

## ОПЫТ ИЗУЧЕНИЯ ПАТОГЕНЕЗА И КЛИНИКИ БОЛЕЗНИ БРИССО

*Ф.Г. Коленко<sup>1</sup>*

*В работе обобщены результаты многолетнего изучения патогенеза и клиники лицевого гемиспазма – болезни Бриссо. Несмотря на значительное расширение методов диагностики, вопросы патогенеза заболевания остаются невыясненными. Данные проведенного исследования свидетельствуют о периферическом и надсегментарном механизмах развития патологии.*

### ВВЕДЕНИЕ

Болезнь Бриссо – лицевой гемиспазм (ЛГ) – это спастическое состояние мимических мышц, которое проявляется спастическими пароксизмами одной половины лица. То есть односторонний гиперкинетический синдром, возникающий в зоне иннервации строго одного лицевого нерва.

Клиника лицевого гемиспазма была хорошо известна в работах классического периода развития неврологии. Гемиспазм лица определялся как клинически четко очерченная нозологическая форма патологии нервной системы. Ранее подробное описание клиники лицевого гемиспазма принадлежит E. Brissand (1884) [1].

Несмотря на четко очерченную клиническую картину, многие особенности гиперкинетического синдрома не нашли своего полного объяснения. Болезнь Бриссо относят к первичному процессу в отличие от вторичного лицевого гемиспазма, развивающегося при различных сосудистых, воспалительных, опухолевых и других патологических состояниях [2]. Вопрос о центральном или периферическом происхождении этого симптомокомплекса остается дискуссионным. В качестве ведущего звена периферического механизма болезни Бриссо выделяют сосудистый компонент (нарушение общего и регионального кровообращения), развитие отека, сдавление лицевого нерва в фаллопиевом канале с последующей его ишемией, повреждением аксонов, что вызывает нарушение регуляции рефлекторных функций нервно-мышечного аппарата на сегментарном уровне [3,4]. Рядом исследований установлена связь ЛГ с поражением корешково – стволового отрезка лицевого нерва, часто выявляется симптоматика повреждения лицевого нерва. Как клинически, так и электрофизиологически выявленная стабильность лицевого гемиспазма, признаки недостаточности функции лицевого нерва свидетельствуют об обязательном вовлечении периферического двигательного нейрона в механизм патогенеза ЛГ [5].

Наши электрофизиологические исследования также подтвердили концепцию периферического механизма в патогенезе заболевания [6,7]. Важная роль отводится функциональному состоянию системы тройничный-лицевой нервы [8], что клинически подтверждено связью патологии тройничного нерва (невралгии) с приступами лицевого гемиспазма, однако это не единственный механизм в патогенезе заболевания. Данные современных методов диагностики (компьютерная и магнитно-резонансная томография, электроэнцефалография и др.) свидетельствуют о вовлечении в патологический процесс при ЛГ и надъядерных структур головного мозга. Выявленные сосудистые нарушения в вертебробазиллярном бассейне, ишемические нарушения,

---

<sup>1</sup> Канд мед наук, доцент, Сумский государственный университет.

артериальная гипертензия, атеросклероз, связь частоты приступов ЛГ с эмоциональным состоянием больного, близость к эпилептиформным синдромам свидетельствуют о ведущей роли в природе ЛГ нарушений регуляции со стороны надсегментарных структур [6,9,10,11,12].

Таким образом, согласно современным данным в патогенезе ЛГ играют роль нарушения как периферических механизмов, так и нарушения регуляции со стороны супрасегментарных структур.

### ЦЕЛЬ РАБОТЫ

Обобщение опыта многолетнего изучения патогенеза и клиники ЛГ (болезни Бриссо).

### МАТЕРИАЛЫ И МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ

Лицевой гемиспазм – это заболевание с четко очерченной клинической картиной, характеризующееся периодически повторяющимися, почти стереотипными судорожными сокращениями мимической мускулатуры одной половины лица, т.е. это приступообразно возникающие насильственные неритмичные движения мимических мышц, чаще всего после эмоциональной нагрузки, при разговоре, жевании. Гиперкинез обычно не распространяется на мускулатуру, лежащую вне зоны иннервации лицевого нерва.

В спазме и гиперкинезах принимают участие все мышцы пораженной половины лица и платизма, кроме круговой мышцы рта. Наибольшую активность развивает мускулатура средней части лица, а именно круговая мышца глаза и мышцы, смещающие угол рта. В структуре гиперкинеза отмечается сочетание медленного тонического и быстрого клонического компонентов. Приступы безболезненны.

Под нашим наблюдением находилось 32 больных с ЛГ. Среди них 13 мужчин и 19 женщин в возрасте от 17 до 63 лет. Длительность заболевания от 1 года до 20 лет. У 18 больных патологический процесс был слева, у 14 – справа. Всем больным проведено полное клинико-неврологическое обследование, а также электрофизиологическое исследование с проведением электромиографии (ЭМГ), в том числе стимуляционной, электрогустометрии.

### РЕЗУЛЬТАТЫ И ИХ ОБСУЖДЕНИЕ

Наблюдение за больными в течение ряда лет позволило отметить, что первыми симптомами заболевания, как правило, являются слабые и редкие подергивания круговой мышцы глаза. Постепенно в гемиспазм вовлекается мимическая мускулатура среднего этажа, а затем все мышцы половины лица и платизма, кроме круговой мышцы рта. Включение мимических мышц происходит в соответствии с нейронной организацией ядра лицевого нерва. В процессе развития заболевания выявляются провоцирующие приступ факторы: эмоциональное напряжение, фиксация взора, воздействие на лицо неблагоприятных факторов среды. Сразу после пароксизма появляется тоническое напряжение мимической мускулатуры, развиваются патологические синкинезии. Приступ можно спровоцировать раздражением кожи лица особенно вокруг век, глубоким вдохом. В то же время приступ можно купировать надавливанием на точку выхода второй ветви тройничного нерва, задержкой дыхания. Заболевание часто сопровождается артериальной гипертензией, эмоциональной и вегетативной неустойчивостью.

Длительность приступов от 1 до 5 минут по 5-12 раз в день. В промежутках между клоническими судорогами наблюдалось тоническое напряжение мимической мускулатуры. У 11 человек на больной стороне лица выявлялся легкий парез мимических мышц, усиливающийся после

серии приступов. У трех больных в момент спазма появлялось ощущение щелчков в ухе на стороне поражения, что связано с вовлечением в процесс стременной мышцы. Частота эпизодов лицевых гиперкинезов различна (через 1-2 недели, через несколько дней, ежедневно, почти непрерывно в течение многих дней и лет). Нами выделено два этапа в развитии заболевания: первый – постепенное прогрессирование, второй – максимально выраженных проявлений. Длительность их различная. Самостоятельного выздоровления зафиксировано не было.

У 22 больных выявлена артериальная гипертензия различной степени выраженности. В анамнезе обследованных отмечены психотравмирующие ситуации. При исследовании поверхностной чувствительности нами не обнаружено ее нарушений. Изучение порога пространства констатировало его повышение на обеих половинах лица –  $22,2 \pm 1,6$  мм по сравнению с  $6,3 \pm 0,4$  у здоровых лиц ( $n=30$ ). Аналогичные результаты получены и при определении порога вкусовой чувствительности методом электрогустометрии. У больных ЛГ выявлено его повышение на обеих половинах языка:  $10,3 \pm 0,2$  В по сравнению с  $4,3 \pm 0,4$  В у здоровых ( $n=30$ ).

Проведенное электромиографическое исследование показало наличие на ЭМГ залповой активности, не совпадающей в отдельных группах мимических мышц по частоте залпов и ритму биопотенциалов. В межприступном периоде на стороне гемиспазма усилены отдаленные и близкие синергии, в том числе с дыханием, значительно облегчены патологические синкинезии мышц среднего этажа лица, нарушены реципрокные отношения мышц – антагонистов, а также лицевой и жевательной мускулатуры. При жевательных движениях возникает усиление биоэлектрической активности мимических мышц, повышается их тонус, провоцируется судорожный пароксизм.

Все это является свидетельством ирритации ядра лицевого нерва, нарушения функционального взаимодействия между его нейронными группами и в целом между VII и другими черепными нервами, в частности, тройничным. Анализ ЭМГ зарегистрированных во время судорожного приступа не выявил наличия в различных мышцах одной половины лица совпадающих ритмов биопотенциалов.

Объективно проверить различные предположения о возможном уровне страдания нервной системы позволяет метод стимуляционной электромиографии. Проведено исследование латентного периода М – волны круговой мышцы глаза при супрамаксимальном электрическом раздражении лицевого нерва, а также раннего и позднего компонентов электрически вызванного мигательного (тройнично-лицевого) рефлекса. Латентный период М – волны не изменялся. Достоверно увеличен латентный период раннего и позднего компонентов рефлекторного ответа круговой мышцы глаза.

Проведенные ЭМГ – исследования указывают на периферическую концепцию патогенеза болезни Бриссо, однако она не в состоянии объяснить все клинические проявления болезни. Периферический очаг играет лишь роль триггерной зоны. Известно, что удлинение латентных периодов рефлекторного ответа круговой мышцы глаза характерно для патологических процессов не только в лицевом нерве, но и в структурах ствола головного мозга [13,14,15]. Об этом же свидетельствует отсутствие участия в клинике гемиспазма круговой мышцы рта, мотонейроны для которой лежат в составе ядра XII пары, а аксоны проходят в стволе лицевого нерва. Изменение рефлекторной активности ядра лицевого нерва наиболее вероятно связано со сдвигом в его регуляции со стороны надъядерных структур, в частности, ретикулярной формации ствола и лимбической системы, имеющих тесные анатомические и функциональные связи с мотонейронами VII пары. Об этом же

свидетельствуют двухсторонние изменения чувствительности и вкуса, а также частое сочетание лицевого гемиспазма и артериальной гипертензии [14,15].

### ВЫВОДЫ И ПЕРСПЕКТИВЫ ДАЛЬНЕЙШИХ ИССЛЕДОВАНИЙ

1 Полученные клинические и электрофизиологические данные могут быть использованы для обоснования как периферической концепции синдрома, так и ведущей роли в его природе нарушений регуляции со стороны супрасегментарных структур мозга.

2 Описанные первые симптомы заболевания определяют лечебную тактику, раннее начало лечебных мероприятий.

3 Многофакторность патогенеза лицевого гемиспазма предопределяет комплексный принцип терапии.

Исходя из вышеизложенного, необходима дальнейшая разработка проблемы с использованием современных методов исследования.

### SUMMARY

*The results of long-term experience of Brissard's disease study are represented. In spite of increase in the number of diagnostic methods, some questions aren't elucidated. The data of our researches demonstrate the peripheral and suprasegmental mechanisms of Brissard's disease. The early signs of this disease are described.*

### СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Brissard E. Lecons sur les maladies nerveuses. Tics et spasmes de fas. – Paris. – 1884.
2. Esteban A., Molina-Negro P. Neurophysiological study // J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry. – 1986. – Vol. 49, №1. – P. 58-63.
3. Digre K., Corbett J. CT and hemifacial spasm // Neurology. – 1988. – Vol. 38, №7. – P. 1111-1113.
4. Carlos D., Furui M., Hasuo K. Radiological analysis of hemifacial spasm with special reference to angiographic manifestation // Neuroradiology. – 1986. – Vol. 28, №4. – P. 228-295.
5. Юдельсон Я.Б., Коленко Ф.Г. Электромиографическая характеристика системы тройничный – лицевой нерв при болезни Бриссо // Морфологические и функциональные изменения при основных стоматологических заболеваниях и их лечение. – Смоленск, 1986. – С. 48-51.
6. Ерохина Л.Г. Лицевые боли. – М.: Медицина, 1973. – 170 с.
7. Голубев В.Л., Арзуманян А.М. Лицевой гемиспазм // Журнал невропатологии и психиатрии. – 1985. – №12. – С. 1778-1783.
8. Трещинский А.И., Динабург А.Д. Неврологические синдромы при поражении тройничного нерва. – К.: Здоров'я, 1983. – 133 С.
9. Боголепов Н.К., Флейс Э.П. Оральные гиперкинезы // Журнал невропатологии и психиатрии. – 1971. – №12. – С. 1761-1765.
10. Юдельсон Я.Б., Коленко Ф.Г., Панисяк Н.Ф. О роли надсегментарных структур в патогенезе лицевого гемиспазма // Структурно-функциональные основы нервных и психических заболеваний. – Смоленск, 1983. – С. 9-13.
11. Арзуманян А.М. Ночной сон при лицевом гемиспазме и параспазме // Журнал невропатологии и психиатрии. – 1989. – №10. – С. 62-65.
12. Юдельсон Я.Б., Коленко Ф.Г. Лицевой гемиспазм (обзор) // Журнал невропатологии и психиатрии. – 1987. – №7. – С. 1091-1095.
13. Грузман Н.Б., Плоцкий Л.С. Измерение скорости проведения возбуждения по лицевому нерву при лицевом гемиспазме // Электромиографические исследования в клинике. – Тбилиси, 1976. – С. 47-48.
14. Харат Т., Сауро С., Мурасаки М. Лимбика. – Л.: Наука, 1967. – С. 108-109.
15. Юдельсон Я.Б., Грибова Н.П. Лицевые гиперкинезы и дистонии. – Смоленск: Изд.-во СГМА, 1997. – 192 с.

*Поступила в редакцию 31 января 2007 г.*