

Chapter 1

REFLEXES, MOTION AND SYNDROMES

The motor impulses for voluntary movement are mainly generated in the **precentral gyrus** of the frontal lobe (primary motor cortex, Brodmann area 4) and in the adjacent cortical areas (**first motor neuron**). They travel in the long fiber pathways (mainly the **corticonuclear and corticospinal tracts**/pyramidal pathway), passing through the **brainstem** and down the **spinal cord** to the **anterior horn**, where they make synaptic contact with the **second motor neuron** — usually by way of one or more intervening interneurons. The nerve fibers emerging from area 4 and the adjacent cortical areas together make up the **pyramidal tract**, which is the quickest and most direct connection between the primary motor area and the motor neurons of the anterior horn. In addition, other cortical areas (especially the premotor cortex, area 6) and subcortical nuclei (especially the basal ganglia) participate in the neural control of movement. These areas form complex feedback loops with one another and with the primary motor cortex and cerebellum; they exert an influence on the anterior horn cells by way of several distinct fiber pathways in the spinal cord. Their function is mainly to modulate movement and to regulate muscle tone. Impulses generated in the second motor neurons of the motor cranial nerve nuclei and the anterior horn of the spinal cord pass through the **anterior roots**, the **nerve plexuses** (in the cervical and lumbosacral regions), and the **peripheral nerves** on their way to the skeletal muscles. The impulses are conveyed to the muscle cells through the **motor end plates** of the neuromuscular junction. Lesions of the first motor neuron in the brain or spinal cord usually produce **spastic paresis**, while lesions of the second motor neuron in the anterior horn, an-

Глава 1

РЕФЛЕКСЫ, ДВИЖЕНИЯ И СИНДРОМЫ

Двигательные импульсы произвольных движений в основном генерируются в **прецентральной извилине лобной доли** (первичная моторная кора, область 4 по Бродманну) и в смежных областях коры (первый двигательный нейрон). Они проходят по волокнам длинных путей (главным образом **корково-ядерного** и **корково-спинномозгового путей** — пирамидного тракта), направляются через **ствол мозга** вниз в **спинной мозг** к **передним рогам**, где образуют синапс со **вторым двигательным нейроном** посредством одного или нескольких вставочных нейронов. Нервные волокна, выходящие из области 4 и прилегающих к ней областей коры, вместе составляют **пирамидный тракт** — самое быстрое и наиболее прямое соединение между первичной двигательной зоной и двигательными нейронами передних рогов спинного мозга. Кроме того, другие области коры (особенно премоторная кора головного мозга — зона 6) и подкорковые ядра (в частности, базальные ганглии) также участвуют в контроле движения. Эти зоны образуют сложные петли обратной связи друг с другом и с первичной моторной корой головного мозга и мозжечка; они оказывают влияние на клетки передних рогов спинного мозга несколькими путями. Их функция заключается главным образом в модуляции движения и регулировании мышечного тонуса. Импульсы, генерируемые во втором двигательном нейроне двигательных ядер черепных нервов и передних рогов спинного мозга, проходят через **передние корешки**, **нервные сплетения** (в шейной и пояснично-крестцовой областях) и **периферические нервы** к скелетным мышцам. Эти импульсы передаются на мышечные клетки посредством **нервно-мышечного соединения**. Поражения первого двигательного нейрона на уровне головного или спинного мозга обычно формируют **спастический парез**, в то время как поражение второго двигательного нейрона в переднем роге спинно-

terior root, peripheral nerve, or motor end plate usually produce **flaccid paresis**. Motor deficits rarely appear in isolation as the result of a lesion of the nervous system; they are usually accompanied by sensory, autonomic, cognitive, and/or neuropsychological deficits of various kinds, depending on the site and nature of the causative lesion.

CENTRAL COMPONENTS OF THE MOTOR SYSTEM AND CLINICAL SYNDROMES OF LESIONS AFFECTING THEM

The central portion of the motor system for voluntary movement consists of the *primary motor cortex* (area 4) and the *adjacent cortical areas* (particularly the premotor cortex, area 6), and the *corticobulbar* and *corticospinal tracts* to which these cortical areas give rise (figs. 1.1 and 1.2).

Motor Cortical Areas

The *primary motor cortex* (precentral gyrus, fig. 1.1) is a band of cortical tissue that lies on the opposite side of the central sulcus from the primary somatosensory cortex (in the postcentral gyrus) and, like it, extends upward and past the superomedial edge of the hemisphere onto its medial surface. The area representing the throat and larynx lies at the inferior end of the primary motor cortex; above it, in sequence, are the areas representing the face, upper limbs, trunk, and lower limbs (fig. 1.2). This is the inverted “*motor homunculus*” corresponding to the “*somatosensory homunculus*” of the postcentral gyrus.

Motor neurons are found not only in area 4 but also in the adjacent cortical areas. The fibers mediating fine voluntary movements, however, originate mainly in the precentral gyrus. This is the site of the characteristic, large *pyramidal neurons* (*Betz cells*), which lie in the fifth cellular layer of the cortex and send their rapidly conducting, thickly myelinated axons into the pyramidal tract. The pyramidal tract was once thought to be entirely composed of Betz cell axons, but it is now known that these account for only 3.4–4% of its fibers. The largest fiber contingent in fact

го мозга, переднем корешке, периферическом нерве или конечном отделе двигательных волокон обычно формирует **вялый парез**. Нарушение двигательной функции в результате поражения нервной системы редко бывает изолированным; оно, как правило, сопровождается сенсорными, вегетативными, когнитивными и (или) нейропсихологическими нарушениями различных видов в зависимости от места, характера и причины поражения.

ЦЕНТРАЛЬНЫЕ КОМПОНЕНТЫ ДВИГАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ИХ ПОРАЖЕНИЯ

Центральная часть двигательной системы произвольного движения состоит из *первичной моторной коры* (область 4) и *прилегающих к ней областей коры* (в частности, премоторной коры, область 6), а также *корково-ядерных* и *корково-спинномозговых путей*, с которыми эти области коры связаны (рис. 1.1 и 1.2).

Моторные зоны коры головного мозга

Моторная зона коры головного мозга (прецентральная извилина, см. рис. 1.1) — полоса кортикальной ткани на противоположной от первичной соматосенсорной коры стороне центральной борозды (в постцентральной извилине). Проходит вверх и мимо верхнемедиального края полушария по его медиальной поверхности. Область, представляющая горло и гортань, расположена в нижнем отделе первичной моторной коры головного мозга. Над ним последовательно расположены области, представляющие лицо, верхние конечности, туловище и нижние конечности (см. рис. 1.2). Это перевернутый «*двигательный гомункулус*», соответствующий «*соматосенсорному гомункулусу*» постцентральной извилины.

Двигательные нейроны встречаются не только в области 4, но и в смежных областях коры. Волокна, формирующие тонкие произвольные движения, проходят в основном в прецентральной извилине. Это локализация больших *пирамидных нейронов (клеток Беца)*, лежащих в пятом слое клеток коры, от которых начинаются миелинизированные аксоны пирамидного тракта. Раньше считали, что пирамидный путь полностью состоит из аксонов клеток Беца. Но теперь известно, что они составляют лишь 3,4–4% его волокон. Основная часть волокон фактически берет свое начало от меньших пирамидных и веретенообразных клеток

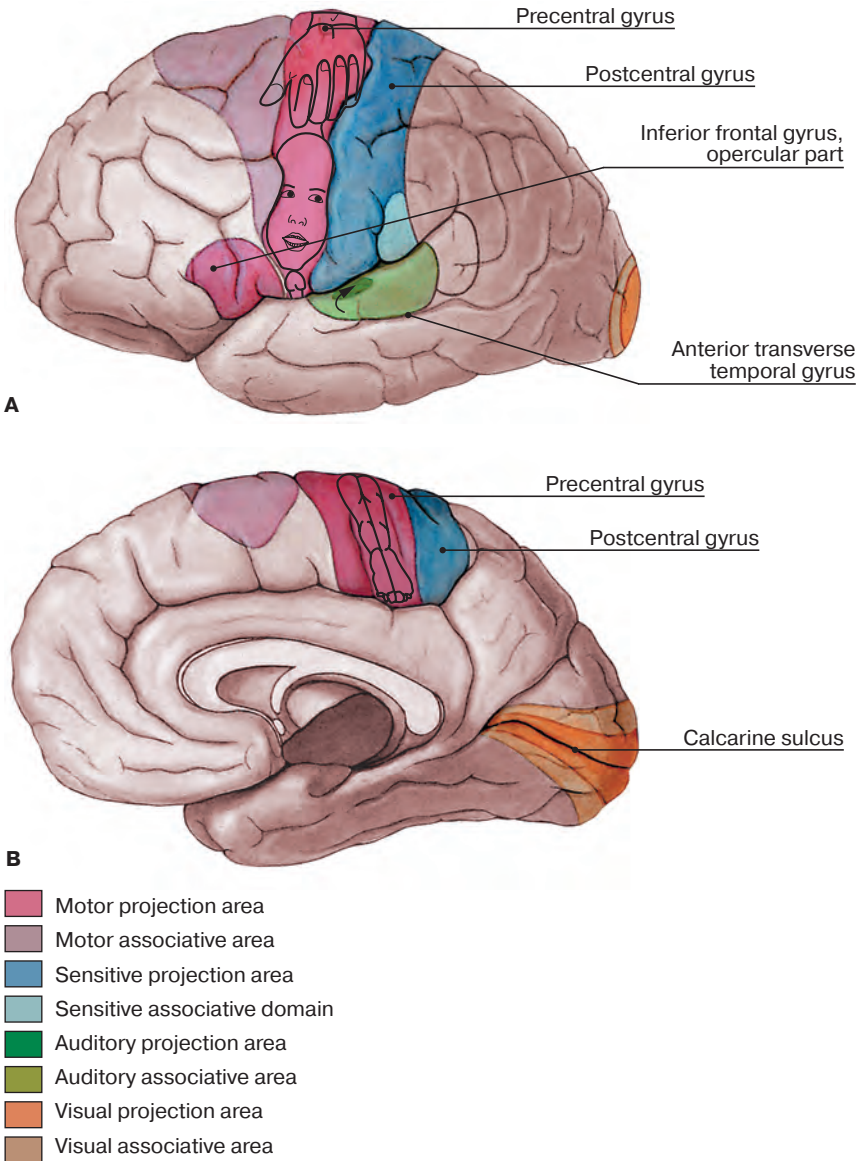


Fig. 1.1. Functional zones of the cerebral cortex in accordance with the Förster classification: A — left view; B — view from the medial side

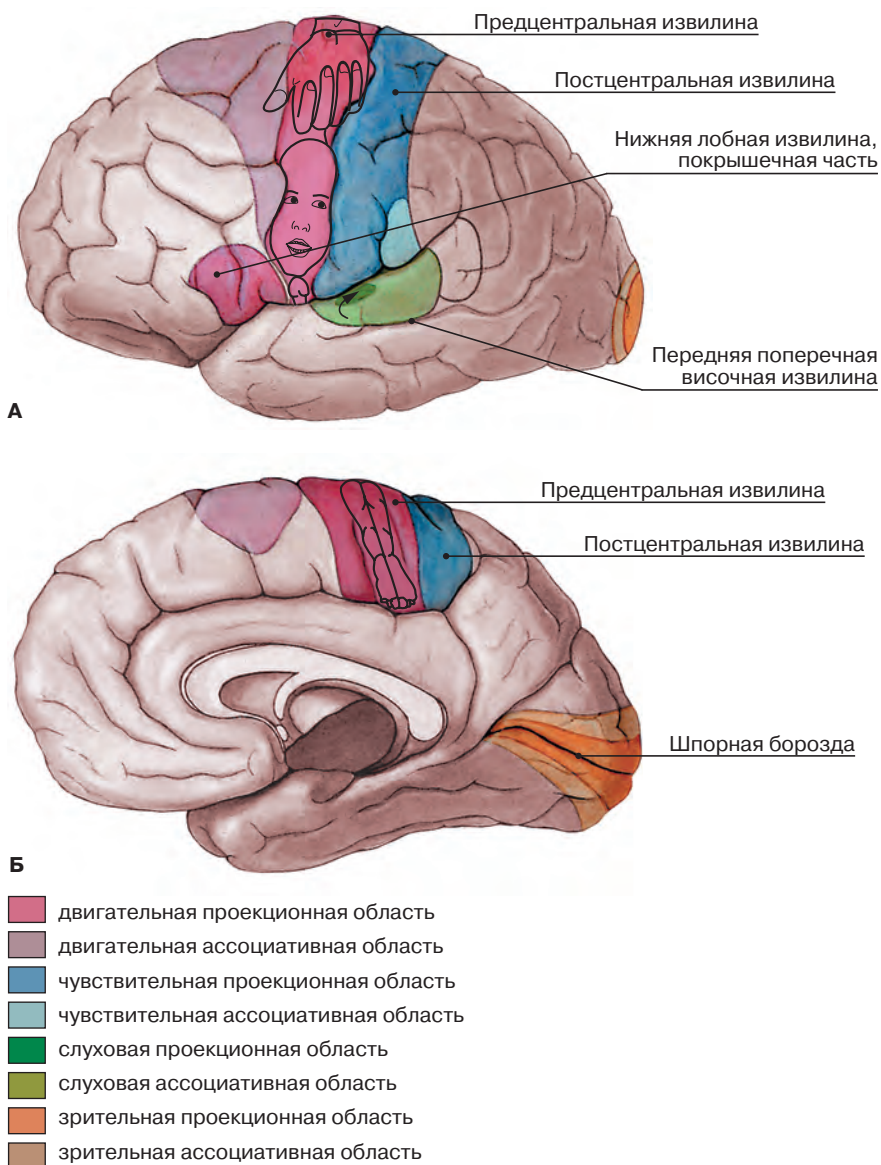


Рис. 1.1. Функциональные зоны коры больших полушарий в соответствии с классификацией Фёрстера: А — вид слева; Б — вид с медиальной стороны

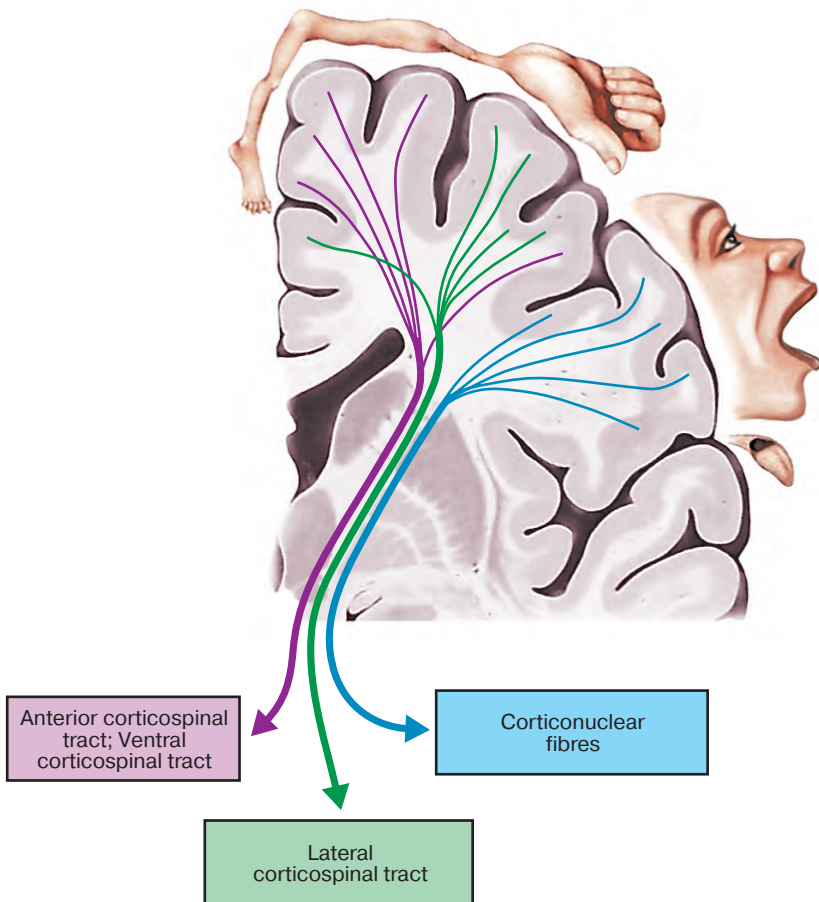


Fig. 1.2. Somatopic organization of the cortical and spinal tract

originates from the smaller pyramidal and fusiform cells of Brodmann 20 areas 4 and 6. Axons derived from area 4 make up about 40% of all pyramidal tract fibers; the remainder come from other frontal areas, from areas 3, 2, and 1 of the parietal somatosensory cortex (sensorimotor area), and from other areas in the parietal lobe (fig. 1.1). The motor neurons of area 4 subserve fine, voluntary movement of the contralateral half of the body; the pyramidal tract is, accordingly, crossed. Direct electrical stimulation of area 4, as during a neurosurgical procedure,

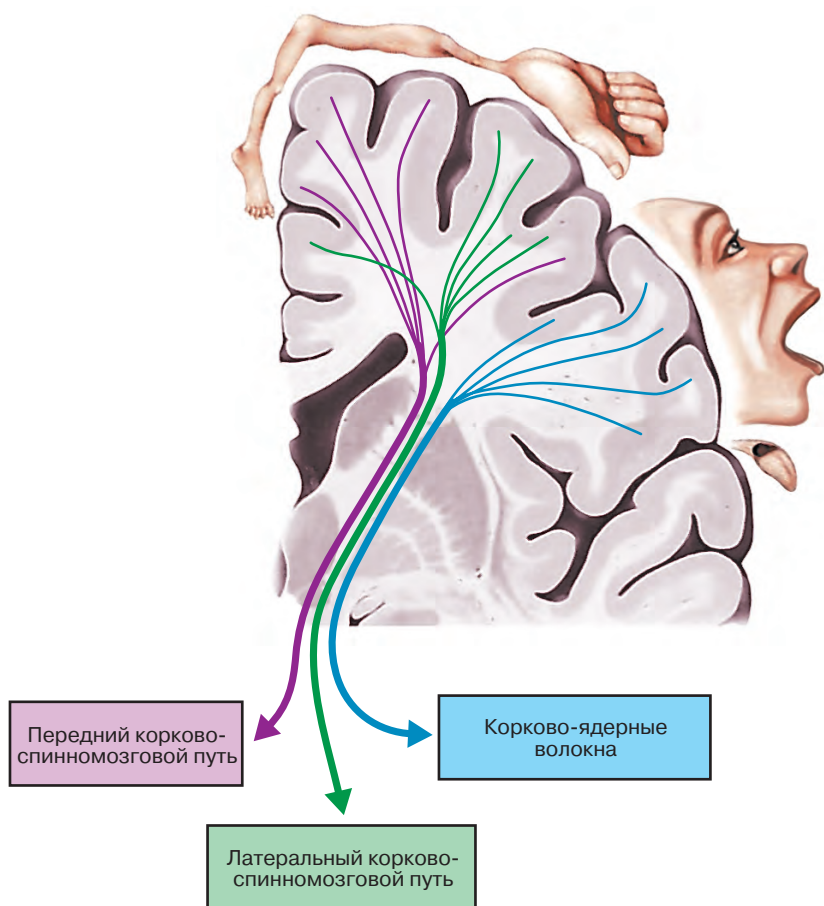


Рис. 1.2. Соматотопическая организация корково-спинномозговых путей

областей 4 и 6 по Бродманну. Аксоны нейронов из области 4 составляют около 40% всех волокон пирамидных путей, остальные приходят из других лобных областей — 3, 2 и 1 из теменной соматосенсорной коры (сенсомоторная область), а также из других областей теменной доли (см. рис. 1.1). Мотонейроны пирамидного пути поддерживают произвольные движения противоположной половины тела перекрестно. Прямая электрическая стимуляция области 4, например, во время нейрохирургического вмешательства, как правило, приводит к сокраще-

generally induces contraction of an individual muscle, while stimulation of area 6 induces more complex and extensive movements, e. g., of an entire upper or lower limb.

Corticospinal Tract (Pyramidal Tract)

This tract originates in the *motor cortex* and travels through the *cerebral white matter* (corona radiata), the posterior limb of the *internal capsule* (where the fibers lie very close together), the central portion of the *cerebral peduncle* (crus cerebri), the *pons*, and the base (i.e., the anterior portion) of the *medulla*, where the tract is externally evident as a slight protrusion called the pyramid. The medullary pyramids (there is one on either side) give the tract its name. At the lower end of the medulla, 80–85% of the pyramidal fibers cross to the other side in the so-called *decussation of the pyramids*. The fibers that do not cross here descend the spinal cord in the ipsilateral anterior funiculus as the *anterior corticospinal tract*; they cross farther down (usually at the level of the segment that they supply) through the anterior commissure of the spinal cord. At cervical and thoracic levels, there are probably also a few fibers that remain uncrossed and innervate ipsilateral motor neurons in the anterior horn, so that the nuchal and truncal musculature receives a bilateral cortical innervation. The majority of pyramidal tract fibers cross in the decussation of the pyramids, then descend the spinal cord in the contralateral lateral funiculus as the *lateral corticospinal tract*. This tract shrinks in cross-sectional area as it travels down the cord, because some of its fibers terminate in each segment along the way. About 90% of all pyramidal tract fibers end in synapses onto interneurons, which then transmit the motor impulses onward to the large α motor neurons of the anterior horn, as well as to the smaller γ motor neurons (fig. 1.3).

Corticonuclear (Corticobulbar) Tract

Some of the fibers of the pyramidal tract branch off from the main mass of the tract as it passes through the midbrain and then take a more dorsal course toward the motor cranial nerve nuclei. The fibers supplying these brainstem nuclei are partly crossed and partly uncrossed. The nuclei receiving pyramidal tract input are the ones that mediate voluntary movements of the cranial musculature through cranial nerves V (the trigeminal nerve), VII (the facial nerve), IX, X, and XI (the glos-

нию отдельной мышцы, в то время как стимуляция области 6 вызывает более сложные и обширные движения всей верхней или нижней конечности.

Корково-спинномозговой путь (пирамидный путь)

Корково-спинномозговой путь начинается в *моторной коре* и проходит через *белое вещество головного мозга* (лучистый венец), заднюю ножку *внутренней капсулы* (где волокна расположены очень близко друг к другу), центральную часть ствола мозга (ножки мозга), *мост* и основание (т.е. переднюю часть) *продолговатого мозга*, где расположено небольшое выпячивание, называемое пирамидами. В нижнем отделе продолговатого мозга 80–85% пирамидных волокон переходят на другую сторону в так называемом *перекресте пирамид*. Волокна, которые не пересекаются здесь, спускаются в спинной мозг ипсилатерально в переднем канатике, формируя *передний корково-спинномозговой путь*, и обычно пересекаются ниже (на уровне сегментов, которые иннервируют) в передней спайке спинного мозга. Некоторые волокна на шейном и грудном уровне не перекрещиваются и на своей стороне иннервируют нейроны переднего рога спинного мозга, в то время как ядра ствола мозга и скелетные мышцы туловища получают двустороннюю корковую иннервацию. Большинство волокон пирамидных путей пересекаются в перекресте пирамид, а затем спускаются в спинной мозг в боковом канатике противоположной стороны, образуя *боковой корково-спинномозговой путь*. Этот путь постепенно уменьшается в диаметре, так как в каждом сегменте по ходу вниз часть волокон оканчивается. Около 90% всех волокон пирамидных путей заканчиваются в синапсах на промежуточных нейронах, которые затем передают двигательные импульсы вперед к большим α -двигательным нейронам переднего рога, а также к небольшим γ -двигательным нейронам (рис. 1.3).

Корково-ядерный путь

Часть волокон пирамидного пути отделяется от основной массы, они проходят через средний мозг, затем направляются дорсальнее к двигательным ядрам черепных нервов. Волокна, ведущие к ядрам ствола мозга, частично перекрещиваются. Ядра принимают волокна пирамидного тракта, участвующие в формировании произвольных движений мышц головы через черепные нервы: V (тройничный нерв), VII (лицевой

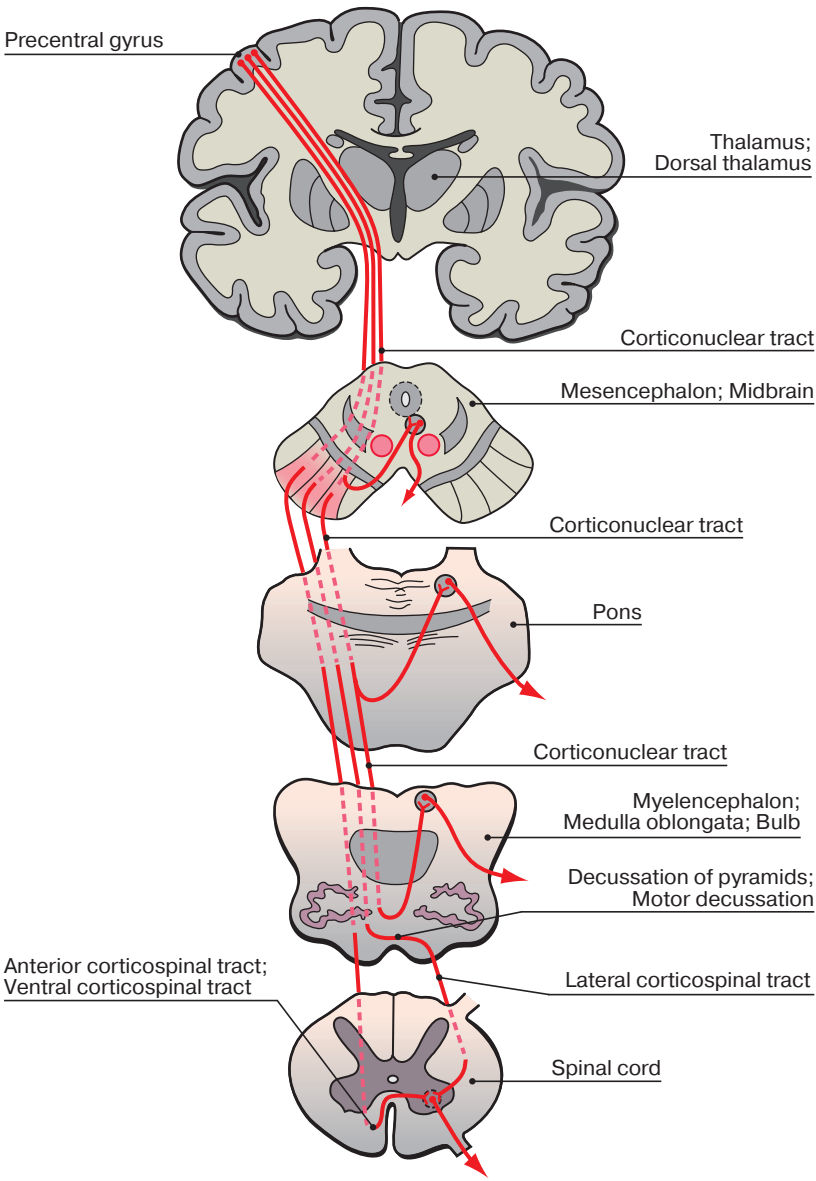


Fig. 1.3. The pyramid way, skrelkami shows the direction of movement of nerve impulses (scheme)

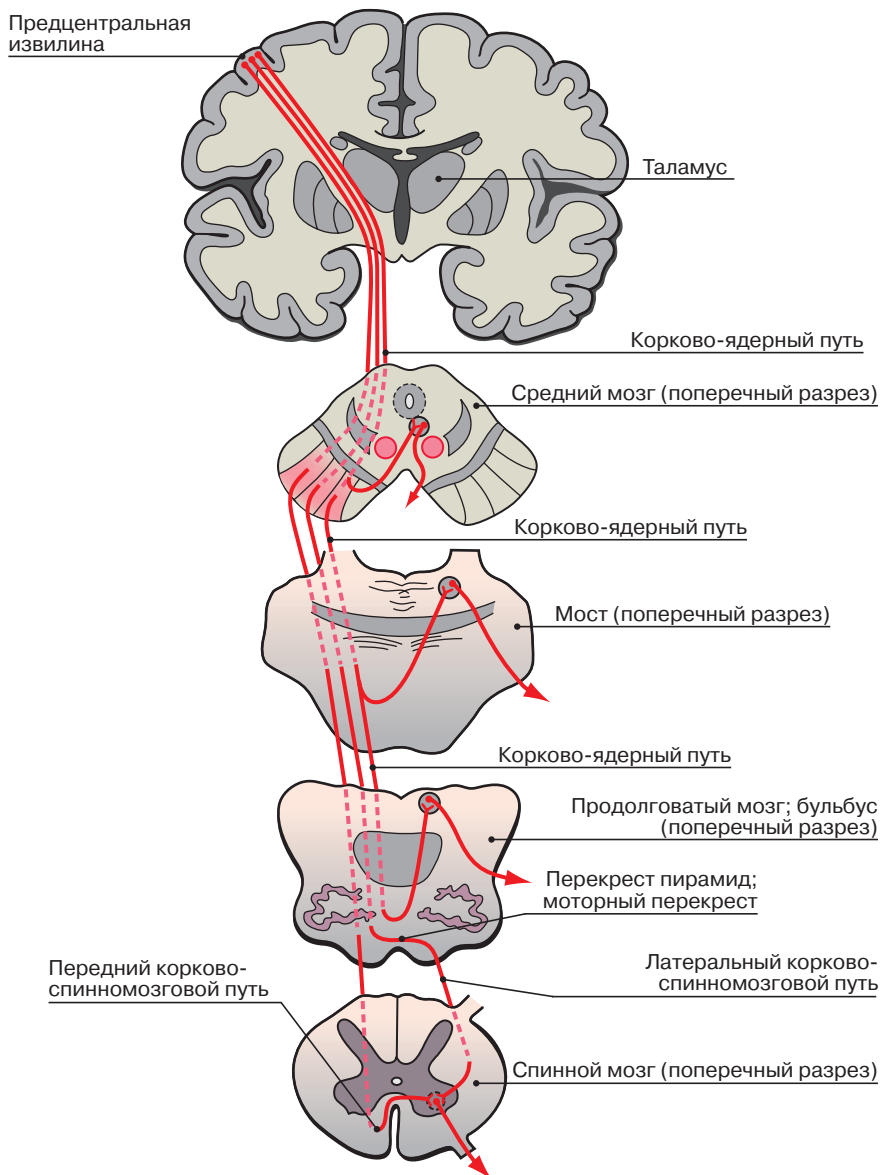


Рис. 1.3. Пирамидный путь, стрелками показано направление движения нервных импульсов (схема)

sopharyngeal, vagus, and accessory nerves), and XII (the hypoglossal nerve).

Corticomesencephalic tract

There is also a contingent of fibers traveling together with the corticonuclear tract that arises, not in areas 4 and 6, but rather in area 8, the frontal eye field (figs. 1.1 and 1.3). The impulses in these fibers mediate conjugate eye movements, which are a complex motor process. Because of its special origin and function, the pathway originating in the frontal eye fields has a separate name (the corticomesencephalic tract), though most authors consider it a part of the corticonuclear tract. The corticomesencephalic tract runs in tandem with the pyramidal tract (just rostral to it, in the posterior limb of the internal capsule) and then heads dorsally toward the nuclei of the cranial nerves that mediate eye movements, i.e., cranial nerves III, IV, and VI (the oculomotor, trochlear, and abducens nerves). Area 8 innervates the eye muscles exclusively in synergistic fashion, rather than individually. Stimulation of area 8 induces conjugate gaze deviation to the opposite side. The fibers of the corticomesencephalic tract do not terminate directly onto the motor neurons of cranial nerve nuclei III, IV, and VI.

Other Central Components of the Motor System

A number of central pathways beside the pyramidal tract play major roles in the control of motor function (fig. 1.4). One important group of fibers (the **corticopontocerebellar tract**) conveys information from the cerebral cortex to the cerebellum, whose output in turn modulates planned movements. Other fibers travel from the cortex to the **basal ganglia** (mainly the corpus striatum = caudate nucleus and putamen), the **substantia nigra**, the brainstem **reticular formation**, and other nuclei (e. g., in the midbrain tectum). In each of these structures, the impulses are processed and conveyed onward, via interneurons, to efferent tracts that project to the motor neurons of the anterior horn — the tectospinal, rubrospinal, reticulospinal, vestibulospinal, and other tracts (fig. 1.5). These tracts enable the cerebellum, basal ganglia, and brainstem motor nuclei to influence motor function in the spinal cord.

нерв), IX, X, XI (языкоглоточный, блуждающий и вспомогательный нервы) и XII (подъязычный нерв).

Корково-среднемозговой путь

Совместно с корково-спинномозговым путем направляется часть волокон, происходящих не из областей 4 и 6, а из области 8 фронтального поля глаз (см. рис. 1.1 и 1.3). Импульсы этих волокон обеспечивают содружественные движения глаз — сложный двигательный процесс. Из-за особенностей происхождения и функций этот путь, начинающийся в лобных областях, получил отдельное имя (*корково-среднемозговой путь*), хотя большинство авторов считают его частью корково-спинномозгового пути. Корково-среднемозговой путь проходит вместе с пирамидным путем (только роstralно к нему, в задней ножке внутренней капсулы), а затем направляется дорсально к ядрам черепных нервов, которые ответственны за движения глаз, т.е. черепных нервов III, IV и VI (глазодвигательного, блокового и отводящего). Область 8 иннервирует мышцы глаз исключительно в синергетической связи, а не по отдельности. Стимуляция области 8 вызывает содружественное отклонение глаз в противоположную сторону. Волокна корково-среднемозгового пути не переключаются непосредственно на двигательные нейроны черепных нервов ядер III, IV и VI.

Другие центральные компоненты двигательной системы

Наряду с пирамидными путями в регуляции двигательной функции важную роль играют некоторые другие центральные проводящие пути (рис. 1.4). Одна из значимых групп волокон (далее — **корково-мостомозжечковый путь**) передает информацию от коры головного мозга к мозжечку, который, в свою очередь, модулирует произвольные движения. Другие волокна перемещаются от коры к **базальным ганглиям** (в основном к полосатому телу, хвостатому ядру и скорлупе), **черному веществу**, **ретикулярной формации** ствола головного мозга и к другим ядрам (крыша среднего мозга). В каждой из этих структур импульсы обрабатываются и передаются далее, с помощью вставочных нейронов, через эфферентные пути, через двигательные нейроны передних рогов спинного мозга на покрывшечно-спинномозговой, краснойдерно-спинномозговой, ретикулоспинномозговой, вестибулоспинномозговой и другие пути (рис. 1.5). Эти пути позволяют мозжечку, базальным ганглиям и ядрам ствола мозга влиять на двигательную функцию спинного мозга.

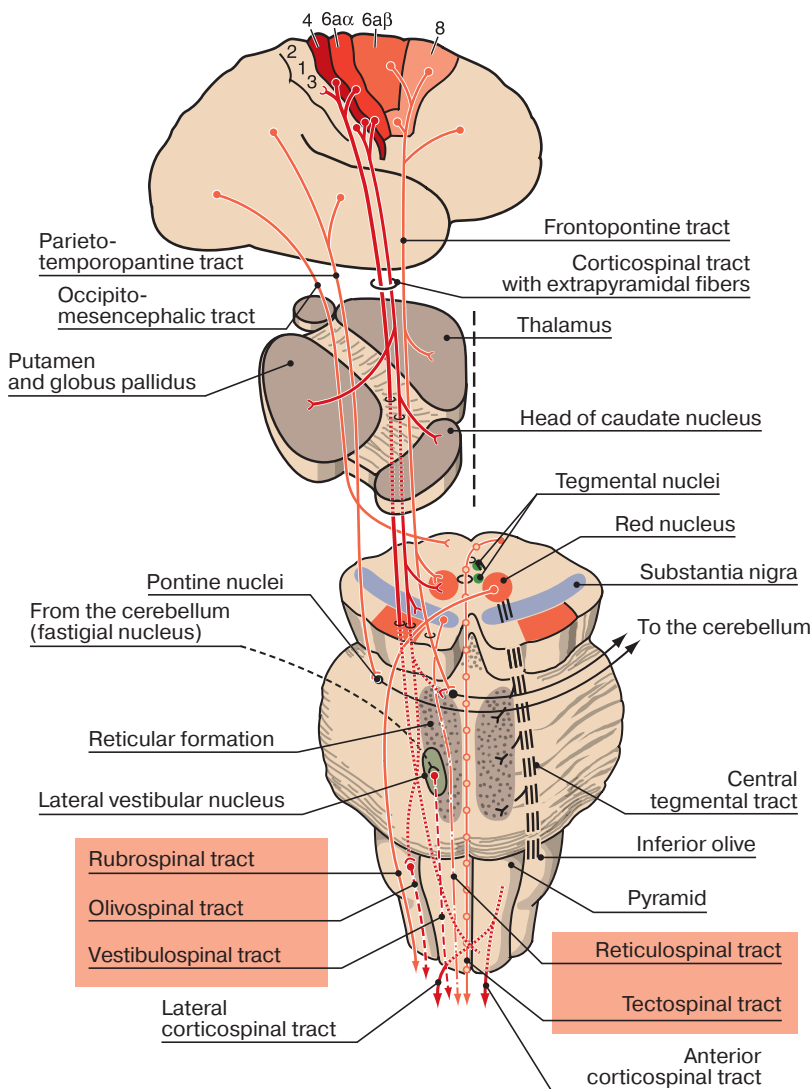


Fig. 1.4. Brain structures involved in motor function and the descending tracts that originate in them

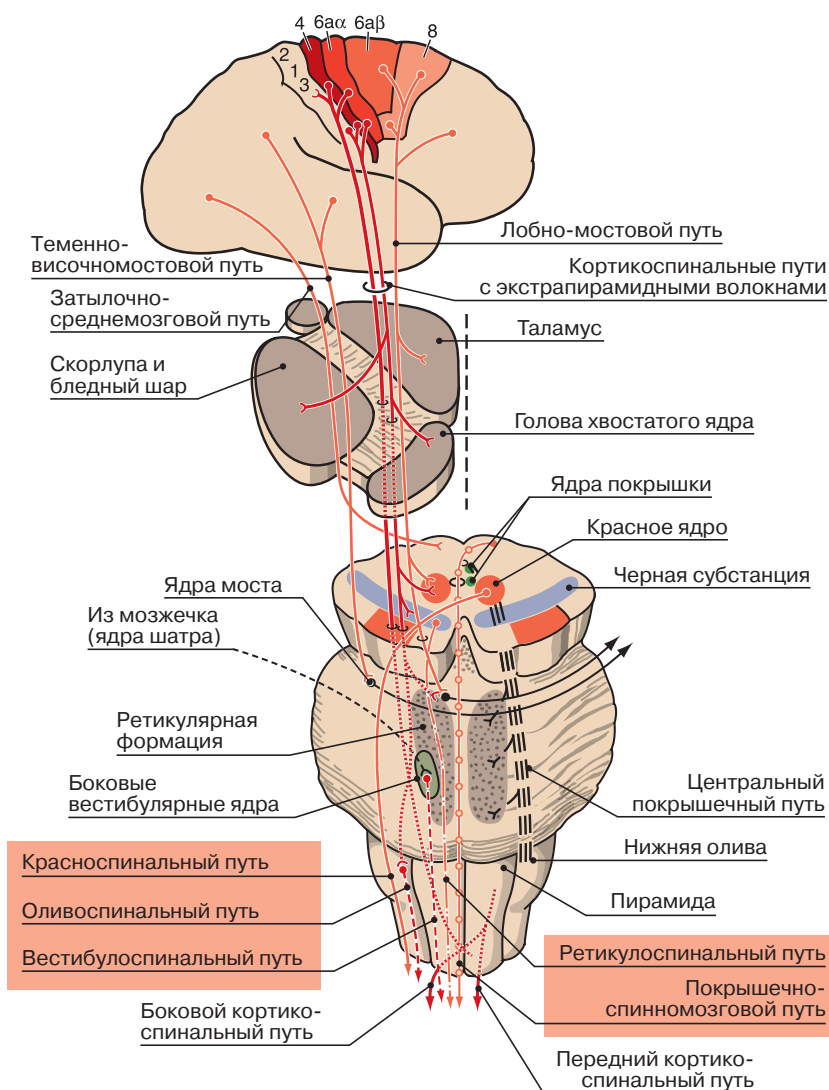


Рис. 1.4. Структуры мозга, участвующие в осуществлении двигательного акта, и нисходящие проводящие пути, берущие начало в этих структурах

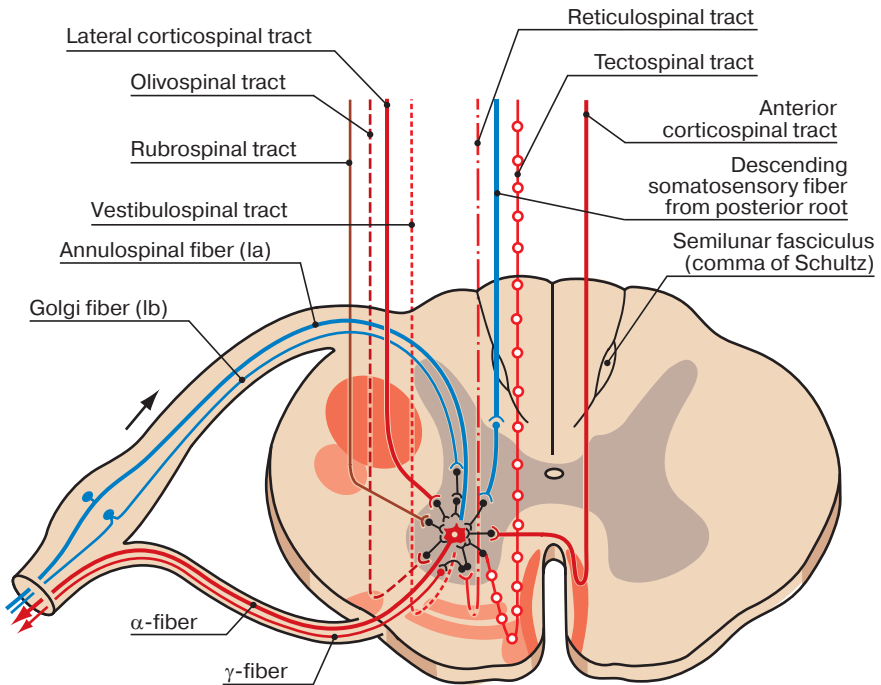


Fig. 1.5. Synapses of the descending motor tracts onto anterior horn neurons

Lateral and medial motor tracts in the spinal cord

The motor tracts in the spinal cord are anatomically and functionally segregated into two groups: *a lateral group*, comprising the corticospinal and rubrospinal tracts, and *a medial group*, comprising the reticulospinal, vestibulospinal, and tectospinal tracts (Kuypers, 1985). The lateral tracts mainly project to the distal musculature (especially in the upper limbs) and also make short propriospinal connections. They are primarily responsible for voluntary movements of the forearms and hands, i.e., for precise, highly differentiated, fine motor control. The medial tracts, in contrast, innervate motor neurons lying more medially in the anterior horn and make relatively long propriospinal connections. They are primarily responsible for movements of the trunk and lower limbs (*stance and gait*).

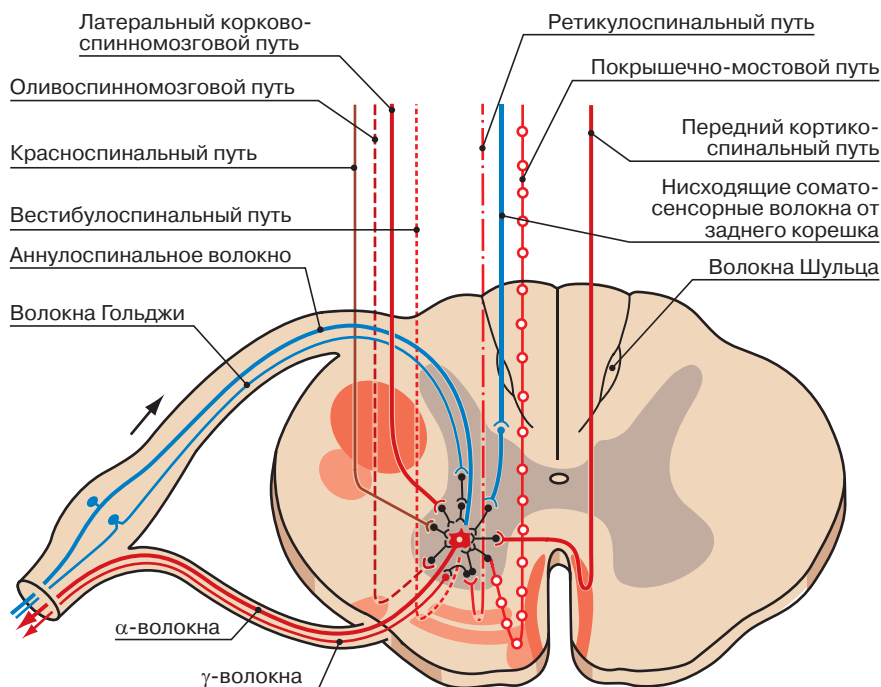


Рис. 1.5. Синапсы, образуемые двигательными нисходящими путями на нейронах передних рогов спинного мозга

Латеральный и медиальный двигательные пути спинного мозга

Двигательные пути в спинном мозге анатомически и функционально разделены на две группы (Kuypers, 1985):

- латеральная группа:
 - корково-спинномозговой;
 - красномышечного-спинномозгового;
- медиальная группа:
 - ретикулоспинномозговой;
 - вестибулоспинномозговой;
 - покрывающе-спинномозговой.

Латеральная группа путей в основном отвечает за дистально расположенные мышцы (особенно верхних конечностей), а также формирует короткие проприоспинальные соединения. Они преимущественно ответственны за произвольные движения предплечий и кистей рук, т.е. точное, высокодифференцированное, тонкое управление моторикой.

Lesions of central motor pathways pathogenesis of central spastic paresis

In the acute phase of a lesion of the corticospinal tract, the deep tendon reflexes are hypoactive and there is flaccid weakness of the muscles. The reflexes return a few days or weeks later and become hyperactive, because the muscle spindles respond more sensitively to stretch than normal, particularly in the upper limb flexors and the lower limb extensors. This hypersensitivity is due to a loss of descending central inhibitory control of the fusimotor cells (γ motor neurons) that innervate the muscle spindles. The intrafusal muscle fibers are, therefore, permanently activated (prestretched) and respond more readily than normal to further stretching of the muscle. A disturbance of the *regulatory circuit for muscle length* probably occurs, in which the upper limb flexors and lower limb extensors are set to an abnormally short target length. The result is *spastic increased tone* and *hyperreflexia*, as well as so-called *pyramidal tract signs* and *clonus*. Among the pyramidal tract signs are certain well-known findings in the fingers and toes, such as the Babinski sign (tonic extension of the big toe in response to stroking of the sole of the foot). Spastic paresis is always due to a lesion of the central nervous system (brain and/or spinal cord) and is more pronounced when both the lateral and the medial descending tracts are damaged (e. g., in a spinal cord lesion). The pathophysiology of spasticity is still poorly understood, but the *accessory motor pathways* clearly play an important role, because an isolated, purely cortical lesion does not cause spasticity.

Syndrome of central spastic paresis

This syndrome consists of:

- diminished muscular strength and impaired fine motor control;
- spastic increased tone;
- abnormally brisk stretch reflexes, possibly with clonus;
- hypoactivity or absence of exteroceptive reflexes (abdominal, plantar, and cremasteric reflexes);

Медиально расположенные проводящие пути, напротив, иннервируют мотонейроны, лежащие более медиально в передних рогах спинного мозга, и формируют сравнительно длинные propriospinalные соединения. Они в первую очередь ответственны за движения туловища и нижних конечностей (*позиция и походка*).

Поражения центрального звена двигательных проводящих путей, приводящие к центральному спастическому парезу

В острой фазе поражения корково-спинномозгового пути глубокие сухожильные рефлексы снижены и выявляют слабость мышц. Через несколько дней или недель рефлексы становятся более выраженными, потому что мышечные веретена сильнее реагируют на растяжение, особенно в верхних сгибателях конечностей и разгибателях нижних конечностей. Это происходит из-за повышенной чувствительности и потери нисходящего центрального ингибирующего контроля фузимоторных клеток (γ -двигательных нейронов), которые возбуждают мышечные веретена. Интрафузальные мышечные волокна, таким образом, постоянно задействованы (предварительно растянуты) и реагируют более легко, чем обычные, при дальнейшем растяжении мышц. Нарушение регулирующей схемы для длины мышцы, вероятно, происходит в верхних сгибателях и нижних разгибателях конечностей. Результат — *спастическое повышение тонуса и гиперрефлексия*, а также так называемые *признаки поражения пирамидного тракта и клонус*. Среди признаков поражения пирамидного пути — такие хорошо известные признаки, как симптом Бабинского (тоническое разгибание большого пальца в ответ на штриховое раздражение подошвы стопы). Спастический парез развивается при поражении центрального отдела пирамидного пути [на уровне головного и (или) спинного мозга] и более выражен при одновременном повреждении латеральных и медиальных нисходящих путей (т.е. при повреждении спинного мозга). Патофизиология спастического пареза до сих пор мало изучена, однако *вспомогательные двигательные проводящие пути*, безусловно, играют важную роль, так как при изолированном поражении коры головного мозга спастичности не возникает.

Синдром центрального (спастического) пареза

- Снижение мышечной силы и нарушение управления движениями.
- Спастически повышенный тонус.
- Аномально оживленные сухожильные рефлексы, возможно, с клонусом.

- pathological reflexes (Babinski, Oppenheim, Gordon, and Mendel-Bekhterev reflexes, as well as disinhibition of the flight response);
- preserved muscle bulk (initially).

Localization of Lesions in the Central Motor System

A lesion involving the **cerebral cortex** (a in fig. 1.6), such as a tumor, an infarct, or a traumatic injury, causes weakness of part of the body on the opposite side. Hemiparesis is seen in the face and hand (*brachiofacial weakness*) more frequently than elsewhere, because these parts of the body have a large cortical representation. The typical clinical finding associated with a lesion in site (a) is a predominantly distal paresis of the upper limb, most serious functional consequence of which is an impairment of fine motor control. The weakness is incomplete (paresis rather than plegia), and it is flaccid, rather than spastic, because the accessory (non-pyramidal) motor pathways are largely spared. An irritative lesion at site (a) can cause focal (Jacksonian) seizures (which are described further in neurology textbooks).

If the **internal capsule** (b in fig. 1.6) is involved (e.g., by haemorrhage or ischemia), there will be a *contralateral spastic hemiplegia* — lesions at this level affect both pyramidal and nonpyramidal fibers, because fibers of the two types are in close proximity here. The corticonuclear tract is involved as well, so that a contralateral *facial palsy* results, perhaps accompanied by a central *hypoglossal nerve palsy*. No other cranial nerve deficits are seen, however, because the remaining motor cranial nerve nuclei are bilaterally innervated. The contralateral paresis is flaccid at first (in the “shock phase”) but becomes spastic within hours or days because of concomitant damage to nonpyramidal fibers. Lesions at the **level of the cerebral peduncle** (c in fig. 1.6), such as a vascular process, a haemorrhage, or a tumor, produce contralateral *spastic hemiparesis*, possibly accompanied by an ipsilateral oculomotor nerve palsy.

Pontine lesions involving the pyramidal tract (d in fig. 1.6; e.g., a tumor, brainstem ischemia, a haemorrhage) cause *contralateral* or possibly *bilateral hemiparesis*. Typically, not all of the fibers of the py-

- Снижение или отсутствие экстероцептивных рефлексов (брюшных, подошвенных и кремастерного).
- Патологические рефлексы (Бабинского, Оппенгейма, Гордона и Бехтерева—Менделя).
- Сохранение мышечной массы (на начальном этапе).

Поражения центрального отдела пирамидного пути

Поражения, вовлекающие **кору головного мозга** (рис. 1.6, а) в результате развития опухоли, инфаркта или травматического повреждения, вызывают слабость части тела на противоположной стороне. Гемипарез виден в руках и в мышцах лица (брахиоцефальная слабость) чаще, чем в других местах, так как эти части тела представлены в коре головного мозга более обширными участками. Типичная клиническая находка, связанная с поражением в месте **(а)**, — преимущественно дистальный парез верхней конечности, наиболее серьезным функциональным следствием которого является нарушение двигательного контроля. Слабость при этом неполная (парез, а не плегия). Раздражающее поражение в участке **(а)** может вызывать очаговые (джексоновские) припадки, которые описаны в учебниках неврологии.

Если **внутренняя капсула** (рис. 1.6, b) поражена (при кровоизлиянии или ишемии), развивается *контралатеральная спастическая гемиплегия* — поражение на этом уровне влияет как на пирамидные, так и на непиримидные волокна, так как волокна двух типов здесь расположены плотно и близко. Кортико-ядерный путь также участвует, в результате контралатерально возникает паралич лицевого нерва, иногда в сочетании с центральным параличом подъязычного нерва. Признаков поражения других черепных нервов не обнаруживают, так как оставшиеся двигательные ядра черепных нервов имеют двустороннюю иннервацию. Контралатеральный парез сначала вялый (в шоковой фазе), но становится спастическим в течение нескольких часов или дней из-за сопутствующего повреждения непиримидных волокон. Очаги поражения на уровне **ножек головного мозга** (рис. 1.6, с), такие как сосудистый процесс, кровоизлияния или опухоли, вызывают контралатеральный *спастический гемипарез*, иногда сопровождающийся параличом глазодвигательного нерва на стороне поражения.

Поражения моста с вовлечением пирамидного тракта (рис. 1.6, d), например опухоль, ишемия ствола головного мозга, кровоизлияние, вызывают *контралатеральный гемипарез* или иногда — *двусторонний гемипарез*.

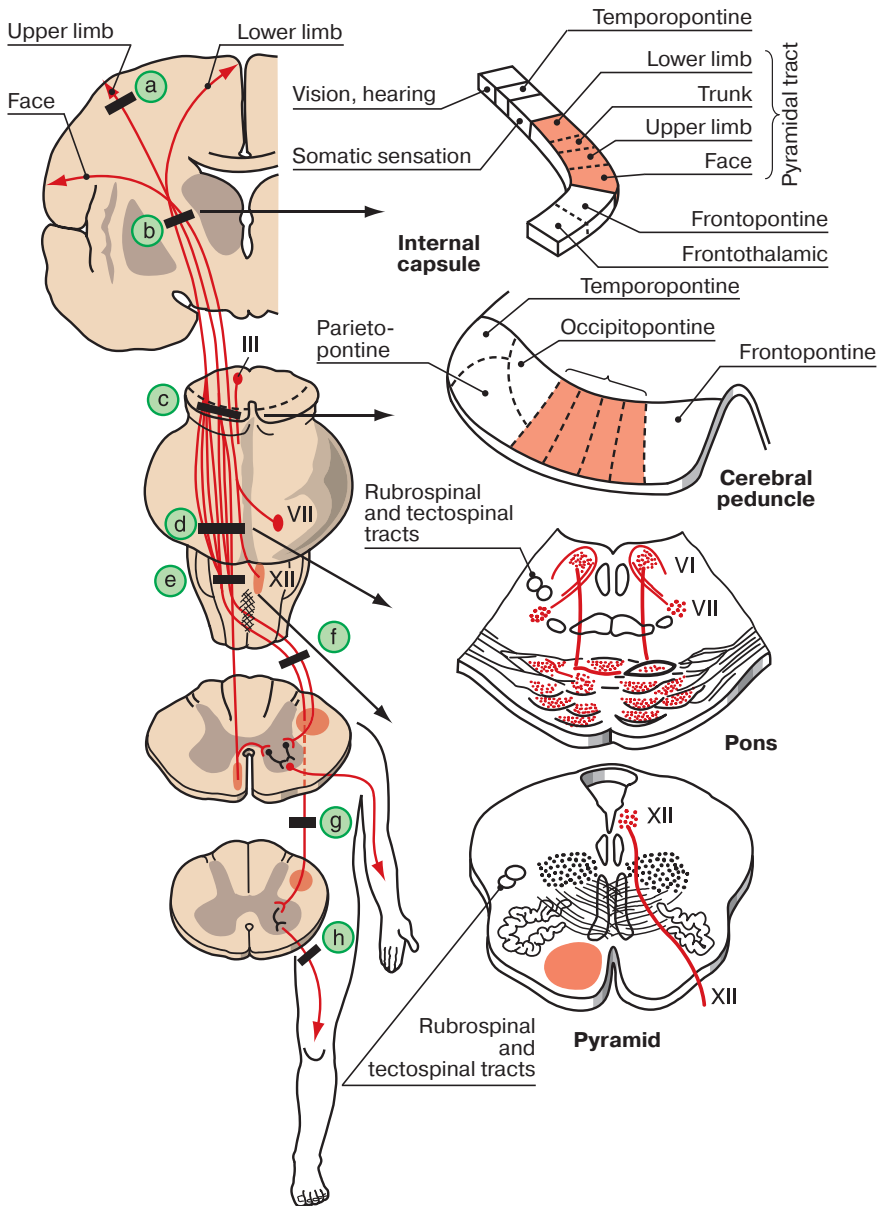


Fig. 1.6. Sites of potential lesions of the pyramidal tract

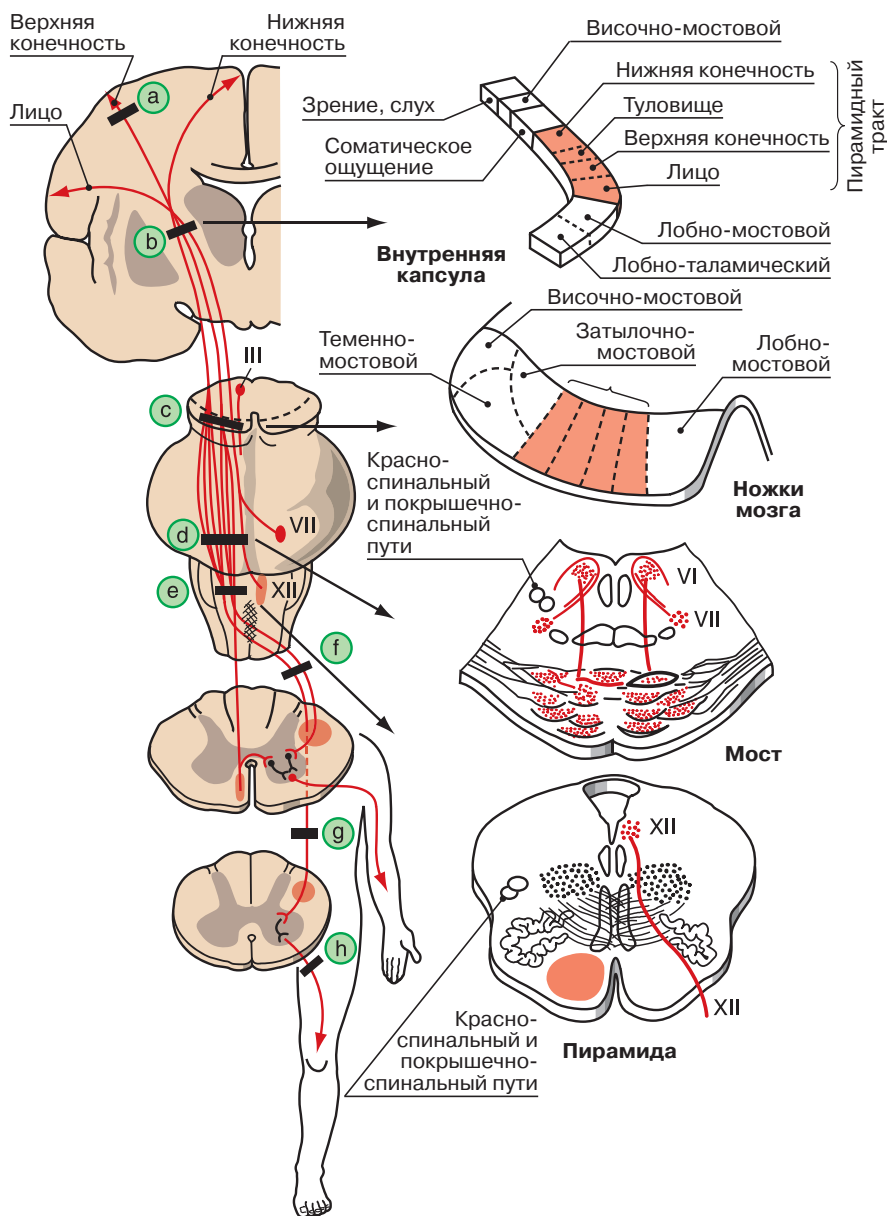


Рис. 1.6. Различные уровни поражения пирамидного пути

ramidal tract are involved, because its fibers are spread over a wider cross-sectional area at the pontine level than elsewhere (e.g., at the level of the internal capsule). Fibers innervating the facial and hypoglossal nuclei have already moved to a more dorsal position before reaching this level; thus, an accompanying central facial or hypoglossal palsy is rare, though there may be an accompanying ipsilateral trigeminal nerve deficit or abducens palsy.

A lesion of the **medullary pyramid** (e in fig. 1.6; usually a tumor) can damage the pyramidal tract fibers in isolation, as the nonpyramidal fibers are further dorsal at this level. *Flaccid contralateral hemiparesis* is a possible result. The weakness is less than total (i.e., paresis rather than plegia), because the remaining descending pathways are preserved.

Lesions of the pyramidal tract in the spinal cord

A lesion affecting the pyramidal tract at a **cervical** level (f fig. 1.6; e.g., a tumor, myelitis, trauma) causes *ipsilateral spastic hemiplegia*: ipsilateral because the tract has already crossed at a higher level, and spastic because it contains nonpyramidal as well as pyramidal fibers at this level. A bilateral lesion in the upper cervical spinal cord can cause quadriplegia or paraplegia. A lesion affecting the pyramidal tract in the **thoracic** spinal cord (g in fig. 1.6; e.g., trauma, myelitis) causes spastic ipsilateral monoplegia of the lower limb. Bilateral involvement causes paraplegia.

PERIPHERAL COMPONENTS OF THE MOTOR SYSTEM AND CLINICAL SYNDROMES OF LESIONS AFFECTING THEM

The peripheral portion of the motor system comprises the motor cranial nerve nuclei of the brainstem, the motor anterior horn cells of the spinal cord, the anterior roots, the cervical and lumbosacral nerve plexuses, the peripheral nerves, and the motor end plates in skeletal muscle.

Anterior horn cells (α and γ motor neurons)

The fibers not only of the pyramidal tract but also of the nonpyramidal descending pathways (the reticulospinal, tectospinal, vestibulo-

Как правило, не все волокна пирамидного тракта поражаются, так как на уровне моста волокна рассредоточены на более обширной площади (в отличие, например, от уровня внутренней капсулы). Волокна, иннервирующие ядра лицевого и подъязычного нервов, до достижения этого уровня уже расположены дорсальнее. Таким образом, центральный парез лицевого или подъязычного нервов сопровождается поражением на этом уровне редко, в то же время на стороне очага возможны нарушения функций тройничного нерва или паралич отводящего нерва.

Поражение **пирамиды продолговатого мозга** (рис. 1.6, е), как правило, опухоль, может привести к изолированному повреждению волокон пирамидных путей, так как непиримидные волокна расположены значительно дорсальнее на этом уровне. Возможный результат — *вялый контралатеральный гемипарез*. Слабость выражена в меньшей степени (т.е. парезы, а не параличи), так как остальные нисходящие пути сохраняются.

Повреждения пирамидного пути в спинном мозге

Поражение пирамидного пути на шейном уровне (рис. 1.6, ф), например опухоль, остеомиелит, травма, вызывает *спастическую гемиплегию* на стороне поражения. На стороне поражения — потому что перекрест путей расположен на более высоком уровне, и спастический — потому что на этом уровне путь содержит и непиримидные волокна, и пирамидные. Двустороннее поражение в верхнем шейном отделе спинного мозга может привести к тетраплегии. Поражение пирамидного тракта на уровне грудного отдела спинного мозга (рис. 1.6, г), например травма, миелит, вызывает спастическую моноплегию нижней конечности на стороне поражения. Двустороннее поражение вызывает параплегию.

ПЕРИФЕРИЧЕСКИЕ КОМПОНЕНТЫ ДВИГАТЕЛЬНОЙ СИСТЕМЫ И КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ИХ ПОВРЕЖДЕНИЯ

Периферическая часть опорно-двигательного аппарата включает в себя двигательные ядра черепных нервов ствола головного мозга, двигательные клетки передних рогов спинного мозга, передние корешки, шейное и пояснично-крестцовое нервные сплетения, периферические нервы и двигательные волокна в скелетных мышцах.

Клетки передних рогов спинного мозга (α - и γ -мотонейроны)

Волокна не только пирамидного пути, но и непиримидных нисходящих путей (ретикулоспинномозгового, покрывающе-спинномозгового,

lospinal, and rubrospinal tracts, among others), as well as afferent fibers from the posterior roots, terminate on the cell bodies or dendrites of the larger and smaller α motor neurons. Fibers of all of these types also make synaptic contact with the small γ motor neurons, partly directly, and partly through intervening interneurons and the association and commissural neurons of the intrinsic neuronal apparatus of the spinal cord (fig. 3.6). Some of these synapses are excitatory, others inhibitory. The thin, unmyelinated neurites of the γ motor neurons innervate the intrafusal muscle fibers. In contrast to the pseudounipolar neurons of the spinal ganglia, the anterior horn cells are multipolar. Their dendrites receive synaptic contact from a wide variety of afferent and efferent systems (fig. 3.6). The functional groups and nuclear columns of neurons in the anterior horn are not separated from one another by anatomically discernible borders. In the cervical spinal cord, the motor neurons for the upper limbs lie in the lateral portion of the gray matter of the anterior horn; those for the truncal muscles lie in its medial portion. The same somatotopic principle applies in the lumbar spinal cord, where the lower limbs are represented laterally, the trunk medially.

Inhibition of anterior horn cells by Renshaw cells.

Among the various types of interneurons of the anterior horn, the Renshaw cells deserve special mention. These small cells receive synaptic contact from collateral axons of the large α motor neurons. Their axons then project back onto the anterior horn cells and inhibit their activity. Renshaw inhibition is an example of a spinal negative feedback loop that stabilizes the activity of motor neurons.

Anterior roots. The neurites of the motor neurons exit the anterior aspect of the spinal cord as rootlets (fila radicularia) and join together, forming the anterior roots. Each anterior root joins the corresponding posterior root just distal to the dorsal root ganglion to form a spinal nerve, which then exits the spinal canal through the intervertebral foramen.

Peripheral nerve and motor end plate. There is one pair of spinal nerves for each segment of the body. The spinal nerves contain afferent somatosensory fibers, efferent somatic motor fibers, efferent autonomic

вестибулоспинномозгового и красномышечно-спинномозгового), а также афферентные волокна от задних корешков заканчиваются на телах или дендритах больших и малых α -мотонейронов. Волокна всех этих типов соединяются синапсами с малыми γ -мотонейронами как непосредственно, так и через интернейроны, вставочные и спаечные нейроны внутреннего нейронного аппарата спинного мозга (рис. 1.6). Некоторые из этих синапсов возбуждающие, другие — тормозные. Тонкие немиелинизированные волокна этих γ -мотонейронов иннервируют интрафузальные мышечные волокна. В отличие от псевдоуниполярных нейронов спинномозговых ганглиев, клетки переднего рога многополярные. Их дендриты соединены синапсами с множеством афферентных и эфферентных систем (см. рис. 1.6). Функциональные группы и ядерные колонны нейронов переднего рога спинного мозга не отделены друг от друга анатомически различимыми границами. В шейном отделе спинного мозга мотонейроны для мышц верхних конечностей лежат в боковой части серого вещества переднего рога, для мышц туловища — в его средней части. Тот же самый принцип применим соматотопически в поясничном отделе спинного мозга: нейроны, иннервирующие мышцы нижних конечностей, расположены латерально, мышцы туловища — медиально.

Угнетение клеток передних рогов спинного мозга клетками Реншо

Среди различных типов вставочных нейронов переднего рога спинного мозга клетки Реншо заслуживают особого рассмотрения. Эти маленькие клетки образуют синапсы с коллатеральными аксонами больших α -мотонейронов. Их аксоны затем замыкаются обратно на клетки передних рогов спинного мозга и подавляют их активность. Ингибирование клетками Реншо — пример отрицательной обратной связи, стабилизирующей активность двигательных нейронов.

Передние корешки

Передние корешки двигательных нейронов выходят из передней поверхности спинного мозга. Каждый передний корешок присоединяется к заднему корешку дистально по отношению к чувствительному узлу спинномозгового ганглия, чтобы сформировать спинномозговой нерв, который затем выходит из позвоночного канала через межпозвоночное отверстие.

Периферические нервы и нервно-мышечные синапсы

Существует одна пара спинномозговых нервов для каждого сегмента тела. Спинномозговые нервы содержат афферентные соматосенсорные волокна, эфферентные соматические моторные волокна,

fibers from the lateral horns of the spinal gray matter, and afferent autonomic fibers. At cervical and lumbosacral levels, the spinal nerves join to form the nerve plexuses, which, in turn, give rise to the peripheral nerves that innervate the musculature of the neck and limbs. The thick, myelinated, rapidly conducting neurites of the large α motor neurons are called $\alpha 1$ fibers. These fibers travel to the working musculature, where they divide into a highly variable number of branches that terminate on muscle fibers. Synaptic impulse transmission occurs at the neuromuscular junctions (motor end plates).

Motor unit

An anterior horn cell, its neurites, and the muscle fibers it innervates are collectively termed a motor unit (Sherrington). Each motor unit constitutes the final common pathway for movement-related impulses arriving at the anterior horn cell from higher levels: its activity is influenced by impulses in a wide variety of motor tracts that originate in different areas of the brain, as well as by impulses derived from intrasegmental and intersegmental reflex neurons of the spinal cord. All of these movement-related impulses are integrated in the motor unit, and the result of this integration is transmitted to the muscle fibers. Muscles participating in finely differentiated movements are supplied by a large number of anterior horn cells, each of which innervates only a few (5–20) muscle fibers; such muscles are thus composed of small motor units. In contrast, large muscles that contract in relatively undifferentiated fashion, such as the gluteal muscles, are supplied by relatively few anterior horn cells, each of which innervates 100–500 muscle fibers (large motor units).

Clinical Syndromes of Motor Unit Lesions

Flaccid paralysis is caused by interruption of motor units at any site, be it in the anterior horn, one or more anterior roots, a nerve plexus, or a peripheral nerve. Motor unit damage cuts off the muscle fibers in the motor unit from both voluntary and reflex innervation. The affected muscles are extremely weak (*plegic*), and there is a marked diminution of muscle tone (*hypotonia*), as well as a loss of reflexes (*areflexia*)

эфферентные вегетативные волокна из боковых рогов спинного серого вещества, а также афферентные вегетативные волокна. На шейном и пояснично-крестцовом уровнях спинномозговые нервы соединяются, образуя нервные сплетения, которые, в свою очередь, приводят к формированию периферических нервов, иннервирующих мускулатуру шеи и конечностей. Толстые, миелиновые, быстро проводящие нервы из больших α -моторных нейронов называются α_1 -волоками. Эти волокна направляются в рабочую мускулатуру, где они делятся на небольшое количество ветвей, которые оканчиваются на мышечных волокнах. Передача синаптических импульсов происходит в нервно-мышечных соединениях (двигательные концевые пластинки).

Двигательная единица

Клетка переднего рога, ее корешки, а также мышечные волокна, которые она иннервирует, собирательно называют **сегментом спинного мозга** (*Sherrington*). Каждый сегмент — заключительный этап общего пути двигательных импульсов, приходящих к клетке переднего рога спинного мозга с более высоких уровней: на их активность влияют импульсы самых разнообразных двигательных проводящих путей, возникающих в различных областях головного мозга, а также импульсы из внутрисегментарных и межсегментарных нейронов спинного мозга. Все эти двигательные импульсы интегрированы в сегменте, результат этой интеграции передается на мышечные волокна. Мышцы, участвующие в тонко дифференцированных движениях, иннервируются большим количеством клеток передних рогов спинного мозга, каждая из которых иннервирует только несколько (5–20) мышечных волокон; такие мышцы состоят из мелких двигательных единиц. В противоположность этому большие мышцы — относительно недифференцированные (такие как ягодичные мышцы), иннервируются относительно небольшим числом клеток передних рогов, каждая из которых иннервирует 100–500 мышечных волокон (крупные моторные единицы).

Клинические синдромы поражения двигательных единиц

Вялый паралич вызывается прерыванием двигательных единиц в любом месте, будь то передний рог спинного мозга, один передний корешок или более, нервное сплетение или периферический нерв. Двигательные нарушения наблюдаются за пределами мышечных волокон в сегменте. Пораженные мышцы чрезвычайно слабы (плегия), и есть заметное снижение мышечного тонуса (гипотония), а также потеря реф-

because the monosynaptic stretch reflex loop has been interrupted. Muscle atrophy sets in within a few weeks, as the muscle is gradually replaced by connective tissue; after months or years of progressive atrophy, this replacement may be complete. Thus, the anterior horn cells exert a trophic influence on muscle fibers, which is necessary for the maintenance of their normal structure and function.

The syndrome of flaccid paralysis

The syndrome of flaccid paralysis consists of the following:

- hypotonia or atonia of the musculature;
- hyporeflexia or areflexia;
- muscle atrophy.

The lesion can usually be localized more specifically to the anterior horn, the anterior root(s), the nerve plexus, or the peripheral nerve with the aid of electromyography and electroneurography (nerve conduction studies). If paralysis in a limb or limbs is accompanied by somatosensory and autonomic deficits, then the lesion is presumably distal to the nerve roots and is thus located either in the nerve plexus or in the peripheral nerve. Flaccid paralysis is only rarely due to a cortical lesion; in such cases, the reflexes are preserved or even exaggerated, and the muscle tone is normal or increased.

COMPLEX CLINICAL SYNDROMES DUE TO LESIONS OF SPECIFIC COMPONENTS OF THE NERVOUS SYSTEM

Damage to individual components of the nervous system generally does not cause an isolated motor deficit of the kind described up to this point. Rather, motor deficits are usually accompanied by somatosensory, special sensory, autonomic, cognitive, and/or neuropsychological deficits of variable type and extent depending on the site and extent of the lesion. The complex clinical syndromes due to lesions in specific regions of the brain (telencephalon, diencephalon, basal ganglia, limbic system, cerebellum, and brainstem) will be described in the corresponding chapters. In this section, we will present the typical

лексов (арефлексия), так как петля моносинаптических рефлексов растяжения прервана. Атрофия мышц наступает в течение нескольких недель, так как мышцы постепенно замещаются соединительной тканью; после нескольких месяцев или лет прогрессивной атрофии эта замена может стать полной. Таким образом, клетки передних рогов спинного мозга оказывают на мышечные волокна трофическое влияние, необходимое для поддержания их нормальной структуры и функции.

Синдром вялого паралича

Синдром вялого паралича характеризуется следующими признаками:

- гипотония или атония мускулатуры;
- гипорефлексия или арефлексия;
- мышечная атрофия.

Поражение обычно может быть локализовано более конкретно — передний рог, передний корешок, нервные сплетения или периферические нервы. Если паралич конечности или конечностей сопровождается соматосенсорными и вегетативными нарушениями, поражение предположительно локализовано дистально по отношению к нервным корешкам и, таким образом, находится либо в нервных сплетениях, либо в периферических нервах. Вялый паралич крайне редко развивается при поражении коры головного мозга; в таких случаях рефлексы сохраняются или даже повышены, а тонус мышц нормальный или повышен.

СЛОЖНЫЕ КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ ПОРАЖЕНИИ ОТДЕЛЬНЫХ ЧАСТЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Повреждение отдельных частей нервной системы, как правило, не вызывает изолированных двигательных нарушений, описанных в данной главе выше. Двигательные нарушения, как правило, сопровождаются соматосенсорными, специальными сенсорными, вегетативными, когнитивными и (или) нейропсихологическими нарушениями различного типа и выраженности в зависимости от места и степени повреждения. Сложные клинические синдромы при поражении в определенных областях головного мозга (конечного мозга, промежуточного мозга, базальных ганглиях, лимбической системе, мозжечке и стволе мозга) будут описаны в соответствующих главах. В данном разделе мы представим типичные синдромы, возникающие при поражении спин-

syndromes arising from lesions of the spinal cord, nerve roots, plexuses, peripheral nerves, motor end plates, and musculature.

Spinal Cord Syndromes

Because the spinal cord contains motor, sensory, and autonomic fibers and nuclei in a tight spatial relationship with one another, lesions of the spinal cord can cause a wide variety of neurological deficits, which can be combined with each other in many different ways. Careful clinical examination usually enables highly precise localization of the lesion, but only if the examiner possesses adequate knowledge of the anatomy of the relevant motor, sensory, and autonomic pathways.

General anatomical preliminaries

The spinal cord, like the brain, is composed of gray matter and white matter. The white matter contains ascending and descending fiber tracts, while the gray matter contains neurons of different kinds: the anterior horns contain mostly motor neurons (see above), the lateral horns mostly autonomic neurons, and the posterior horns mostly somatosensory neurons participating in a number of different afferent pathways (see below). In addition, the spinal cord contains an intrinsic neuronal apparatus consisting of interneurons, association neurons, and commissural neurons, whose processes ascend and descend in the *fasciculus proprius*. In the adult, the spinal cord is shorter than the vertebral column: it extends from the craniocervical junction to about the level of the intervertebral disk between the first and second lumbar vertebrae (L1–2); this must be borne in mind when localizing the level of a spinal process). The segments of the neural tube (primitive spinal cord) correspond to those of the vertebral column only up to the third month of gestation, after which the growth of the spine progressively outstrips that of the spinal cord. The nerve roots, however, still exit from the spinal canal at the numerically corresponding levels, so that the lower thoracic and lumbar roots must travel an increasingly long distance through the subarachnoid space to reach the intervertebral foramina through which they exit. The spinal cord ends as the **conus medullaris** (or *conus terminalis*) at the L1 or L2 level (rarely at L3). Below this level, the lumbar sac (theca) contains only nerve root filaments, the so-called **cauda equina** (horse's tail). The fanlike filaments of the nerve roots still display the original metameric structure of the spinal cord, but the cord

ного мозга, нервных корешков, нервных сплетений, периферических нервов, нервно-мышечных синапсов и мышц.

Спинномозговые синдромы

Поскольку содержащиеся в спинном мозге двигательные, сенсорные, вегетативные волокна и ядра расположены близко друг от друга, повреждения спинного мозга могут вызывать разнообразные неврологические нарушения, которые могут сочетаться в различных комбинациях. Тщательное клиническое обследование, как правило, позволяет точно определить локализацию очага поражения, но только в том случае, когда обследующий обладает достаточными знаниями анатомии соответствующих двигательных, чувствительных и вегетативных путей.

Общие представления об анатомии

Спинной мозг, как и головной, состоит из серого вещества и белого вещества. Белое вещество содержит волокна восходящих и нисходящих путей, в то время как серое вещество содержит нейроны разных видов: передние рога содержат в основном двигательные нейроны (см. выше), боковые рога — преимущественно вегетативные нейроны, а задние рога — в основном соматосенсорные нейроны, которые участвуют во множестве различных афферентных путей (см. ниже). Кроме того, спинной мозг содержит внутренний нейронный аппарат, состоящий из интернейронов, вставочных нейронов и спаечных нейронов, отростки которых поднимаются и спускаются в проприоцептивном пучке. У взрослых спинной мозг короче позвоночного столба: он простирается от шейно-головного соединения до уровня межпозвонкового диска между первым и вторым поясничными позвонками (L_1-L_{II}); это необходимо иметь в виду при определении уровня поражения спинного мозга. Отрезки нервной трубки (предшественницы спинного мозга) соответствуют таковым в позвоночном столбе только до третьего месяца гестации, после чего рост позвоночника постепенно обгоняет рост спинного мозга. Нервные корешки выходят из позвоночного канала соответствующих уровней, так что нижний грудной и поясничный корешки должны проходить все более длинные расстояния в субарахноидальном пространстве, чтобы достигнуть межпозвонковых отверстий, через которые они выходят. Спинной мозг заканчивается **мозговым конусом** на L_1 или L_{II} уровне (редко на уровне L_{III}). Ниже этого уровня расположены только нити нервных корешков, так называемый **конский хвост**. На двух участках, однако, спинной мозг выглядит несколько набухшим, а имен-

itself shows no segmental division. At two sites, however, the spinal cord is somewhat swollen, namely at the **cervical** and **lumbar enlargements**. The former contains the segments corresponding to the upper limbs (C4–T1), which form the brachial plexus; the latter contains the ones for the lower limbs (L2–S3), which form the lumbosacral plexus.

Spinal cord lesions occasionally affect only the white matter (e. g., posterior column lesions) or only the gray matter (e. g., acute poliomyelitis), but more often affect both. In the following paragraphs, the manifestations of typical spinal cord syndromes will be presented from a topical point of view. For completeness, a number of syndromes characterized primarily or exclusively by somatosensory deficits will also be presented here.

Syndromes due to Lesions of Individual Spinal Tracts and Nuclear Areas and the Associated Peripheral Nerves

Syndrome of the dorsal root ganglion (fig. 1.7).

Infection of one or more spinal ganglia by a neurotropic virus occurs most commonly in the thoracic region and causes painful erythema of the corresponding dermatome(s), followed by the formation of a variable number of cutaneous vesicles. This clinical picture, called **herpes zoster**, is associated with very unpleasant, stabbing pain and paresthesiae in the affected area. The infection may pass from the spinal ganglia into the spinal cord itself, but, if it does, it usually remains confined to a small area within the cord. Involvement of the anterior horns causing flaccid paresis is rare, and hemiparesis or paraparesis is even rarer. Electromyography can demonstrate a segmental motor deficit in up to 2/3 of all cases, but, because herpes zoster is usually found in the thoracic area, the deficit tends to be functionally insignificant, and may escape the patient's notice.

In some cases, the cutaneous lesion is absent (*herpes sine herpete*). Herpes zoster is relatively common, with an incidence of 3–5 cases per 1000 persons per year; immunocompromised individuals (e.g., with AIDS, malignancy, or immunosuppression) are at elevated risk. Treatment with topical dermatological medication as well as aciclovir, or another specific virustatic agent, is recommended. Even with appropriate treatment, postherpetic neuralgia in the affected area is a not un-

но в шейном и поясничном расширениях. Первый содержит сегменты, соответствующие верхним конечностям ($C_{IV}-Th_1$), которые образуют плечевое сплетение; последний содержит сегменты для нижних конечностей ($L_{II}-S_{III}$), которые образуют пояснично-крестцовое сплетение.

Повреждения спинного мозга иногда затрагивают только белое вещество (повреждения задних столбов) или только серое вещество (острый полиомиелит), но чаще всего вовлекается и белое, и серое вещество. В следующих параграфах проявления типичных синдромов поражения спинного мозга будут рассмотрены с точки зрения уточнения их локализации. Для полноты картины также будут представлены некоторые синдромы, характеризующиеся преимущественно или исключительно соматосенсорными нарушениями.

Синдромы поражения отдельных проводящих путей спинного мозга, ядер и периферических нервов

Синдром спинномозговых ганглиев

Поражение одного или нескольких спинномозговых ганглиев нейротропным вирусом встречается чаще всего в грудном отделе и вызывает болезненные эритемы соответствующего дерматома с последующим образованием пузырьков на коже (рис. 1.7). Эта клиническая картина, называемая опоясывающим лишаем, связана с очень неприятными ощущениями, колющими болями и парестезиями в пораженной области. Инфекция может переходить из спинномозговых ганглиев в спинной мозг, но если это произойдет, то, как правило, формируется ограниченный участок внутри спинного мозга. Поражение передних рогов редко вызывает вялый парез, еще реже — гемипарез или параспарез. Электромиография в 2/3 всех случаев позволяет выявить нарушения в соответствующих сегментах, но так как опоясывающий герпес обычно находится в грудном отделе, нарушения обычно функционально незначительные.

В некоторых случаях поражения кожи отсутствуют. Опоясывающий герпес — относительно распространенное заболевание с частотой 3–5 случаев на 1000 человек в год; группа повышенного риска — лица с ослабленным иммунитетом (СПИДом, злокачественными новообразованиями, иммуносупрессией). Рекомендуется лечение с использованием ацикловира, местного дерматологического препарата. Даже при надлежащем лечении постгерпетическая невралгия в пострадавшей зоне — частое осложнение. Лечение симптоматическое, различными

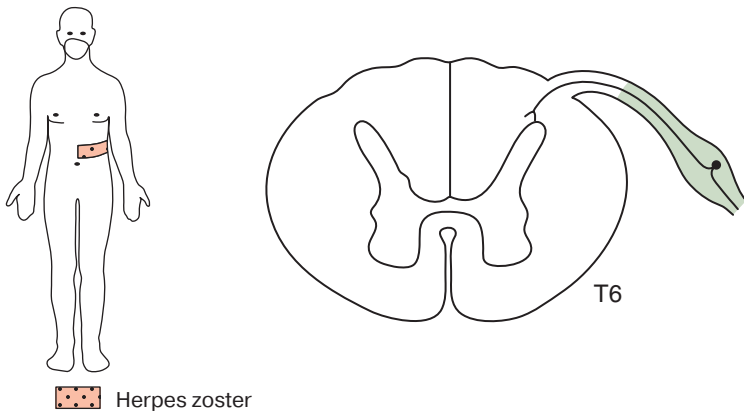


Fig. 1.7. Syndrome of the dorsal root ganglion

common complication. It can be treated symptomatically with various medications, including carbamazepine and gabapentin.

Posterior root syndrome (fig. 1.8).

If two or more adjacent posterior roots are completely divided, sensation in the corresponding dermatomes is partially or totally lost. Incomplete posterior root lesions affect different sensory modalities to variable extents, with pain sensation usually being most strongly affected. Because the lesion interrupts the peripheral reflex arc, the sensory deficit is accompanied by hypotonia and hyporeflexia or areflexia in the

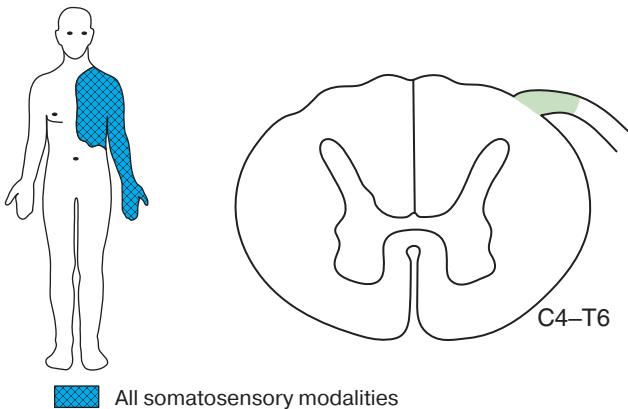


Fig. 1.8. Posterior root syndrome

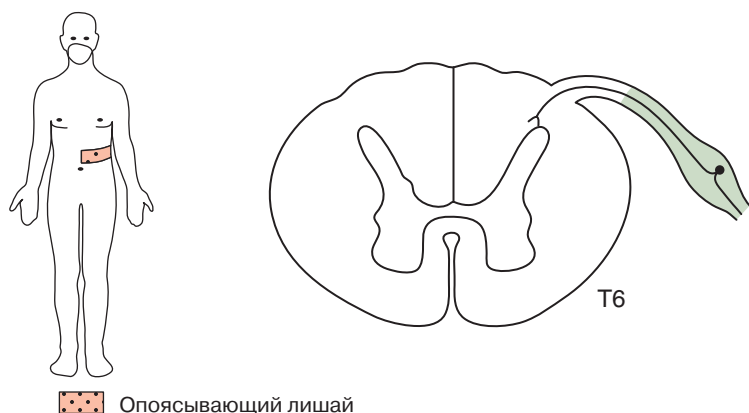


Рис. 1.7. Синдромы поражения спинномозгового узла

лекарственными препаратами, в том числе карбамазепином и габапентином.

Синдром заднего корешка

Если два смежных задних корешка или более полностью поражены, в соответствующих дерматомах чувствительные ощущения частично или полностью утрачиваются (рис. 1.8). Неполные поражения заднего корешка вызывают различные расстройства чувствительности и болевые ощущения. Поскольку поражение прерывает периферическую рефлекторную дугу, нарушение чувствительности сопровождается ги-

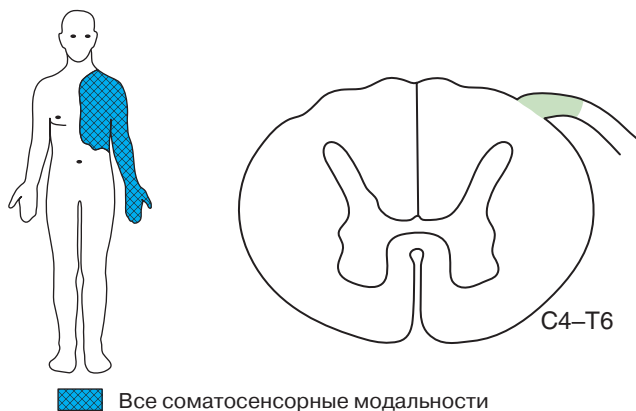


Рис. 1.8. Синдром поражения заднего корешка

muscles supplied by the affected roots. These typical deficits are produced only if multiple adjacent roots are affected.

Posterior column syndrome (fig. 1.9).

The posterior columns can be secondarily involved by pathological processes affecting the dorsal root ganglion cells and the posterior roots. Lesions of the posterior columns typically impair position and vibration sense, discrimination, and stereognosis; they also produce a positive Romberg sign, as well as gait ataxia that worsens significantly when the eyes are closed (unlike cerebellar ataxia, which does not). Posterior column lesions also often produce hypersensitivity to pain. Possible causes include vitamin B12 deficiency (e.g., in “funicular myelosis”; see below), AIDS-associated vacuolar myelopathy, and spinal cord compression (e.g., in cervical spinal stenosis). Tabes dorsalis due to syphilis is rare in North America and Western Europe but is an increasingly common type of posterior column disturbance in other parts of the world.

Posterior horn syndrome (fig. 1.10) can be a clinical manifestation of syringomyelia, hematomyelia, and some intramedullary spinal cord tumors, among other conditions. Like posterior root lesions, posterior horn lesions produce a segmental somatosensory deficit; yet, rather than impairing all sensory modalities like posterior root lesions, posterior horn lesions spare the modalities subserved by the posterior columns, i.e., epicritic and proprioceptive sense. “Only” pain and temperature sensation are lost in the corresponding ipsilateral

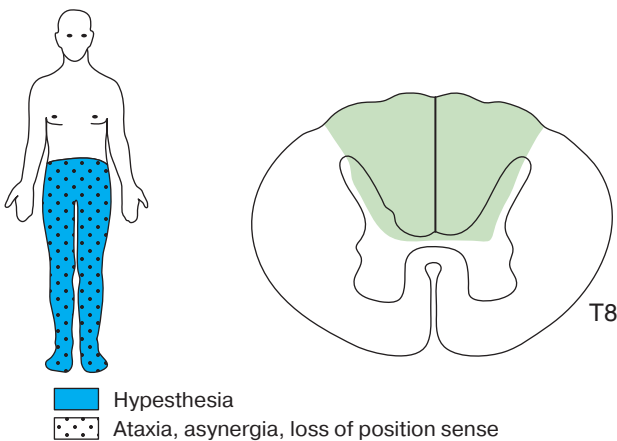


Fig. 1.9. Posterior column syndrome

потонией, гипорефлексией или арефлексией в мышцах, иннервируемых пораженными корешками. Эти типичные нарушения возникают только при поражении нескольких смежных корешков.

Синдром заднего канатика спинного мозга

Задние канатики спинного мозга могут быть вторично вовлечены в патологические процессы, влияющие на клетки чувствительных узлов спинномозгового нерва и задние корешки (рис. 1.9). При поражении задних канатиков, как правило, нарушены чувство положения и чувство вибрации, дискриминации и стереогноза. При таком поражении возможен положительный симптом Ромберга, нарушение походки, которое значительно усугубляется, когда глаза закрыты (в отличие от мозжечковой атаксии). Повреждения задних канатиков спинного мозга часто приводят к повышенной чувствительности и боли. Возможные причины — миелопатия и компрессия спинного мозга (например, стеноз позвоночного канала на шейном уровне). Вызванная сифилисом *tabes dorsalis* редко встречается в Северной Америке и Западной Европе, но становится все более распространенным типом поражения задних канатиков в других частях света.

Синдром заднего рога

Может быть клиническим проявлением сирингомиелии, гематомиелии, интрамедуллярной опухоли спинного мозга. Поражения заднего рога сопровождаются сегментарными соматосенсорными нарушениями (рис. 1.10).

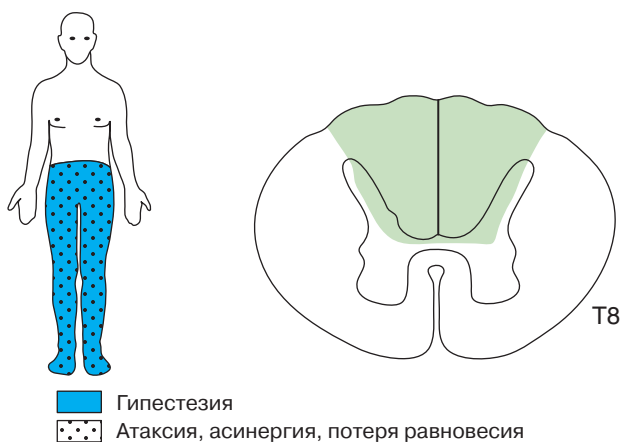


Рис. 1.9. Синдром поражения заднего канатика

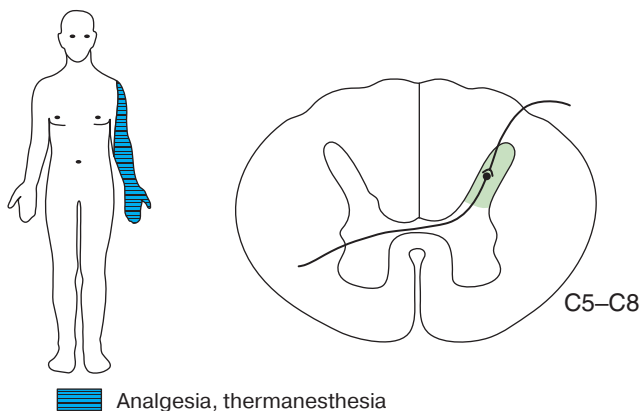


Fig. 1.10. Posterior horn syndrome

segments, because these modalities are conducted centrally through a second neuron in the posterior horn (whose axon ascends in the lateral spinothalamic tract). Loss of pain and temperature sensation with sparing of posterior column sense is called a *dissociated somato-sensory deficit*. There may be spontaneous pain (deafferentation pain) in the analgesic area. Pain and temperature sensation are intact below the level of the lesion, as the lateral spinothalamic tract, lying in the anterolateral funiculus, is undamaged and continues to conduct these modalities centrally.

Gray matter syndrome (fig. 1.11).

Damage to the central gray matter of the spinal cord by syringomyelia, hematomyelia, intramedullary spinal cord tumors, or other processes interrupts all of the fiber pathways passing through the gray matter. The most prominently affected fibers are those that originate in posterior horn cells and conduct coarse pressure, touch, pain, and temperature sensation; these fibers decussate in the central gray matter and then ascend in the anterior and lateral spinothalamic tracts. A lesion affecting them produces a bilateral dissociated sensory deficit in the cutaneous area supplied by the damaged fibers. **Syringomyelia** is characterized by the formation of one or more fluid-filled cavities in the spinal cord; the analogous disease in the brainstem is called syringobulbia. The cavities, called *syringes*, can be formed by a number of different mechanisms and are distributed in different characteristic patterns depending on their

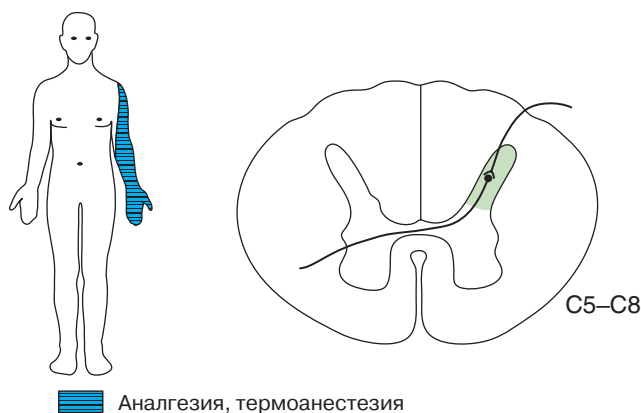


Рис. 1.10. Синдром поражения заднего рога

Болевые ощущения и температурная чувствительность утрачиваются в соответствующих сегментах на стороне поражения, поскольку импульс должен пройти через второй нейрон, расположенный в заднем роге, аксон которого поднимается в боковом спиноталамическом пути. Утрата болевой и температурной чувствительности при поражении заднего рога спинного мозга называется *диссоциированным соматосенсорным нарушением*. Ниже уровня поражения боль и температурные ощущения сохранены, так как они локализуются в неповрежденном боковом спиноталамическом тракте, лежащем в переднем канатике.

Синдром серого вещества

Поражение центральной части спинного мозга — серого вещества при сирингомиелии, гематомиелии, интрамедуллярной опухоли спинного мозга или других процессах повреждает все волокна путей, проходящих через серое вещество (рис. 1.11). Наиболее заметно страдают те волокна, которые берут свое начало в клетках задних рогов спинного мозга и являются проводниками грубого давления, прикосновения, боли и ощущения температуры. Эти волокна, пересекающиеся под прямым углом в центральной части серого вещества, затем поднимаются в переднем и боковом спиноталамических путях. Поражение серого вещества сопровождается двусторонним диссоциированным нарушением чувствительности в пораженном сегменте. Сирингомиелия характеризуется образованием одного или более заполненных жидкостью полостей в спинном мозге. Аналогичное заболевание в стволе головного мозга называется сирингобульбия. Полости могут быть образованы с

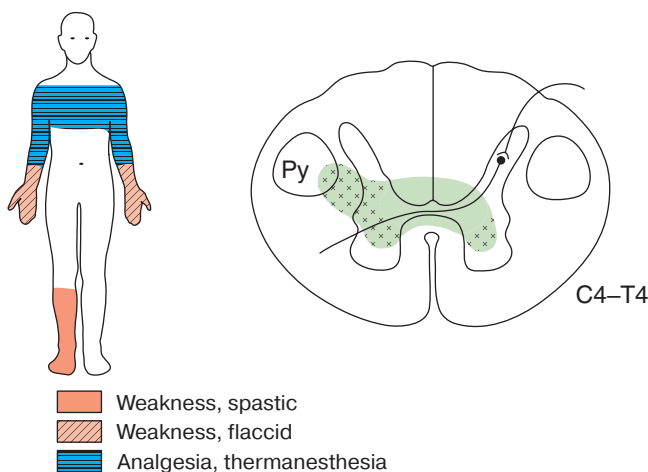


Fig. 1.11. Gray matter syndrome

mechanism of formation. Some syringes are an expansion of the central canal of the spinal cord, which may or may not communicate with the fourth ventricle; others are a hollowing-out of the parenchyma and are separate from the central canal. The term “hydromyelia” is sometimes used loosely for communicating syringes of the central canal, but it properly refers to an idiopathic, congenital variant of syringomyelia in which the syrinx communicates with the subarachnoid space, and should only be used in this sense. Syringomyelia most commonly affects the cervical spinal cord, typically producing loss of pain and temperature sensation in the shoulders and upper limbs. A progressively expanding syrinx can damage the long tracts of the spinal cord, producing spastic paraparesis and disturbances of bladder, bowel, and sexual function. Syringobulbia often causes unilateral atrophy of the tongue, hypalgesia or analgesia of the face, and various types of nystagmus depending on the site and configuration of the syrinx.

The **syndrome of combined lesions of the posterior columns and corticospinal tracts (funicular myelosis)** (fig. 1.12) is most commonly produced by vitamin B12 deficiency due to a lack of gastric intrinsic factor (e.g., in atrophic gastritis), and is known in such cases as “subacute

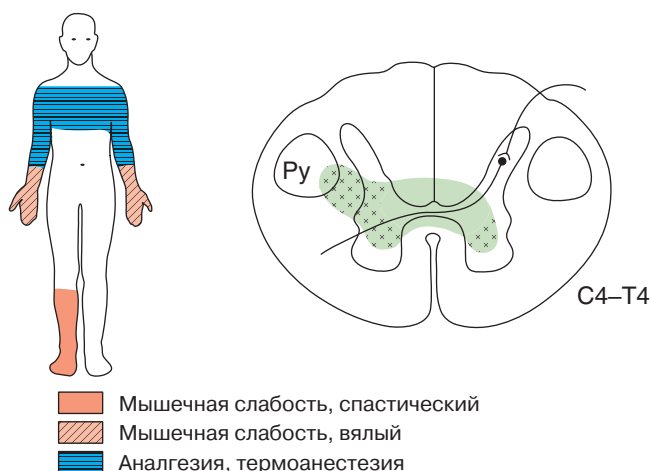


Рис. 1.11. Синдром поражения серого вещества спинного мозга. Синдром сочетанного поражения задних канатиков спинного мозга и корково-спинномозговых путей (фуникулярный миелоз)

помощью ряда различных механизмов и распределены в спинном мозге в зависимости от механизма их формирования. Некоторые полости представляют расширение центрального канала спинного мозга, который может или не может осуществлять связь с IV желудочком. Термин «гидромиелия» иногда используется в широком смысле для обозначения полости центрального канала, но он относится к идиопатическому, врожденному варианту сирингомиелии, в котором евстахиева труба сообщается с субарахноидальным пространством, и его следует использовать только в этом смысле. Сирингомиелия чаще всего поражает шейный отдел спинного мозга, сопровождается утратой болевой и температурной чувствительности в плечах и верхних конечностях. Прогрессивное расширение может повредить длинные участки спинного мозга, сопровождаясь спастическим парапарезом и нарушением работы мочевого пузыря, кишечника и сексуальной функции. Сирингобульбия часто приводит к односторонней атрофии языка, гипоалгезии или аналгезии лица, а также к различным видам нистагма в зависимости от места и конфигурации полости.

Чаще всего наблюдается при недостатке витамина B_{12} из-за нарушения всасывания в желудке (например, при атрофическом гастрите), и в таких случаях выявляют подострую комбинированную дегенерацию

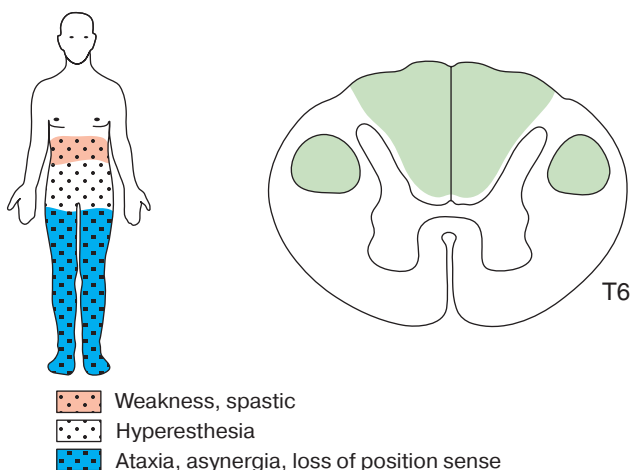


Fig. 1.12. Combined posterior column and corticospinal tract syndrome

combined degeneration,” or SCD. Foci of demyelination are found in the cervical and thoracic regions in the posterior columns (70–80%), and somewhat less commonly in the pyramidal tracts (40–50%), while the gray matter is usually spared. Posterior column damage causes loss of position and vibration sense in the lower limbs, resulting in spinal ataxia and a positive Romberg sign (unstable stance with eyes closed). The accompanying pyramidal tract damage causes spastic paraparesis with hyperreflexia and bilateral Babinski signs.

Anterior horn syndrome (fig. 1.13).

Both acute poliomyelitis and spinal muscle atrophy of various types specifically affect the anterior horn cells, particularly in the cervical and lumbar enlargements of the spinal cord. In **poliomyelitis** (a viral infection), a variable number of anterior horn cells are acutely and irreversibly lost, mainly in the lumbar region, causing flaccid paresis of the muscles in the corresponding segments. Proximal muscles tend to be more strongly affected than distal ones. The muscles become atrophic and, in severe cases, may be completely replaced by connective tissue and fat. It is rare for all of the muscles of a limb to be affected, because the anterior horn cells are arranged in long vertical columns within the spinal cord.

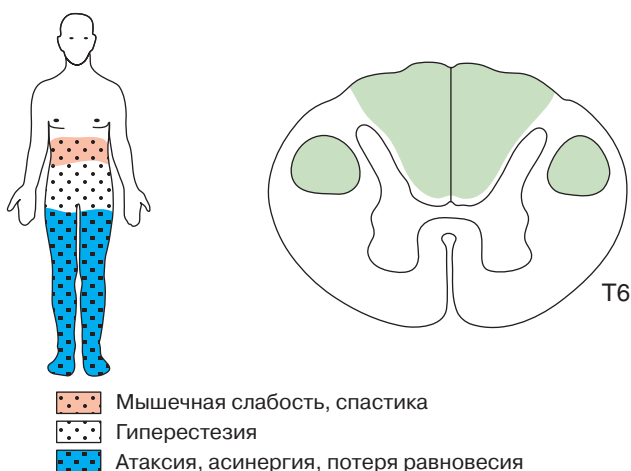


Рис. 1.12. Синдром сочетанного поражения задних канатиков и корково-спинномозговых путей

(рис. 1.12). Очаги демиелинизации встречаются в шейном и грудном отделах в задних столбах (70–80%) и несколько реже — в пирамидных путях (40–50%), в то время как серое вещество обычно не страдает. Повреждение заднего канатика приводит к потере чувства положения и чувства вибрации в нижних конечностях, что приводит к спинномозговой атаксии.

Выявляют положительный симптом Ромберга. Повреждение пирамидного тракта с двух сторон вызывает спастический парапарез и гиперрефлексию с двусторонними симптомами Бабинского.

Синдром переднего рога спинного мозга

Острый полиомиелит и спинальная мышечная атрофия различного типа специфически влияют на клетки передних рогов, особенно в шейном и поясничном утолщениях спинного мозга (рис. 1.13). При полиомиелите (вирусная инфекция) клетки передних рогов остро и необратимо поражаются, в основном в поясничной области, в результате чего наблюдается периферический парез мышц в соответствующих сегментах. Проксимальные мышцы, как правило, сильнее, чем дистальные. Мышцы становятся атрофичными и в тяжелых случаях могут быть полностью заменены соединительной тканью и жиром. Редко страдают все мышцы конечности, так как клетки переднего рога расположены в длинных вертикальных колоннах в спинном мозге.

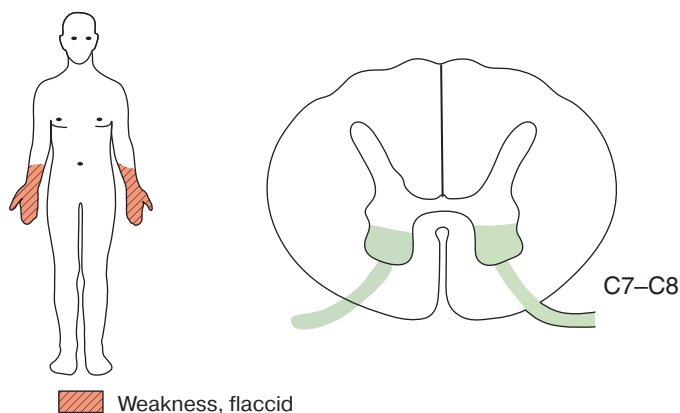


Fig. 1.13. Anterior horn syndrome

Combined anterior horn and pyramidal tract syndrome (fig. 1.14) is seen in **amyotrophic lateral sclerosis** as the result of degeneration of both cortical and spinal motor neurons. The clinical picture is a combination of flaccid and spastic paresis. Muscle atrophy, appearing early in the course of the disease, is generally so severe that the deep tendon reflexes would ordinarily be absent, if only the lower motor neurons were affected. Yet, because of the simultaneous damage of the upper motor neurons (with consequent pyramidal tract degeneration and spasticity), the reflexes often remain elicitable and may even be exaggerated. Accompanying degeneration of the motor cranial nerve nuclei can cause dysarthria and dysphagia (progressive bulbar palsy).

Syndrome of the corticospinal tracts (fig. 1.15).

Loss of cortical motor neurons is followed by degeneration of the corticospinal tracts in a number of different diseases, including **primary lateral sclerosis** (a variant of amyotrophic lateral sclerosis) and the rarer form of hereditary **spastic spinal paralysis**. The most common subform of this disease is due to a mutation of the gene for an ATPase of the AAA family on chromosome 2; the disease appears in childhood and progresses slowly thereafter. Patients complain initially of a feeling of heaviness, then of weakness in the lower limbs. Spastic paraparesis with a spastic gait disturbance gradually develops and worsens. The reflexes are brisker than normal. Spastic paresis of the upper limbs does not develop until much later.

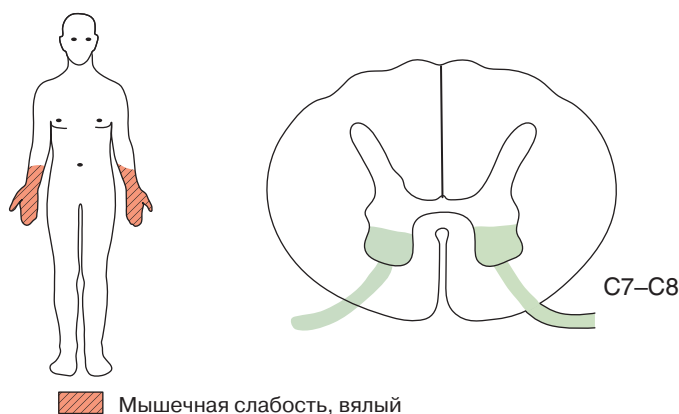


Рис. 1.13. Синдром поражения переднего рога спинного мозга

Комбинированное поражение переднего рога и пирамидного пути

Это нарушение при **боковом амиотрофическом склерозе** рассматривается как результат дегенерации обоих центральных и периферических двигательных нейронов (рис. 1.14). Клиническая картина представляет собой сочетание периферического и спастического пареза. Атрофия мышц, появляющаяся в начале заболевания, как правило, прогрессирует настолько глубоко, что глубокие сухожильные рефлексы отсутствуют, если были поражены только нижние двигательные нейроны. Из-за одновременного повреждения верхних двигательных нейронов (с поражением тракта и появлением пирамидной спастичности) рефлексы часто сохраняются и могут быть повышены. Сочетание с дегенеративными изменениями двигательных ядер черепных нервов может привести к дизартрии и дисфагии (прогрессирующий бульбарный синдром).

Синдром поражения корково-спинномозговых путей

Поражение корковых двигательных нейронов сопровождается дегенерацией корково-спинномозгового пути при различных заболеваниях: боковом амиотрофическом склерозе и более редких формах наследственной спастической параплегии (рис. 1.15). Наиболее распространенная субформа этой болезни происходит из-за мутации гена в АТФазы семейства AAA на хромосоме 2. Заболевание проявляется в детском возрасте и прогрессирует медленно. Пациенты первоначально жалуются на чувство тяжести, а затем слабости в нижних конечностях. Спастический паразет со спастическим нарушением походки посте-

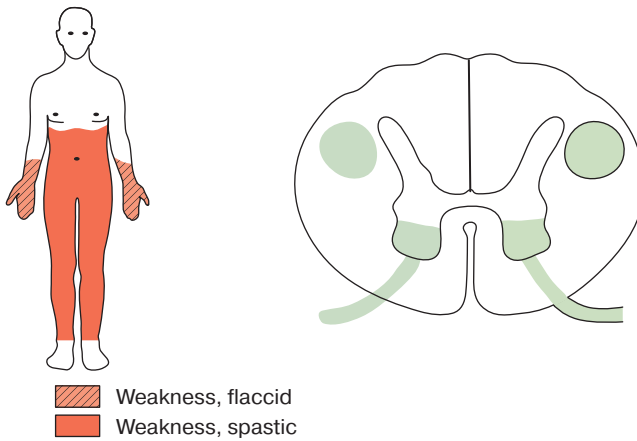


Fig. 1.14. Combined anterior horn and pyramidal tract syndrome (amyotrophic lateral sclerosis)

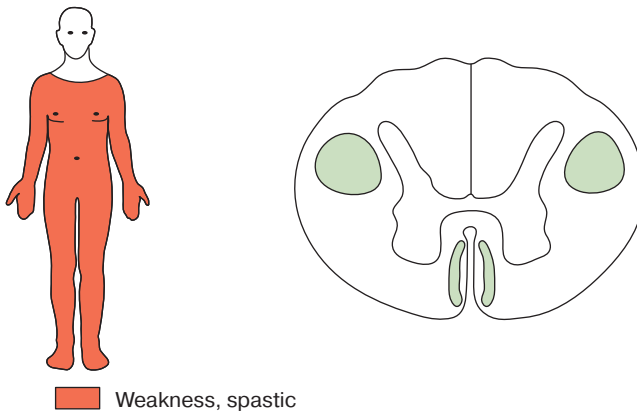


Fig. 1.15. Syndrome of the corticospinal tracts (progressive spastic spinal paralysis)

Syndrome of combined involvement of the posterior columns, spinocerebellar tracts, and (possibly) pyramidal tracts (fig. 1.16).

When the pathological process affects all of these systems, the differential diagnosis should include spinocerebellar ataxia of Friedreich type, the axonal form of a hereditary neuropathy (HSMN II), and other ataxias. Characteristic clinical manifestations are produced by the lesions in each of the involved systems.

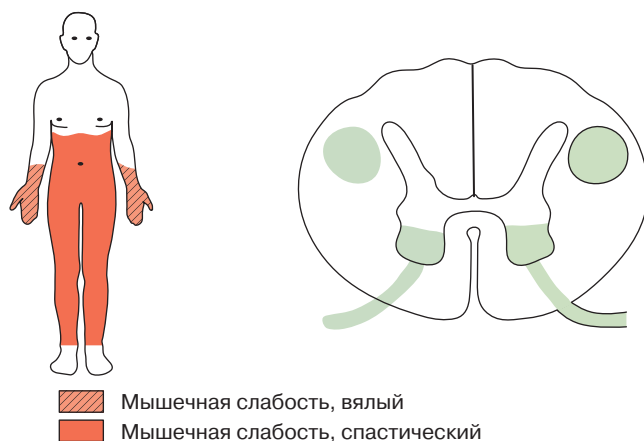


Рис. 1.14. Синдром сочетанного поражения переднего рога и пирамидного пути

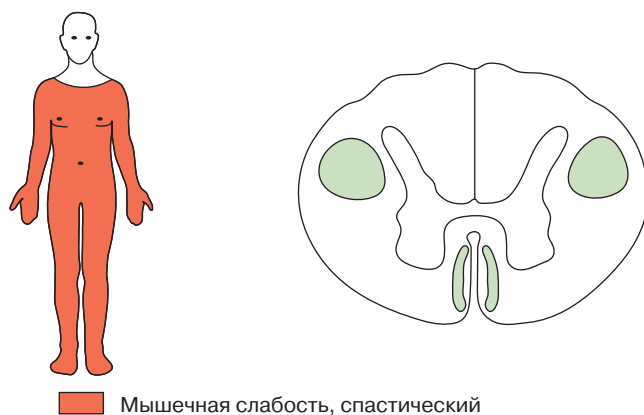


Рис. 1.15. Синдром поражения корково-спинномозговых путей (прогрессирующий спастический спинальный паралич)

ленно прогрессирует. Спастический парез верхних конечностей развивается намного позже.

Синдром комбинированного поражения задних столбов, спинномозжечковых и пирамидных путей

Когда патологический процесс затрагивает все эти системы, дифференциальная диагностика включает спинномозжечковую **атаксию Фридрейха**, аксональную форму наследственной нейропатии (HSMN II) и другие формы атаксии (рис. 1.16).

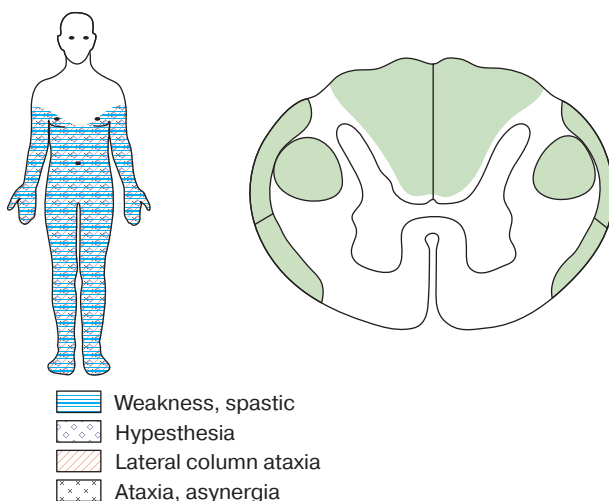


Fig. 1.16. Syndrome of combined involvement of the posterior columns, spinocerebellar tracts and (possibly) pyramidal tracts

Friedreich ataxia begins before age 20 with loss of dorsal root ganglion cells, leading to posterior column degeneration. The clinical result is an impairment of position sense, two point discrimination, and stereognosis, with spinal ataxia and a positive Romberg sign. Pain and temperature sense are largely or completely spared. The ataxia is severe, because both the posterior columns and the spinocerebellar tracts are involved; it is evident when the patient tries to walk, stand, or sit, as well as in the finger–nose–finger and heel–knee–shin tests. The patient’s gait is uncoordinated, with festination, and also becomes spastic over time as the pyramidal tracts progressively degenerate. About half of all patients manifest skeletal deformities such as scoliosis or pes cavus (the so-called “Friedreich foot”).

According to Harding, Friedreich ataxia can be diagnosed when the following clinical criteria are met:

- progressive ataxia of no other known cause, beginning before age 25 years;
- autosomal recessive inheritance;
- absent deep tendon reflexes in the lower limbs;
- posterior column disturbance;
- dysarthria within five years of onset.

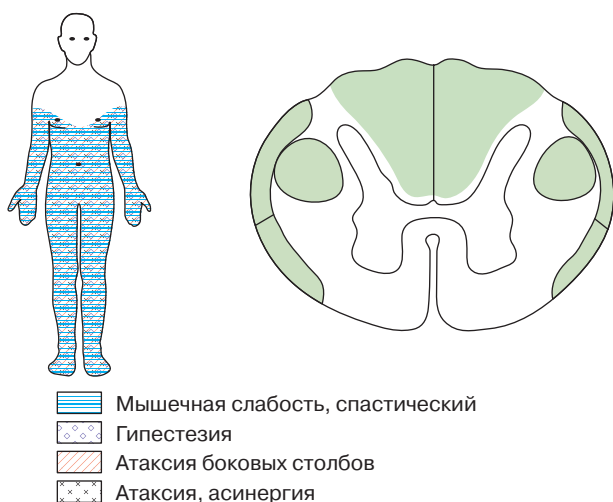


Рис. 1.16. Синдром сочетанного поражения задних канатиков, спинномозжечковых путей и (возможно) пирамидных путей

Характерные клинические проявления выявляют в каждой из участвующих систем.

Атаксия Фридрейха начинается в возрасте до 20 лет с утраты клеток чувствительных узлов спинномозговых нервов, что приводит к дегенерации задних столбов спинного мозга. Клинические проявления — в виде ухудшения ощущения положения в пространстве, чувства дискриминации и стереогноза, а также положительного симптома Ромберга. Болевая и температурная чувствительность не страдают. Атаксия — серьезное проявление, потому что поражены задние столбы и спинномозжечковые тракты. Проявления возникают, когда пациент пытается ходить, стоять или сидеть, а также выполняет пальценосовую пробу и коленно-пяточную пробу. Походка пациента несогласованная, с семенящими шагами, с течением времени становится спастической, так как постепенно наступает дегенерация пирамидного тракта. У половины всех пациентов выявляются деформации скелета, сколиоз или стопа Фридрейха.

Атаксия Фридрейха может быть диагностирована при наличии следующих клинических критериев:

- прогрессирующая атаксия при исключении другой известной причины, развивающаяся до 25-летнего возраста;

The diagnosis can be definitively established by molecular genetic testing to reveal the underlying genetic defect, a trinucleotide expansion on chromosome 9.

The **spinal cord hemisection syndrome** (Brown–Séquard syndrome, fig. 1.17) is rare and usually incomplete; its most common causes are spinal trauma and cervical disk herniation. Interruption of the descending motor pathways on one side of the spinal cord causes an initially flaccid, ipsilateral paresis below the level of the lesion (spinal shock), which later becomes spastic and is accompanied by hyperreflexia, Babinski signs, and vasomotor disturbances. At the same time, the interruption of the posterior columns on one side of the spinal cord causes ipsilateral loss of position sense, vibration sense, and tactile discrimination below the level of the lesion. The ataxia that would normally be caused by the posterior column lesion cannot be demonstrated because of the coexisting ipsilateral paresis. Pain and temperature sensation are spared on the side of the lesion, because the fibers subserving these modalities have already crossed to the other side to ascend in the lateral spinothalamic tract, but pain and temperature sensation are lost *contralaterally* below the level of the lesion, because

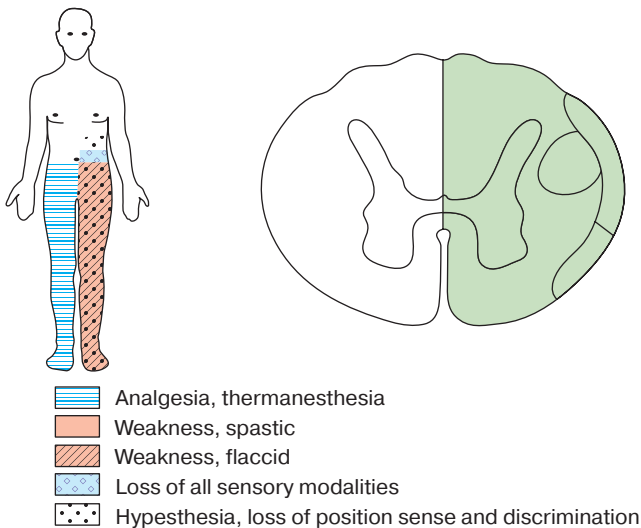


Fig. 1.17. Spinal cord hemisection syndrome (Brown–Séquard syndrome)

- аутосомно-рецессивное наследование;
- отсутствие глубоких сухожильных рефлексов в нижних конечностях;
- нарушение задних столбов;
- появление дизартрии в течение пяти лет после начала заболевания.

Диагноз может быть окончательно установлен методом молекулярно-генетического тестирования, который позволит выявить основной генетический дефект на хромосоме 9.

Синдром поражения половины поперечника спинного мозга (синдром Броун-Секара)

Встречается редко и, как правило, неполный (рис. 1.17). Наиболее распространенными причинами являются травма спинного мозга и грыжа межпозвонкового диска в шейном отделе позвоночника. Прерывание нисходящих двигательных путей на одной стороне спинного мозга вызывает первоначально вялый парез, ипсилатерально парез ниже уровня поражения (как проявление спинального шока), который позже становится спастическим и сопровождается гиперрефлексией, симптомом Бабинского и вазомоторными нарушениями. Поражение задних столбов на одной стороне спинного мозга вызывает ипсилате-

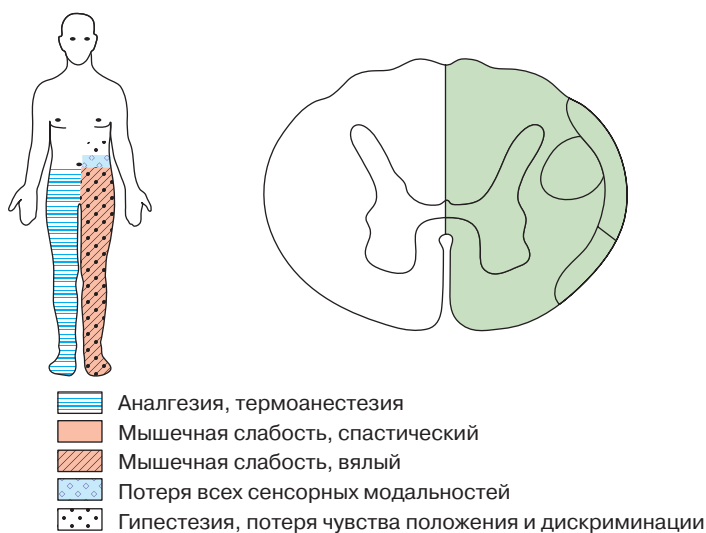


Рис. 1.17. Синдром половинного поражения спинного мозга (синдром Броун-Секара)

the ipsilateral (crossed) spinothalamic tracts are interrupted. Simple tactile sensation is not impaired, as this modality is subserved by two different fiber pathways: the posterior columns (uncrossed) and the anterior spinothalamic tract (crossed). Hemisection of the cord leaves one of these two pathways intact for tactile sensation on either side of the body — the contralateral posterior columns for the side contralateral to the lesion, and the contralateral anterior spinothalamic tract for the side ipsilateral to it.

Aside from the interruption of the long tracts, the anterior horn cells may be damaged to a variable extent at the level of the lesion, possibly causing flaccid paresis. Irritation of the posterior roots may also cause paresthesiae or radicular pain in the corresponding dermatomes at the upper border of the sensory disturbance.

TENDON OR MUSCLE STRETCH REFLEXES

Reflexes

- Tendon or muscle stretch reflexes.
- Superficial reflexes.
- Primitive reflexes.

Reflexes are an important part of the neurological examination and require some, but minimal, cooperation from the patient. They are objective evidence of the state of the nervous system.

Examination of a tendon reflex is the examination of the **reflex arc** and a number of **suprasegmental systems** that inhibit, condition, and modify the quality of the reflex. The segmental reflex arc is made up of an afferent and efferent system. The afferent system has its cells in the posterior root ganglion, and its receptors are the muscle spindles and Golgi tendon organ. The arc is monosynaptic, and the efferent fibers arise from the anterior horn cells. There are both gamma (to the muscle spindles) and alpha (to the motor end plates) efferent fibers, and both are governed by suprasegmental systems. Some people have no tendon reflexes anywhere. A single absent tendon reflex (except for the jaw jerk) is an abnormal reflex. The disease is in the arc and is most commonly in the nerve or root. Diseases of muscle, nerve, root, or cord can abolish the tendon reflex. Tendon reflexes in the lower limbs are easier to elicit and more active than those in the upper limbs. Patients who are young, excitable, or embarrassed often have more active tendon