

СТВОЛОВИ СИНДРОМИ

И. Миланов

Катедра по неврология – МУ, София
МБАЛНП „Св. Наум“ – София

BRAIN STEM SYNDROMES

I. Milanov

Department neurology, Medical University, Sofia
University Neurological and Psychiatric Hospital „St. Naum“, Sofia

ABSTRACT

Brain stem syndromes have been described by different authors at different times. Their etiology is most often vascular, in the area of the posterior circulation, but can be also inflammatory, neoplastic or demyelinating. The medulla oblongata, pons and mesencephalon, nuclei of cranial nerves homolaterally and tracts of white cerebral matter contralaterally are affected, depending on the localization of the lesion. Clinically, they occur as alternating and non-alternating syndromes. Alternating syndromes are a combination of homolateral symptoms from damage to cranial nerve nuclei (CN) and contralateral symptoms from damage to motor and sensory pathways. Due to variations in the blood supply and in the affected structures, there are differences in the clinical course of the syndromes. This creates certain contradictions in the clinical descriptions of different authors.

The differential diagnosis is with cerebral hemorrhages, transient ischemic attacks, demyelinating diseases, brain tumors, status epilepticus, toxic, infectious, and metabolic encephalitis, central pontine demyelination, basilar migraine, tumors in the pontocerebellar angle, brain herniation with stem compression, and electrolyte imbalance.

Mesencephalon syndromes mainly include three overlapping syndromes – superior alternating hemiplegia (Weber syndrome), paramedian mesencephalic syndrome (Benedict syndrome), and Claude syndrome. Less common are Nothnagel's and Wernekink's commissure syndromes, as well as the non-alternating Parinaud and Hertwig-Magendie syndromes.

The pons syndromes are mainly medial pontine syndrome (medial alternating hemiplegia, inferior medial pontine or Foville syndrome) and lateral pontine syndrome (Marie-Foix syndrome). Other pons syndromes are Brissaud-Sicard, Gasperini, Gelle, Millard-Gubler, Raymond, Raymond-Cestan, Grenet, colliculus facialis syndrome, and locked-in syndrome.

Medullary syndromes include Dejerine, Wallenberg, Avellis, Babinski-Nageotte, Cestan-Chenais, Reinhold, Jackson, Schmidt, Tapia, Vernet, Opalski, and Spiller syndromes. Beck syndrome classically presents with spinal symptoms, but the lesion may extend proximally and affect the medial half of the medulla oblon-

gata, with alternating symptoms.

In conclusion, brain stem syndromes are rare and variable, but their recognition is important for topical diagnosis in neurological practice.

KEY WORDS: brain stem syndromes, etiology, pathogenesis, clinical presentation

РЕЗЮМЕ

Стволовите синдроми са описани от различни автори по различно време. Етиологията им най-често е съдова, в зоната на задното кръвообръщение, но може да бъде възпалителна, неопластична или демиелинизираща. Засягат се продълговатия мозък, ронс и mesencephalon, ядра на краниални нерви хомолатерално и пътища бяло мозъчно вещество контралатерално, в зависимост от локализацията на лезията. Клинично протичат като алтерниращи и неалтерниращи синдроми. Алтерниращите синдроми представляват съчетание на хомолатерални симптоми от увреждане на ядра на краниалните нерви (КН) и контралатерални – от засягане на двигателни и сетивни проводници. Поради вариации в кръвоснабдяването и в засегнатите структури, съществуват различия в клиничното протичане на синдромите. Това създава известни противоречия в клиничните описания на различни автори.

Диференциалната диагноза е с мозъчни кръвоизливи, транзиторни исхемични атаки, демиелинизиращи заболявания, мозъчни тумори, епилептичен статус, токсични, инфекциозни и метаболитни енцефалити, централна понтинна демиелинизация, базиларна мигрена, тумори в понтоцеребеларния ъгъл, мозъчно херниране със стволова компресия и електролитен дисбаланс.

Синдромите на mesencephalon включват основно три припокриващи се синдрома – горна алтернираща хемиплегия (синдром на Weber), парамедианен мезенцефален синдром (синдром на Benedikt) и синдром на Claude. По-редки са синдромите на Nothnagel и на комисурата на Wernekink, както и неалтерниращите синдроми на Parinaud и Hertwig-Magendie.

Синдромите на pons са основно медиален понтинен синдром (средна алтернираща хемиплегия, долен медиален понтинен или синдром на Foville) и латерален понтинен синдром (синдром на Marie-Foix). Други мостови синдроми са Brissaud-Sicard, Gasperini, Gelle, Millard-Gubler, Raymond, Raymond-Cestan, Grenet, синдром на colliculus facialis и locked-in синдром.

Синдромите на продълговатия мозък включват синдромите на Dejerine, Wallenberg, Avellis, Babinski-Nageotte, Cestan-Chenais, Reinhold, Jackson, Schmidt, Tapia, Vernet, Opalski и Spiller. Синдромът на Beck класически протича със спинална симптоматика, но лезията може да се разшири проксимално и да засегне медиалната половина на продълговатия мозък, с алтерниращи симптоми.

В заключение стволите синдроми се срещат рядко и протичат вариабилно, но тяхното разпознаване е важно за топичната диагностика в неврологичната практика.

КЛЮЧОВИ ДУМИ: стволите синдроми, етиология, патогенеза, клиника

Стволите синдроми са описани от различни автори по различно време (от 1856 до 1922 г.). Етиологията им най-често е свързана с исхемичен или хеморагичен мозъчен инсулт в зоната на задното кръвообръщение, намален кръвоток в интракраниалната част на а. vertebralis, а. basilaris, перфориращите артерии и терминалните клонове на а. cerebri posterior, с последващо намаляване на функциите на кръвоснабдяваните мозъчни области (7). Други възможни причини са демиелинизиращи заболявания, възпаление (бактериално, вирусно, гъбично, грануломатозен процес) и неоплазми.

Патоморфологично се засягат продълговатия мозък, pons и mesencephalon, ядра на краниални нерви хомолатерално и пътища бяло мозъчно вещество контралатерално, в зависимост от локализацията на лезията.

Клинично протичат като алтерниращи и неалтерниращи синдроми. Поради вариации в кръвоснабдяването и в засегнатите структури, съществуват различия в клиничното протичане на синдромите (70). Описанието на синдромите от различни автори показва различия, както в комплекса засегнати структури, така и в наблюдаваната неврологична симптоматика. Алтерниращите синдроми представляват съчетание на хомолатерални симптоми от увреждане на ядра на краниалните нерви (КН) и контралатерални – от засягане на двигателни и сетивни проводници. Често възникват вертиго, атаксия, мускулна слабост, диплопия, дизартрия и нарушено съзнание.

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с КТ или МРТ.

Диференциалната диагноза е с мозъчни кръвоизливи, транзиторни исхемични атаки, демиелинизиращи заболявания, мозъчни тумори, епилептичен статус, токсични, инфекциозни и метаболитни енцефалити, централна понтинна демиелинизация, базиларна мигрена, тумори в понтоцеребеларния ъгъл, мозъчно херниране със стволова компресия и електролитен дисбаланс.

Лечението и прогнозата зависят от етиологията. В някои случаи има спонтанно възстановяване на симптомите.

Синдромите на mesencephalon включват основно три

припокриващи се синдрома – горна алтернираща хемиплегия (синдром на Weber), парамедианен мезенцефален синдром (синдром на Benedikt) и синдром на Claude. По-редки са синдромите на Nothnagel и на комисурата на Werneck.

Синдромът на Weber е описан от Сър Hermann David Weber през 1863 г. (116). Наименованието на синдрома е дадено от Joseph Grasset през 1900 г. (35).

Етиологията е свързана с инфаркт в mesencephalon поради оклузия на парамедианните клонове на а. cerebri posterior или базиларните парамедианни перфориращи артерии. Може да възникне и при аневризма и неоплазма в областта на хипофизата. Засягат се медиалната вентрална част на средния мозък, III КН, мозъчното краче и понякога substantia nigra.

Клинично протича като алтерниращ синдром, с *ипсилатерално* засягане на III КН (птоза, разширена зеница, диплопия и екзотропия). *Контралатерално* възникват хемипареза със засягане на VII и XII КН поради засягане на кортикоспиналния път и Паркинсонов синдром поради засягане на substantia nigra (100).

Диагнозата се потвърждава с МРТ. Диференциалната диагноза е със синдромите на Benedikt, Claude и Nothnagel, засягащи mesencephalon (47).

Лечението и прогнозата зависят от етиологията.

Синдромът на Benedikt е описан от Moiz Benedikt през 1889 г. (11).

Етиологията е свързана с оклузия, инфаркт или кръвоизлив на а. cerebri posterior или парамедианните клончета на а. basilaris. Може да възникне при тумор или туберкулоза засягащи тегментума на средния или малкия мозък. Засягат се коренчетата на III КН, nucleus ruber, тегментума на средния мозък, brachium conjunctivum, lemniscus medialis, кортикоспиналния тракт и горното малкомозъчно краче след прекръстосването (2).

Клинично протича като алтерниращ синдром с *ипсилатерална* увреда на III КН с очедвигателна пареза и *контралатерални* малкомозъчна хемиапатия, хореоатетоза, интенционен тремор (на Holmes), загуба на проприорецепцията, дискриминационен тактилен и вибрационен усет на туловището и крайниците (lemniscus medialis) и хемипареза (72).

Диагнозата се потвърждава с невроизобразяващо изследване. Диференциалната диагноза е със синдромите на Weber, Claude и Nothnagel.

Лечението е свързано с етиологията. Прогнозата е лоша, с висока смъртност и инвалидизация.

Синдромът на Chiari-Foix-Nicolesco е известен още като синдром на предната част на nucl. ruber или синдром на Foix I. Описан е от Charles Foix и J. Nicolesco през 1925 г. (28) и преди това от Hans van Chiari.

Етиологията е свързана с оклузия, инфаркт или кръвоизлив на а. cerebri posterior или парамедианните клончета на а. basilaris. Може да възникне при тумор или туберкулоза зася-

гащи тегментума на средния мозък или малкия мозък. Засягат се коренчета на III КН, nucl. ruber, горното малкомозъчно краче и thalamus.

Клинично протича почти идентично със синдрома на Benedikt – с *инсулатерална* увреда на III КН и *контралатерална* хемиатаксия, постурален и интенционен тремор (на Holmes), хореоатетозни хиперкинези, сетивни нарушения на туловището и крайниците и „таламична ръка“ (59).

Диагнозата се потвърждава с невроизобразяващо изследване. Диференциалната диагноза е със синдромите на Benedikt, Weber, Claude и Nothnagel.

Лечението е свързано с етиологията. Прогнозата е лоша, с висока смъртност и инвалидизация.

Синдромът на Claude е описан от Henri Charles Jules Claude през 1912 г. (19, 20).

Етиологията е свързана със съдова оклузия на клон от а. cerebri posterior или мозъчен тумор (23,96). Засягат се тегментума на средния мозък, III КН, nucleus ruber, brachium conjunctivum след прекръстосването и кортикоспиналният път.

Клинично протича с алтерниращ синдром. *Инсулатерално* възниква окуломоторна парализа и синдром на Horner, *контралатерално* – малкомозъчна хемиатаксия и рубрален тремор (денторубрален път), хемиплегия, дизартрия и дисфония (кортикобулбарен път).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващо изследване. Диференциалната диагноза е със синдромите на Weber, Benedikt, Nothnagel, Millard-Gubler, Avellis, Jackson и Wallenberg (96).

Лечението зависи от етиологията. Прогнозата е лоша.

Синдромът на Nothnagel е известен още като дорзален синдром на средния мозък. Описан е от Carl Wilhelm Hermann Nothnagel през 1879 г. (75).

Етиологията е свързана предимно с епифизни тумори, засягащи горното малкомозъчно краче и lamina quadrigemina, мозъчни кръвоизливи и инфаркти (41). Засягат се ядрото на n. oculomotorius и горното малкомозъчно краче в мезенцефалона.

Клинично протича с алтерниращ синдром. *Инсулатерално* възниква пареза на III КН и погледна парализа. *Контралатерално* – малкомозъчна атаксия (63).

Диагнозата се потвърждава с невроизобразяващи изследвания на мозъка. Диференциалната диагноза е с други алтерниращи синдроми на мезенцефалона (22).

Лечението и прогнозата се определят от етиологията.

Синдромът на комисурата на Wernekinck е описан от F. Lhermitte през 1958 г. (62). Комисурата е наречена на името на Friedrich Christian Gregor Wernekinck (commissura hipposideroformis – подковидна комисура на Wernekinck).

Етиологията е свързана с мозъчни стволови инсулти със засягане на долните парамедианни мезенцефални артерии – перфориращи клонове на fossa interpeduncularis, произхождащи от а. basilaris, а. cerebelli superior или а. cerebri posterior

(48). Засяга се декусацията (комисурата на Wernekinck) на горните малкомозъчни крачета (brachium conjunctivum) в каудалната част на mesencephalon. Прекъсват се денторубро-таламичния и денто-рубро-оливарния път.

Клинично протича с двустранна малкомозъчна дизфункция, с атаксия на тялото и походката, дизметрия и дизидохокинеза (64). Може да има дизартрия, нарушени очни движения и тремор на Holmes. При засягане на близкостоящия fasciculus longitudinalis medialis възниква и интернуклеарна офталмоплегия. При засягане на денторубралните влакна от триъгълника на Guillain-Mollaret, след известно време настъпва палатален тремор (миоклонии).

Диагнозата се поставя с МРТ, която показва хиперинтензна на DWI лезия в каудалната парамедианна област на mesencephalon, вентрално от aqueductus cerebri. По-късно МРТ може да покаже хипертрофична дегенерация на oliva.

Диференциалната диагноза е с други стволови инсулти, демиелинизиращи заболявания, мозъчни тумори, епилептичен статус, токсични, инфекциозни и метаболитни енцефалити (119).

Лечението се провежда по правилата за лечение на мозъчен инсулт. Прогнозата зависи от тежестта на инсулта и рано проведеното лечение. В някои случаи може да има и смъртен изход.

Синдромът на Parinaud е известен още като дорзален синдром на средния мозък, синдром на Koerber-Salus-Elschnig, синдром на aqueductus Silvii и претектален синдром. Описан е от Henri Parinaud през 1883 г. (83). Описан също от Н. Koerber през 1903 г. (50), Robert Salus през 1911 г. (93) и от А. Elschnig през 1933 г. (25).

Етиологията е свързана с инсулт в горната част на ствола, аневризма, метаболитни заболявания (керникиктер, болест на Wilson и Niemann-Pick), множествена склероза, пинеалом, енцефалит, артериовенозни малформации, токсоплазмоза, травма, обструктивна хидроцефалия (18). Патогенезата е свързана с компресия на роstralната част на средния мозък и претектума на нивото на colliculi superior. Засягат се горната част на ствола, дорзалния mesencephalon, претектума, colliculi superior и вертикалният погледен център в роstralното интерстициално ядро на fasciculus longitudinalis medialis (MLF).

Клинично се характеризира с супрануклеарна вертикална погледна пареза (нарушени съдружни очни движения нагоре и понякога и надолу), ретракция на горния клепач (симптом на Collier), конвергентен ретракционен нистагъм при опит за поглед нагоре (98). Могат да се добавят двустранна папиледема и псевдо-Argyll Robertson зеничен синдром с нарушена зенична реакция на светлина и акомодация, при относително запазена реакция на конвергенция. Зениците са нормално широки, нереагиращи. Могат да се добавят псевдопареза на VI КН (езотропия), пареза на III и IV КН и интрануклеарна офталмоплегия. При някои пациенти погледа е отклонен надолу – симптом на залязващото слънце. Паци-

ентите се оплакват от затруднение при поглед нагоре, което налага повдигане на главата, вертикална диплопия, размазано зрение при поглед към близки предмети, осцилопия, замаяност, вертиго, атаксия и главоболие.

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващи изследвания (107). Диференциалната диагноза е със синдрома на Argyll Robertson. Необходимо е изясняване на етиологията.

Лечението и прогнозата са в зависимост от етиологията. При успешно лечение част от симптомите се подобряват.

Синдромът на Hertwig-Magendie е известен още като синдром „skew deviation” (изкривено отклонение). Описан е от Francois Magendie през 1824 г. и от Heinrich Richard Karl Wilhelm Theodor von Hertwig през 1826 г. при експериментални животни (39,67). T. G. Stewart и G. Holmes описват за първи път синдрома през 1904 г. при хора (106).

Етиологията е свързана със стволос инсулт, кръвоизлив, множествена склероза, тумори, травми, абсцеси, сирингобулбия и неврохирургични интервенции. Патогенезата е свързана с абнормна супрануклеарна вестибуларна аферентация към очните двигателни ядра, поради лезии в ствола, малкия мозък или периферната вестибуларна система. Засягат се интрануклеарните влакна на fasciculus longitudinalis medialis и връзките на ядрата на очедвигателните нерви с вестибуларните ядра.

Клинично се характеризира със загуба на равновесното положение на двете очи по хоризонталната ос (вертикален страбизъм), като окото на страната на лезията е обърнато надолу и навътре, а другото – нагоре и навън (46). Понякога е налице спрегнато отклонение на погледа към здравата страна. Може да се придружава от навеждане на главата назад.

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващо изследване. Диференциалната диагноза е със страбизъм и пареза на n. trochlearis.

Лечението е симптоматично, с инжектиране на ботулинов токсин във външните очни мускули или с хирургична корекция. Прогнозата зависи от основното заболяване.

Синдромите на pons са основно медиален понтинен синдром (средна алтернираща хемиплегия, долен медиален понтинен или синдром на Foville) и латерален понтинен синдром (синдром на Marie-Foix). Други мостови синдроми са Brissaud-Sicard, Gasperini, Gelle, Millard-Gubler, Raymond, Raymond-Cestan, Grenet, синдром на colliculus facialis и locked-in синдром.

Синдромът на Foville е известен още като долен медиален понтинен синдром. Описан е от Achille-Louis Francois Foville през 1859 г. (30).

Етиологията е свързана с инфаркт на a. basilaris (парамедианните и късите циркуферентни клончета). Може да възникне при понтинен тумор с лезия на едностранно на дорзалния мостов тегментум, артериовенозни малформации и възпаление. Засягат се тегментума на pons, VI и VII КН и

кортикоспиналните влакна в basis pontis, fasciculus longitudinalis medialis, lemniscus medialis и парамедианната ретикуларна формация (40).

Клинично протича с алтерниращ синдром с *инсилатерална* увреда на VI КН (диплопия и слабост при латерално отклонение на погледа) и VII КН (периферна лицева слабост). Може да се добави и атаксия при засягане на средното малкомозъчно краче (17). *Контралатерално* възниква хемиплегия, с парализа и на лицевата мускулатура от централен тип, нарушена сетивност по хемитип и интрануклеарна офталмоплегия със спрегнато отклонение на главата и очите към противоположната страна (болният гледа парализираните си крайници).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващо изследване. Диференциалната диагноза е със синдромите на Millard-Gubler, Foville-Wilson, Weber, Claude, Benedikt, Nothnagel, Parinaud, Avellis, Jackson и Wallenberg (71).

Лечението и прогнозата зависят от етиологията. В много случаи симптомите се възстановяват.

Синдромът на Foville-Wilson е описан от Achille-Louis-François Foville през 1858 г. и от Samuel Alexander Kinnier Wilson през 1906 г. (29, 117).

Етиологията е свързана с множествена склероза или със стволос инфаркт. Засягат се ядрото на VI КН и fasciculus longitudinalis medialis (117).

Клинично протича с нарушение на латералната конвергенция, парализа на абдукцията и дисоцииран моноокуларен нистагъм на абдуцираното око при запазена конвергенция (29).

Диагнозата се потвърждава с МРТ. Диференциалната диагноза е с други стволоси синдроми.

Лечението е свързано с основното заболяване. Прогнозата е добра.

Синдромът на Marie-Foix е известен още като синдром на Marie-Foix-Alajouanine или латерален понтинен синдром. Описан е от Pierre Marie, Charles Foix и Théophile Alajouanine през 1922 г. (69).

Етиологията е свързана с оклузия на перфориращите клонове на a. basilaris и a. cerebelli anterior inferior (AICA) с инфаркт на латералната част на моста, включваща и средното малкомозъчно краче. Засягат се малкомозъчни пътища, пирамидния и спиноталамичния път (7).

Клинично се проявява *инсилатерално* с малкомозъчна атаксия (малкомозъчни пътища), *контралатерално* – с хемипареза (tractus corticospinalis) и променлива хемипарестезия за болка и температура (tractus spinothalamicus lateralis). Могат да се добавят ипсилатерално лицева пареза (VII КН), нарушение на слуха, вертиго и нистагъм (VIII КН – слухови и вестибуларни ядра), нарушена сетивност за болка и температура на лицето (ядрото на V КН и спиналния тригеминален тракт) и синдром на Horner (десцендиращия симпатиков тракт).

Диагнозата се потвърждава с невроизобразяващи изследвания (57). Диференциалната диагноза е с другите алтерниращи синдроми на моста.

Лечението е симптоматично. Прогнозата е лоша.

Синдромът на Brissaud-Sicard е известен още като вентролатерален мостов синдром. Описан е от Adolphe-Marie Gubler през 1856 г. и от Édouard Brissaud и Jean Athanase Sicard през 1908 г. при пациенти с невролуес (14, 36).

Етиологията е свързана със стволосв инсулт в задното кръвообращение или тумор (70). Засягат се преднолатералната и долната част на pons, ядрото или коренчетата на n. facialis и пирамидния път.

Клинично се проявява с *ипсилатерален* лицев хемипарез със симптоми на периферна лицева пареза и *контралатерална* централна хемипареза (108).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващи изследвания. Диференциалната диагноза е с другите алтерниращи стволосви синдроми.

Лечението е в зависимост от етиологията. Прогнозата е лоша.

Синдромът на Gasperini е описан от Ubaldo Gasperini през 1912 г. (33).

Етиологията е свързана с понтинен инсулт поради стеноза на базилярната или оклузия на вертебралната артерия или кръвоизлив, болест на малките кръвоносни съдове при diabetes mellitus, хиперлипидемия, хипертония и демиелинизация при множествена склероза (12,53). Засягат се pons (латералния сегмент), V (спиналния тригеминален тракт), VI и VII КН, слуховите влакна и tractus spinothalamicus.

Клинично се проявява с *ипсилатерална* увреда на V (лицева хипестезия), VI и VII КН и *контралатерална* хемипареза за болка и температура. Може да се добави ипсилатерален или контралатерален хипакузис (37).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващи изследвания. Диференциалната диагноза е с другите стволосви алтерниращи синдроми.

Лечението е свързано с етиологията. Прогнозата е лоша.

Синдромът на Gelle е описан от M. E. Gelle през 1901 г. (34).

Етиологията е свързана с мозъчни инсулти с инфарктиране на каудалния вентролатерален pons и неоплазми. Засягат се VII и VIII КН и кортикоспиналния тракт.

Клинично се проявява с *ипсилатерална* парализа на n. facialis и загуба на слуха и *контралатерална* хемипареза (70).

Диагнозата се потвърждава с КТ или МРТ. Диференциалната диагноза е с други стволосви синдроми, транзиторни исхемични атаки, демиелинизиращи заболявания, мозъчни тумори.

Лечението и прогнозата зависят от етиологията. В някои случаи има спонтанно възстановяване на симптомите.

Синдромът на Millard-Gubler е известен още като вентрален понтинен синдром. Описан е от Auguste Louis Jules Millard през 1855 г., но без публикация. През 1856 г.

Adolphe-Marie Gubler публикува описание на синдрома (36).

Етиологията е свързана с инфаркт на a. basilaris (парамедианните и късите циркуферентни клончета) или понтинен тумор, предизвикващ едностранна лезия във вентрокаудалния pons (1). Засягат се вентралната част на pons, VI и VII КН и кортикоспиналния път.

Клинично протича като алтерниращ синдром, с *ипсилатерална* пареза на VI КН (езотропия, диплопия и слабост при отклоняване на погледа латерално) и VII КН (слабост на лицевите мускули и загуба на корнеалния рефлекс). *Контралатерално* възниква хемиплегия (кортикоспиналния път) без засягане на лицето (4).

Диагнозата се подкрепя от МРТ (79). Диференциалната диагноза е със синдромите на Foville, Weber, Claude, Benedikt, Nothnagel, Parinaud, Avellis, Jackson и Wallenberg.

Лечението и прогнозата са в зависимост от етиологията.

Синдромът на Raymond е описан от Fulgence Raymond през 1896 г. (90).

Етиологията е съдова, свързана със засягане на дългите циркуферентни клонове на a. basilaris или свързана с неопластичен процес. Патогенезата е свързана с увреда на долно медиалната част на pons, със засягане на n. abducens и кортикоспиналния път (78).

Клинично се проявява с ипсилатерална пареза на n. abducens с невъзможност за латерално отвеждане на окото и контралатерална хемипареза със или без централна пареза на VII КН (97).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с МРТ. Диференциалната диагноза е с другите алтерниращи стволосви синдроми (76).

Лечението и прогнозата зависят от етиологията.

Синдром на Raymond-Cestan е вариант на синдрома на Raymond. Известен е още като горен мостов синдром. Описан е от Fulgence Raymond през 1896 г. и от Étienne Jacques Marie Raymond Cestan и Fulgence Raymond през 1901 г. (90, 91).

Етиологията е съдова, свързана със засягане на дългите циркуферентни клонове на a. basilaris или с неопластичен процес. Засягат се горното и средно малкомозъчно краче, V и VI КН, пирамидния път (100).

Клинично се проявява с *ипсилатерална* хоризонтална парализа на погледа встрани (VI КН), парализа на дъвкателните мускули и сетивни нарушения на половината лице (ядрата на V КН), малкомозъчна атаксия с интенционен тремор (горното и средно малкомозъчно краче) както и *контралатерална* хемипареза със засягане на VII КН и хемипареза (от спиноталамичния път и lemniscus medialis).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с МРТ. Диференциалната диагноза е с другите алтерниращи стволосви синдроми.

Лечението и прогнозата зависят от етиологията.

Синдромът на Grenet е известен още като кръстосана сетивна парализа. Описан е от Grenet (цитиран от Foville) и

от A. Foville през 1858 г. (29).

Етиологията е свързана с неоплазми и мозъчни инсулти. Засягат се латералната тегментобазиларна област в средната трета на pons, лемнискуса на V КН, влакната на VII КН и спиноталамичния тракт (70).

Клинично протича с *ипсилатерално* нарушена сетивност за температура и болка на лицето и *контралатерално* – в крайниците. Хомолатерално могат да се засегнат и двигателните влакна на V КН, да се добавят атаксия и едър тремор. Може да се добави и контралатерална хемипареза.

Диагнозата се потвърждава с КТ или МРТ. Диференциалната диагноза е с други стволени синдроми, транзиторни исхемични атаки, демиелинизиращи заболявания, мозъчни тумори.

Лечението и прогнозата зависят от етиологията. В някои случаи има спонтанно възстановяване на симптомите.

Синдромът на colliculus facialis е известен още като синдром осем и половина – комбинация от синдрома едно и половина с ипсилатерална пареза на VII КН (1,5+7=8,5). Описан е от E. Eggenberger през 1998 г. като синдром осем и половина (24).

Етиологията е свързана с неоплазми, множествена склероза, вирусна инфекция и стволова исхемия (45). Патогенезата е свързана със засягане на ядрото на VI КН, влакната в коляното на VII КН (при заобикалянето на ядрото на VI КН), интернуклеарните влакна в ипсилатералния fasciculus longitudinalis medialis в понтинния тегментум върху пода на IV вентрикул и парамедианната понтинна ретикуларна формация (PPRF).

Клинично протича с периферна пареза на VI КН с диплопия и нарушени хоризонтални конюгирани погледни очни движения (от парамедианната понтинна ретикуларна формация), интернуклеарна офталмоплегия (от fasciculus longitudinalis medialis) и ипсилатерална периферна пареза на VII КН проксимално от ganglion geniculatum с пареза на мускулите инервирани от трите клона на нерва, загуба на вкуса в предните две трети на езика и хиперакузис (101).

Интрануклеарната офталмоплегия (INO) се проявява с нарушена аддукция на окото на засегнатата страна и хоризонтален нистагъм на контралатералното око при абдукция. Погледът на страната на лезията не е нарушен. INO възниква при лезии на fasciculus longitudinalis medialis (MLF), който получава сигнали от контралатералния PPRF и ги изпраща към ипсилатералния n. oculomotorius, като координира конюгираните очни движения.

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с МРТ. Диференциалната диагноза е с парализа на Bell и други стволени синдроми.

Лечението и прогнозата са в зависимост от етиологията.

Синдромът едно и половина е описан от Miller Fisher през 1967 г. (27).

Етиологията е свързана с понтинен кръвоизлив, исхемия, аневризми на базиларната артерия, артериовенозни малфор-

мации, тумори (глиоми, метастатични миеломи, епендимоми на IV вентрикул, астроцитомата на cerebellum), стволени енцефалит, невроцистицеркоза, туберкуломи и демиелинизиращи лезии. Патогенезата е свързана с едностранна единична лезия на парамедианната понтинна ретикуларна формация и ипсилатералния fasciculus longitudinalis medialis. Алтернативна причина е лезия на ядрото на n. abducens едностранно (с нарушена абдукция на ипсилатералното око и аддукция на контралатералното око – конюгирана погледна парализа към засегнатата страна), с прекъсване на ипсилатералния fasciculus longitudinalis medialis след прекръстосването му по средната линия от мястото на произхода му в контралатералното ядро на n. abducens (с нарушена аддукция на ипсилатералното око). Засягат се ствола и ядрото на n. abducens.

Клинично ипсилатералната конюгирана хоризонтална погледна пареза в посока на лезията (една посока – едно) е комбинирана с ограничена аддукция на ипсилатералното око при поглед в обратна на лезията страна поради ипсилатерална интернуклеарна офталмоплегия (половина от хоризонтална погледна пареза). Ипсилатералното око остава фиксирано право напред, с ограничена подвижност за движение хоризонтално (114). Контралатералното око е екзотропно, възможна е само абдукция, с абдукционен нистагъм при опит за латерално движение. Пациентите имат диплопия, размазано зрение и осцилопсия. При прегледа могат да се установят различни типове нистагъм – индуциран при поглед, вертикален нагоре, хоризонтален и ротаторен ипсилатерален при поглед и спонтанен контралатерален (118). Може да има нарушена конвергенция.

Синдромът освен изолирано може да възникне заедно с други симптоми – дисфагия, дизартрия, хемипареза, хемисетивни нарушения, атаксия и двигателни нарушения.

Диагнозата се поставя клинично. Диференциалната диагноза е с myasthenia gravis.

Лечението с локално инжектиране на ботулинов токсин е ефективно (49).

Прогнозата зависи от етиологията.

Locked-in синдром (синдром на заключения) е известен още като псевдокома или вентрален понтинен синдром. Наименованието на синдрома е дадено от Fred Plum и Jerome Posner през 1966 г. (86). Най-ранното описание е дадено в романа на Alexandre Dumas „Граф Монте Кристо“, описвайки монсеньор Noirtier de Villefort като „труп със живи очи“.

Етиологията е свързана с инсулт или кръвоизлив в a. basilaris, засягащи вентралната част на pons (9). Може да възникне при травматична мозъчна увреда или централна понтинна миелолиза вследствие на бърза корекция на хипонатриемия. Засяга се вентралната част на pons, при запазен тегментум (кръвоснабдяване от малкомозъчните артерии). Увредени са кортикоспиналните, кортикопонтинните и кортикобулбарните пътища.

Клинично настъпва остро. Протича с квадриплегия, невъзможност за вербална комуникация поради пареза на кра-

ниалните нерви с анартрия и афония, при запазено съзнание и когнициия (60). Пациентите не могат да дъвчат и да гълтат, дишането е затруднено. Очните движения (предимно вертикалните) са запазени и пациента може да комуникира само с тях и чрез мигане. Често тези пациенти са първоначално в кома и после постепенно си възвръщат съзнанието. Според класификацията на Bauer, базирана на запазените двигателни функции, чистата форма е със запазени вертикални очни движения и мигане. При непълната форма са запазени и някои други волеви движения. При пълната форма няма запазени никакви двигателни функции и комуникацията е невъзможна (102).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващо изследване. Диференциалната диагноза е с амиотрофична латерална склероза, myasthenia gravis, Guillain-Barre синдром, полиомиелит, хронично вегетативно състояние, акинетичен мутизъм и кома.

Лечението е свързано с етиологията. Прогнозата е за смъртен изход при 90% от пациентите до 4 месеца.

Синдромите на продълговатия мозък включват синдромите на Dejerine, Wallenberg, Avellis, Babinski-Nageotte, Cestan-Chenais, Reinhold, Jackson, Schmidt, Tapia, Vernet, Opalski и Spiller.

Синдромът на Dejerine е известен още като медиален медуларен синдром и долна алтернираща хемиплегия. Описан е от Joseph Jules Dejerine през 1915 г. (8, 21).

Етиологията е свързана с оклузия на малките перфориращи клонове на а. vertebralis и проксималната част на а. basilaris или а. spinalis anterior с инфарциране на медиалната част на продълговатия мозък. Засягат се ядрото на XII КН, пирамидния път и lemniscus medialis.

Клинично се проявява с *хомолатерална* амиотрофична хемиплегия на езика, *контралатерална* хемиплегия без засягане на лицевата мускулатура и хемиянестезия за проприоцепция и тактилен усет (8).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващо изследване. Диференциалната диагноза е с другите алтерниращи стволни синдроми.

Лечението е свързано с основното заболяване. Прогнозата не е добра.

Синдромът на Wallenberg е известен още като латерален медуларен синдром и синдром на а. cerebellaris posterior inferior (PICA). Описан е от Gaspard Vieusseux през 1808 г., който е получил синдрома по време на вечеря на медицинската асоциация в Женева. Описанието е публикувано от Alexandre John Gaspard Marcet през 1811 г. (68). Adolf Wallenberg през 1895 г. дава по-задълбочено описание на синдрома и неговата етиология (115).

Етиологията е свързана с мозъчен инфаркт или оклузия на PICA или а. vertebralis или дисекция на а. vertebralis (51, 88). Засяга се латералната част на продълговатия мозък, назад от долното оливарно ядро.

Клинично се проявява с алтерниращи симптоми, настъп-

ващи остро, рядко подостро (77). Поради вариабилността на кръвоснабдяването в тази област клиничната картина е вариабилна. *Инсилатерално* на лезията възникват загуба на усета за болка и температура в половината на лицето, поради засягане на спиналното ядро на V КН и намален вкус поради увреда на tractus solitarius. Увредата на nucleus ambiguus на IX и X КН води до дисфония, дизфагия, парализа на мекото небце, гласните връзки и фаринкса, с дрезгав глас и липсващ фарингеален рефлекс. Засягането на долното малкомозъчно краче предизвиква атаксия и дизметрия с интенционен тремор и мускулна хипотония. Засягането на десцендиращите симпатикови влакна води до синдром на Horner. *Контралатерално* увреждането на латералния спиноталамичен тракт води до загуба на сетивността за болка и температура, а увреждането на вестибуларните ядра – до вертиго, повръщане и ротаторен или хоризонтален нистагъм с бърз компонент към страната на лезията. Могат да се добавят непрекъснато хълцане (палатален миоклонус) поради засягане на централния тегментен тракт и хронична невропатна болка.

Диагнозата се доказва с невроизобразяващи изследвания. Диференциалната диагноза е с други съдови алтерниращи синдроми на ствола и демиелинизиращи лезии.

Лечение се провежда на инсулта и невропатната болка. Прогнозата е добра, остатъчният симптом е атаксия.

Синдромът на Avellis е описан от George Avellis през 1891 г. (3).

Етиологията е свързана с инфаркт или оклузия на а. vertebralis, демиелинизиращи лезии и тумори (54). Засяга се тегментума на продълговатия мозък.

Клинично се проявява с алтерниращ синдром (31). *Инсилатерално* възниква парализа на мекото небце (с девиация на увулата към здравата страна) и гласните връзки поради засягане на nucleus ambiguus (ядрото на IX и X КН). В някои случаи се добавя синдрома на Horner. *Контралатерално* – хемиянестезия за болка и температура поради увреда на спиноталамичния път. При засягане на пирамидния път се добавя контралатерална хемиплегия.

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващи изследвания. Диференциална диагноза със синдромите на Jackson и Wallenberg.

Лечението е свързано с основното заболяване. Прогнозата зависи от етиологията.

Синдромът на Babinski-Nageotte е описан от Joseph Jules François Félix Babinski и Jean Nageotte през 1902 г. (5, 6).

Етиологията е свързана със съдова облитерация на крайната част на а. vertebralis, а. spinalis anterior и а. cerebellaris posterior inferior, дисекция на а. vertebralis или луетичен ендартерит (55). Засяга се преходната област между продълговатия и гръбначния мозък. Възниква латерален и медиален инфаркт на продълговатия мозък.

Клинично протича като синдром на Wallenberg с добавена контралатерална хемипареза (74). *Инсилатерално* на

страната на лезията са налице малкомозъчен синдром с хемиятаксия (долното малкомозъчно краче), ларингеална, фарингеална и палатална парализа, дисфагия, дизартрия, дрезгав глас поради засягане на *nucleus ambiguus* (ядрото на IX и X КН), сетивни нарушения за болка и температура на лицето (спиналното ядро на V КН) и синдром на Horner, а *контралатерално* – хемиплегия (пирамиден път) и хемиянестезия за болка и температура (спиноталамичен път).

Диагнозата се потвърждава с невроизобразяващи изследвания. Диференциалната диагноза е със синдрома на Reinhold, на Wallenberg и другите алтерниращи стволони синдроми.

Лечението и прогнозата зависят от етиологията.

Синдромът на Cestan-Chenais е описан от Étienne Jacques Marie Raymond Cestan и Louis Jean Chenais през 1903 г. (15).

Етиологията е свързана с оклузия на вертебралната артерия под нивото на *a. cerebelli posterior inferior* или тумор. Засяга се роstralния продълговат мозък в понто-булбарната област (52).

Клинично се проявява с *инсилатерална* ларингеална, фарингеална и палатална парализа (*nucleus ambiguus* - ядрото на IX и X КН), сетивни нарушения за болка и температура на лицето (ядрото на V КН), синдром на Horner, *контралатерална* хемиплегия (кортикоспиналният тракт) и хемипарестезия за болка и температура (*lemniscus medialis*).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващи изследвания. Диференциалната диагноза е с другите алтерниращи стволони синдроми.

Лечението е симптоматично. Прогнозата е лоша.

Синдромът на Reinhold е известен още като хемимедуларен синдром. Описан е от Heinrich Reinhold през 1894 г. (92).

Етиологията е свързана с оклузия на ипсилатералната *a. vertebralis* проксимално от *a. cerebellaris posterior inferior* и нейните предни спинални артериални клонове (32). Засягат се продълговатия мозък, като възникват едновременно медиален и латерален медуларен инфаркт (55).

Клинично се характеризира *инсилатерално* с атаксия (долно малкомозъчно краче и вестибуларни ядра), загуба на болкова и температурна сетивност за лицето (ядрата на V КН), слабост на мекото небце, ларинкса, фаринкса и езика (ядрата на IX, X и XII КН) и синдром на Horner и *контралатерално* с хемиплегия (кортикоспиналният път) и хемиянестезия за допир, болка и температура (спиноталамичния път).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с МРТ. Диференциалната диагноза е със синдрома на Babinski-Nageotte, при който не се засяга *n. hypoglossus*.

Лечението е както при мозъчен инсулт. Прогнозата не е добра.

Синдромът на Jackson-MacKenzie е известен още като синдром на Jackson. Идентичен е със синдрома на Schmidt. Описан е от John Hughlings Jackson през 1864 г. и от и

Stephen MacKenzie през 1886 г. (42, 43, 44, 66).

Етиологията е свързана с мозъчен инфаркт или оклузия на *a. vertebralis* и тумори. Патогенезата е свързана с лезия на латералната половина на *medulla oblongata*. Засягат се сегментума на продълговатия мозък, IX, X, XI КН и XII КН, пирамидния и спиноталамичния път.

Клинично протича с *инсилатерална* амиотрофична парализа на езика, *m. trapezius* и *m. sternocleidomastoideus*, парализа на мекото небце (с девиация на увулата към здравата страна) и гласните връзки поради засягане на *nucleus ambiguus* (ядрото на IX и X КН). *Контралатерално* възниква хемиянестезия за болка и температура поради увреда на спиноталамичния път и хемиплегия поради засягане на пирамидния път.

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващо изследване. Диференциалната диагноза е със синдромите на Avellis и на Vernet.

Лечението е симптоматично. Прогнозата е лоша.

Синдромът на Schmidt е много рядък и не се потвърждава от някои автори. Идентичен е със синдрома на Jackson (84). Описан е от Adolf Schmidt през 1892 г. (95).

Етиологията е свързана с инфаркт или оклузия на *a. vertebralis* и тумори. Може да възникне и при екстракраниална увреда на краниалните нерви. Патогенезата е свързана с лезия на латералната половина на *medulla oblongata*. Засягат се IX, X, двете части на XI КН и XII КН, пирамидния и спиноталамичния път.

Клинично протича както алтерниращия синдром на Avellis, но в съчетание с хомолатерална амиотрофична парализа на езика, *m. trapezius* и *m. sternocleidomastoideus*. *Инсилатерално* възниква парализа на мекото небце (с девиация на увулата към здравата страна) и гласните връзки поради засягане на *nucleus ambiguus* (ядрото на IX и X КН) и периферна пареза на XI и XII КН (амиотрофична парализа на езика, *m. trapezius* и *m. sternocleidomastoideus*). *Контралатерално* хемиянестезия за болка и температура поради увреда на спиноталамичния път и хемиплегия поради засягане на пирамидния път (56).

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващи изследвания. Диференциалната диагноза е със синдрома на Avellis, Reinhold и на Vernet.

Лечението и прогнозата са в зависимост от етиологията.

Синдромът на Taria е описан от Antonio Garcia Taria през 1904 и 1905 г. (110, 111).

Етиологията на *периферния синдром* е свързана най-често с трансорална оротрахеална интубация за обща анестезия. Компресията на нервите настъпва в областта на фаринкса и ларинкса от надутия маншет на трахеалната тръба. Може да възникне след отоларингологични процедури, особено при хиперекстензия на главата, при ринопластика, цервикална ламинопластика и други хирургични интервенции (65). Може да възникне при тумор на паротидната жлеза и други увреждания във високата шийна област.

Патогенезата е свързана с интракраниална или екстракраниална компресионна увреда на стволите на нервите, с последваща невропраксия или невротмеза. Най-често увредата е в областта между латералната стена на долната част на орфаринкса, в основата на езика и горната част на хипофаринкса във fossa piriformis. В тази област под ganglion nodosum n. laryngeus recurrens и n. hypoglossus се кръстосват и преминават в близост с n. lingualis и общия сегмент на лингвалните и тонзиларни клонове на n. glossopharyngeus. Това обяснява липсата на засягане на мекото небце и на подвижността на фаринкса, защото фарингеалния клон преминава по-краниално. Засягат се задното ретропаротидно пространство, фаринкса, ларинкса, езика, n. laryngeus recurrens (клон на X КН) и XII КН екстракраниално, понякога и XI КН.

Централният алтерниращ ствол синдром настъпва при мозъчен кръвоизлив, исхемия, абсцес, менинговаскуларен луес, малигнени и други заемащи пространство процеси. Дължи се на увреда на nucleus ambiguus, ядрото на n. hypoglossus и пирамидния път.

Клинично се проявява с *ипсилатерална* парализа на ларинкса, гласните връзки и фаринкса с дисфония, дрезгав глас, дисфагия поради нарушената подвижност на езика, дишателни затруднения и при централния синдром – *контралатерална* хемипареза с хемиатрофия на езика с отклоняване към засегнатата страна (13, 94).

Диагнозата се поставя клинично. Необходими са невроизобразяващи изследвания, за да се отдиференцират увреждания на централната нервна система. Диференциалната диагноза на лезиите на долните краниални нерви включва синдромите на Collet-Sicard, Villaret, Vernet, Schmidt и Jackson.

Лечението е с кортикостероиди за 10-14 дни, рехабилитация на говора и гълтането. Прогнозата е добра, с пълно възстановяване на симптомите до 6 месеца при 30% от пациентите, непълно възстановяване при 40% и липса на възстановяване – при 30%.

Синдром на Vernet е известен още като синдром на foramen jugulare. Описан е от Maurice Vernet през 1916 г. (112, 113).

Етиологията е свързана с компресия или стеснение в областта на foramen jugulare поради тумори, съдови лезии, травми и инфекции (61, 109). Засягат се IX, X, спиналната част на XI КН (99).

Клиничните прояви са *ипсилатерална* загуба на фарингеалния рефлекс, на вкуса в задната трета на езика, на рефлекс на каротидния синус, ларингеална парализа с дизартрия и промяна на гласа, слабост на мекото небце с отклонение на uvula към здравата страна, дисфагия и дисфония, нарушена повърхностна сетивност на мекото небце, небната дъга, фаринкса и ларинкса, смутен вкус в задната 1/3 на езика, намалена секреция на glandula parotis, слабост на m. sternocleidomastoideus и m. trapezius (увисване на рамото). Може да се добави *контралатерална* хемипареза.

Диагнозата се поставя клинично и се потвърждава с невроизобразяващи изследвания и ларингоскопия. Диференциалната диагноза е със синдромите на Jackson, на Collet-Sicard, на Villaret, на Tapia, на Avellis и на Schmidt.

Лечението е хирургично и симптоматично, според етиологията. Прогнозата е в зависимост от етиологията.

Синдромът на Opalski е описан от Adam Opalski през 1946 г. (80).

Етиологията е свързана с исхемичен мозъчен инсулт в областта на продълговатия мозък. Патогенезата е свързана с оклузия на a. vertebralis, но инфарктирането е по-каудално (субмедуларно), отколкото при латералния медуларен синдром на Wallenberg (38). Някои го приемат за вариант на синдрома на Wallenberg (82). Засяга се продълговатия мозък.

Клинично протича със симптомите на синдрома на Wallenberg, към които се добавя и ипсилатерална хемиплегия, поради лезия на кортикоспиналния тракт след прекръстосването в пирамидите в долната част на продълговатия мозък и горната част на гръбначния мозък (73). Различава се от хемимедуларния инфаркт (синдром на Babinski-Nageotte), при който ипсилатералния пирамиден път се засяга преди прекръстосването и хемипарезата е контралатерална (81).

Диагнозата се потвърждава с КТ или МРТ. Диференциалната диагноза включва други алтерниращи медуларни синдроми, демиелинизиращи заболявания, мозъчни тумори, епилептичен статус, токсични, инфекциозни и метаболитни енцефалити.

Лечението и прогнозата са в зависимост от тежестта на инсулта. В някои случаи може да има и смъртен изход.

Синдромът на Beck е известен още като синдром на Spiller, преден спинален синдром и синдром на a. spinalis anterior. Описан е от Karl Beck през 1952 г. (10) и от Temple Fay през 1938 г. (26). Преди това, през 1908 г. е описан клинично от P. Preobraschenski (87) и през 1908 г., 1909 г. и 1911 г. от William Gibson Spiller (103, 104, 105). Jean-Martin Charcot и Alexis Joffroy описват преди това синдрома през 1869 г. (16).

Етиологията е свързана с шийна травма, флексии увреди, директна лезия от костни фрагменти, хирургични интервенции, атеросклероза, аневризми и дисекции на аортата, която дава началото на a. spinalis anterior с оклузия на клоновете на аортата, включително радикулерните артерии, които подхранват a. spinalis anterior (89). Най-честа причина за исхемия са хирургичната интервенция за лечение на торакална или торакоабдоминална аортна аневризма, аортна оклузия или коарктация и хирургични спинални интервенции. Други възможни причини са ангиография на аортата или вертебралната артерия с токсични контрасти в миналото, постинфекциозна и поствакцинална миелопатия при деца, цервикална спондилоза, кифосколиоза, дисково херниране, емболизъм от интервертебрален диск, холестеролни емболи или неоплазми, газов емболизъм, емболизация от бактериален ендокардит. Може да възникне при заболявания намаляващи кръвотока и перфузионното налягане в артерията, като

луетичен васкулит, васкулити, AV спинални малформации, спинална ангиома, прием на кокаин или орални контрацептиви, хиперкоагулационни синдроми, системен lupus erythematosus, полицитемия, сърповидно-клетъчна анемия, декомпресионна болест, сърдечен арест, атеротромбоза, сърдечна емболизация, заболявания на колагена и еластина. Може да бъде свързана с тромбофлебит на менингоархноидните вени, с подостър или хроничен пахименингит. Патогенезата е свързана с оклузия (тромбоза и исхемия) на горната част на а. spinalis anterior (ASA), клончета на артерията и на а. vertebralis, емболизация и тромбоза на артерията на Adamkiewicz или друга причина за нарушаване на спиналното кръвоснабдяване (58). Засягат се с инфарктиране предните 2/3 на гръбначния мозък (най-често C₄-T₃), включително предните и латерални спинални рога, латералният спиноталамичен и кортикоспинален път двустранно със запазване на задните колони. Засягат се и автономни влакна. Лезията може да се разшири проксимално и да засегне медиалната половина на продълговатия мозък, за разлика от синдрома на Dejerine, който се дължи на лезии на предната част на медиалната половина на продълговатия мозък. В тези случаи се засягат ядрото и влакната на XII КН, кортикоспиналният тракт и lemniscus medialis.

Клинично се проявява с остро настъпващи за часове локална болка в гърба на нивото на увредата или дифузна болка в гърба, гърдите или краката, симптоми на трансверзален миелит с двустранна вяла, прогресираща в спастична парализация или квадриплегия под нивото на увреда, загуба на болковия и температурен усет на и под нивото на увредата (85). Много рядко симптомите са едностранни при оклузия на сулкусните артерии едностранно. Усетът за допир, вибрационният и позиционен усет са нормални, защото задните гръбначномозъчни колони се кръвоснабдяват от задните спинални артерии. При висока цервикална увреда могат да възникнат дихателни нарушения поради пареза на n. phrenicus. Могат да се добавят и автономни нарушения, като вазомоторни и атрофични промени, хипотония, сексуални и тазово-резервоарни нарушения, при засягане на страничните рога на ниво T₁-L₂. При засягане на продълговатия мозък възникват ипсилатерална пареза на езика и ипсилатерално нарушен проприоцептивен и вибрационен усет. Контралатерално възникват хемипареза и хемипарестезия, която не засяга лицето.

Диагнозата се потвърждава с МРТ T₂ хиперинтензни лезии в областта на предните рога на гръбначния мозък. При сагитален изглед те наподобяват тънък молив, който обхваща вертикално няколко спинални сегмента. При аксиален изглед хиперинтензните лезии изглеждат като две светли точки, всяка в единия преден рог, и наподобяват „очи на бухал“.

Диференциалната диагноза включва епидурален хематом или абсцес, дисково херниране, спинални неоплазми, миелопатия, артериовенозни аневризми, множествена склероза, синдром на Guillain-Barré, трансверзален миелит, синдром на cauda equina, на conus medullaris, на Brown-Sequard, дор-

зален и централен спинален синдром. Трябва да се отидиференцират мозъчни кръвоизливи, транзиторни исхемични атаки, демиелинизиращи заболявания, мозъчни тумори, епилептичен статус, токсични, инфекциозни и метаболитни енцефалити и с медиалния медуларен синдром на Dejerine.

Лечението е симптоматично, в зависимост от етиологията.

Прогнозата е неблагоприятна с 20% смъртност в острия период и тежка инвалидизация. В някои случаи има спонтанно възстановяване на симптомите.

В заключение стволите синдроми се срещат рядко и протичат вариативно, но тяхното разпознаване е важно за топичната диагностика в неврологичната практика.

ЛИТЕРАТУРА

1. Ahmad, H., Bukhari, M.H., Asghar, M. Infarction of ventral pons presenting as Millard-Gubler syndrome: a case report. J. Rawalpindi Med. Coll., 2019, 23, 128-129.
2. Akdal, G., Kutluk, K., Men, S., Yaka, E. Benedikt and „plus-minus lid” syndromes arising from posterior cerebral artery branch occlusion. J. Neurol. Sci., 2005, 15, 228, 1, 105-107.
3. Avellis, G. Klinische beitrage zur halbseitigen Kehlkopfhlammung. Berliner Klinik, 1891, 40, 1-26.
4. Ayele, B.A., Tadesse, Y., Guta, B., Zenebe, G. Millard-Gubler syndrome associated with cerebellar ataxia in a patient with isolated paramedian pontine infarction – a rarely observed combination with a benign prognosis: a case report. Case Rep. Neurol., 2021, 13, 239-245.
5. Babinski, J.J.F.F., Nageotte, J. Hémiasynergie, latéropulsion et miosis bulbaire. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière, 1902, 492.
6. Babinski, J., Nageotte, J. Hémiasynergie, latéropulsion et myosis bulbaire avec hémianesthésie et hémiparésie croisées. Rev. Neurol. (Paris), 1902, 10, 358-365.
7. Balami, J.S., Chen, R.L., Buchan, A.M. Stroke syndromes and clinical management. QJM: An International Journal of Medicine, 2013, 106, 607-615.
8. Bassetti, C., Bogousslavsky, J., Mattle, H., Bernasconi, A. Medial medullary stroke: report of seven patients and review of the literature. Neurology, 1997, 48, 4, 882-890.
9. Bauer, G., Gerstenbrand, F., Rumpl, E. Varieties of the locked-in syndrome. J. Neurol., 1979, 221, 77-91.
10. Beck, K. Das Syndrom des Verschlusses der vorderen Spinalarterie. Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, 1952, 167, 3, 164-186.
11. Benedikt, M. Tremblement avec paralysie croisée du moteur oculaire commun. Bull. Med. Paris, 1889, 3, 547.
12. Bhagat, R., Narayanan, S., Elnazeir, M., Pham, T.D., Friedland, R.P., Rummel K., Liu W. Gasperini syndrome: a case report and systematic review and proposing a new definition. Case Rep. Neurol., 2020, 12, 433-439.
13. Boğa, I., Aktas, S. Treatment, classification, and review of Tapia syndrome. J. Craniofac. Surg., 2010, 21, 1, 278-280.
14. Brissaud, E., Sicard, J. A L'hémispasme facial alterne. Le Presse médicale, 1908, 16, 234-236.
15. Cestan, E.J.M.R., Chenais, L.J. Du myosis dans certaines lésions bulbaire en foyer (hémiparésie du type Avellis associée au syndrome oculaire sympathique). Gazette des hôpitaux, Paris, 1903, 76, 1229-1233.

16. Charcot, J.M., Joffroy, A. Deux cas d'atrophie musculaire progressive avec lésions de la substance grise et des faisceaux antérolatéraux de la moelle épinière. *Archives de physiologie normale et pathologique*, Paris, 1869, 2, 354-367.
17. Cheng, H.C., Yen, M.Y., Wang, A.G. Foville's syndrome with ipsilateral internuclear ophthalmoplegia due to spontaneous pontine hemorrhage. *Taiwan J. Ophthalmol.*, 2013, 3, 2, 75-77.
18. Cheung, T., Proulx, A., Fraser, J.A. Primary central nervous system lymphoma presenting as Parinaud syndrome. *Can. J. Ophthalmol.*, 2011, 46, 5, 445-446.
19. Claude, H. Syndrome pedonculaire de la region du noyau rouge. *Rev. Neurol. (Paris)*, 1912, 23, 311-313.
20. Claude, H., Loyez, M. Ramollissement du noyau rouge. *Rev. Neurol. (Paris)*, 1912, 24, 49-51.
21. Dejerine, J. Semiologie des affections du systeme nerveux. *The Journal of Nervous and Mental Disease*, 1915, 1, 42, 11, 780.
22. Derakhshan, I., Sabouri-Deylami, M., Kaufman, B. Bilateral Nothnagel syndrome. Clinical and roentgenological observations. *Stroke*, 1980, 11, 177-179.
23. Dhanjal, T., Walters, M., MacMillan, N. Claude's syndrome in association with posterior cerebral artery stenosis. *Scottish Medical Journal*, 2003, 48, 3, 91-92.
24. Eggenberger E. Eight-and-a-half syndrome: one-and-a-half syndrome plus cranial nerve VII palsy. *J. Neuroophthalmol.*, 1998, 18, 114-116.
25. Elschmig, A. Nystagmus retractorius, ein cerebrales Herdsymptom. *Medizinische Klinik, München*, 1933, 29, 1134.
26. Fay, T. Epidural ascending spinal paralysis („Spiller's syndrome"). *Confinia Neurologica, Basel*, 1938, 1, 162-174.
27. Fisher, C.M. Some neuro-ophthalmological observations. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 1967, 30, 5, 383-392.
28. Foix, C., Nicolesco, J. Les noyaux gris centraux et la region mesencephalo-sous-optique. Paris, Masson et Cie, 1925.
29. Foville, A.L.F. Note sur une paralysie peu connue de certains muscles de l'oeil, et sa liaison avec quelques points de l'anatomie de la physiologie de la protuberance annulaire. *Bulletin de la Société anatomique, Paris*, 1858, 33, 393-414.
30. Foville, A.L.F. Note sur une paralysie peu connue de certains muscles de l'oeil, et sa liaison avec quelques points de l'anatomie de la physiologie de la protuberance annulaire. *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, 1859, 6, 146.
31. Fox, S.L., West, G.B. Syndrome of Avellis. A review of the literature and report of one case. *Arch. Otolaryngol.*, 1947, 46, 6, 773-778.
32. Gan, R., Noronha, A. The medullary vascular syndromes revisited. *J. Neurol.*, 1995, 242, 195-202.
33. Gasperini, U. Di un caso di emorragia protuberenziale. Contributo clinico allo studio delle sindromi pontine inferiori. *Rif. Med.*, 1912, 28, 880-883, 898-905.
34. Gellé, M.E. Paralysie alterne de l'acoustique, lésion protuberantielle. *C. R. Soc. Biol. (Paris)*, 1901, 53, 997-1000.
35. Grasset, J. Un type spécial de paralysie alterne motrice etc. *Revue neurologique, Paris*, 1900, 8, 586.
36. Gubler, A.M. De l'Hémiplégie alterne visage comme signe et lésion de la protuberance annulaire et comme preuve de la décompression des nerfs faciaux. *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie, Paris*, 1856, 3, 749-816.
37. Hayashi-Hayata, M., Nakayasu, H., Doi, M., Fukada, Y., Murakami, T., Nakashima, K. Gasperini syndrome, a report of two cases. *Intern. Med.*, 2007, 46, 129-133.
38. Hermann, D.M., Jung, H.H., Bassetti, C.L. Lateral medullary infarct with alternating and dissociated sensorimotor deficits: Opalski's syndrome revisited. *Eur. J. Neurol.*, 2009, 16, 9, 72-74.
39. Hertzwig, H. Experimenta quaedam de effectibus laesionum in partibus encephali singularibus et de verosimili harum partium functione. *Berolini, formis Feisterianis et Eisersdorf*, 1826.
40. Hubloue, I., Laureys, S., Michotte, A. A rare case of diplopia: medial inferior pontine syndrome or Foville's syndrome. *Eur. J. Emerg. Med.*, 1997, 3, 3, 194-198.
41. Islam, A.T., Uddin, K., Ali, A., Kundu, P.K., Alahi, M., Sarkar, M.K. Nothnagel syndrome: a rare case of ischemic brain stem syndrome. *Medicine*, 2020, 21, 62-64.
42. Jackson, J.H. In: Clinical lectures and reports by the medical and surgical staff of the London Hospital. London, 1864, 1, 368.
43. Jackson, J.H. On a case of paralysis of the tongue from hæmorrhage in the medulla oblongata. *The Lancet, London*, 1872, 2, 770-773.
44. Jackson, J.H. Paralysis of tongue, palate, and vocal cord. *The Lancet, London*, 1886, 1, 689-690.
45. Kaur, R., Singh, P., Kajal, K.S., Aggarwal, S. Facial colliculus syndrome. *Chrismed. J. Health Res.*, 2016, 3, 242-243.
46. Keane, J.R. Ocular skew deviation. Analysis of 100 cases. *Arch. Neurol.*, 1975, 32, 185-190.
47. Khalil, M., Malik, T.G., Farooq, K. Weber's syndrome with vertical gaze palsy. *J. Coll. Physicians Surg. Pak.*, 2009, 19, 10, 668-669.
48. Kim, T.W., Yoo, S., Koo, J. Werneck commissure syndrome secondary to ischemic stroke: severe dysarthria is one of the main characteristics of this syndrome. *Neurological Sciences*, 2014, 35, 9, 1475-1477.
49. Kipioti, A., Taylor, R. Botulinum toxin treatment of "one and a half syndrome". *Br. J. Ophthalmol.*, 2003, 87, 7, 918-919.
50. Koerber, H. Über drei Fälle von Retraktionsbewegung des Bulbus (Nystagmus retractorius). *Ophthalmologische Klinik, Stuttgart*, 1903, 7, 65.
51. Kovacs, S.O., Kuban, K., Strand, R. Lateral medullary syndrome following varicella infection. *Am. J. Dis. Child.*, 1993, 147, 823-825.
52. Krasnianski, M., Müller, T., Stock, K., Zierz, S. Between Wallenberg syndrome and hemimedullary lesion: Cestan-Chenais and Babinski-Nageotte syndromes in medullary infarctions. *J. Neurol.*, 2006, 253, 11, 1442-1446.
53. Krasnianski, M., Müller, T., Zierz, S., Winterholler, M. Gasperini syndrome as clinical manifestation of pontine demyelination. *Eur. J. Med. Res.*, 2009, 14, 9, 413-414.
54. Krasnianski, M., Neudecker, S., Schlüter, A., Zierz, S. "Avellis" syndrome in brainstem infarctions. *Fortsch. Neurol. Psychiatr.*, 2003, 71, 12, 650-653.
55. Krasnianski, M., Neudecker, S., Schlüter, A., Zierz, S. Babinski-Nageotte's syndrome and Hemimedullary (Reinhold's) syndrome are clinically and morphologically distinct conditions. *Journal of Neurology*, 2003, 250, 8, 938-942.
56. Krasnianski, M., Neudecker, S., Zierz, S. Die klassischen Syndrome von Schmidt und Vernet. *Nervenarzt*, 2003, 74, 1150-1154.
57. Kumral, E., Bayülkem, G., Evyapan, D. Clinical spectrum of pontine infarction. Clinical-MRI correlations. *J. Neurol.*, 2002, 249, 12, 1659-1670.
58. Kunam, V.K., Velayudhan, V., Chaudhry, Z.A., Bobinski, M., Smoker, W.R.K., Reede, D.L. Incomplete cord syndromes: clinical and imaging review. *Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc.*, 2018, 38, 4, 1201-1222.
59. Larnar, A.J., Coles, A.J., Scolding, N.J., Barker, R.A. A-Z of neurological practice: A guide to clinical neurology. II ed., Springer-Verlag London Ltd., 2011, 808 pp.

60. Laureys, S., Pellas, F., Van Eeckhout, P., Ghorbel, S., Schnakers, C., Perrin, F., Berré, J., Faymonville, M.E., Pantke, K.H., Damas, F., Lamy, M., Moonen, G., Goldman, S. The locked-in syndrome: what is it like to be conscious but paralyzed and voiceless? *Prog. Brain Res.*, 2005, 150, 495-511.
61. Lee, M., Heo, Y., Kim, T. Vernet's syndrome associated with internal jugular vein thrombosis. *J. Stroke Cerebrovasc. Dis.*, 2019, 28, 2, 344-346.
62. Lhermitte, F. The cerebellar syndrome: anatomo-clinical study in the adult. *Revue Neurologique (Paris)*, 1958, 98, 6, 435-477.
63. Liu, G.T., Crenner, C.W., Logigian, E.L., Chamess, M.E., Samuels, M.A. Midbrain syndromes of Benedikt, Claude, and Nothnagel: setting the record straight. *Neurology*, 1992, 42, 1820-1822.
64. Liu, H., Qiao, L., He, Z. Wernekink commissure syndrome: a rare midbrain syndrome. *Neurological Sciences*, 2012, 33, 6, 1419-1421.
65. Lykoudis, E.G., Seretis, K. Tapia's syndrome: an unexpected but real complication of rhinoplasty: case report and literature review. *Aesthetic Plast. Surg.*, 2012, 36, 557-559.
66. MacKenzie, S. Two cases of associated paralysis of the tongue, soft palate, and vocal cord on the same side. *Transactions of the Clinical Society of London*, 1886, 19, 317-319.
67. Magendie, F. *Précis de Physiologie*, ed 3. Paris, 1833, 380.
68. Marcet, A. A chemical account of various dropsial fluids etc. *Medico-Chirurgical Transactions*, 1811, 2, 215.
69. Marie, P., Foix, C., Alajouanine, T. De l'atrophie cerebelleuse tardive a predominance corticale. *Rev. Neurol. (Paris)*, 1922, 29, 1082-1111.
70. Marx, J.J., Thömke, F. Classical crossed brain stem syndromes: myth or reality? *J. Neurol.*, 2009, 256, 6, 898-903.
71. Massi, D.G., Nyassinde, J., Ndiaye, M.M. Superior Foville syndrome due to pontine hemorrhage: a case report. *Pan Afr. Med. J.*, 2016, 25, 215.
72. Moncayo, J. Midbrain infarcts and hemorrhages. *Front. Neurol. Neurosci.*, 2012, 30, 158-161.
73. Montaner, J., Alvarez-Sabín, J. Opalski's syndrome. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 1999, 67, 688-689.
74. Mossuto-Agiatiello, L., Kniahynicki, C. The hemimedullary syndrome: case report and review of the literature. *J. Neurol.*, 1990, 237, 208-212.
75. Nothnagel, C.W.H. *Topische diagnostik der gehirnkrankeiten: Eine klinische studie*. Berlin, Hirschwald, A., 1879, 220 pp.
76. Ogawa, K., Suzuki, Y., Kamei, S. Two patients with abducens nerve palsy and crossed hemiplegia (Raymond syndrome). *Acta Neurologica Belgica*, 2010, 110, 3, 270-271.
77. Ogawa, K., Suzuki, Y., Oishi, M., Kamei, S. Clinical study of 46 patients with lateral medullary infarction. *J. Stroke Cerebrovasc. Dis.*, 2015, 24, 5, 1065-1074.
78. Ogawa, K., Tougou, M., Oishi, M., Kamei, S., Mizutani, T. A case of pontine infarction causing alternating hemiplegia with ipsilateral abducens nerve palsy and contralateral supranuclear facial nerve palsy. *Clinical Neurology*, 2008, 48, 2, 135-138.
79. Onbas, O., Kantarci, M., Alper, F., Karaca, L., Okur, A. Millard-Gubler syndrome: MR findings. *Neuroradiology*, 2005, 47, 1, 35-37.
80. Opalski, A. Un nouveau syndrome sous-bulbaire: syndrome partiel de l'artère vertébro-spinale postérieur. *Paris Med.*, 1946, 1, 214-220.
81. Osetowska, E., Krasnicka, Z. Sur le syndrome sous-bulbaire d'Opalski avec une étude anatomique (contribution aux aspects paradoxaux du syndrome de Wallenberg). *Rev. Neurol. (Paris)*, 1961, 104, 314-320.
82. Parathan, K.K., Kannan, R., Chitrambalam, P., Senthil Kumar, A., Deepthi, N. A rare variant of Wallenberg's syndrome: Opalski syndrome. *J. Clin. Diagn. Res.*, 2014, 8, 7, MD05-MD06.
83. Parinaud, H. Paralyse des mouvements associés des yeux. *Archives de neurologie, Paris*, 1883, 5, 145-172.
84. Pearce J.M.S. Vagal-accessory-hypoglossal syndrome: Schmidt's or Jackson's? *Eur. Neurol.*, 2006, 55, 118-119.
85. Pergami, P., Poloni, T., Imbesi, F., Ceroni, M., Simonetti, F. Déjérine's syndrome or Spiller's syndrome? *Neurol. Sci.*, 2001, 22, 4, 333-336.
86. Plum, F., Posner, J.B. *The diagnosis of stupor and coma*. Philadelphia, P.A., F.A. Davis, 1966, 197 pp.
87. Preobraschenski, P. Ein Beitrag zur Lehre von der akuten syphilitischen Poliomyelitis. *Neurologisches Centralblatt*, 1908, 27, 1069-1074.
88. Qiu, W., Wu, J.S., Carroll, W.M., Mastaglia, F.L., Kermode, A.G. Wallenberg syndrome caused by multiple sclerosis mimicking stroke. *J. Clin. Neurosci.*, 2009, 16, 12, 1700-1702.
89. Qureshi, A.I., Afzal, M.R., Suri, M.F.K. A population-based study of the incidence of acute spinal cord infarction. *J. Vasc. Interv. Neurol.*, 2017, 9, 4, 44-48.
90. Raymond, F. *Leçons sur les maladies nerveuses*. 1894-1895. In: Ricklin, E., Souques, A., eds., Paris, France, Ire Ser, 1896, 365-383.
91. Raymond, F., Cestan, E.J.M.R. Trois observations de paralysie des mouvements associés des globes oculaires. *Revue Neurologique, Paris*, 1901, 9, 70-77.
92. Reinhold, H. Beiträge zur pathologie der acuten erweichungen des pons und der oblongata. *Journal of Neurology*, 1894, 5, 4, 351-374.
93. Salus, R. Über erworbene Retraktionsbewegungen der Augen. *Archiv für Augenheilkunde*, 1911, 68, 61-76.
94. Sanabria Sanchinel, A.A., Navarro Pérez, M.P., Flores Robles, B.J., Tejero Juste, C. Tapia Plus: un nuevo síndrome o una variante. *Neurología*, 2019, 34, 348-349.
95. Schmidt, A. Casuistische Beiträge zur Nervenpathologie. II. Doppelseitige Accessoriuslähmung bei syringomyelie. *Deutsche medicinische Wochenschrift, Berlin*, 1892, 18, 606-608.
96. Seo, S.W. Heo, J.H., Lee, K.Y., Shin, W.C., Chang, D.I., Kim, S.M., Heo, K. Localization of Claude's syndrome. *Neurology*, 2001, 57, 2304-2307.
97. Sheth, R.D., Riggs, J.E., Ortiz, O.A. Raymond syndrome: a validation. *European Neurology*, 1996, 36, 3, 173-174.
98. Shields, M., Sinkar, S., Chan, W., Crompton, J. Parinaud syndrome: a 25-year (1991-2016) review of 40 consecutive adult cases. *Acta Ophthalmol.*, 2017, 95, 8, e792-e793.
99. Shima, K., Iwasa, K., Yoshita, M., Yamada, M. Vernet's syndrome induced by internal jugular vein thrombosis. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry*, 2016, 87, 11, 1252-1253.
100. Silverman, I.E., Liu, G.T., Volpe, N.J., Galetta, S.L. The crossed paralyses. The original brain-stem syndromes of Millard-Gubler, Foville, Weber, and Raymond-Cestan. *Arch. Neurol.*, 1995, 52, 6, 635-638.
101. Skaat, A., Huna-Baron, R. Eight-and-a-half syndrome: a rare pontine neuro-ophthalmologic syndrome. *Arch. Neurol.*, 2012, 69, 934-935.
102. Smith, E., Delargy, M. Locked-in syndrome. *BMJ*, 2005, 330, 406-409.
103. Spiller, W.G. The symptom-complex of a lesion of the uppermost

- portion of the anterior spinal and adjoining portion of the vertebral arteries. J. Nerv. Ment. Dis., 1908, 35, 775-778.
104. Spiller, W.G. Thrombosis of the cervical anterior median artery; syphilitic acute anterior poliomyelitis. J. Nerv. Ment. Dis., 1909, 36, 601-613.
 105. Spiller, W.G. Epidural ascending spinal paralysis. Review of neurology and psychiatry, 1911, 9, 494-498.
 106. Stewart, T.G., Holmes, G. Symptomatology of cerebellar tumours: A study of forty cases. Brain, 1904, 27, 522-591.
 107. Swinkin, E., Bui, E. Teaching Neuro Images: Acute Parinaud syndrome. Neurology, 2017, 88, 16, e164-e165.
 108. Tacik, P., Krasnianski, M., Alfieri, A., Dressler, D. Brissaud-Sicard syndrome caused by a diffuse brainstem glioma. A rare differential diagnosis of hemifacial spasm. Acta Neurochir. (Wien), 2014, 156, 2, 429-430.
 109. Tamaki, T., Node, Y., Saitoum, N., Saigusa, H., Yamazaki, M., Morita, A. Vernet's syndrome after carotid endarterectomy. Perspect. Vasc. Surg. Endovasc. Ther., 2013, 25, 3-4, 65-68.
 110. Tapia, A.G. Un caso de parálisis del lado derecho de la laringe y de la lengua, con parálisis del esterno-cleido-mastoidea y trapecio del mismo lado; acompañado de hemiplejia total temporal de lado izquierdo del cuerpo. El Siglo Medico, Madrid, 1905, 52, 211-213.
 111. Tapia, A.G. Un nouveau syndrome: quelque cas d'hémiplégie du larynx et de la langue avec ou sans paralysie du sternocleido-mastoïdien et du trapèze. Arch. Int. Laryngol. Otol. Rhinol., 1906, 22, 780-785.
 112. Vernet, M. Paralyse laryngee associee. Lyon, Thesis, 1916, 48 pp.
 113. Vernet, M.M. Syndrome du trou déchiré postérieur (paralyse des IX, X, XI). Revue Neurologique, 1918, 34, 2, 117-148.
 114. Wall, M., Wray, S. The one-and-a-half syndrome-a unilateral disorder of the pontine tegmentum: a study of 20 cases and review of the literature. Neurology, 1983, 33, 8, 971-980.
 115. Wallenberg, A. Acute bulbar affection (Embolie der arteria cerebelli posterior inferior sinistra). Archiv für Psychiatrie und Nervenkrankheiten, Berlin, 1895, 27, 504-540.
 116. Weber, H.D. A contribution to the pathology of the crura cerebri. Medico-Chirurgical Transactions, London, 1863, 46, 121-139.
 117. Wilson, S.A.K. Case of disseminated sclerosis, with weakness of each internal rectus and nystagmus, and lateral deviation limited to the outer eye. Brain, Oxford, 1906, 29, 298.
 118. Xue, F., Zhang, L., Zhang, L., Ying, Z., Sha, O., Ding, Y. One-and-a-half syndrome with its spectrum disorders. Quant. Imaging Med. Surg., 2017, 7, 6, 691-697.
 119. Zhou, C., He, Y., Chao, Z., Zhu, Y., Wang, P., Wang, X., Liu, S., Han, W., Wang, J. Werneck commissure syndrome secondary to bilateral caudal paramedian midbrain infarction presenting with a unique „Heart or V” appearance sign: case report and review of the literature. Front. Neurol., 2017, 8, 376.

Адрес за кореспонденция:

Акад. И. Миланов

Многопрофилна болница за активно лечение по неврология и психиатрия „Св. Наум”,

ул. „Любен Русев” 1

София 1113

e-mail: milanovivan@yahoo.com

Address for correspondence:

Acad. I. Milanov

University Neurological and Psychiatric Hospital „St. Naum”

1, Louben Roussev str.

Sofia 1113, Bulgaria

e-mail: milanovivan@yahoo.com

ОПТИЧНО-КОХЕРЕНТНА ТОМОГРАФИЯ И НЕВРОДЕГЕНЕРАЦИЯ ПРИ МНОЖЕСТВЕНА СКЛЕРОЗА

С. Черникова

Клиника по нервни болести, УМБАЛ „Александровска”, София

OPTICAL COHERENCE TOMOGRAPHY AND NEURODEGENERATION IN MULTIPLE SCLEROSIS

S. Cherninkova

Clinic of nervous diseases, University Alexandrovka Hospital, Sofia

ABSTRACT

Optical coherence tomography is a contemporary optical non-invasive method for studying of the retinal layers, their morphological characteristics and size (in microns). With the help of OCT a structure of the central nervous system such as the retina

consisting of isolated axons in the peripapillary nerve fibre layer (pRNFL) and retinal ganglion cells (neurons) in ganglionic cellular complex + inner plexiform layer in the macula (GCCPL) can be directly examined, i.e. to trace the axonal loss and neurodegeneration in multiple sclerosis patients. Data from the literature on the use of OCT in multiple sclerosis patients with or without optic neuritis for assessment of the axonal loss and neurodegeneration are summarized, as well as the OCT findings in different forms of multiple sclerosis – relapsing-remitting and primary or secondary progressive. The more pronounced thinning of the RNFL/GCCPL is associated with the disease progression and disability of the patient. Correlations of the OCT data with