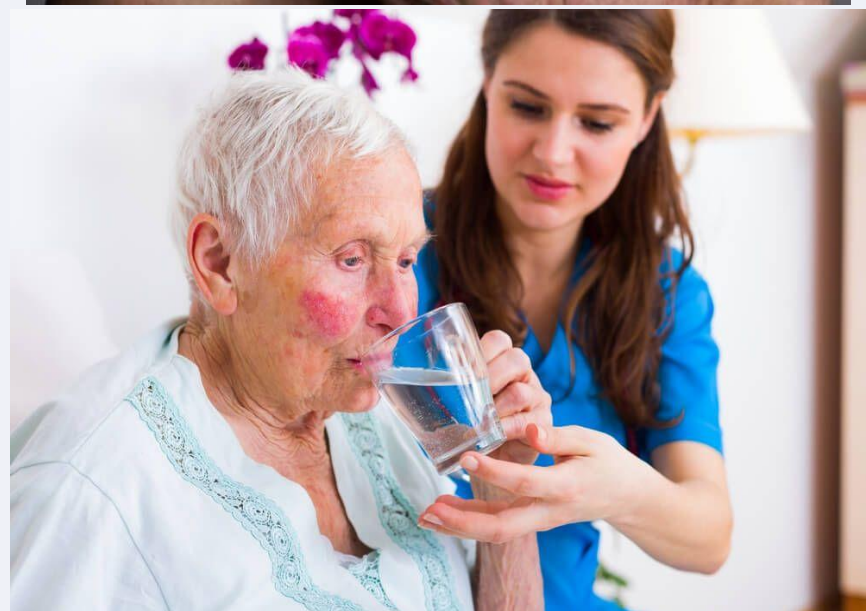


Насильственный плач



Насильственный смех

- При псевдобульбарном синдроме двигательные расстройства могут сопровождаться снижением памяти, внимания, интеллекта, признаками поражения других систем
- Синдром не сопровождается чувствительными и вегетативными расстройствами
- Несмотря на симметричность и выраженность поражения, псевдобульбарный синдром менее опасен, чем бульбарный, поскольку не сопровождается нарушением жизненно важных функций

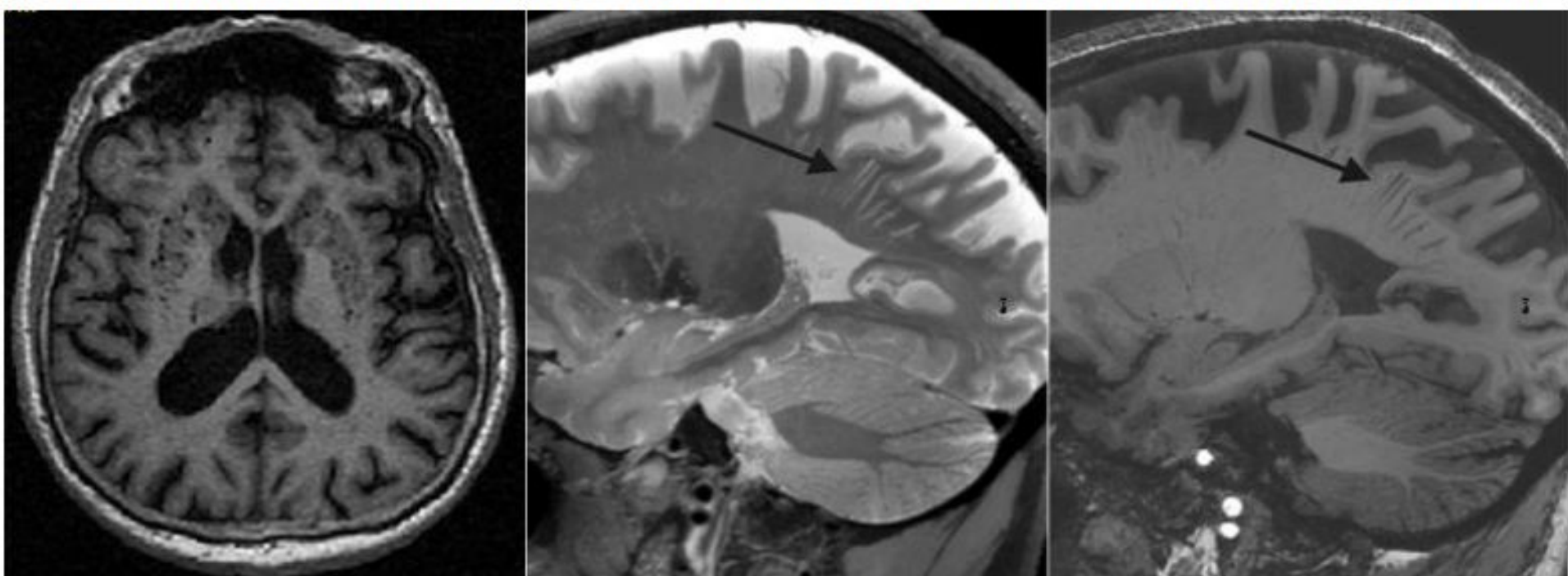


Сосудистые заболевания

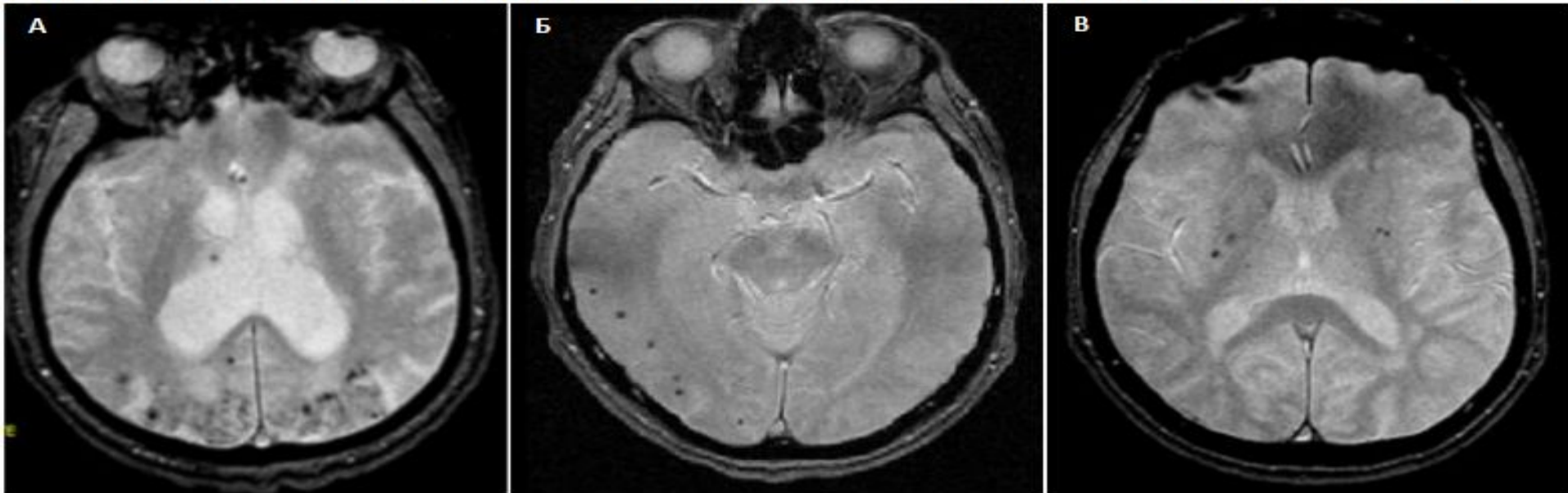
- Самая частая причина псевдобульбарного синдрома - сосудистые заболевания, поражающие оба полушария: повторные ишемические нарушения мозгового кровообращения, обычно у лиц старше 50 лет, при гипертонической болезни, атеросклерозе, васкулитах, системных заболеваниях, болезнях сердца и крови, множественных лакунарных инфарктах мозга и т.д.
- Синдром может иногда развиваться и при однократном инсульте, по-видимому, в силу декомпенсации скрытой сосудистой мозговой недостаточности в другом полушарии
- При осмотре - двусторонние пирамидные знаки, нарушение походки (дисбазия), нередко – нарушение мочеиспускания
- Часто выявляются когнитивные нарушения
- Диагноз подтверждается при МРТ-исследовании



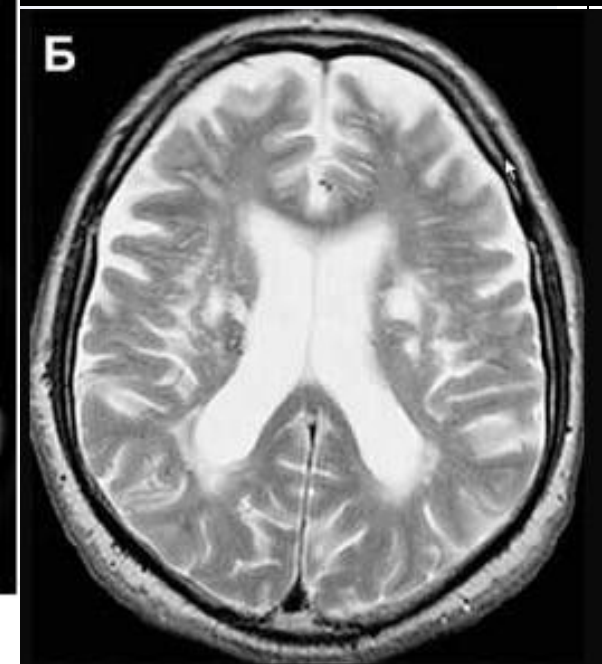
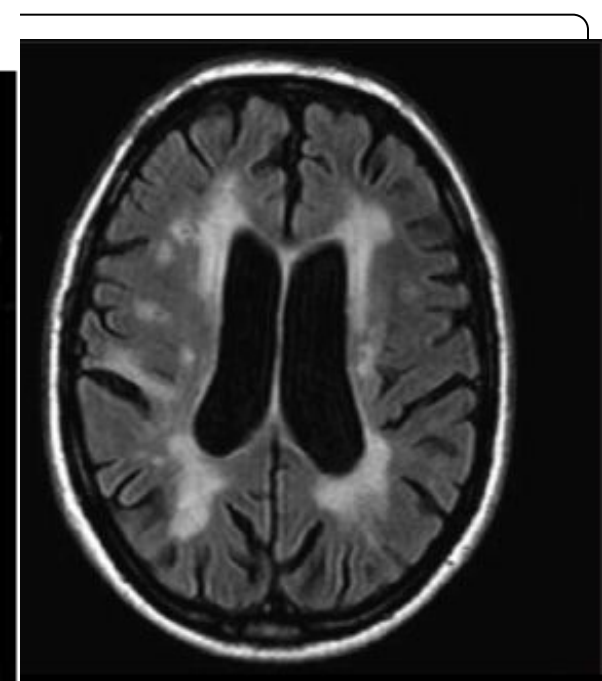
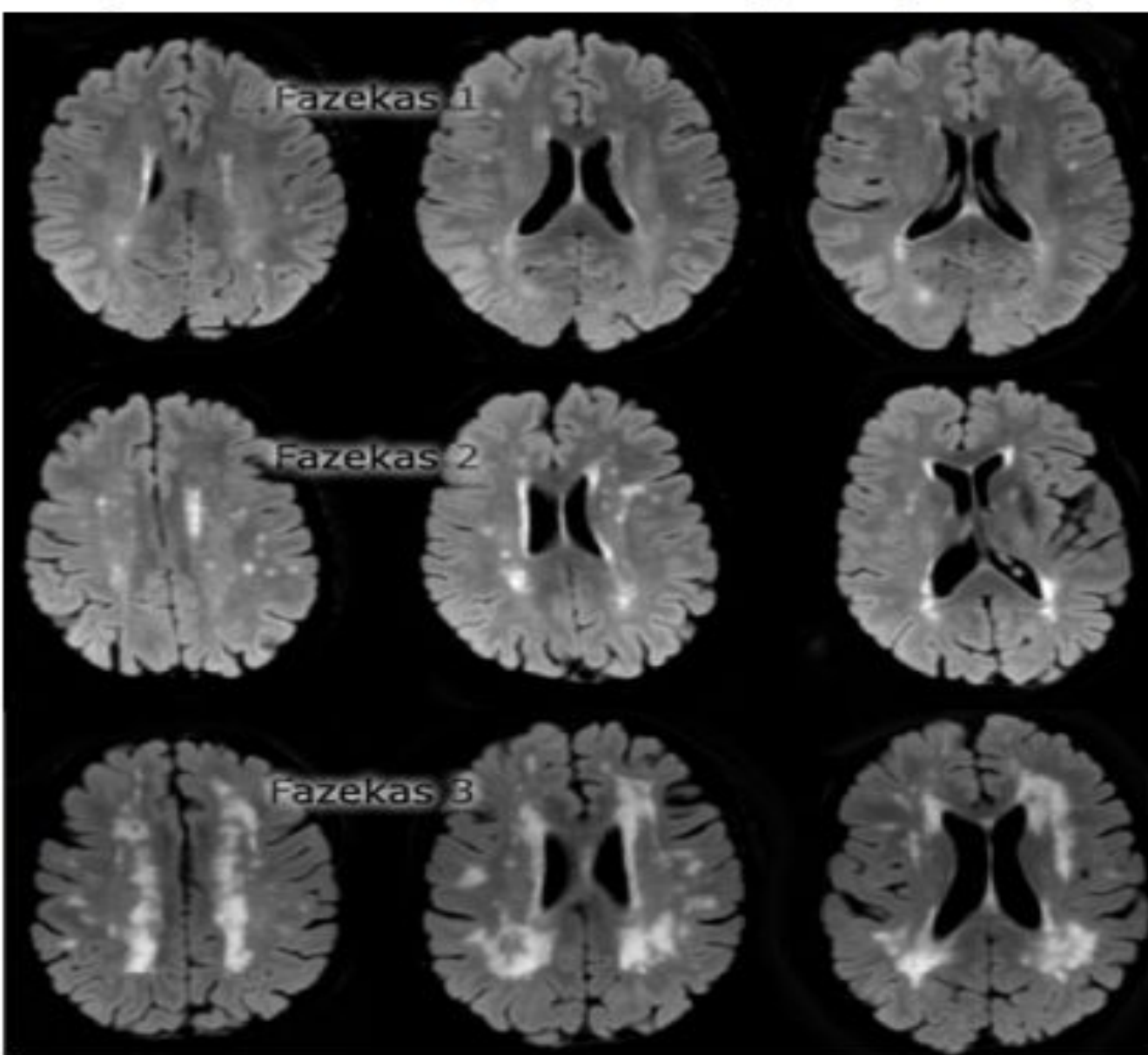
МРТ головного мозга: расширение периваскулярных пространств Вирхова-Робина (стрелка)



Церебральные микрокровоизлияния в режиме T2* градиентного эхо



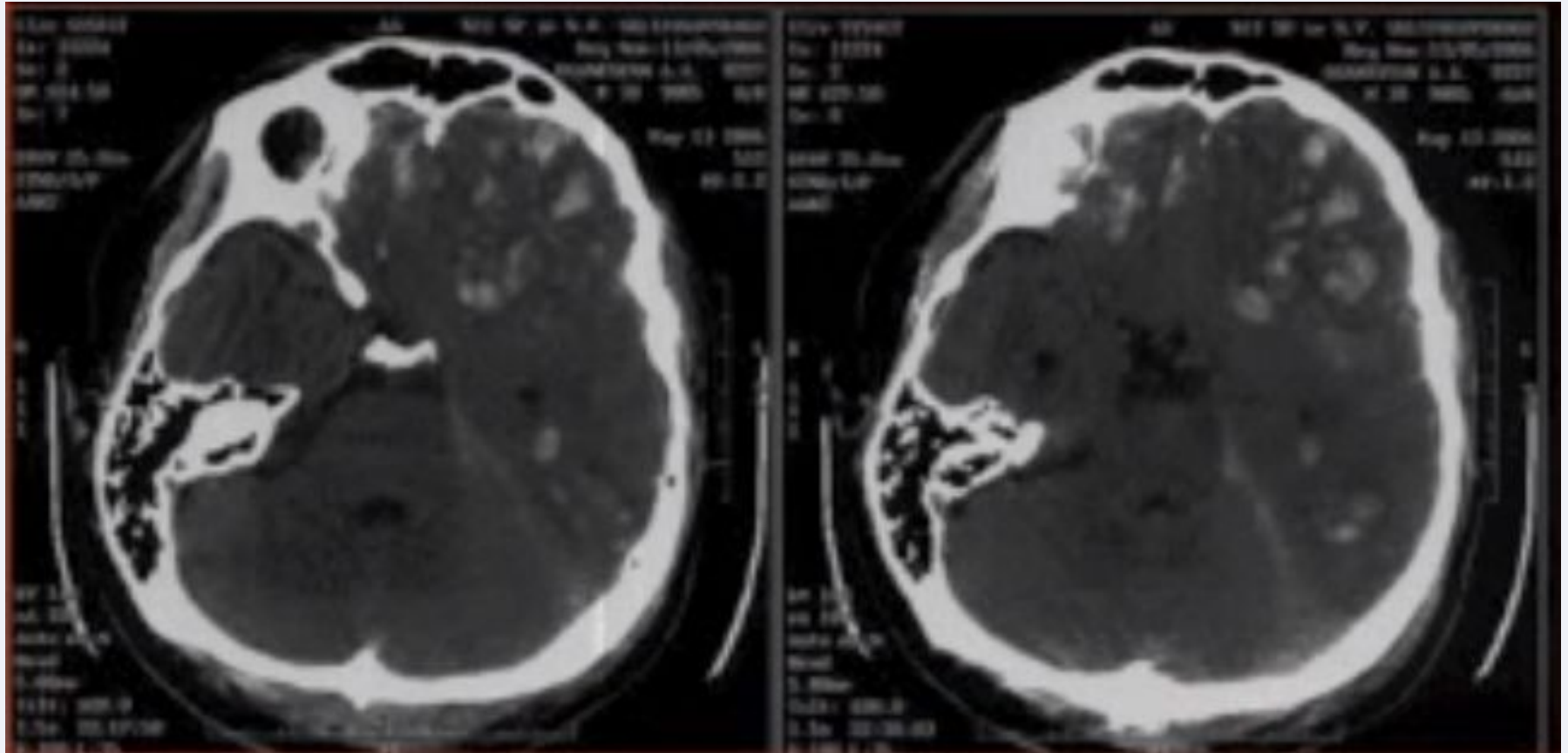
Визуальная шкала оценки лейкоареоза (Fazekas)



источник: статья «Нейровизуализационные маркёры церебральной микроангиопатии по данным магнитно-резонансной томографии» Араблинский А.В., Макотрова Т.А., Трусова Н.А., Левин О.С., ГКБ им. С.П. Боткина, Москва, Россия; журнал «Russian electronic journal of radiology» том 4 №1 2014

Черепно-мозговые травмы

- Могут сопровождаться развитием грубого псевдобульбарного синдрома, чаще нарушается акт глотания



«Синдром запертого человека»

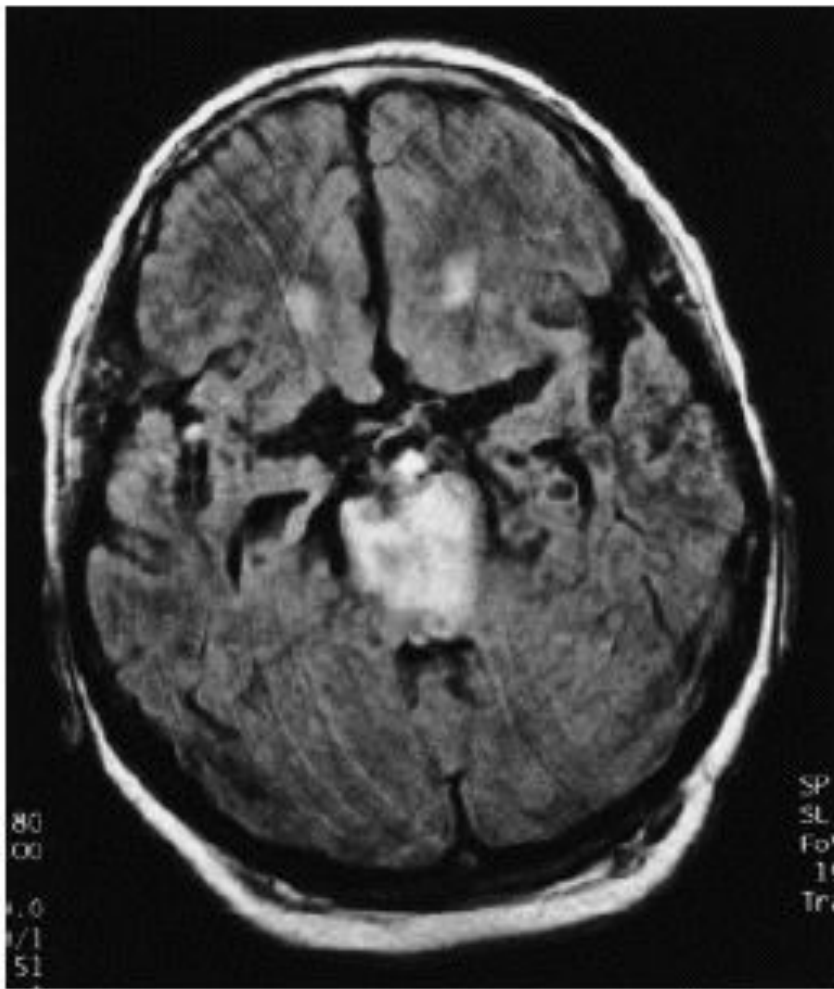
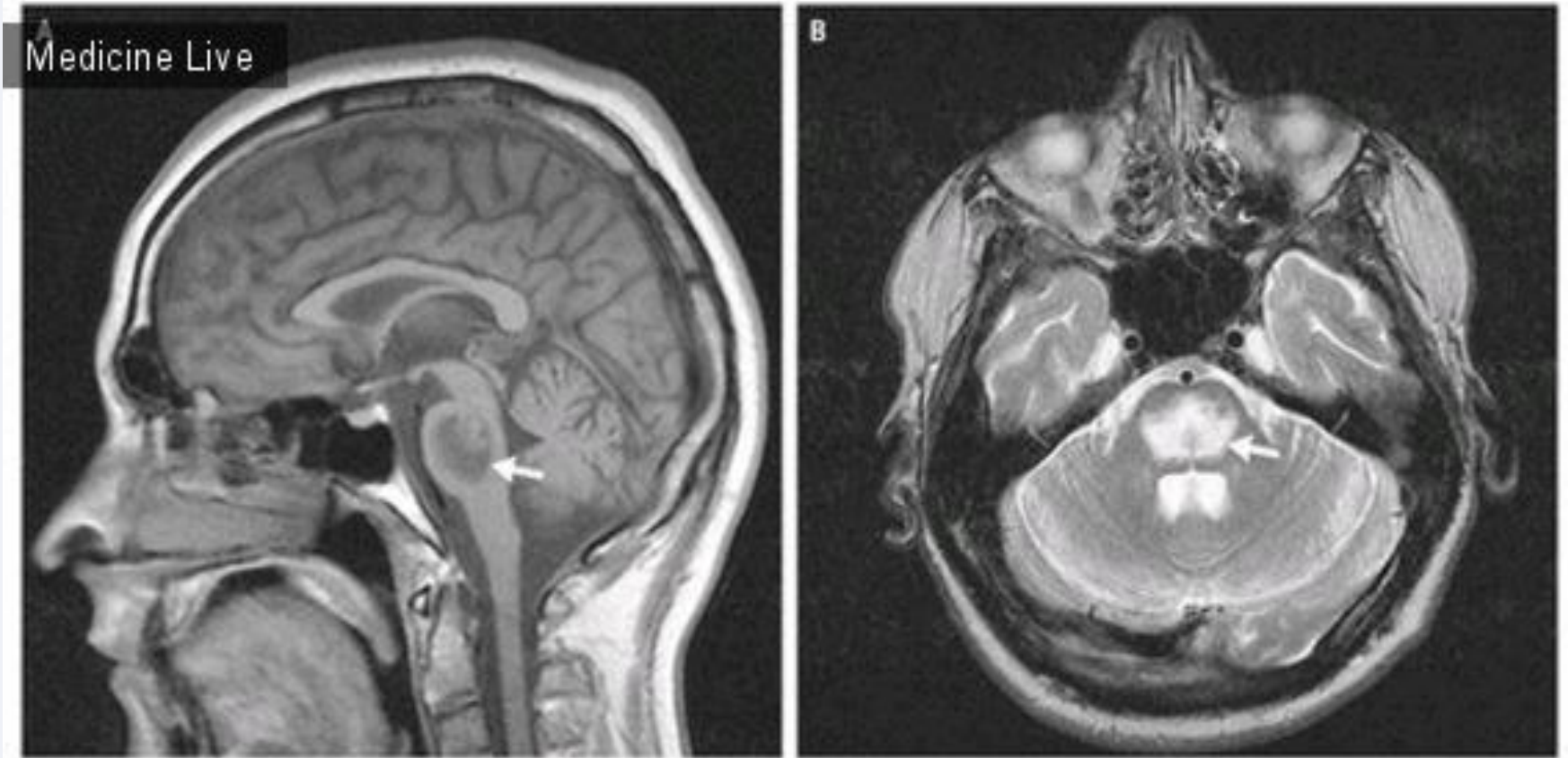


Fig. 3. T2-weighted axial MRI showing massive and bilateral pontine infarction.

- Наиболее частая причина – тромбоз базилярной артерии, реже – опухоль моста, травма черепа
- Отсутствуют все произвольные движения (спастическая тетраплегия, псевдобульбарный синдром с анартрией, дисфагией и неподвижностью языка, отсутствие мимических движений), кроме вертикальных движений глазных яблок и мигания («труп с живыми глазами»)
- Сохраняется ясное сознание

Центральный понтинный миелинолиз



- Клинически характеризуется неуклонным нарастанием спастической тетраплегии и псевдобульбарного паралича, быстрым развитием коматозного состояния
- Обнаруживается очаг демиелинизации в центральной части моста
- Синдром часто связан с хроническим алкоголизмом, быстрой коррекцией гипонатриемии

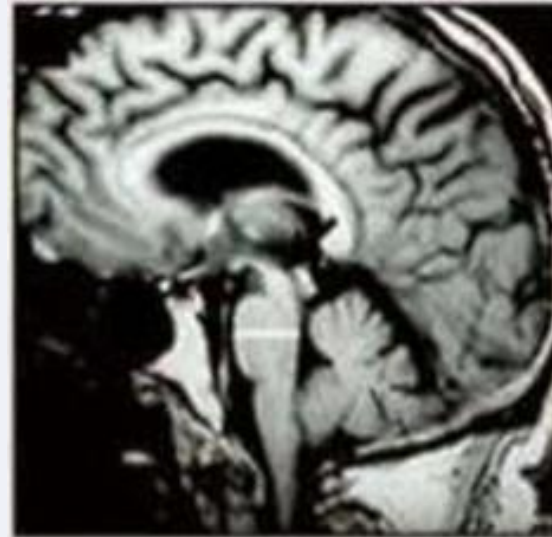
Гипоксическая энцефалопатия

- Характерна для больных, переживших реанимационные мероприятия после асфиксии, клинической смерти, длительного коматозного состояния
- Стойкие остаточные явления, у некоторых – в виде преимущественной гипокинезии бульбарных функций на фоне минимально выраженной или полностью регрессирующей общей гипокинезии и гипомимии («экстрапирамидный псевдобульбарный синдром» или "псевдопсевдобульбарный синдром")
- Эти пациенты инвалидизированы, хотя не имеют никаких нарушений в конечностях и туловище



Нейродегенеративные заболевания

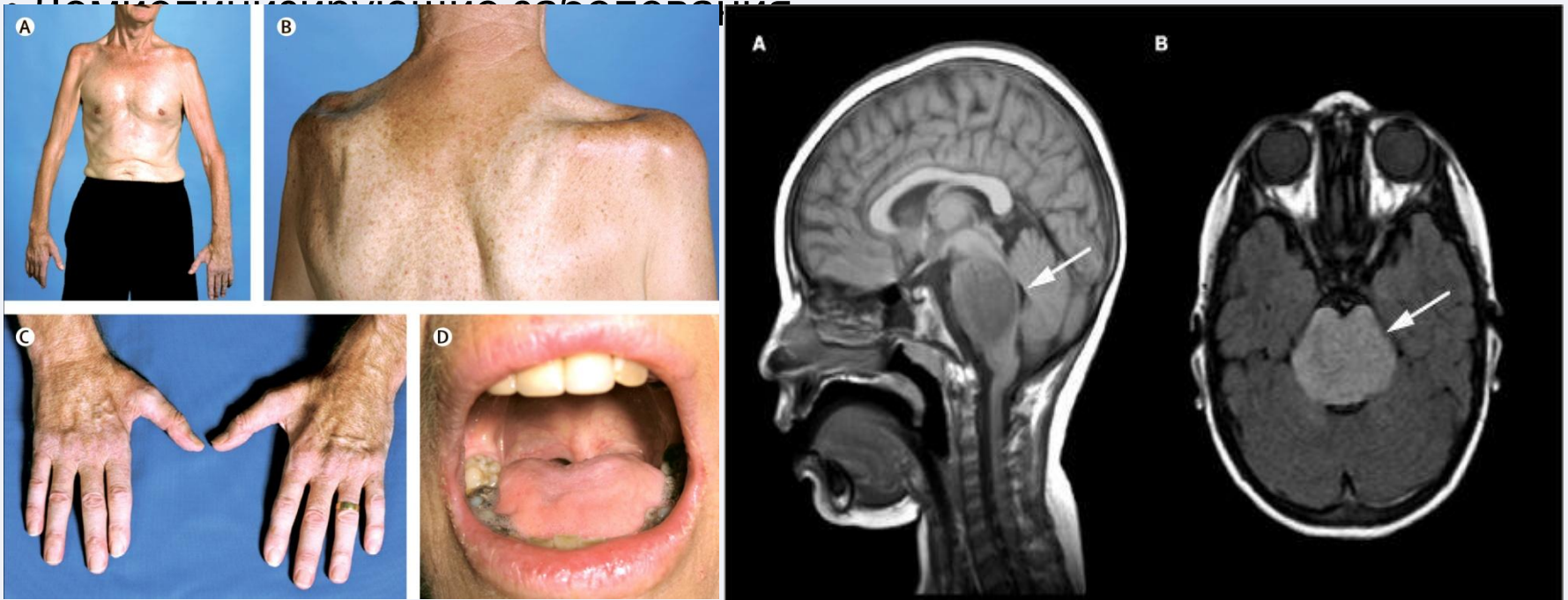
- Псевдобульбарный синдром может наблюдаться в картине различных форм множественных системных дегенераций и при паркинсонизме
- Прогрессирующий надъядерный паралич клинически проявляется акинетико-ригидным синдромом, глазодвигательными нарушениями в виде пареза вертикального взора, быстро нарастающей постуральной неустойчивостью, деменцией и псевдобульбарным синдромом (быстро развивается грубая



дизартрия с выраженным

Другие причины

- БАС в дебюте болезни («высокая» форма) может клинически проявляться только знаками поражения верхнего моторного нейрона – псевдобульбарным параличом без признаков атрофии и фасцикуляций в языке). Дисфагия обусловлена спастичностью мышц языка и глотки
- Объемные процессы в стволе мозга (например, глиома) могут вызвать двустороннюю компрессию кортико-нуклеарных путей



Спасибо за внимание!

