

Материал по синдромам поражения долей мозга (вопросы 31-39).

Высшая нервная деятельность. Динамическая локализация корковых функций.

Термин «высшая нервная деятельность» был впервые предложен И. П. Павловым, который указывал: «Деятельность больших полушарий с ближайшей подкоркой, деятельность, обеспечивающую нормальные сложные отношения целого организма к внешнему миру, законно считать и называть вместо прежнего термина «психической» — высшей нервной деятельностью, внешним поведением животного, противопоставляя ей деятельность дальнейших отделов головного и спинного мозга, заведующих главнейшим образом соотношениями и интеграцией частей организма между собой под названием низшей нервной деятельности». Таким образом, к сфере высшей нервной деятельности относятся сложные поведенческие функции, для обозначения которых используют термины «высшие корковые функции», «высшие психические функции». В курсе неврологии и нейрохирургии рассматриваются расстройства части из них – речи, гнозиса и праксиса.

Кора является одним из трех типов организации нервной ткани (два других – ретикулярный и ядерный типы). Корковые образования имеют разный эволюционный возраст и представлены на всех уровнях мозга. Кора переднего мозга разделяется на древнюю (paleocortex), старую (archicortex), промежуточную и новую кору, причем последняя занимает около 96% поверхности полушарий. Новая кора образована примерно 10 млрд. нервных клеток, имеет шесть слоев. Первый слой (счет снаружи) — молекулярный (краевой); второй — наружный зернистый слой; третий — наружный пирамидный; четвертый — внутренний зернистый слой; пятый — внутренний пирамидный слой; шестой — слой веретеновидных клеток.

Сравнительно-морфологическое изучение коры позволило в 1909 г. составить К. Бродману цитоархитектонические карты мозговой коры, используемые и в настоящее время. Бродман разделил всю кору головного мозга человека по морфологическим признакам на 11 областей, а области — на поля, который он описал 52. Поля новой коры по особенностям цитоархитектонического и нейронного строения, по характеру связей как внутри самой коры, так и между корой и подкоркой, по особенностям развития в онто- и филогенезе, по своему функциональному значению и по занимаемому месту в системе коры в целом могут быть разделены на три группы: первичные, вторичные и ассоциативные (третичные) поля. Первичные поля принимают участие в обеспечении элементарных функций движения и восприятия. При их поражении отмечаются центральные параличи (4 поле), а также нарушения простого восприятия: амавроз (амблиопия), анакузия (гипакузия), анестезия (гипестезия) — (17, 41, 3 поля, соответственно). Важнейшей общей чертой организации всех первичных полей является наличие в них четкой топической проекции опорно-двигательного аппарата и органов чувств (проекция «точка в точку»), при которой отдельные точки периферии проецируются в строго определенные точки первичных полей, в силу чего эти поля и получили название проекционных.

Высшие психические (корковые) функции связаны с работой вторичных и ассоциативных полей, при этом отсутствует жесткая проекция «точка в точку». Поэтому характеризуя принцип локализации функций, относящихся к высшей нервной деятельности, говорят об их системной динамической локализации. Основоположник советской нейропсихологии А.Р. Лурия писал: «...высшие психические «функции» как сложные «функциональные системы» не могут быть локализованы в узких зонах мозговой коры или в изолированных клеточных группах, а должны охватывать сложные системы совместно работающих зон, каждая из которых вносит свой вклад в осуществление сложных психических

процессов и которые могут располагаться в совершенно различных, иногда далеко отстоящих друг от друга участках мозга».

Речь и разновидности ее нарушений.

Речь – вторая сигнальная система, вербальная коммуникация (связь) между людьми. Невербальная коммуникация (мимика, жесты, поза, вокализация) имеется у животных и птиц, а вербальная (языковая) появляется только у человека благодаря использованию знаковых систем. Коммуникация включается, если человек не может или не хочет самостоятельно реализовать мотивацию (удовлетворить потребность). Таким образом, процесс коммуникации представляется следующим образом: исходная мотивация одного человека – формирование и передача речевого сообщения (экспрессивная речь) – прием и понимание речевого сообщения (импрессивная речь) – индуцированная мотивация другого человека.

Выделяют несколько разновидностей нарушений речи. Афазия - приобретенное нарушение вербального и надвербального уровней коммуникации при поражении вторичных и ассоциативных областей коры левого полушария мозга у взрослых. В широком значении афазия включает нарушение всех вариантов вербальной коммуникации: звуковой (устная речь), зрительной (чтение и письмо), а также тактильной. В узком значении афазия — нарушение устной речи. Нарушение относят к афазии, если речевые нарушения преобладают среди других когнитивных расстройств, т.е. при наличии комплексного дефицита психологических функций, включающего нарушения речи, диагностируют деменцию.

Наиболее элементарным нарушением речи является дизартрия – группа довербальных расстройств коммуникации. Дизартрия возникает при нарушениях артикуляции, связанных с элементарной патологией опорно-двигательного аппарата (парез / паралич, нарушение тонуса или координации). При этом страдают как артикуляторные («словесные»), так и неартикуляторные («несловесные») движения (простые движения языка и губ, подвижность мягкого неба и др.). В клинической практике под дизартрией понимают невнятную, смазанную, мало разборчивую речь, обусловленную стволово-подкорковыми очаговыми поражениями мозга. Поражение первичных корковых полей (4 двигательного и 3 соматосенсорного) также вызывает довербальные расстройства коммуникации и проявляется дизартрией. Выделяют несколько клинических форм дизартрии. 1) Бульбарная возникает при поражении ядер, корешков или периферических стволов IX, X и XII черепных нервов. 2) Псевдобульбарная дизартрия отмечается при наличии двусторонних центральных параличей лицевого и подъязычного нервов (поражение кортико-нуклеарных путей). 3) Экстрапирамидная дизартрия обуславливается очаговыми поражениями таких ядер, как хвостатое, чечевичное (скорлупа и бледный шар), таламус, субталамические, красное, черная субстанция, а также их связей с другими структурами мозга. 4) мозжечковая дизартрия возникает при очаговых поражениях мозжечка и его проводящих систем. 5) Корковая дизартрия развивается при поражении первичных полей (4 двигательного и 3 соматосенсорного) за счет нарушения центральной иннервации лицевого и подъязычного нервов или афферентного пареза соответствующих мышц.

Помимо афазии и дизартрии среди речевых расстройств выделяют аномию (трудности названия стимулов определенной модальности вследствие нарушения межполушарного взаимодействия); мутизм (нарушение речи, связанное с невротическим расстройством или психическим заболеванием); алалию (нарушение речи в детском возрасте в виде недоразвития всех форм речевой деятельности). Нарушения речи при поражении медиобазальных отделов префронтальной коры обозначают как речевую аспонтанность (акинезию). Сходные проявления могут наблюдаться при поражении неспецифических структур промежуточного мозга.

Классификация афазий.

В настоящее время в СНГ используется классификация афазий А.Р. Лурия, в основе которой лежит анализ ведущих факторов (механизмов), приводящих к нарушению речевой деятельности. Классификация А.Р. Лурия является факторной, психофизиологической; согласно ей выделяют следующие формы афазий.

Эфферентная моторная афазия возникает при поражении нижних отделов левой премоторной области (зона Брока). Отмечается патологическая инертность артикуляторных актов, которая резко затрудняет экспрессивную речь. Афферентная моторная афазия развивается при поражении нижних отделов левой постцентральной области. Нарушается афферентный компонент в артикуляции, отмечается замена отдельных артикуляций, что приводит к нарушению экспрессивной речи. Акустико-гностическая афазия возникает при поражении задних отделов левой верхневисочной области (зона Вернике). Нарушается фактор фонематического слуха, что вызывает расстройство импрессивной речи.

В рабочем порядке клинические формы афазий можно разделить на группы простых и сложных афазий. Критериями являются уровень нарушения коммуникации и тип пострадавших корковых полей. Первые три формы афазии характеризуются нарушением использования слов (вербальный уровень) и отмечаются при поражении вторичных корковых полей, поэтому их можно отнести к простым афазиям. Следующие три формы сложных афазий характеризуются нарушением формирования и понимания предложений и высказываний при сохранности использования слов (надвербальный уровень). Они отмечаются при поражении ассоциативных корковых полей.

Семантическая афазия развивается при поражении ассоциативных полей задних отделов левого полушария, височно-теменно-затылочной подобласти (зона *temporo-parieto-occipitalis*, ТРО). При поражении зоны ТРО левого полушария нарушается способность понимать (и формулировать) сложные логико-грамматические обороты речи. Динамическая афазия возникает при поражении префронтальной конвекситальной области левой лобной доли. Отмечается нарушение экспрессивной спонтанной развернутой речи при сохранности других звеньев речевого процесса. Акустико-мнестическая афазия развивается при поражении средних отделов конвекситальной части левой височной доли (ассоциативные поля). Данная зона вовлечена в обеспечение мнестических процессов. При ее поражении отмечается затруднение в сохранении и повторении серии слов, что приводит к нарушению импрессивной речи за счет сужения доступного для большого объема операций со словами.

Дополнительно рядом западных неврологов (Д.Ф. Бенсон, 1967; Г. Гудглас, 1968) афазии разделяются на два класса: а) беглые (плавные /*fluent*/), которые характеризуется нормальной скоростью и легкостью произношения слов (уменьшение номинативных элементов); б) небеглые (неплавные /*non-fluent*/) – избыток номинативных элементов и распад плавных высказываний. Беглые афазии возникают при поражении задних отделов левого полушария (теменная, теменно-затылочная и височная кора), при этом страдает парадигматический компонент речи и остается сохранным синтагматический. Небеглые афазии возникают при поражении левой лобной доли, при этом страдает синтагматический компонент речи, а парадигматический остается сохранным.

Нарушения экспрессивной речи. Аграфия.

Афазия как правило сопровождается нарушениями как экспрессивной, так и импрессивной речи, и в клинической практике чаще встречаются мотосенсорные или сенсомоторные афазии. Однако при ряде форм страдание экспрессивной речи является первичным и наиболее выраженным.

Эфферентная моторная афазия: нарушен кинетический фактор – последовательный переход от одного элементарного движения к следующему в общей цепи. В нормальной коммуникации один артикуляционный акт плавно сменяется другим и артикуляции сливаются в последовательно (сукцессивно) организованные ряды – кинетические двигательные мелодии (по терминологии А.Р. Лурия). При поражении премоторной зоны возникает патологическая инертность артикуляторных актов, которая резко затрудняет экспрессивную речь. В грубых случаях эфферентной моторной афазии больной вообще не может артикулировать ни одного звука и не произносит ни одного слова. Часто в устной речи таких больных остается одно слово-стереотип (эмболоафазия). В случаях выраженной и умеренной афазии спонтанная и диалогическая речь односложная, обедненная. Имеются эхолалии (в качестве ответа — повторение вопроса) и персеверации (застревание, заикливание на прежнем ответе). При

исследовании автоматизированной речи невозможен обратный счет. Повторение пар звуков резко затруднено.

Афферентная моторная афазия: нарушен соматосенсорный (кинестетический) фактор — опознание позы опорно-двигательного аппарата, что необходимо для сенсорной коррекции движений. Страдает кинестетическая афферентация (опознание / гнозис позы) артикуляционного аппарата (первичный дефект), что приводит к нарушению возможности использования звуковых кодов языка при формировании речевого сообщения. Больные активно пытаются что-то сказать, правильно выговорить слово, но не может выделить нужную артикуляцию из группы сходных. Характерны постоянные попытки самокоррекции. В отличие от дизартрии у больного отсутствует смазанность и монотонность речи, а основным дефектом являются замены отдельных артикуляций. Речь больного может страдать неравномерно. Медленное громкое повторение слов или фраз (т.н. декламирование) чаще страдает больше, чем менее произвольные формы речевой деятельности (в т.ч. чтение про себя). Чем более сознательной является задача найти нужную артикуляцию, тем труднее ее выполнить. Классический пример, который приводится во многих руководствах - больной, которому предлагается повторить слово «нет», говорит: «Нет, доктор, я никак не могу сказать слово «нет»!

Динамическая афазия: нарушена спонтанная развернутая речь при сохранности других звеньев речевого процесса. Переход от общего замысла к развернутому высказыванию требует перекодирования мысли в речь, построения «линейной схемы фразы», что существенно нарушено. При переходе к самостоятельной повествовательной речи больные мучительно пытаются высказать свою мысль, безуспешно ищут нужные слова, путаются в них, не могут построить фразу. Они не в состоянии сформулировать ни одного самостоятельного высказывания, использовать свою речь как средство коммуникации. В диалогической речи переход от простого (эхолалического) ответа (типа «Вы принимали лекарство? — Да, принимал») к ответу, требующему включения новых фразовых образований (Где вы работали до болезни?), вызывает значительные затруднения. Сходные нарушения отмечаются у больных с речевой аспонтанностью в рамках лобного синдрома, но больные с динамической афазией сохраняют достаточную общую активность, пытаются найти путь к нужному ответу.

Вторично страдает экспрессивная речь при акустико-гностической афазии (иногда очень грубо до появления «словесного салата»), при семантической афазии (затруднен поиск слова, обозначающего отдельные предметы), акустико-мнестической афазии (замена слов местоимениями, наличие вербальных парафазий).

Аграфия – нарушение способности писать при сохранности двигательной функции руки, которое возникает при поражении вторичных и ассоциативных полей коры левого полушария мозга. Изолированно наблюдается крайне редко, чаще выступает в комплексе с нарушением устной речи, и несет в себе признаки соответствующей афазии. Например, при поражении премоторной области аграфия связана с нарушением единой кинетической структуры письма. При умеренной грубости дефекта больные правильно записывают отдельные буквы, но делают ошибки при написании слога или слова, отмечаются инертные стереотипы. Нарушается звуко-буквенный анализ состава слова. Из-за этого больные не могут воспроизвести нужный порядок букв в слове, несколько раз повторяя отдельные элементы, что нарушает весь процесс письма.

Нарушения импрессивной речи. Алексия.

Импрессивная речь - прием и понимание речевого сообщения. При некоторых вариантах афазии нарушение импрессивной речи является первичным и наиболее выраженным.

Акустико-гностическая афазия: возникает при поражении задней трети верхней височной извилины левого полушария мозга. Данная зона обеспечивает фактор фонематического слуха. Первичным дефектом является нарушение процесса понимания речевого сообщения вследствие затруднения декодирования значения отдельных слов – «лексическая парагнозия». Слова воспринимаются непонятными, чужими, отмечаются явления «отчуждения смысла слов» и размытости их значений. Больше страдает декодирование корневой части слова, восприятие приставок, суффиксов, падежей сохраняется лучше. При попытке понять значение слова

больные повторяют его и постепенно теряют его звуковой образ, вследствие чего при дальнейших повторениях слова оно начинает «рассыпаться», нарастает число литеральных парафазий, и в результате больной полностью утрачивает возможность произнести и понять слово.

Семантическая афазия: возникает при поражении ассоциативных полей задних отделов полушарий, зона ТРО. Данные отделы коры объединяют последовательно поступающие зрительные, соматосенсорные и слуховые сигналы в одну одновременно-обозримую схему и обеспечивают симультанный пространственный синтез этой информации. При поражении зоны ТРО левого полушария больной начинает испытывать значительные затруднения при укладке воспринимаемых лексических элементов в одну симультанно обозримую логико-грамматическую (квазипространственную) структуру. Больные нормально воспринимают значение отдельных слов и простых фраз, особенно тех, которые составляют коммуникацию событий и не включают в свой состав сложных форм грамматического подчинения (Дом горит; Лимон кислый; Девочка пьет чай). Затруднения возникают при восприятии сложных грамматических конструкций, конструкций коммуникации отношений. Затруднено понимание предложений, включающих союзное слово «который» и предлоги и союзы типа «несмотря на», «вследствие чего». Наибольшую трудность у больных с СА вызывают конструкции, отражающие отношения двух предметов между собой. Это обратимые конструкции родительного падежа (брат отца — отец брата), конструкции пространственно-временных отношений (круг под квадратом и квадрат под кругом), конструкции, требующие инверсии (Степан позавтракал после того, как прочитал газету), а также сравнительные конструкции (Оля светлее Сони, но темнее Кати).

Акустико-мнестическая афазия: возникает при поражении средних отделов коры левой височной области, отмечается дефект слухоречевой памяти. Больные теряют способность к удержанию в памяти воспринятой на слух информации, проявляя слабость акустических следов. Также у них обнаруживается сужение объема запоминания. Эти дефекты приводят к трудностям понимания развернутых речевых сообщений, требующих участия слухоречевой памяти. Больные фрагментарно понимают речь в связи с сужением слухоречевой памяти до 1-3 слов.

Алексия – расстройство чтения, обусловленное нарушением возможности воспринимать текст. Выделяют первичную или «чистую» алексию, которая развивается на фоне буквенной агнозии при поражении левого полушария на границе затылочной и височной коры. Больной видит буквы и слова как рисунки, не понимая их смысла, что вызывает распад навыка чтения. Другие варианты алексий обычно сочетаются с афазией и имеют соответствующие признаки. Например, при поражении нижней теменной области чтение хорошо упроченных слов, особенно про себя, остается относительно сохранным. Однако при переходе к сложным по звуковому составу словам, для анализа которых необходимо прибегать к артикуляции, понимание написанного затрудняется. Больной не может правильно произнести прочитываемые буквы или слоги и поэтому не в состоянии понять смысл написанных слов. Чтение вслух может протекать у этой группы больных хуже, чем чтение про себя, так как непосредственное узнавание хорошо упроченных зрительных образов слова отстает на задний план.

Гнозис и его расстройства.

Гнозис - образное восприятие, способность к которому формируется в процессе индивидуального развития на основе комбинации сигналов разных модальностей и процессов памяти. Например, после успешной операции по поводу врожденной катаракты (проводится 12–18 лет) с восстановлением зрения первоначальные зрительные ощущения не имеют смысла и не воспринимаются в прямой связи с внешним миром. Для полноценного восстановления зрительной функции необходимо обучение в течение нескольких месяцев, во время которого зрительные ощущения сочетаются с кинестетическими и слуховыми. В гнозисе взрослого человека прослеживаются закономерности функциональной асимметрии мозга. Расстройства образного восприятия называют агнозиями. Встречаются зрительные, слуховые, тактильные и

соматические агнозии, которые возникают при поражении вторичных корковых полей затылочной, височной и теменной областей, соответственно. От агнозий следует отличать сенсорные расстройства – нарушения простого (элементарного) восприятия. Более сложными дефектами восприятия по сравнению с агнозиями являются нарушения пространственного восприятия, которые отмечаются при поражении третичных (ассоциативных) корковых полей.

Зрительные агнозии — нарушения зрительного восприятия, которые возникают при поражении корковых структур задних отделов больших полушарий и протекают при относительной сохранности элементарных зрительных функций (остроты зрения, полей зрения, цветоощущения). Наблюдаются при поражении 18 и 19 затылочных полей, могут вовлекаться прилегающие отделы теменно-затылочной области. В основе классификации лежит указание на объект, восприятие которого нарушено. 1) Предметная агнозия. Это расстройство, при котором нарушено узнавание отдельных объектов и их изображений. Особенно трудны для узнавания схематичные, контурные изображения, а также изображения с наложенными друг на друга контурами предметов типа фигур Поппельрейтера и рисунки с недостающими деталями объектов типа фигур Хейброннер. 2) Лицевая агнозия (прозопагнозия). Проявляется нарушением узнавания знакомых лиц при относительно сохранном предметном гнозисе. Больные опознают отдельные части лица и лицо как объект в целом, но не могут узнать его индивидуальную принадлежность. Предметная и лицевая агнозии связаны с поражением правого полушария. 3) Цветовая агнозия встречается при сохранности цветоощущения. Нарушается узнавание цвета как определенной цветовой категории или использование цвета в качестве кода для описания объекта. 4) Буквенная агнозия. Проявляется тем, что больные, правильно копируя буквы, не могут их назвать. Больной видит буквы и слова как рисунки, не понимая их смысла, буквы могут распадаться на составляющие элементы. Цветовая и буквенная агнозии наблюдаются при поражении левого полушария мозга.

Слуховая (акустическая) агнозия — нарушение опознавания объектов или явлений по характерным для них звукам и шумам, не связанное с ухудшением элементарного слуха, со снижением интеллекта, нарушением сознания или незнакомством с этими объектами. Наблюдаются при поражении 42 и 22 корковых височных полей. Выделяют три основных вида слуховой агнозии. 1. Агнозия неречевых звуков, или психическая глухота. Больной теряет способность распознавать предметные шумы, т.е. знакомые, привычные для него неречевые звуковые образы, с которыми он встречался в течение всей своей жизни. Он не опознает промышленные, транспортные, бытовые шумы, не дифференцирует звуки, встречающиеся в природе и неречевые звуки, производимые человеком. 2. Агнозия музыкальных образов — амузия, или музыкальная глухота. Больной перестает узнавать ранее хорошо знакомые мелодии, не замечает ошибок при их неправильном воспроизведении другим лицом, не улавливает различия между двумя музыкальными фразами. 3. Слухоречевая агнозия, или словесная глухота. Слухоречевая агнозия проявляется нарушением квалифицированного речевого слуха. Больной перестает понимать обращенную к нему речь, не узнает слогов и слов, не различает звуков речи. Для достижения раздельности в каждом языке определенные звуковые признаки выступают как сигнальные, смыслоразличительные — фонематические звуки. У больных со слухоречевой агнозией нарушен фонематический слух. Больной с ошибками воспринимает чужую речь. Предложения воспринимаются лучше, чем слова и слоги, знакомый голос воспринимается с меньшими ошибками.

Соматосенсорные агнозии (тактильные и соматоагнозии). Тактильные агнозии — нарушения узнавания объектов на ощупь (по форме) при относительной сохранности поверхностной и глубокой чувствительности. Тактильные агнозии относятся к нижнетеменному синдрому (нижние отделы полей 1, 2, часть 40 поля), различают следующие варианты. 1) Тактильная предметная агнозия. Больные не узнают при ощупывании величину и форму объекта, не могут подобрать идентичный заданному объект, затрудняются в определении функционального назначения ощупываемого объекта. 2) Тактильная агнозия текстуры объекта. На первый план здесь выступает нарушение способности определять путем ощупывания качество материала, из которого состоит объект, его текстуру. 3) Тактильная

алексия (дерматоалексия). Затруднено опознание букв и цифр, контур которых обводится врачом на коже больного палочкой или пальцем. Соматоагнозии — нарушения образного восприятия своего тела, которые возникают при поражении верхней теменной области коры (верхние отделы 1 и 2 полей, 5 и часть 7 поля), выделяют два основных типа: анозогнозию и аутоотопагнозию. Анозогнозия. Больной не осознает и отрицает имеющийся у него паралич или другой дефект. Аутоотопагнозия — нарушение узнавания собственного тела и его частей. Различают аутоотопагнозию для половины тела (аутоотопагнозия гемикорпа), аутоотопагнозию позы, нарушение ориентировки в правом — левом, сюда же некоторые авторы относят синдром Герстмана (пальцевую агнозию).

Праксис и его расстройства.

Праксис — способность выполнять комплексные движения, предметные действия. Движения, относящиеся к праксису, являются приобретенными, для них характерна упражняемость и автоматизируемость, в результате формируются предметные навыки (сноровки). Указанные движения строятся как цепи, состоящие из отдельных двигательных звеньев. Приобретенное нарушение двигательных навыков (комплексных движений) называют апраксией. Апраксия не связана с мышечной слабостью, нарушением чувствительности или тонуса, атаксией, нарушением коммуникации (угнетение сознания, афазия, деменция).

Х. Липманн (1905) впервые выделил идеаторную и идеомоторную формы апраксии. В основе данной классификации лежали принципы ассоциативной психологии начала XX века: при идеаторной апраксии «распадается идея о движении, замысел движения», а при идеомоторной апраксии «затрудняется передача идей о движении в центры исполнения движений». В настоящее время в западной неврологии и нейропсихологии выделяют несколько форм апраксии по феноменологическому принципу (в каких частях тела имеются нарушения, или какой специфический вид действий нарушен). 1) Оральная апраксия. Нарушаются двигательные навыки лица, губ, языка, щек, глотки. Затруднена имитация задувания горячей спички, питья через соломинку, посылания воздушного поцелуя, свиста и др. 2) Акрокинетическая апраксия. Нарушаются двигательные навыки конечностей, преимущественно кистей и стоп. Затруднена имитация завязывания шнурков на обуви, открывания ключом замка, игры на скрипке и др. 3) Апраксия туловища. Нарушаются двигательные навыки туловища. Затруднена имитация поклона, позы боксера, повторение заданной экзаменатором позы. 4) Апраксия одевания. Утрачивается выполнить ряд действий для одевания или раздевания. 5) Конструктивная апраксия. Нарушается конструирование объектов из деталей и рисование.

А.Р. Лурия предложил классификацию апраксий, исходя из общего понимания психологической структуры и мозговой организации произвольного двигательного акта. Он выделял следующие формы: 1) кинетическая апраксия; 2) кинестетическая (афферентная) апраксия; 3) пространственная апраксия или апрактоагнозия; 4) лобная (регуляторная) апраксия.

Кинетическая апраксия возникает при поражении премоторной области (вторичных двигательных полей). При переходе от единичных двигательных актов к системе или серии движений отмечаются существенные затруднения. Последовательность звеньев действия остается целой, но выполнение перехода оказывается дефектным. Движения становятся неловкими, тугоподвижными, лишенными непринужденной непосредственности. Кинестетическая апраксия возникает при поражении нижней теменной области (вторичных соматосенсорных полей). При их поражении нарушается обратная связь о промежуточном и конечном результате движения. Последующие звенья двигательной цепи целого навыка в норме запускаются при выполнении предыдущих, но сигнал об этом блокирован при кинестетической апраксии. Это приводит к смысловому искажению цепей навыка. Происходит либо полный распад общего плана движения, либо контур плана остается, но при реализации отмечаются нарушения. Отдельные звенья могут выпадать, либо вставляться побочные, либо меняться последовательность. При данной форме апраксии имитация по образцу сохраняется лучше, чем самостоятельное выполнение действия по инструкции. Кроме того, легче выполнить реальное действие (размешать чай в кружке), показать это без предметов.

Пространственная апраксия возникает при поражении зоны ТРО правого полушария мозга, страдает пространственный фактор. Данная зона обеспечивает связь отдельных действий между собой, если при этом требуется учет пространственных координат. Больные часто не могут найти путь в свою палату, неправильно ориентируются в направлении, не могут правильно выполнять бытовые операции, требующие учета пространственных соотношений (одевание, застилка постели). К этому типу расстройств относится и конструктивная апраксия — трудности конструирования целого из отдельных элементов. Указанные нарушения пространственного синтеза всегда сочетаются с нарушением восприятия пространства, поэтому для обозначения данного класса нарушений используют также термин «пространственная апрактоагнозия». Регуляторная (лобная) апраксия возникает при поражении префронтальных отделов лобных долей. Нарушение целенаправленных действий в повседневной жизни больных с поражением лобных долей часто является первым симптомом, которым проявляется заболевание. План действий, сформулированный в виде намерения больного, является нестойким и теряет регулирующее влияние на поведение больного. Нужные действия заменяются шаблонами, стереотипами, отмечаются эхопраксии. Больной строгает доску, не останавливается в нужный момент и состругивает ее до конца.

Синдром поражения лобной доли головного мозга.

Лобная доля отделяется от теменной центральной (Роландовой) бороздой, а от височной — латеральной (Сильвиевой) бороздой. Кору лобной доли разделяют на моторную (прецентральная извилина), премоторную и префронтальную. Функция лобных долей связана с организацией произвольных движений, двигательных механизмов речи и письма, регуляцией сложных форм поведения, процессов мышления. При поражении различных отделов доли возникают следующие нарушения.

Центральные параличи и парезы — при поражении прецентральной извилины, при этом могут наблюдаться гемипарезы с преобладанием поражения руки, ноги или лица, а также монопарезы (моноплегии). Также отмечается недостаточность VII и XII нервов по центральному типу. При раздражении указанной области — судороги тонического и клонического характера в мускулатуре, иннервируемой раздраженным участком — фокальные судорожные припадки (моторная джексоновская эпилепсия). Поражение премоторной области (задний отдел средней лобной извилины, «корковый центр взора») вызывает парез взора в противоположную очагу поражения сторону, в тяжелых случаях глазные яблоки фиксируются в крайнем отведении и «смотрят на очаг». При раздражении этой области возникают адверсивные припадки — судорожные подергивания головы и глаз в противоположную пораженному полушарию сторону. Изолированные очаги в премоторной области (без вовлечения прецентральной извилины) могут давать явления кинетической апраксии, а при локализации в левом полушарии — явления эфферентной моторной афазии и соответствующей аграфии.

Поражение префронтальных отделов лобной доли может длительное время не сопровождаться патологическими симптомами, однако в ряде случаев небольшие по размеру очаги вызывают выраженные расстройства. Наиболее тяжелым нарушением является акинетический мутизм (бодрствующая кома). Характеризуется почти полным отсутствием активных движений и речи (даже в ответ на болевые стимулы) при видимом бодрствовании. Сохраняются циклы смены сна и пробуждения, могут быть рудиментарные движения. Сохранена произвольная фиксация взора. Возникает при поражении медиобазальных отделов коры лобных долей, патогенез связан с глубоким угнетением мотивационной сферы больного. Менее грубые поведенческие расстройства обозначают терминами апатико-абулический синдром, синдром аспонтанности: отмечается снижение жизнепобуждений, которое сочетается с апатией и огрубением личности при сохранности реакций на внешние раздражения. Наблюдается безразличие к окружающим, близким и себе (внешнему виду, возможности выздоровления). Нарушается критика, т.е. правильная оценка своего состояния как больного. Типична неряшливость, неопрятность больного (мочеиспускание в палате на

пол, в постель). В ряде случаев на фоне снижения высших социальных мотиваций наблюдается усиление биологических мотиваций (за счет уплощения), эйфория. Больные становятся расторможенными, отвлекаемыми, утрачивают чувство дистанции и такта, появляется склонность к плоским и грубым шуткам, островам.

К числу симптомов поражения рассматриваемой доли относится лобная атаксия, которая проявляется преимущественно в отношении туловища и сопровождается нарушением стояния и ходьбы (астазия – абазия). В ряде случаев наблюдается своеобразное расстройство – хватательные феномены. Автоматическое хватание проявляется непроизвольным схватыванием предмета рукой при его прикосновении к ладони (рефлекс Янишевского). Выделяют также навязчивое хватание – непроизвольное стремление захватить окружающие предметы или следовать рукой за передвигающимся предметом. К лобным симптомам относится также феномен сопротивления (противоудержания): при попытке вывести конечность из имеющегося положения автоматически напрягаются мышцы-антагонисты. Определенным эквивалентом хватательных феноменов являются симптомы орального автоматизма, однако последние могут быть также проявлением диффузного поражения мозга.

Синдром поражения теменной доли головного мозга.

Теменная доля отделена от лобной центральной бороздой, от височной – латеральной бороздой, от затылочной – теменно-затылочной бороздой (на медиальной поверхности полушария) На наружной поверхности теменной доли различают вертикальную постцентральную извилину и две горизонтальные извилины (дольки) – верхнетеменную и нижнетеменную. Часть нижней теменной доли, огибающая латеральную борозду, называется надкраевой извилиной; другая часть, которая огибает верхнюю височную борозду – угловой извилиной. Функция теменных долей связана с соматической чувствительностью – восприятием поверхности тела и состояния (положения) опорно-двигательного аппарата. При поражении различных отделов доли возникают следующие нарушения.

При поражении постцентральной извилины отмечается выпадение на противоположной стороне поверхностной и глубокой чувствительности (анестезия или гипестезия). Так как часто наблюдается поражение только определенного отдела указанной извилины, более характерными являются не геми-, а моноанестезии с преимущественной выраженностью в дистальных отделах (на кисти, на стопе). Раздражение постцентральной извилины вызывает появление приступов парестезий в противоположной очагу поражения половине тела в соответствующей зоне с последующим распространением в соседние области (сенсорная джексоновская эпилепсия) и возможным общим эпилептическим припадком. Расстройство глубокой чувствительности может проявляться в виде афферентного пареза. Под этим термином понимают расстройство двигательных функций (чаще руки), которые обусловлены нарушением мышечно-суставного чувства. Афферентный парез характеризуется расстройством координации движений, неловкостью при выполнении произвольного двигательного акта, гиперметрией, замедленностью.

К числу симптомов поражения рассматриваемой доли относится астереогноз – нарушение восприятия предметов при ощупывании. В одном случае неузнавание предмета будет полным из-за утраты всех видов чувствительности, даже отдельные свойства и качества предмета не могут быть установлены. В другом случае больной может воспринять вес, форму, величину, температуру предмета, но не может создать его общий суммированный чувствительный образ, узнать предмет. Последний вариант «чистого» астереогноза по классификации нарушений восприятия относится к тактильной агнозии и наблюдается при поражении вторичных корковых полей теменной области. Очаги в области верхней теменной доли правого полушария будут вызывать появление соматоагнозий — нарушений образного восприятия своего тела в виде аутоагнозии, псевдомелии (ощущение наличия ложных конечностей), анозогнозии.

Очаги в области нижней теменной доли кроме тактильной агнозии обуславливают развитие агнозии пальцев (ошибки при показывании отдельных пальцев, синдром Герстмана), кинестетической апраксии и афферентной моторной афазии (при поражении левого полушария)

с соответствующими вариантами аграфии и алексии. При очагах на границе с затылочной и височной долей (угловая извилина) правого полушария могут возникать нарушения пространственного восприятия и действий в реальном пространстве (пространственная апрактоагнозия). Левополушарные очаги той же локализации могут вызвать появление акалькулии и семантической афазии.

Синдром поражения височной доли головного мозга.

Височная доля отделена от лобной и теменной долей латеральной бороздой. На наружной поверхности этой доли различают верхнюю, среднюю и нижнюю височные извилины. Верхняя поверхность верхней височной извилины скрыта в глубине латеральной борозды, на ней имеются короткие поперечные извилины Гешля. На базальной поверхности височной доли находится латеральная затылочно-височная извилина, а медиально – парагиппокампальная извилина. Функция височных многообразна. Во-первых, они обеспечивают слуховое восприятие – первичная слуховая кора соответствует извилинам Гешля. Кроме того, в глубине долей расположены структуры лимбической системы – миндалина и гиппокамп, которые обеспечивают первичный синтез сенсорных сигналов, а также участвуют в процессах памяти. В глубоких отделах височных долей проходят зрительные пути. При поражении различных отделов доли возникают следующие нарушения.

Корковая глухота возникает только при двустороннем поражении извилин Гешля, так как слуховые пути совершают частичное перекрещивание. При одностороннем поражении первичной слуховой коры снижается восприятие направления звука. Раздражение данной зоны приводит к тому, что больной слышит простые звуки (тоны) высокой или низкой частоты. Очаги, захватывающие вторичную слуховую кору (задняя часть верхней височной извилины), вызывают слуховые агнозии - нарушения опознания объектов или явлений по характерным для них звукам и шумам. Процессы в правой височной доле вызывают агнозию неречевых звуков, а также агнозию музыкальных образов (амузию). Очаги в левой височной доле вызывают слухоречевую агнозию из-за нарушения фонематического слуха. Больной перестает понимать обращенную к нему речь, не узнает слогов и слов, не различает звуков речи. Данный дефект системно нарушает вербальную коммуникацию и является основой возникновения акустико-гностической афазии с соответствующими вариантами алексии и аграфии. Другой вариант афазии (акустико-мнестическая) возникает при поражении средних отделов коры левой височной области (21 поле Бродмана). Отмечается дефект слухоречевой памяти, больные теряют способность к удержанию в памяти воспринятой на слух информации, проявляя слабость акустических следов.

Поражение лимбических структур височной доли может сопровождаться целым рядом симптомов. Возникают пароксизмы деперсонализации и дереализации. Деперсонализация проявляется ощущением измененности чувств, мыслей, представлений, воспоминаний, отношения к окружающему. Дерееализация проявляется измененным восприятием окружающего, которое кажется странным, неотчетливым, чуждым, призрачным, тусклым, застывшим, безжизненным. К дереализации относятся симптомы *deja vu* (уже виденное) и *jamais vu* (никогда не виденное). Кроме того, могут возникать обонятельные, вкусовые и слуховые галлюцинации, а также приступы головокружения. В ряде случаев могут отмечаться аффективные пароксизмы с оттенком страдания: страх, тоска, ужас, ожидание катастрофы. Очаги в правом полушарии чаще сопровождаются многочисленными висцеральными и вегетативными расстройствами (сердцебиение, сжатие в груди, гипергидроз, мидриаз, боли в животе, гиперсаливация и др.), которые переживаются как физическое страдание. Это сочетание некоторые авторы образно называют эмоциональной гиперпатией.

Ряд авторов к симптомам поражения височной доли относит атаксию с расстройством стояния и ходьбы, возникновение которой связывают с нарушением височно-мосто-мозжечковых связей. Отмечаются отклонения туловища и наклонность к падению кзади и в сторону, противоположную пораженному полушарию. Структуры височной доли (гиппокамп, медиальные отделы височной коры, миндалина и др.) участвуют в обеспечении процессов

памяти. При их поражении возникают модально-неспецифические нарушения памяти (амнестический синдром). Больные не могут дать сведений о текущем режиме их жизни (был ли завтрак, какие проводились лечебные процедуры), не знают длительности своего пребывания в клинике, не могут воспроизвести запоминавшийся ранее специальный материал. Дефекты не зависят от модальности материала и уровня его организации, имеют место как при произвольном, так и произвольном запоминании. Квадрантная гемианопсия может отмечаться при поражении зрительных путей в глубоких отделах височных долей, при прогрессировании процесса она переходит в полную одноименную гемианопсию противоположных полей зрения.

Синдром поражения затылочной доли головного мозга.

Затылочная доля на латеральной поверхности не имеет четких границ, отделяющих ее от теменной и височной долей. На медиальной поверхности полушария границей височной теменной долей является теменно-затылочная борозда, там же имеется шпорная борозда. Эти борозды сходятся под углом и ограничивают резко обособленный участок затылочной коры – клин. Функция затылочных долей связана со зрительным восприятием. Первичная зрительная кора (17 поле Бродмана) расположена вокруг шпорной борозды. Ее окружают вторичные зрительные корковые поля (18 и 19). При поражении различных отделов доли возникают следующие нарушения.

Одноименная (гомимная) гемианопсия – выпадение той же половины поля зрения в каждом глазу. При поражении части зрительного проекционного поля (клина) возникает не полная, а лишь квадрантная гемианопсия противоположных нижних квадрантов поля зрения. Соответственно, при поражении ниже шпорной борозды выпадают поля противоположных верхних квадрантов. Небольшие очаги могут вызвать выпадения отдельных участков в противоположных полях зрения – скотомы. Кроме полной половинной утраты зрения может возникать понижение зрения в противоположных полях – гемиамблиопия, а также выпадение цветовых ощущений в противоположных полях зрения. Корковые очаги редко приводят к полной слепоте, так как может сохраняться центральное (макулярное) поле зрения обоих глаз.

Зрительные агнозии — нарушения зрительного восприятия, которые протекают при относительной сохранности элементарных зрительных функций (остроты зрения, полей зрения, цветоощущения). Наблюдаются при поражении 18 и 19 затылочных полей, могут вовлекаться прилегающие отделы теменно-затылочной области. Выделяют предметную агнозию - нарушение узнавания отдельных объектов и их изображений; лицевую агнозию - нарушение узнавания знакомых лиц при относительно сохранном предметном гнозисе; цветовую агнозию – нарушение узнавания цвета как определенной цветовой категории; буквенную агнозию – нарушение узнавания буквы как знака. Поражение вторичных полей может также сопровождаться явлениями метаморфозии (искаженное восприятие контуров объекта), макропсии (восприятие предмета увеличенным) или микропсии (восприятие предмета уменьшенным).

При раздражении затылочной коры могут возникать простые зрительные галлюцинации (фотомы) в виде вспышек, искр, теней и др. Это характерно для первичной зрительной коры в области шпорной борозды. Раздражение вторичной зрительной коры (18 и 19 поля Бродмана на медиальной и латеральной поверхности доли) дает сложные галлюцинации в виде знакомых лиц, картин, предметов, каких-то неопределенных образов.