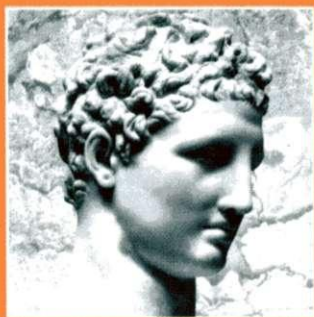


ПРАКТИКУМ ПО НЕВРОЛОГИИ

В. Л. Голубев, А. М. Вейн

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ



Издательство «Эйдос Медиа»

УДК 616.8 (035.3)

ББК 56.1

Н40

**«Неврологические синдромы. Руководство для врачей»,
В.Л. Голубев, А.М.Вейн.**

Издательство «Эйдос Медиа», 2002. - 832 с.

Авторы:

Вейн Александр Моисеевич - академик РАМН.

Голубев Валерий Леонидович - д.м.н., профессор.

Книга посвящена вопросам диагностики разнообразных неврологических синдромов, встречающихся во врачебной практике неврологов, психиатров, а также терапевтов, стоматологов, окулистов, геронтологов и врачей других специальностей.

Каждому синдрому (их более 140) дана краткая клинико-патогенетическая характеристика и приведена классификация его разновидностей, предназначенная прежде всего для успешной клинической диагностики и дифференциальной диагностики всех заболеваний, при которых данный синдром может встречаться. Описание неврологического синдрома в большинстве случаев завершается перечнем рекомендуемых диагностических исследований, необходимых для своевременного распознавания заболеваний, проявляющихся данным синдромом.

Монография ориентирована на запросы практического врача и рекомендуется для неврологов, а также психиатров, геронтологов и врачей общей практики.

© ООО «Эйдос Медиа», 2002 г.

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Издательство «Эйдос Медиа» благодарит фармацевтические фирмы, которые приняли участие в данном издании, предоставив необходимые материалы о своих препаратах, содействуя распространению актуальной информации о лекарственных средствах.

III По вопросам сотрудничества и приобретения книг:

eidos-media@mail.ru, arazuvaev@veinhc.co.ru

www.veinclinic.ru

ISBN 5 — 94501 — 008 — 1

Содержание

Введение	.12
Часть I ДВИГАТЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ	.17
Глава 1 Атрофия мышц кисти	.18
Односторонняя	.19
Двусторонняя	.24
Глава 2 Нейрогенная дисфагия	.26
Мышечный уровень	.28
Невральный уровень	.29
Односторонние повреждения	.29
Двусторонние поражения	.29
Ядерный уровень	.30
Односторонние повреждения	.30
Двусторонние повреждения	.31
(бульбарный паралич)	.31
Надъядерный уровень	.32
(псевдобульбарный паралич)	.32
Психогенная дисфагия	.33
Глава 3 Вынужденное положение головы	.34
и синдром «свисающей головы»	.34
Глава 4 Миотонический синдром	.43
Глава 5 Мышечная слабость	.51
Гемипарез (гемиплегия)	.51
— внезапно развившийся	.52
или очень быстро прогрессирующий	.52
— подострый или медленно развивающийся	.55
Генерализованная слабость	.57
— с постепенным началом и медленным	.57
прогрессированием	.58
— острая и быстро прогрессирующая	.59
генерализованная слабость	.59
— интермиттирующая или рецидивирующая	.60
общая слабость	.60
Мышечная слабость проксимальная	.61
Нижний спастический парепарез	.67
Симметричная преимущественно дистальная	.77
слабость (спастический или вялый парез)	.77
в ногах	.77
Симметричная преимущественно	.77

	проксимальная слабость в ногах	.80
	Односторонняя локальная слабость мышц ног	.81
Глава 6	Мышечные контрактуры нейрогенные	.83
Глава 7	Наклон туловища вперёд	.86
	Перманентный и прогрессирующий	
	наклон туловища вперёд	.87
	Транзиторные эпизодические и повторяющиеся	
	наклоны туловища вперёд	.88
Глава 8	Нарушения мышечного тонуса	.91
Глава 9	Нарушения походки (дисбазия)	.98
Глава 10	«Свисающая кисть»	.115
	Периферического происхождения	.115
	Центрального происхождения	.117
Глава 11	«Свисающая стопа»	.118
	Двусторонняя:	.118
	— хроническая	.118
	— острая	.119
	Односторонняя:	.120
	— периферического происхождения	.121
	— центрального происхождения	.124
Глава 12	Симметричная арефлексия	.125
Глава 13	Синдром БАС	.130
Глава 14	Слабость при выполнении физической нагрузки (патологическая мышечная утомляемость)	.141
Глава 15	Фасцикуляции	.150
Таблицы:	• <i>Корешковая иннервация некоторых мышц</i>	.154
	• <i>Некоторые необычные двигательные феномены</i>	.154
	• <i>Радикулопатия как причина слабости в мышцах конечности</i>	.155
	• <i>Синдромы гиперактивности двигательных единиц</i>	.156
Часть II	БОЛЕВЫЕ СИНДРОМЫ	.157
Глава 1	Боли в области плечевого пояса и проксимальных отделах руки	.158
	Острое начало	.158
	Постепенное начало	.163
Глава 2	Боли в спине и ноге	.167

	Боль в спине и ноге в зависимости от источников боли	.168
	Болевой синдром в спине и ноге в зависимости от его топографии	.181
Глава 3	Боли и парестезии в области языка (глоссалгия)	.184
Глава 4	Головные боли	.187
Глава 5	Лицевые боли	.207
Глава 6	Миалгический синдром	.216
	Диффузные (генерализованные) боли	.217
	Местные (локализованные) боли	.221
Глава 7	Нейрогенные абдоминалгии	.222
Таблицы:	• <i>Нейрогенные торакалгии</i>	.227
Часть III	ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ СИНДРОМЫ	.229
Глава 1	Акинетико-ригидный синдром	.230
Глава 2	Гиперкинетические синдромы	.240
	Баллизм	.240
	Дистония	.241
	Миоклонус	.246
	Тики	.264
	Тремор	.270
	Хорея	.276
	Лицевые гиперкинезы	.282
	Пароксизмальные дискинезии	.301
Глава 3	Синдром прогрессирующей миоклонус-эпилепсии	.307
Глава 4	Сочетание пирамидного и экстрапирамидного синдромов	.314
Таблицы:	• <i>Гипомимия</i>	.322
	• <i>Сочетание психогенных и органических гиперкинезов (характерные клинические особенности)</i>	.322
Часть IV	ЗРИТЕЛЬНЫЕ, ЗРАЧКОВЫЕ И ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ	.323
Глава 1	Нарушения зрения	.324
	Острое ухудшение зрения	.324
	— на оба глаза	.324

	— на один глаз	.326
	Медленно прогрессирующее ухудшение зрения	.328
	— на один глаз	.329
	— на оба глаза	.331
	Транзиторные нарушения зрения:	.334
	— на один глаз	.334
	— на оба глаза	.334
Глава 2	Зрачковые нарушения	.335
	Нарушение равенства зрачков — анизокория	.335
	Нарушения размера зрачков:	.337
	— двустороннее расширение зрачков (мидриаз)	.337
	— двустороннее сужение зрачков (миоз)	.338
	— односторонний мидриаз	.338
	— односторонний миоз	.339
	— доброкачественная центральная анизокория	.339
	Нарушения формы и положения одного или обоих зрачков	.339
	Нарушения зрачковых реакций	.340
	Особые формы зрачковых нарушений	.340
	Зрачки Арджил-Робертсона	.341
	Некоторые зрачковые феномены у больных в коме	.341
Глава 3	Зрачковые нарушения и арефлексия	.343
Глава 4	Глазодвигательные расстройства	.346
	Нарушения движений глаз без двоения	.346
	Нарушения движений глаз с двоением	.351
	Поражение глазодвигательного нерва	.357
	Поражение отводящего нерва	.359
	Поражение блокового нерва	.361
	Офтальмоплегия (офтальмопарез)	.364
	— Острый паралич наружных глазодвигательных мышц (острая офтальмоплегия или офтальмопарез с одной стороны и с двух сторон)	.370
	— Прогрессирующая наружная офтальмоплегия	.372
	— Межъядерная офтальмоплегия	.375
	Нарушения взора:	.377
	— содружественные параличи взора	.381
	— несодружественные параличи взора	.384
	— синдромы спонтанных ритмических	

	взоровых расстройств	.386
	— врождённая окуломоторная апраксия	.389
	Птоз	.390
	Птоз как односторонний	
	или двусторонний симптом	.390
	Птоз как симптом поражения	
	разных уровней нервной системы	
	и мышц	.395
	Ретракция века и отставание века	.396
Таблицы:	• <i>Заболевания, протекающие с вовлечением</i>	
	<i>сетчатки и центральной нервной системы</i>	.398
	• <i>Конвергентное косоглазие</i>	.398
	• <i>Монокулярный нистагм</i>	.399
Часть V	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ	
	МОЗГОВЫХ СИСТЕМ, СТРУКТУР	
	ИЛИ УРОВНЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ	
	(«ТОПИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ»)	.401
Глава 1	Внутричерепной гипертензии синдром и	
	синдромы вклинения	.402
Глава 2	Неврологические синдромы повреждений	
	мозгового ствола и альтернирующие синдромы	.408
	Синдромы повреждений продолговатого мозга	.409
	Синдромы повреждений варолиевого моста	.412
	Синдром универсальной диссоциированной	
	анестезии	.415
	Синдромы повреждений мезенцефалона	.415
Глава 3	Менингеальный синдром	.419
Глава 4	Миелопатия хроническая	.423
Глава 5	Миопатический синдром	.432
Глава 6	Мозжечковая атаксия	.442
	Классификация мозжечковой атаксии,	
	основанная на особенностях её течения	.442
	Этиологическая классификация	
	мозжечковой атаксии	.451
	Некоторые клинические маркёры заболеваний	.453
Глава 7	Синдромы локальных повреждений	
	больших полушарий головного мозга	.456
	Затылочная доля460

	Височная доля	.463
	Теменная доля	.468
	Лобная доля	.473
	Повреждения мозолистого тела	.478
Глава 8	Синдромы нарушений бульбарных функций	.480
	Бульбарный синдром	.480
	Псевдобульбарный синдром	.486
Глава 9	Синдром поперечного поражения спинного мозга	.491
Глава 10	Полинейропатии	.497
	Некоторые важные клинические маркёры отдельных этиологических типов полинейропатии	.499
	Основные полинейропатические синдромы	.503
Таблицы:	• <i>Диагностические критерии ОВДП (синдрома Гийена-Барре)</i>	.507
	• <i>Диагностические критерии хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП)</i>	.508
	• <i>Ишемические таламические повреждения</i>	.509
	• <i>Кальцификация базальных ганглиев</i>	.510
	• <i>Основные туннельные синдромы</i>	.511
	• <i>Сосудистые синдромы спинного мозга</i>	.512
	• <i>Спонтанные внутримозговые кровоизлияния разной локализации</i>	.514
	• <i>Церебральные атрофии</i>	.518
Часть VI	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ НЕКОТОРЫХ КРАНИАЛЬНЫХ НЕРВОВ	.519
Глава 1	Множественные краниальные нейропатии	.520
	Двустороннее поражение краниальных нервов	.520
	Одностороннее множественное поражение краниальных нервов	.523
Глава 2	Слабость мимических мышц	.533
	Односторонняя (+ рецидивирующая)	.533
	Двусторонняя (diplegia facialis)	.538

Часть VН	СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЯ СОЗНАНИЯ, РЕЧИ И КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА	.543
Глава 1	Внезапная утрата речи	.544
Глава 2	Гиперсомния	.549
Глава 3	Деменция	.554
Глава 4	Дизартрия	.566
	Дизартрия — как симптом поражения разных уровней нервной системы	.567
	Дизартрия — как ранний симптом неврологических заболеваний	.568
	Дизартрия как побочный эффект лекарств (ятрогенная)	.568
Глава 5	Мутизм	.569
Глава 6	Нарушения сознания	.573
	Внезапная потеря сознания	.573
	Острое состояние спутанности	.580
	Прогрессирующее помрачение сознания	.585
Таблицы:	• <i>Афазия без гемипареза</i>	.592
	• <i>Коматозное состояние</i>	.592
	• <i>Шкала комы Глазго</i>	.594
	• <i>Синдромы апраксии</i>	.594
	• <i>Синдромы речевых нарушений</i>	.595
	• <i>Синдромы психомоторной заторможенности</i>	.595
Часть УШ	НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, ИНФЕКЦИЯХ И ИНТОКСИКАЦИЯХ	.597
Глава 1	Беременность	.598
Глава 2	Гипертиреоз	.607
Глава 3	Гипоксическая энцефалопатия (постгипоксические неврологические синдромы)	.612
Глава 4	Гипопаратиреоз и псевдогипопаратиреоз	.616
Глава 5	Гипотиреоз	.619
Глава 6	Инсульт в молодом возрасте	.624
Глава 7	Неврологические осложнения терапии кортикостероидами	.630

Глава 8	Неврологические осложнения химиотерапии	.632
Глава 9	Неврологические синдромы заболеваний надпочечников	.635
Глава 10	Неврологические синдромы инсулиномы	.639
Глава 11	Неврологические синдромы системной красной волчанки	.642
Глава 12	Общий наркоз	.646
Глава 13	Отёчный синдром	.649
Глава 14	Паранеопластические синдромы	.654
Глава 15	Сахарный диабет	.660
Глава 16	Синдромы алкогольного поражения нервной системы	.667
Глава 17	Синдромы нейросифилиса	.674
Таблицы:	• <i>Антифосфолипидный синдром</i>	.679
	• <i>Вирусный гепатит</i>	.680
	• <i>Заболевания, которые клинически и по МРТ-картине могут быть похожими на рассеянный склероз</i>	.681
	• <i>Инфекционный эндокардит</i>	.681
	• <i>Классификация церебральных васкулитов</i>	.682
	• <i>Неврологические осложнения мануальной терапии</i>	.683
	• <i>«Нейрокожные» синдромы (факоматозы)</i>	.683
	• <i>Нейролептические синдромы</i>	.685
	• <i>Туберкулёз</i>	.685
	• <i>Саркоидоз</i>	.686
	• <i>Церебральный артериит</i>	.687
Часть IX	НЕКОТОРЫЕ ПРЕХОДЯЩИЕ (ОБЫЧНО РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ) ИЛИ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА	.689
Глава 1	Внезапное падение (с потерей сознания или без неё)	.690
Глава 2	Головокружение	.695
	Системное (вестибулярное) головокружение	.697

	Несистемное головокружение в картине липотимического состояния	.700
	Головокружение смешанного или неопределённого характера	.701
	Головокружение психогенного характера	.702
Глава 3	Крампи	.705
Глава 4	Первый эпилептический припадок у взрослого	.711
Глава 5	Приступы обездвиженности и застывания	.716
Глава 6	Синдром беспокойных ног	.721
Глава 7	Стартл-синдром	.724
Глава 8	«Судорожный» приступ (или приступ насильственных движений)	.727
Глава 9	Транзиторные расстройства (двигательные, чувствительные, сознания)	.738
	Эпизоды насильственных движений	.739
	Эпизоды преходящих парезов	.744
	Эпизоды преходящих чувствительных нарушений	.751
	Эпизоды потери (нарушения) сознания	.753
Таблицы:	• <i>Парасомнии</i>	.760
Часть X	ВЕГЕТАТИВНЫЕ И ЭНДОКРИННЫЕ СИНДРОМЫ	.761
Глава 1	Вегетативные кризы	.762
Глава 2	Гипоталамический синдром	.767
	Семиотика (основные клинические проявления) гипоталамо-гипофизарной дисфункции	.767
	Клинические синдромы при повреждениях различных областей гипоталамуса или гипофиза	.769
Глава 3	Горнера синдром	.782
Глава 4	Нейрогенная гипертермия	.790
Глава 5	Нейрогенный мочевого пузырь	.796
Глава 6	Синдром периферической вегетативной недостаточности (ПВН)	.801
Таблицы:	• <i>Феномен Рейно</i>	.805
	• <i>Диагностические критерии</i>	.805

ВВЕДЕНИЕ

Наша книга посвящена неврологическим синдромам, которые можно фигурально определить как «хлеб» клинической неврологии. Здесь надо вспомнить о трёх классических вопросах неврологии: что?, где?, почему? Порядок их не должен меняться, именно в такой последовательности мы решаем (а точнее должны решать) диагностические проблемы; так должен быть построен алгоритм нашего поиска сущности заболеваний нервной системы. Итак, первый вопрос «что». Ведущую роль при ответе на него имеет распознавание неврологических синдромов. Слово «синдром» обозначается в греческом языке как «стечение» или «соединение». Обычно это устойчивая совокупность симптомов, исходя из чего вопрос «что» как бы состоит из двух частей: выявления симптомов и группировка в характерную совокупность, которая и обозначается как синдром. Расспрашивая и обследуя обратившегося к нам пациента, мы прежде всего определяем имеющиеся у него синдромы. К сожалению, наш многолетний клинический опыт говорит, что многими неврологами закономерная последовательность диагностического процесса усвоена не до конца. В этих случаях обсуждение больного может выглядеть достаточно хаотично, начинаясь с ответа на вопрос «где», то есть касаться локализации патологического процесса, а ещё чаще, перескакивая через вопросы «что» и «где», сразу решается вопрос о природе заболевания, делается попытка ответа на вопрос «почему», что должно являться заключительным этапом наших диагностических размышлений. Всё это нередко является причиной ошибочных выводов, так как исчерпывающая характеристика неврологического синдрома является обязательной для последующих рассуждений, которые и приводят нас к требуемой цели.

В настоящее время имеется очевидная тенденция к синдромальным описаниям в медицине. Так построены классические руководства Р. Хегглина и Т. Харрисона. Роберт Тейлор использует этот подход в известной книге «Трудный диагноз». Ещё в 1939 году крупный интернист М.П. Кончаловский написал: «Клиника отходит от неподвижной анатомической органодиагностики в сторону формирования синдромов». В отечественной неврологии есть блестящий пример такого подхода, реализованный в книге М.Б. Кроля «Неврологические синдромы», на-

писанной в 30-х годах прошлого века. Это особая книга, которая была настольным пособием для нескольких поколений российских неврологов. И не только российских, так как книга переведена на 6 языков и была известна во многих странах имеющих славные неврологические традиции. Уже в этом уникальность монографии. Но прежде всего она была замечательна по своему содержанию. Книги имеют свою ауру. Бывают такие, в которых ощущается ум и эрудиция автора и тебе понятно, что он всё прочёл и знает по излагаемой проблеме. И такие книги могут быть важными и полезными. Но есть и другие, хотя их меньше, когда в книге очевидно присутствует неповторимая личность автора. Михаил Борисович блестяще знал неврологическую литературу, но в каждом разделе он делится собственными наблюдениями и я всегда поражался клинической эрудиции автора, цепкостью и глубиной клинических наблюдений. Каждый из нас может рассказать о своих любимых книгах, когда речь идёт о художественной литературе. Специальные неврологические труды мы скорее оцениваем не эмоционально, а рационально по их полезности для повседневной работы. Всё это так, но всё же у меня есть любимые неврологические книги. Помимо королевских синдромов это «Пути и центры нервной системы» Александра Михайловича Гринштейна, неповторимые клинические лекции Сергея Николаевича Давиденкова, монографии (их немного) Николая Васильевича Коновалова. Замечательно, что у моего поколения были такие учителя.

Единого подхода к классификации неврологических синдромов нет, а при попытках создать её возникают значительные трудности. Поэтому предлагаемая нами рубрификация является рабочей попыткой и не претендует на законченность. Скорее мы призываем к совместному обдумыванию. Удаётся выделить четыре подхода для группировки неврологических синдромов. Первый обозначим как топический. Внутри него имеются синдромы поражения долей мозга (лобной, височной, теменной, затылочной), таламический, альтернирующие ствольные, поперечного и половинного поражения спинного мозга, краниальных и других периферических нервов. Второй можно определить как системный. В него включаются двигательные, чувствительные (сенсорные), когнитивные, вегетативные, нейроэндокринные синдромы. Третий тип синдромов определяется по ведущим клиническим проявлениям и может быть определён как клинический. Это це-

фалгический, дорсалгический, эпилептический, миопатический, миотонический, астенический синдромы. И, наконец, можно выделить синдромы по общности их этиологического фактора. Это неврологические синдромы при сахарном диабете, болезнях крови, «системных» заболеваниях, соматической патологии. Естественно, что мы привели лишь примеры и список синдромов в каждом разделе можно продолжить.

Количество описанных в медицине синдромов очень велико. Имеются цифры, говорящие о более чем 1500 синдромов. Мне эти данные кажутся заниженными. Очевидно одно — клиническая неврология является бесспорным лидером по числу известных синдромов, что вполне соответствует роли нервной системы, сложности её строения, представленности во всех анатомических образованиях организма, участию в патофизиологических механизмах всех болезней человека. Очевидно, и мы уже писали об этом, что синдром является закономерной совокупностью симптомов. Менее очевидно врачам взаимоотношение понятий синдром и симптомокомплекс. Нам кажется, что симптомокомплекс является сжатым изложением клинической сущности заболевания. Так, характерным симптомокомплексом для рассеянного склероза является сочетание пирамидного и атактического синдромов, для бокового амиотрофического склероза сочетание синдромов поражения верхнего и нижнего мотонейронов, для различных форм хореи присутствие гиперкинетического и гипотонического синдромов. Однако характерный симптомокомплекс может выступить как синдром многих заболеваний. Так акинетико-ригидный синдром типичное проявление паркинсонизма и в то же время может быть обнаружен при многих церебральных формах патологии.

Наша книга родилась не случайно. Очевидно, что она отражает повседневные потребности клинических неврологов и заполняет определённый вакуум в неврологической российской литературе, база которой в последние годы значительно расширяется. Около 10 лет на нашей кафедре мы проводим специальный цикл, который обозначен как «Неврологические синдромы» и включает в себя 60 основных синдромов. В связи с этим мы написали небольшую брошюру, в которой кратко они были охарактеризованы. В этом году (2002 г.) вышла из печати наша книга «Неврология для врачей общей практики», где описаны 30 неврологических синдромов наиболее часто встречающиеся в работе врачей

всех специальностей. Ну и наконец, книга, которую Вы держите в руках. Это прежде всего справочное издание, которое полезно врачу для повседневной деятельности. Обнаружив тот или иной синдром, врач сможет соотнести его с определённой топикой поражения и особенностью его проявлений при различных формах патологии. Таким образом присутствуют ответы на все основные вопросы, которые мы должны решить: что, где и почему. Некоторые материалы изложены нами в табличной форме. Книга является достаточно полной и в то же время изложена без деталей, которых может и не хватить. Важно, что определяется путь, ведущий к изучению специальной литературы, посвященной тому или иному заболеванию. Мы надеемся, что она послужит полезным ориентиром для диагностической работы практикующих неврологов.

Для удобства пользования книга разделена нами на части (Часть I «Двигательные синдромы»; Часть II «Болевые синдромы» и т.д.), внутри которых основные рубрики размещены по алфавиту.

Перечень соматических заболеваний, которые проявляются теми или иными неврологическими синдромами, представлен в книге наиболее часто встречающимися формами.

Книга не могла состояться без огромных усилий и редкостной неврологической эрудиции моего сотрудника профессора Валерия Леонидовича Голубева. В ней нашёл отражение наш многолетний неврологический и педагогический опыт, а также материалы современных зарубежных монографий, освещающих синдромологические аспекты неврологии. Остаётся пожелать, чтобы она была востребована. У книг имеются свои судьбы, пусть судьба этой книги будет счастливой, а она не потеряется в нарастающем потоке неврологической литературы.

*Академик РАМН,
Заслуженный деятель науки РФ,
профессор А.М.Вейн*

Часть I

Двигательные синдромы

Глава 1

АТРОФИЯ МЫШЦ КИСТИ

Атрофия мышц (амиотрофия) кисти в практике врача-невролога встречается в виде *вторичной* (чаще) денервационной атрофии (вследствие нарушения её иннервации) и *первичной* (реже) атрофии, при которой функция двигательного нейрона в основном не страдает («миопатия»). В первом случае патологический процесс может иметь разную локализацию, начиная от мотонейронов в передних рогах спинного мозга (С7—С8, Д1—Д2), передних корешков, плечевого сплетения и кончая периферическими нервами и мышцами.

Один из возможных алгоритмов проведения дифференциального диагноза основан на учёте такого важного клинического признака, как односторонность или двусторонность клинических проявлений.

Основные причины атрофии мышц кисти:

I. Односторонняя:

1. Синдром запястного канала с поражением срединного нерва;
2. Нейропатия срединного нерва в области круглого пронатора;
3. Нейропатия локтевого нерва (ульнарный синдром запястья, синдром кубитального канала);
4. Нейропатия лучевого нерва (супинаторный синдром; туннельный синдром на верхней трети плеча);
5. Синдром лестничной мышцы со сдавлением верхней части сосудисто-нервного пучка;
6. Синдром малой грудной мышцы (гиперабдукционный синдром);
7. Синдром верхней грудной апертуры;
8. Плексопатии (другие);
9. Синдром Панкоста;
10. Боковой амиотрофический склероз (в дебюте заболевания);
11. Комплексный регионарный болевой синдром (синдром «плечо-кость», «рефлекторная симпатическая дистрофия»);
12. Опухоль спинного мозга;
13. Сирингомиелия (в дебюте болезни);
14. Синдром гемипаркинсонизма-гемиатрофии.

II. Двусторонняя:

1. Боковой амиотрофический склероз;
2. Прогрессирующая спинальная амиотрофия дистальная;
3. Наследственная дистальная миопатия;

4. Плексопатия (редко);
5. Полинейропатия;
6. Сирингомиелия;
7. Синдром запястного канала;
8. Травма спинного мозга;
9. Опухоль спинного мозга.

I. Односторонняя

1. При **синдроме запястного канала** гипотрофия развивается в мышцах *тенара* (в мышцах возвышения большого пальца кисти) с их уплощением и ограничением объёма активных движений 1 пальца. Болезнь начинается с болей и парестезии в дистальных отделах руки (I—III, а иногда и все пальцы руки), а затем и гипестезии в области ладонной поверхности 1 пальца. Боли усиливаются в горизонтальном положении или при поднимании руки вверх. Двигательные нарушения (парез и атрофия) развиваются позже, спустя несколько месяцев или лет от начала заболевания. Характерен симптом Тинеля: при перкуссии молоточком в области запястного канала возникают парестезии в области иннервации срединного нерва. Аналогичные ощущения развиваются при пассивном максимальном разгибании (знак Фалена) или сгибании кисти, а также во время манжетного теста. Характерны вегетативные нарушения на кисти (акроцианоз, нарушения потоотделения), снижение скорости проведения по двигательным волокнам. Почти в половине всех случаев синдром запястного канала бывает двусторонним и, как правило, асимметричным.

Основные причины: травма (часто в виде профессионального перенапряжения при тяжёлом ручном труде), артроз лучезапястного сустава, эндокринные нарушения (беременность, гипотиреоз, повышенная секреция СТГ при климаксе), рубцовые процессы, системные и метаболические (сахарный диабет) заболевания, опухоли, врождённый стеноз запястного канала. Атетоз и дистония при ДЦП — возможная (редкая) причина синдрома запястного канала.

Факторы, способствующие развитию синдрома запястного канала: ожирение, сахарный диабет, склеродермия, болезни щитовидной железы, системная красная волчанка, акромегалия, болезнь Педжета, мукополисахаридозы.

Дифференциальный диагноз. Синдром запястного канала иногда приходится дифференцировать с сенсорными парциальными эпилептическими припадками, ночной дизестезией, радикулопатией C_v — C_{vm}, синдромом лестничной мышцы. Синдрому запястного канала иногда сопутствуют те или иные вертеброгенные синдромы.

2. Нейропатия срединного нерва в области круглого пронатора развивается в силу компрессии срединного нерва при его прохождении через кольцо круглого пронатора. Наблюдаются парестезии в кисти в области иннервации срединного нерва. В этой же зоне развивается гипестезия и парез сгибателей пальцев и мышц возвышения большого пальца (слабость оппозиции большого пальца, слабость его абдукции и парез сгибателей II—IV пальцев). При перкуссии и надавливании в области круглого пронатора характерна болезненность в этой области и парестезии в пальцах. Гипотрофии развиваются в зоне иннервации срединного нерва, в основном в области *возвышения большого пальца*.

3. Нейропатия локтевого нерва (ульнарный синдром запястья; синдром кубитального канала) в большинстве случаев связана с туннельным синдромом в области локтевого сустава (компрессия нерва в кубитальном канале **Муше**) или в области лучезапястного сустава (**канал Гийона**) и проявляется, помимо атрофии в области IV—V пальцев (особенно в области гипотенара), болями, гипестезией и парестезиями в ульнарных частях кисти, характерным симптомом поколачивания.

Основные причины: травма, артриты, врождённые аномалии, опухоли. Иногда причина остаётся не выявленной.

4. Нейропатия лучевого нерва (супинаторный синдром; туннельный синдром на уровне спирального канала плеча) редко сопровождается заметными атрофиями. Компрессия лучевого нерва в спиральном канале обычно развивается при переломе плеча. Расстройства чувствительности часто отсутствуют. Типична локальная болезненность в зоне компрессии. Характерна «свисающая или падающая кисть». Может выявляться гипотрофия мышц тыла плеча и предплечья. При супинаторном синдроме характерны боли по тыльной поверхности предплечья, запястья и кисти; наблюдается слабость супинации предплечья, слабость разгибателей основных фаланг пальцев и парез отведения I пальца.

5. Синдром лестничной мышцы со сдавлением верхней или нижней части сосудисто-нервного пучка (вариант **плексопатии**) может сопровождаться гипотрофиями мышц *гипотенара* и, частично, тенара. Сдавливается первичный ствол сплетения между передней и средней лестничными мышцами и предлежащим 1 ребром. Боли и парестезии наблюдаются в области шеи, надплечья, плеча и по ульнарному краю предплечья и кисти. Характерна боль в ночное время и днём. Она усиливается при глубоком вдохе, при поворотах головы в сторону поражения и при наклоне головы в здоровую сторону, при отведениях руки. Наблюдается отёчность и припухлость в надключичной области; болезненность при паль-

пации напряжённой передней лестничной мышцы. Характерно ослабление (или исчезновение) пульса на а. *radialis* больной руки при поворотах головы и глубоком вдохе.

6. Синдром малой грудной мышцы также может вызывать компрессию плечевого сплетения (вариант **плексопатии**) под сухожилием малой грудной мышцы (гиперабдукционный синдром). Наблюдаются боли по передневерхней поверхности грудной клетки и в руке; ослабление пульса при закладывании руки за голову. Болезненность при пальпации малой грудной мышцы. Могут быть двигательные, вегетативные и трофические нарушения. Выраженные атрофии наблюдаются редко.

7. Синдром верхней грудной апертуры проявляется **плексопатией** (компрессия плечевого сплетения в пространстве между первым ребром и ключицей) и характеризуется слабостью мышц, иннервируемых нижним стволом плечевого сплетения (см. следующую рубрику «**Плексопатия**»), то есть волокнами срединного и локтевого нерва. Страдает функция сгибания пальцев и запястья, что приводит к грубому нарушению функций. Гипотрофия при этом синдроме развивается на поздних этапах преимущественно в области *гипотенара*. Болевые ощущения обычно локализованы по ульнарному краю кисти и предплечья, но могут ощущаться в проксимальных отделах и грудной клетке. Боль усиливается при наклоне головы в сторону, противоположную напряжённой лестничной мышцы. Часто *вовлекается подключичная артерия* (ослабление или исчезновение пульса при максимальном повороте головы в противоположную сторону). В области надключичной ямки выявляется характерная припухлость, при компрессии которой усиливается боль в области руки. Ущемление ствола плечевого сплетения чаще происходит между I ребром и ключицей (*thoracic outlet*). Синдром верхней апертуры может быть чисто васкулярным, чисто нейропатическим или, реже — смешанным.

Предрасполагающие факторы: шейное ребро, гипертрофия поперечного отростка седьмого шейного позвонка, гипертрофия передней лестничной мышцы, деформация ключицы.

8. Плексопатия. Длина плечевого сплетения составляет 15—20 см. В зависимости от причины могут наблюдаться синдромы *тотального* или *парциального* поражения плечевого сплетения. Поражение **пятого и шестого шейного корешка (Cs — C6)** или **верхнего первичного ствола плечевого сплетения** проявляется **параличом Дюшенна-Эрба**. Боли и нарушения чувствительности наблюдаются в проксимальных отделах (надплечье, шея, лопатка и в области дельтовидной мышцы). Характерен паралич и *атрофии проксимальных мышц* руки (дельтовидной, двуглавой

мышцы плеча, передней плечевой, большой грудной, над- и подлопаточной, ромбовидной, передней зубчатой и других), а не мышц кисти.

Поражение **восьмого шейного и первого грудного корешка** или **нижнего ствола плечевого сплетения** проявляется **параличом Дежерина-Клюмпке**. Развивается парез и атрофии мышц, иннервируемых срединным и локтевым нервом, главным образом мышц кисти, за исключением тех, которые иннервируются лучевым нервом. Чувствительные нарушения также наблюдаются в дистальных отделах руки.

Необходимо исключать **добавочное шейное ребро**.

Известен также синдром изолированного поражения средней части плечевого сплетения, но он встречается редко и проявляется дефектом в зоне проксимальной иннервации лучевого нерва с сохранной функцией *m. brachioradialis*, которая иннервируется из корешков C7 и C6. Сенсорные нарушения могут наблюдаться по задней поверхности предплечья или в зоне иннервации лучевого нерва на задней поверхности кисти, но обычно они выражены минимально. Фактически этот синдром не сопровождается атрофиями мышц кисти.

NB: Указанные плексопатические синдромы характерны для поражения *надключичной* части плечевого сплетения (*pars supraclavicularis*). При поражении же *подключичной* части сплетения (*pars infraclavicularis*) наблюдаются три синдрома: *задний* тип (поражение волокон подмышечного и лучевого нервов); *боковой* тип (поражение *p. musculocutaneus* и боковой части срединного нерва) и *средний* тип (слабость мышц, иннервируемых локтевым нервом и медиальной частью срединного нерва, что приводит к грубой дисфункции кисти).

Причины: травма (самая частая причина), в том числе родовая и «рюкзачная»; радиационное воздействие (ятрогенное); опухоли; инфекционные и токсические процессы; синдром Персонайджа-Тернера; наследственная плексопатия. Плечевая плексопатия, по-видимому дизиммунного происхождения, описана при лечении токсином ботулизма спастической кривошеи.

9. Синдром Панкоста (Pancoast) — злокачественная опухоль верхушки лёгкого с инфильтрацией шейной симпатической цепочки и **плечевого сплетения**, проявляющаяся чаще в зрелом возрасте синдромом Горнера, трудно локализуемой каузальной болью в области плеча, груди и руки (чаще по ульнарному краю) с последующим присоединением чувствительных и двигательных проявлений. Характерно ограничение активных движений и атрофии мышц руки с выпадениями чувствительности и парестезиями.

10. Боковой амиотрофический склероз в дебюте заболева-

ния проявляется односторонней амиотрофией. Если процесс начинается с дистальных отделов руки (самый частый вариант развития болезни), то его клиническим маркёром является такое необычное сочетание симптомов как односторонняя или асимметричная амиотрофия (чаще в области *тенара*) с гиперрефлексией. В далеко зашедших стадиях процесс становится симметричным

С См. главу 13 «Синдром БАС».

11. Комплексный регионарный болевой синдром I типа (без поражения периферического нерва) и **II типа** (с поражением периферического нерва). Устаревшие названия: синдром «плечо-кисть», «рефлекторная симпатическая дистрофия». Синдром характеризуется главным образом типичным болевым синдромом, развивающимся после травмы или иммобилизации конечности (через несколько дней или недель) в виде плохо локализованной сверлящей крайне неприятной боли с *гипералгезией* и *аллодинией*, а также локальными вегетативно-трофическими нарушениями (отёчность, вазомоторные и судомоторные расстройства) с остеопорозом подлежащей костной ткани. Возможны лёгкие атрофические изменения в коже и мышцах в поражённой области.

Диагностика осуществляется клинически; специальных диагностических тестов не существует.

12. Опухоль спинного мозга, особенно внутримозговая, при расположении в области переднего рога спинного мозга в качестве первого симптома может дать локальную гипотрофию в области мышц кисти с последующим присоединением и неуклонным нарастанием сегментарных паретических, гипотрофических и чувствительных расстройств, к которым присоединяются симптомы компрессии длинных проводников спинного мозга и ликворного пространства.

13. Сирингомиелия в дебюте заболевания может проявляться не только двусторонней гипотрофией (и болью), но иногда и односторонними симптомами в области кисти, которые по мере прогрессирования заболевания приобретают двусторонний характер с присоединением других типичных симптомов (гиперрефлексия на ногах, трофические и характерные чувствительные нарушения).

14. Синдром гемипаркинсонизма-гемиатрофии представляет собой редкое заболевание с необычными проявлениями в виде относительно рано начавшегося (34—44 года) гемипаркинсонизма, который сочетается часто с симптомами дистонии на той же стороне тела и «гемиатрофией тела», под которой понимают его асимметрию обычно в виде уменьшения размеров кисти и стопы, реже — туловища и лица на стороне неврологического симптома. Асимметрия кистей и стоп обычно замечается с детства и не оказывает влияния на двигательную активность

больного. При КТ или МРТ головного мозга примерно в половине случаев выявляется расширение бокового желудочка и корковых борозд полушарий мозга на стороне, противоположной гемипаркинсонизму (реже атрофический процесс в мозге выявляется с двух сторон). Причиной синдрома считают гипоксическо-ишемическое перинатальное повреждение головного мозга. Эффект леводопы отмечается лишь у некоторых пациентов.

II. Двусторонняя

1. Болезнь моторного нейрона (БАС) на стадии развёрнутых клинических проявлений характеризуется двусторонней атрофией с гиперрефлексией, другими клиническими знаками поражения мотонейронов спинного мозга (парезы, фасцикуляции) и (или) ствола головного мозга и кортикоспинальных и кортикобульбарных трактов, прогрессирующим течением, а также характерной ЭМГ-картиной в том числе в клинически сохранных мышцах.

2. Прогрессирующая спинальная амиотрофия на всех этапах болезни характеризуется симметричной амиотрофией, отсутствием симптомов вовлечения пирамидных трактов и других мозговых систем при наличии ЭМГ-знаков поражения мотонейронов передних рогов спинного мозга (моторная нейронопатия) и относительно благоприятном течении. Большинство форм прогрессирующей спинальной амиотрофии (ПСА) поражает преимущественно ноги, но существует редкий вариант (тип V дистальных ПСА) с преимущественным поражением верхних конечностей («кисть Арана-Дюшенна»).

3. Наследственная дистальная миопатия имеет похожие клинические проявления, но без клинических и ЭМГ-проявлений вовлечения передних рогов спинного мозга. Обычно выявляется соответствующий семейный анамнез. На ЭМГ и при биопсии мышц указания на мышечный уровень поражения.

4. Плексопатия (редко) плечевая может быть двусторонней и тотальной при некоторых травматических воздействиях (костыльная травма и др.), добавочном ребре. Возможна картина двустороннего вялого пареза с ограничением активных движений, *диффузными атрофиями* в том числе в области кистей и двусторонними чувствительными нарушениями.

При синдроме *верхней апертуры* описан синдром «опущенных плечей» (чаще у женщин с характерной конституцией).

5. Полинейропатия с преимущественным поражением верхних конечностей характерна для интоксикации свинцом, акриламидом, при контакте кожи с ртутью, гипогликемии, порфирии (руки поражаются в

первую очередь и преимущественно в проксимальных отделах).

6. Сирингомиелия в области шейного утолщения спинного мозга, если она преимущественно переднероговая, проявляется двусторонней атрофией мышц кисти и другими симптомами вялого пареза в руках, диссоциированными нарушениями чувствительности по сегментарному типу и, как правило, пирамидной недостаточностью на ногах. МРТ подтверждает диагноз.

7. Синдром запястного канала нередко может наблюдаться с двух сторон (профессиональная травматизация, эндокринопатии). В таком случае атрофия в зоне иннервации срединного нерва будет двусторонней, чаще — асимметричной. В этих случаях необходимо проводить дифференциальный диагноз с полинейропатией.

8. Травма спинного мозга на этапе остаточных явлений может проявляться картиной полного или частичного повреждения (перерыва) спинного мозга с образованием полостей, рубцов, атрофии и сращений с самой разнообразной симптоматикой, включая атрофии, вялые и центральные параличи, чувствительные и тазовые нарушения. Данные анамнеза обычно не дают повода для диагностических сомнений.

9. Опухоль спинного мозга. Интрамедуллярные первичные или метастатические опухоли поражающие передние рога спинного мозга (вентрально расположенные) вызывают атрофические параличи наряду с симптомами компрессии боковых столбов спинного мозга с проводниковыми чувствительными и двигательными симптомами. Прогрессирующие сегментарные и проводниковые расстройства с нарушением функций тазовых органов, а также данные КТ или МРТ помогают поставить правильный диагноз.

Дифференциальный диагноз в таких случаях часто проводят прежде всего с сирингомиелией.

NB: К довольно редким синдромам относится врождённая *изолированная гипоплазия тенара*, которая в большинстве случаев носит односторонний характер, но описаны и двусторонние случаи. Иногда она сопровождается аномалиями развития костей большого пальца. Большинство описанных наблюдений имели спорадический характер.

Диагностические исследования при атрофии мышц кисти

Общий и биохимический анализ крови; анализ мочи; активность мышечных ферментов (в основном КФК) в сыворотке крови; креатин и креатинин в моче; ЭМГ; скорость проведения возбуждения по нервам; биопсия мышц; рентгенография грудной клетки и шейного отдела позвоночника; КТ или МРТ головного мозга и шейногрудного отдела позвоночника.

Глава 2

НЕЙРОГЕННАЯ ДИСФАГИЯ

Функция глотания состоит в точно управляемом переносе пищевого комка и жидкости изо рта в пищевод. Так как воздушный и пищевой потоки, пересекаясь, имеют общий путь во рту и глотке, существует тонкий механизм их разделения во время глотания, чтобы предотвратить попадание заглатываемой пищи в воздухоносные пути. Выделяют оральную подготовительную фазу, собственно оральную фазу глотания и глотательный рефлекс. Чтобы пищевой комок проходил через пищевод включается рефлекторный механизм. При этом существенными элементами глотания являются исключение носоглотки (nasopharynx) с помощью велофарингеального перекрытия, проталкивание комка в глотку с помощью насосного движения языка, перекрытие гортани с помощью надгортанника и глоточная перистальтика, которая вытесняет пищу через крикофарингеальный сфинктер в пищевод. Подъем гортани способствует предотвращению аспирации и подниманию основания языка, что облегчает проталкивание пищи вниз в глотку. Верхний воздухоносный путь закрывается аппроксимацией и напряжением надгортанника, нижний — ложными голосовыми связками и, наконец, истинными голосовыми связками, которые действуют как клапан, предотвращающий попадание пищи в трахею.

Попадание в воздухоносный путь инородного материала обычно вызывает кашель, который зависит от напряжения и силы экспираторных мышц, включая мышцы живота, *m. latissimus* и *m. pectoralis*. Слабость небной занавески вызывает носовой оттенок голоса и попадание жидкой пищи в нос при глотании. Слабость языка затрудняет выполнение важнейшей насосной функции языка.

Координация глотания зависит от интеграции сенсорных путей от языка, слизистой полости рта и гортани (краниальные нервы V, VII, IX, X) и включения произвольных и рефлекторных сокращений мышц, иннервируемых V, VII и X—XII нервами. Медуллярный центр глотания расположен в области *nucleus tractus solitarius* очень близко к респираторному центру. Глотание координируется с фазами дыхания таким образом, чтобы глотательное апноэ следовало бы за вдохом, предотвращая аспирацию. Рефлекторное глотание остаётся нормально функционирующим даже при персистирующем вегетативном состоянии.

Основные причины дисфагии:

I. Мышечный уровень:

1. Миопатия (окуло-фарингеальная).
2. Миастения.
3. Дистрофическая миотония.
4. Полимиозит.
5. Склеродермия.

II. Невральный уровень:

- A. **Односторонние повреждения.** Слабо выраженная дисфагия (поражение каудальной группы нервов при переломе основания черепа, тромбозе яремной вены, опухоли гломуса, синдроме Гарсена, редко — при рассеянном склерозе).

6. **Двусторонние поражения:**

1. Дифтерийная полинейропатия.
2. Опухоль в области основания черепа.
3. Полинейропатия Гийена-Барре.
4. Идиопатическая краниальная полинейропатия.
5. Менингит и карциноматоз оболочек.

III. Ядерный уровень:

- A. **Односторонние повреждения:**

1. Преимущественно сосудистые поражения ствола, при которых дисфагия представлена в картине альтернирующих синдромов Валенберга-Захарченко, Сестана-Шене, Авеллиса, Шмидта, Тепиа, Берне, Джексона.
2. Более редкие причины: сирингобулбия, глиома ствола мозга, мальформация Арнольда-Киари.

- B. **Двусторонние повреждения (бульбарный паралич):**

1. БАС.
2. Инфаркт или геморрагия в продолговатом мозге.
3. Полиомиелит.
4. Сирингобулбия.
5. Прогрессирующая спинальная амиотрофия (бульбарные формы у детей; бульбоспинальная форма — у взрослых).

IV. Надъядерный уровень (псевдобульбарный паралич):

1. Сосудистое лакунарное состояние.
2. Перинатальная травма.
3. ЧМТ.
4. БАС.

5. Дегенеративно-атрофические заболевания с вовлечением пирамидной (псевдобульбарный синдром) и экстрапирамидной системы (псевдо-псевдобульбарный паралич), в том числе прогрессирующий супрануклеарный паралич, болезнь Паркинсона, множественная системная атрофия, болезнь Пика, Крейтцфельдта-Якоба болезнь и др.
6. Гипоксическая энцефалопатия.

V. Психогенная дисфагия.

I. МЫШЕЧНЫЙ УРОВЕНЬ

Заболевания, поражающие непосредственно мышцы или мионевральные синапсы, могут сопровождаться дисфагией. **Окулофарингеальная миопатия** (окулофарингеальная дистрофия) — вариант наследственной миопатии, отличающейся поздним началом (обычно после 45 лет) и проявляющейся слабостью ограниченного числа мышц, главным образом медленно прогрессирующим двусторонним птозом и дисфагией, а также изменением голоса. На поздних стадиях возможно вовлечение мышц туловища. Эти весьма характерные клинические особенности и служат основанием для диагностики.

Миастении дебютируют (в 5—10 %) дисфагией в качестве моносимптома. Присоединение флюктуирующей слабости в других мышцах (глазодвигательных, лицевых и мышцах конечностей и туловища), также электромиографическая диагностика с прозериновой пробой подтверждают диагноз миастении.

Дистрофическая миотония как причина дисфагии легко распознаётся на основании типичного аутосомно-доминантного типа наследования и уникальной топографии мышечных атрофии (т. levator palpebre, мимические, жевательные в том числе височные, кивательные мышцы, а также мышцы предплечий, кистей и голеней). Характерны дистрофические изменения в других тканях (хрусталик, яички и другие эндокринные железы, кожа, пищевод и, в некоторых случаях — мозг). Присутствует характерный миотонический феномен (клинический и на ЭМГ).

Полимиозит — аутоиммунное заболевание, характеризующееся ранним расстройством глотания (бульбарный синдром миогенного характера), проксимальной мышечной слабостью с миалгиями и уплотнениями мышц, сохранными сухожильными рефлексам, высоким уровнем КФК, изменениями на ЭМГ и в биоптате мышечной ткани.

См. также «**Миалгический синдром**», «**Миопатический синдром**».

Склеродермия может поражать пищевод (эзофагит с характерной рентгенологической картиной), проявляясь дисфагией, которая выявляется обычно на фоне системного процесса, поражающего кожу, суставы, внутренние органы (сердце, лёгкие). Часто развивается синдром Рейно. При железодефицитной анемии атрофические изменения слизистой оболочки глотки и пищевода, а также спастическое сужение его начальной части (синдром Платнера-Винсона) являются ранним симптомом и иногда предшествуют развитию анемии. Выявляется гипохромная анемия и низкий цветной показатель.

П. НЕВРАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ

А. Односторонние повреждения

Односторонние повреждения каудальной группы нервов (IX, X и XII пары), например, при переломе основания черепа обычно вызывают слабо выраженную дисфагию в картине синдрома Берне (синдром яремного отверстия, проявляющийся односторонним поражением IX, X и XI пары). Этот синдром возможен также при тромбозе яремной вены, опухоли гломуса. Если линия перелома проходит через рядом расположенный канал для подъязычного нерва, то развивается синдром одностороннего поражения всех каудальных нервов (IX, X, XI и XII нервов) с более выраженной дисфагией (синдром Верне-Сикара-Колле). Синдром Гарсена характеризуется вовлечением краниальных нервов с одной стороны (синдром «половины основания») и поэтому помимо дисфагии имеет множество проявлений вовлечения других краниальных нервов. Рассеянный склероз может быть редкой причиной одностороннего поражения корешков каудальных краниальных нервов и сопровождается другими характерными симптомами этого заболевания.

В. Двусторонние поражения

Двусторонние поражения стволов каудальных краниальных нервов характерно в основном для некоторых полинейропатий и оболочечных процессов. Дифтерийная полинейропатия, как и ОВДП или некоторые другие варианты полинейропатий (поствакцинальная, паранеопластическая, при гипертиреозе, порфирии) может приводить к тяжёлой тетраплегии с чувствительными расстройствами, *бульварными* и другими стволовыми нарушениями вплоть до паралича дыхательных мышц (тип Ландри) и полной утраты возможности самостоятельного глотания.

Идиопатическая краниальная полинейропатия (идиопатическая множественная краниальная нейропатия) встречается реже и может протекать как односторонний или как двусторонний процесс. Она характеризуется острым началом с появлением головной или лицевой боли, чаще в периорбитальной и лобно-височной области. Боль носит постоянный ноющий характер, её нельзя отнести ни к сосудистому, ни к невралгическому типу. Обычно через несколько дней наблюдается картина последовательного или одновременного вовлечения нескольких (не менее двух) краниальных нервов (III, IV, V, VI, VII нервы; возможно вовлечение II пары и каудальной группы нервов). Не вовлекаются обонятельный и слуховой нервы. Возможно как монофазное, так и рецидивирующее течение. Плеоцитоз в ликворе не характерен; возможно повышение белка. Типичен хороший терапевтический эффект глюкокортикоидов. Заболевание требует исключения симптоматической краниальной полинейропатии.

Для **карциноматоза мозговых оболочек** характерно двустороннее последовательное (с интервалом в 1—3 дня) вовлечение краниальных нервов. **Опухоли** основания черепа (в том числе при синдроме Гарсена), блуменбахова ската или каудальных отделов ствола головного мозга сопровождаются вовлечением V—VII и IX—XII и других нервов. В этих случаях дисфагия наблюдается в картине поражения нескольких краниальных нервов. Решающее диагностическое значение имеет нейровизуализационное исследование.

III. ЯДЕРНЫЙ УРОВЕНЬ

A. Односторонние повреждения

Односторонние повреждения. Самая частая причина одностороннего повреждения ядер каудальной группы нервов — сосудистые поражения ствола головного мозга. При этом дисфагия представлена в картине альтернирующих синдромов Валенберга-Захарченко (чаще), или (очень редко) Сестана-Шене, Авеллиса, Шмидта, Тепиа, Берне, Джексона. Течение заболевания и характерная неврологическая симптоматика в этих случаях редко даёт повод для диагностических сомнений.

SCм. часть «**Неврологические синдромы повреждений мозгового ствола и альтернирующие синдромы**».

Более редкие причины одностороннего повреждения каудальных отделов ствола мозга: сирингобульбия, глиома ствола мозга, мальформация Арнольда-Киари. Во всех случаях неоценимую диагностическую помощь оказывают методы нейровизуализации.

В. Двусторонние повреждения (бульбарный паралич)

Двусторонние повреждения (бульбарный паралич) на ядерном уровне могут вызываться сосудистыми, воспалительными и дегенеративными заболеваниями, затрагивающими каудальные отделы ствола головного мозга (продолговатый мозг). Бульбарная форма БАС уже на ранних этапах болезни проявляется нарушением глотания, что, как правило, сопровождается дизартрией, ЭМГ-признаками страдания мотонейронов (в том числе в клинически сохранных мышцах) и прогрессирующим течением системного процесса.

Инфаркт или геморрагия в продолговатом мозге при двустороннем повреждении всегда проявляются массивной общей мозговой и очаговой неврологической симптоматикой и дисфагия является характерной её частью.

Полиомиелит у взрослых обычно не ограничивается поражением бульбарных функций; однако у детей возможна бульбарная форма (обычно поражаются нейроны VII, IX и X нервов). В диагностике кроме клинической картины важно учитывать эпидемиологическую ситуацию и данные серологических исследований.

Сирингобулбия отличается симптомами поражения не только моторных ядер IX, X, XI и XII ядер (дисфония, дизартрия, дисфагия; при более высокой локализации может вовлекаться и лицевой нерв), но и характерными чувствительными нарушениями на лице по сегментарному типу. Медленное течение заболевания, отсутствие проводниковых симптомов при этой форме и характерная картина на КТ или МРТ делают диагностику не очень сложной.

Прогрессирующая спинальная амиотрофия, проявляющаяся дисфагией, у детей и взрослых протекает в разных формах.

Синдром **Фацио-Лонде** (Facio-Londe), по-другому называемый прогрессирующим бульбарным параличом у детей, является редким наследственным заболеванием, поражающим детей, подростков и молодых людей. Болезнь обычно начинается с респираторных (стридор) расстройств, к которым затем присоединяется diplegia facialis, дизартрия, дисфония и дисфагия. Пациенты умирают спустя несколько лет от начала болезни. Верхний мотонейрон обычно не страдает.

Бульбоспинальная амиотрофия у взрослых, называемая синдромом Кеннеди (Kennedy) наблюдается почти исключительно у мужчин (X-сцепленный тип наследования) чаще всего в возрасте 20—40 лет и характеризуется довольно необычным сочетанием дистальных атрофии (сначала в руках) с негрубыми бульбарными знаками. Отмечается лёгкий паретический синдром, иногда — эпизоды общей слабости. Имеются фасцикуляции в нижней части лица. Довольно типична гинекомастия (примерно в 50 %). Возможен тремор, иногда — scapri. Течение довольно доброкачественное.

IV. НАДЬЯДЕРНЫЙ УРОВЕНЬ (псевдобульбарный паралич)

Самая частая причина дисфагии в картине псевдобульбарного синдрома — **сосудистое лакунарное состояние**. Наблюдается картина не только двустороннего поражения кортикобульбарных путей, но и двусторонние пирамидные знаки, нарушения походки (дисбазия), рефлекс орального автоматизма, нередко — нарушения мочеиспускания; часто выявляется нарушение когнитивных функций, на МРТ — множественные очаги размягчения в полушариях мозга у больного с сосудистым заболеванием (чаще всего — гипертоническая болезнь).

Псевдобульбарный синдром нередко встречается при **перинатальной травме**. Если последняя сопровождается спастической тетраплегией, то возможны грубые нарушения речи, респираторные затруднения и дисфагия. Как правило, присутствуют и другие симптомы (дискинетические, атактические, нарушение психического созревания, эпилептические припадки и другие).

Черепно-мозговая травма может приводить к различным вариантам спастических параличей и выраженному псевдобульбарному синдрому с расстройством бульбарных функций, в том числе и глотания.

БАС в дебюте болезни («высокая» форма) может клинически проявляться только знаками верхнего моторного нейрона (псевдобульбарный синдром без признаков атрофии и фасцикуляций в языке). Дисфагия обусловлена спастичностью мышц языка и глотки. Собственно бульбарный паралич иногда присоединяется чуть позже. Аналогичная картина возможно при такой форме БАС, как первичный боковой склероз.

Дисфагия может наблюдаться в картине различных форм **множественных системных дегенерации и паркинсонизме** (идиопатическом и симптоматическом). Речь идёт о прогрессирующем надъядерном параличе, множественной системной атрофии (в трёх её вариантах), болезни диффузных телец Леви, кортикобазальной дегенерации, болезни Паркинсона, сосудистом паркинсонизме и некоторых других его формах.

При большинстве указанных форм в клинической картине заболевания присутствует синдром паркинсонизма, среди проявлений которого иногда имеет место дисфагия, достигающая у отдельных пациентов заметной степени выраженности.

Критерии диагноза синдрома паркинсонизма и перечисленных дегенеративных заболеваний смотри в ч. III гл. 1. «**Акинетико-ригидный синдром**». Самой частой этиологической формой

паркинсонизма, сопровождающейся дисфагией, считается болезнью Паркинсона, диагностические критерии которой также унифицированы, как и критерии диагноза прогрессирующего супрануклеарного паралича, мультисистемной атрофии, коритико-базальной дегенерации и болезни диффузных телец Леви. В целом паркинсонизм в картине мультисистемных дегенераций отличается отсутствием тремора покоя, ранним развитием постральных нарушений, быстрым темпом прогрессирования, низкой эффективностью дофасодержащих препаратов.

Редко дисфагия обусловлена дистоническим спазмом глотки («спастическая дисфагия») или другими **гиперкинезами** (дистоническими, хореическими), например, при поздней дискинезии.

V. ПСИХОГЕННАЯ ДИСФАГИЯ

Дисфагия в картине **конверсионных расстройств** иногда выступает в качестве основного клинического синдрома, приводящего к выраженному снижению массы тела. Однако анализ психического и соматического статуса всегда выявляет полисиндромные расстройства (на момент осмотра или с учётом анамнеза), развивающиеся на фоне актуальных (и детских) психогений у личности, склонной к демонстративным реакциям. Правда «неврологические формы» истерии, как правило, наблюдаются при отсутствии ярких личностных расстройств. Выявляются сопутствующие зрительные, псевдоатактические, сенсомоторные, речевые (псевдозаикание, мутизм), «ком в горле», и другие (в том числе разнообразные вегетативные) расстройства, провокация которых позволяет уточнить их феноменологию и облегчает диагностику. Всегда необходимо исключать соматические причины дисфагии с рентгенологическим исследованием акта глотания. В популяции психиатрических пациентов негрубая дисфагия встречается очень часто.

Дифференциальный диагноз проводят с другими формами нейрогенной дисфагии, отказом от приёма пищи при синдроме негативизма, висцеральными расстройствами (*соматогенная дисфагия*).

Диагностические исследования при дисфагии

Клинический и биохимический анализ крови, эзофагоскопия и гастроскопия, рентгенологическое исследование верхнего отдела желудочно-кишечного тракта, рентгенограмма грудной клетки, томография средостения, ЭМГ мышц языка (с пробой на миастению), КТ или МРТ головного мозга, исследование ликвора, исследование гормонов щитовидной железы, ЭЭГ, консультация терапевта, эндокринолога, психиатра.

Глава 3

ВЫНУЖДЕННОЕ ПОЛОЖЕНИЕ ГОЛОВЫ И СИНДРОМ «СВИСАЮЩЕЙ ГОЛОВЫ»

При состояниях, которые обсуждаются в этой главе, голова является стойко повернутой или наклоненной в ту или другую сторону. Представленный список заболеваний не является полным. Здесь не анализируются нарушения позы головы у больных в коме или тяжелом состоянии вследствие обширного повреждения полушарий мозга и (или) ствола мозга.

Синдром «свисающей» головы, как разновидность синдрома вынужденного положения головы, выделен нами в отдельный симптомокомплекс и обсуждается ниже.

/. Основные причины вынужденного положения головы:

1. Односторонний паралич блокового нерва (IV нерв, лат. trochlearis).
2. Односторонний паралич отводящего нерва (VI нерв, лат. abducens).
3. Полная гомонимная гемианопсия.
4. Паралич горизонтального взора.
5. Уклонение глаз в сторону.
6. Опухоль задней черепной ямки.
7. Паралич добавочного нерва (XI нерв, лат. accessorius).
8. Ретрофлексия головы при окулярной миопатии.
9. Спастическая кривошея.
10. Вертеброгенная кривошея (в том числе в картине неврологических осложнений шейного остеохондроза).
11. Миогенная кривошея (миофасциальный болевой синдром; опухоли, травмы, врожденные ретракции кивательной мышцы и т.п.).
12. Гризеля (Grisel) синдром.
13. Менингеальный синдром.
14. Тремор головы.
15. Нистагм.
16. Сандифера синдром.
17. Доброкачественный тортиколлис у младенцев.
18. Прогрессирующий супрануклеарный паралич.
19. Психогенная кривошея.

20. Сочетание (микст) психогенных и органических гиперкинезов в мышцах шеи.
21. Периодическая альтернирующая девиация взора с вторичными диссоциированными поворотами головы.

II. Основные причины синдрома «свисающей головы»:

1. Клещевой энцефалит.
2. Боковой амиотрофический склероз.
3. Полимиозит.
4. Дерматомиозит.
5. Миастения.
6. Миопатия.
7. Недостаточность карнитина.
8. Эндокринная миопатия.
9. ХВДП.
10. Паркинсонизм.
11. Болезнь Бехтерева.
12. Гипокалиемиа.

I. Вынужденное положение головы

1. Односторонний паралич блокового нерва (IV краниальный нерв, п. trochlearis).

Бывает трудно выявить вертикальное расхождение глаз, возникающее при параличе блокового нерва. Часто пациенты не могут четко описать двоение при взгляде вниз, например, когда спускаются вниз по лестнице. Большинство из них, тем не менее, держат свою голову повернутой или отклоненной к непораженной (здоровой) стороне для компенсации нарушенной функции верхней косой мышцы. Если голова и взгляд удерживаются прямо, то можно заметить легкое отведение пораженного глаза вверх, которое усиливается при отведении глаза, потому что в этой позиции верхняя косая мышца должна двигать глаз вниз. Вертикальное расхождение глаз становится наиболее очевидным при отклонении головы к пораженной стороне, так как в этом положении действие верхней прямой мышцы не уравновешивается полностью верхней косой мышцей — симптом Бильшовского (Bielschowskys).

Подробнее см. раздел «Поражение блокового нерва».

2. Односторонний паралич отводящего нерва (VI краниальный нерв, п. abducens).

Многие, но не все пациенты с параличом отводящего нерва,

пытаются избежать двоения, поворачивая голову в пораженную сторону, компенсируя парализованное наружное отведение глаза. В исходной позиции (при взгляде вперёд) может наблюдаться сходящееся косоглазие, которое усиливается при движении глаз в пораженную сторону, также как и двоение. Изолированный парез VI нерва у взрослых описан при сахарном диабете, аневризмах, саркоидозе, метастазах, аденоме гипофиза, гигантоклеточном артериите, рассеянном склерозе, сифилисе, менингиоме, глиоме, травме и других поражениях.

Довольно трудную проблему представляет синдром *изолированного хронического поражения отводящего (VI) краниального нерва*. В качестве критерия хронического течения предложен срок 6 месяцев. Причины хронических парезов VI нерва условно делят на первичные и вторичные. Первичные параличи не имеют очевидной причины. Крайне важно обращать внимание на их стационарное или прогрессирующее течение. Вторичные парезы VI нерва включают известные причины (например, после миелогорафии или после люмбальной пункции, при повышении внутричерепного давления, на фоне ЧМТ, опухоли и других заболеваний мозга).

У детей и взрослых изолированные хронические параличи VI нерва часто имеют разное происхождение. У детей парез VI нерва примерно в 30 % случаев может быть первым проявлением опухоли. У большинства этих детей в течение нескольких недель развиваются другие неврологические знаки.

У взрослых при изолированном параличе VI нерва и соответствующей диплопии при обследовании часто выявляется сахарный диабет или артериальная гипертензия. При этих заболеваниях паралич VI нерва обычно имеет доброкачественное течение и в значительной степени подвергается обратному развитию в течение 3-х месяцев. Однако, даже если у больного с диабетом паралич VI нерва персистирует более 3-х месяцев без существенного восстановления, необходимо рассматривать какую-либо альтернативную причину этого паралича VI нерва.

Необходимо также помнить, что существуют синдромы «**псевдопаралича абдуценса**» или синдромы «**псевдоабдуценса**»: дистиреоидная орбитопатия, спазм конвергенции может породить иллюзию двустороннего паралича отводящего нерва, врождённый синдром Дауна, миастения и другие причины.

^Подробнее см. «Поражение отводящего нерва».

3. Полная гомонимная гемианопсия.

Повреждение зрительных путей после их частичного перекреста в хиазме (чаще сосудистого или опухолевого происхождения) приводит к полной гомонимной гемианопсии. Пациенты являются «слепыми» в поле зрения, контралатеральной стороне поражения.

Некоторые из них инстинктивно компенсируют отсутствие одного из полей зрения поворотом головы к «слепой» стороне. Наклона головы нет. Движения глаз не нарушены, если гемианопсия не сопровождается параличом горизонтального зрения или контралатеральным невниманием (neglect). В обоих случаях пациент не способен или по крайней мере достаточно неохотно двигает глазами по направлению к гемианоптическому полю. Иногда очень трудно дифференцировать паралич зрения от синдрома невнимания. Гемианопсия выявляется при помощи так называемого метода конфронтации. Пациента просят смотреть на экзаменатора, который держит свои руки вытянутыми в обе стороны на уровне своей головы. Пациент должен увидеть движения пальцев экзаменатора — на одной или другой руке, или одновременно с обеих сторон.

4. Паралич горизонтального зрения.

Поражение лобной доли мозга или ствола мозга может приводить к параличу горизонтального зрения. Как правило, при этом сохранные церебральные глазодвигательные центры «толкают» взор к контралатеральной стороне. При повреждении полушарий глаза будут отклонены к непарализованным конечностям (больной «смотрит на очаг»). Повреждение проводящих путей в стволе мозга наблюдается отклонение глаз к пораженной стороне (больной «смотрит на паралич»). В противоположность гемианопсии, пациенты не компенсируют паралич зрения поворотом головы к парализованной стороне, то есть прочь от повреждения. Наоборот, достаточно часто не только глаза, но и голова повернуты к пораженной стороне. Полушарный паралич зрения обычно является преходящим, стволовой — также, но сохраняется более длительно.

^ Более подробно см. раздел «Нарушения зрения».

5. Уклонение глаз (Ocular tilt).

Редкое состояние, включающее ипсилатеральный боковой наклон головы, содружественный поворот глаз в ту же сторону и медленную девиацию с отведением ипсилатерального глаза книзу (один глаз располагается ниже другого). Синдром указывает на ипсилатеральное повреждение мозгового ствола на уровне покрышки среднего мозга. В редких случаях синдром возникает при повреждении преддверия улитки, части периферического вестибулярного органа (лабиринта), который участвует в регуляции позы тела. Реакция уклонения глаз может быть тонической (персистирующей) и фазической.

Причины: повреждение вестибулярного нерва, баротравма, латеральный инсульт ствола (синдром Валленберга-Захарченко), латеральная медуллярная компрессия, понтомедуллярная ишемия и мезодиенцефальные повреждения.

6. Опухоль задней черепной ямки.

В случае опухоли в области образований задней черепной ямки может наблюдаться вынужденное положение головы в виде лёгкого её наклона или ротации в сторону поражения, которое не сопровождается явными глазодвигательными нарушениями или какими-либо дефектами поля зрения. В старой литературе феномен назывался «вестибулярный наклон». Головная боль, ригидность шеи и отёк диска зрительного нерва являются достаточными для диагноза, который легко подтверждается при нейровизуализации.

7. Паралич добавочного нерва.

Обе кивательные мышцы и верхняя часть трапециевидных мышц иннервируется добавочным нервом (XI краниальный нерв). Поскольку кивательные мышцы поворачивают голову в противоположную сторону, паралич одной из них вмешивается в физиологический баланс между ними. Результатом является положение головы с незначительным поворотом в сторону парализованной мышцы и приподнятым подбородком в том же направлении; при этом плечо на стороне поражения чуть опущено.

Причины: изолированный парез XI пары наблюдается при низких (подъядерных) повреждениях в области шеи и встречается в качестве осложнения хирургического вмешательства на внутренней яремной вене, после каротидной эндартериэктомии, травмы в области шеи и плеча, радиационной терапии.

8. Ретрофлексия головы при глазных формах нервно-мышечных заболеваний.

Любые формы глазной миопатии, при которых ослабляется поднятие век и/или глаз, приводят к компенсаторной ретрофлексии головы. В этом случае рассматривается несколько диагнозов. *Myasthenia gravis* характеризуется слабостью при выполнении повторных движений, которая уменьшается при подкожном или ином введении ингибиторов холинэстеразы. Дистиреоидная орбитопатия не всегда диагностируется по патологическим изменениям лабораторных данных. Достаточно часто нейровизуализационное обследование орбит выявляет характерные изменения в экстраокулярных мышцах, что позволяет установить точный диагноз. В некоторых случаях имеются варианты мышечной дистрофии, в других - слабость мышц глаза является нейрогенной, что сочетается с нарушениями в других отделах центральной и периферической нервной системы («офтальмоплегия плюс» или синдром Кирнса- Сейра; вариант митохондриальной цитопатии).

9. Спастическая кривошея.

Спастическая кривошея (тортиколлис, ретроколлис, антероколлис, латероколлис, «кривошея без кривошеи») не всегда со-

проводящегося гиперкинетическим компонентом, который значительно облегчает диагноз. Существуют чисто тонические формы («запертая голова», «вколоченная голова»).

Диагноз доказателен при наличии в анамнезе таких феноменов, как корригирующие жесты, парадоксальные кинезии, изменчивость кривошеи в разных фазах суточного цикла, в положении лёжа, при алкогольной нагрузке, феномен инверсии ротации, дистонические синдромы в других частях тела.

10. Вертеброгенная кривошея.

Эта форма кривошеи развивается в силу механического ограничения подвижности шейного отдела позвоночника (болезнь Бехтерева, другие спондилиты и спондилопатии, в том числе компрессионная радикулопатия и мышечно-тонические рефлекторные проявления остеохондроза, спондилёза и других возрастных изменений шейного отдела позвоночника). Имеет место *болевого синдрома*, мышечное *напряжение* в области шеи, неврологические (двигательные, рефлекторные и чувствительные) и нейровизуализационные признаки заболевания позвоночника. В отличие от спастической кривошеи здесь нет характерной для дистонии динамичности симптомов.

11. Миогенная кривошея.

Миогенная кривошея характерна для врождённых ретракций кивательной и других мышц шеи, травматических, опухолевых, воспалительных и прочих заболеваний отдельных мышц шеи.

Дифференциальный диагноз иногда приходится проводить со спастической кривошеей (см. выше).

12. Гризеля синдром.

Синдром Гризеля (Grisel) развивается при воспалительном процессе в области атланта-эпистрофеального сочленения (torticollis atlanto-epistrophealis), часто у девочек с астеническим телосложением. Имеет место болезненная кривошея на фоне тонзилэктомии, ангины, воспалений придаточных пазух носа. Кривошея развивается вследствие расслабления суставной капсулы или разрыва поперечной связки.

Диагноз обеспечивается главным образом рентгенологическим исследованием краниовертебральной области.

13. Менингеальный синдром.

Выраженный менингеальный синдром иногда проявляется ретрофлексией головы и даже изменением позы всего тела. Характерны симптомы раздражения оболочек (Кернига, Брудзинского и др.) и ликворный синдром.

Причины: субарахноидальное кровоизлияние, менингит, отёк мозга и другие {/см. «Менингеальный синдром»}.

14. Тремор головы, нистагм.

Вынужденное положение головы иногда формируется как компенсаторная произвольная реакция при **треморе головы** (особенно при асимметричных колебаниях головы с большим смещением её в одну сторону — тремор с ротаторным компонентом), при некоторых формах **нистагма (spasmus nutans)**. Больной произвольно изменяет положение головы, чтобы без помех пользоваться своим зрением.

15. Сандифера синдром.

При грыже пищеводного отверстия диафрагмы и гастро-эзофагальном рефлюксе у детей иногда развиваются «дистонические» позы (несколько случаев описано только с тортиколлисом). Дети принимают самые невероятные позы (перекручивают тело, запрокидывают голову и т.д.), чтобы пища без задержки прошла из пищевода в желудок. Эзофагоскопия подтверждает диагноз. Нередко дети с этим расстройством ошибочно рассматриваются как больные с первично неврологическим заболеванием.

16. Доброкачественный тортиколлис у младенцев.

Заболевание проявляется приступами тортиколлеса продолжительностью от нескольких минут до нескольких часов, которые развиваются обычно на первом году жизни и спонтанно прекращаются на 2—5 годах жизни. У некоторых из этих детей в дальнейшем развивается мигрень, по которой в этих семьях обычно выявляется генетическая предрасположенность.

17. Психогенная кривошея.

Клинические особенности психогенной дистонии, в том числе психогенной кривошеи: внезапное (часто эмоциогенное) начало с дистонией покоя; часто фиксированный спазм мышц без той динамичности, которая свойственна органической дистонии (нет корригирующих жестов, парадоксальных кинезий, эффекта ночного сна (утреннего); клинические проявления не зависят от положения тела). У этих больных часто выявляется избирательная несостоятельность поражённых мышц (больные отказываются от выполнения некоторых действий, ссылаясь на невозможность их выполнить, и в то же время легко выполняют другие действия с участием тех же мышц при отвлечении внимания; для такого рода больных характерно наличие других пароксизмальных состояний, а также множественные двигательные расстройства (в статусе на момент осмотра или в анамнезе) в виде псевдопарезов, псевдозаикания, псевдоприпадков и т.д. Больные часто откликаются на плацебо. Психогенная дистония, как правило, сопровождается болью в поражённой зоне при пассивных движениях. Больные отличаются множественной соматизацией (множество соматических жалоб при отсутствии объ-

активно выявленной висцеральной патологии).

Изолированная (моносимптомная) психогенная кривошея в настоящее время встречается исключительно редко.

18. Сочетание психогенных и органических гиперкинезов.

Возможно также сочетание психогенных и органических гиперкинезов (микст) у одного и того же больного (в том числе и в мышцах шеи). Для этих, диагностически очень не простых случаев, в литературе сформулированы наиболее характерные особенности клинической картины такого сочетания синдромов.

См. «Сочетание психогенных и органических гиперкинезов».

19. Периодическая альтернирующая девиация взгляда с вторичными диссоциированными поворотами головы.

Это редкий и уникальный по своим клиническим проявлениям синдром, который невозможно спутать с другими неврологическими синдромами, описан нами в разделе «Лицевые гиперкинезы».

II. Синдром «свисающей головы»

В неврологической литературе нередко выделяют в качестве самостоятельного симптомокомплекса синдром «свисающей головы», при котором ведущим клиническим проявлением является слабость мышц-разгибателей шеи с характерной «опущенной» головой (florru head syndrome, dropped head syndrome).

Основные причины (перечень см. выше на стр. 35).

1. Клещевой энцефалит.

При клещевом энцефалите болезнь начинается с общеинфекционных симптомов (лихорадка, общая слабость, головная боль, воспалительные изменения в крови) с последующим присоединением менингеального синдрома и атрофических параличей в мышцах шеи, плечевого пояса и проксимальных отделов рук. «Свисающая», бессильно падающая голова — один из самых характерных признаков острого периода клещевого энцефалита. Иногда вовлекается бульбарная мускулатура. На ногах могут выявляться симптомы вовлечения пирамидных путей.

Дифференциальный диагноз в остром периоде проводят с эпидемическим менингитом, острым полиомиелитом. В диагностике учитываются такие факторы, как укус клеща, эпидемическая обстановка, серологические исследования.

2. Боковой амиотрофический склероз.

Боковой амиотрофический склероз поражает преимущественно мышцы разгибатели и при его редком дебюте с мышц шеи больной начинает испытывать трудности при улежании головы в

обычном вертикальном положении; в конце концов он начинает поддерживать голову, опираясь подбородком на свою кисть или кулак. Выявляются характерные атрофии с фасцикуляциями и ЭМГ-признаки поражения передних рогов, в том числе в клинически сохранных мышцах. Рано обнаруживаются симптомы поражения верхнего мотонейрона («атрофия с гиперрефлексией»), имеет место неуклонно прогрессирующее течение с нарушением бульбарных функций.

3. Полимиозит и дерматомиозит.

Полимиозит и дерматомиозит часто приводят к картине «свисающей головы», что сопровождается миалгическим синдромом, уплотнением мышц, проксимальной мышечной слабостью, повышением уровня КФК в крови, характерными изменениями на ЭМГ (потенциалы фибрилляций, позитивные волны, снижение длительности потенциалов действия двигательных единиц) и в биоптате мышечной ткани.

4. Миастения.

Миастения может проявляться слабостью мышц-разгибателей шеи, которая восстанавливается в ответ на введение антихолинэстеразных препаратов; диагноз подтверждается ЭМГ-исследованием и пробой с прозеринном.

5. Миопатии.

Некоторые формы миопатии проявляются стойким синдромом «свисающей головы». Как правило наблюдается вовлечение и других мышц туловища и конечностей. Описана миопатия неизвестной этиологии с изолированной слабостью мышц-разгибателей шеи и выраженной свисающей головой («голова на груди»).

6. Другие причины.

Тяжёлые формы **хронической воспалительной демиелинизирующей полиневропатии** (ХВДП) также могут (редко) приводить к параличу мышц шеи, который наблюдается в картине генерализованного двигательного дефекта и тяжёлой миелинопатии при ЭМГ-исследовании.

При различных формах **паркинсонизма** и **болезни Бехтерева** наблюдается сгибание не только головы, но и позвоночника (поза «сгибателей», поза «просителя») на фоне других неврологических (паркинсонизм) и рентгенологических (болезнь Бехтерева) проявлений этих заболеваний.

Относительно острое развитие синдрома свисающей головы описано также при тяжёлой гипокалиемии, обусловленной диареей в связи с химиотерапией.

Среди прочих причины синдрома свисающей головы, которые описаны в литературе, редко упоминаются другие формы полинейропатии, гиперпаратиреоз, парциальные формы катаплексии.

Глава 4

МИОТОНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

В основе миотонического феномена лежит замедленное расслабление мышц после активного их сокращения. Особенно провоцирует миотонический феномен быстрое движение, совершаемое со значительным усилием. После него фаза расслабления затягивается на 5—30 секунд. При истинной миотонии наибольшие затруднения больной испытывает при первых движениях; повторные движения совершаются свободнее и через некоторое время могут нормализоваться.

Таким образом замедленное расслабление при миотонии связано с повышенным тонусом, снижение которого значительно запаздывает. В широком смысле под миотоническим синдромом понимают любое нарушенное расслабление повышенного мышечного тонуса, которое не относится ни к пирамидному, ни к экстрапирамидному гипертонусу и может иметь как транзиторный, так и перманентный характер.

Основные причины:

1. Миотония Томпсона (Thomson) и (реже) миотония Беккера (Becker).
2. Парамииотония Эйленбурга (Eulenburg).
3. Нейромиотония (синдром Исаакса [Isaacs]).
4. Синдром ригидного человека.
5. Энцефаломиелит с ригидностью.
6. Дистрофическая миотония.
7. Шварца-Джампела синдром (Schwartz-Jampel).
8. Пседомиотония при гипотиреозе.
9. Тетанус (столбняк).
10. Псевдомиотония при шейной радикулопатии.
11. Укус паука «Чёрная вдова».
12. Злокачественная гипертермия.
13. Злокачественный нейролептический синдром.
14. Тетания.

1. Миотония Томпсона.

Классическим образцом миотонического синдрома является миотония Томпсона, которая относится к наследственным заболеваниям с аутосомно-доминантным (редко аутосомно-рецессивным — болезнь Беккера) наследованием и начинается в любом возрасте, но чаще всего в раннем детском или юношеском возрасте. У младенца начальные симптомы обычно заметны для

матери: первые сосательные движения совершаются медленные, затем становятся более энергичными; после падения во время игры ребёнок долго не может встать; чтобы взять у ребёнка какой-либо захваченный им предмет, необходимо насильно разжимать ему пальцы и т. д. В школе больной не может сразу начать писать или быстро встать из-за парты и идти к доске. Эти дети не участвуют в играх, требующих быстрых движений. Довольно типичны крампи в икроножных мышцах. Замедленное расслабление мышц иногда сопровождается их миотоническим спазмом. Пассивные движения и произвольные движения, совершаемые с небольшим усилием или медленно, миотоническим спазмом не сопровождаются. Миотонические спазмы могут наблюдаться в различных группах: в мышцах рук и ног, шеи, жевательных, глазодвигательных, мимических, в мускулатуре языка и туловища. Холод усиливает проявления миотонии; алкоголь — облегчает. Состояние тонического спазма при миотонии измеряется в большинстве случаев секундами и почти никогда не длится свыше одной-двух минут. Довольно часто больные жалуются на боли в различных местах тела.

Для миотонии Томпсона характерно атлетическое телосложение и выраженная гипертрофия (иногда она более или менее избирательна по локализации) поперечнополосатых мышц. Ценным тестом для выявления миотонии является ходьба по лестнице. При ходьбе по ровному полу затруднения возникают особенно часто после длительного покоя, а также при смене темпа или характера движения. Миотонические спазмы в руках затрудняют письмо, рукопожатие и другие манипуляции. Миотонический феномен может проявиться в артикуляции при произношении первых нескольких слов (смазанность речи); во время глотания (первые глотательные движения). Иногда затрудняются первые жевательные движения и т. д. У некоторых больных миотонический спазм наблюдается в круговых мышцах глаз. Попытка открыть глаза после крепкого зажмуривания затруднена; возникающий спазм ликвидируется постепенно, иногда через 30—40 сек.

Характерным проявлением миотонии является повышение механической и электрической возбудимости мышц: так называемая «перкуSSIONная миотония» и «миотонический феномен» при ЭМГ-исследовании. При ударе неврологическим молоточком на месте удара образуется характерное углубление, заметное в дельтовидных, ягодичных мышцах, мышцах бедра и голени и, особенно, — в мышце языка. Наиболее простой феномен — приведение большого пальца при ударе молоточком по возвышению большого пальца. Наглядным также является резкое сжимание пальцев кулака, после которого больной не может сразу его разжать. Длитель-

ность миотонической «ямки» отражает тяжесть миотонии в целом. Замечено, что после сна миотонические симптомы могут временно усиливаться. Течение заболевания после начального периода нарастания в целом стационарное.

* Описана также так называемая *ремиттирующая миотония* (миотония, усиливающаяся при избытке калия), клинические проявления которой схожи с болезнью Томпсона. Миотония носит генерализованный характер, проявляясь и в мышцах лица. Характерны колебания выраженности миотонии ото дня ко дню (усиливаясь после интенсивной физической нагрузки или после поступления в организм большого количества калия с пищей). На ЭМГ выявляется миотонический феномен; в биоптате мышц патологии не обнаруживается.

2. Парамииотония Эйленбурга.

Парамииотония Эйленбурга — редкое аутосомно-доминантное заболевание, названное врождённой парамииотонией. Вне охлаждения больные чувствуют себя здоровыми. Часто выявляется хорошо развитая мускулатура и повышение механической возбудимости мышц («ямка» в языке, симптом большого пальца). После общего охлаждения (редко — после локального) развивается спазм мускулатуры, напоминающий миотонический. В первую очередь вовлекаются мышцы лица (круговая мышца глаз, рта, жевательные, иногда — глазодвигательные мышцы). Также характерно вовлечение мышц дистальных отделов рук. Как и при миотонии после резкого сокращения этих мышц возникает резкое затруднение расслабления. Однако, в отличие от миотонии Томпсона, при повторных движениях этот спазм не уменьшается, а, напротив, усиливается (stiffness).

У большинства больных после мышечного спазма вскоре развиваются парезы и даже параличи поражённых мышц, длительность которых составляет от нескольких минут до нескольких часов и даже суток. Эти параличи развиваются на фоне гипокалиемии или гиперкалиемии. Очень редко больные с врождённой парамииотонией проявляют постоянную мышечную слабость и атрофии. Мышечный биоптат выявляет слабо выраженные признаки миопатии. Активность ферментов в крови — нормальная.

3. Нейромиотония.

Нейромиотония (синдром Исаакса, псевдомиотония, синдром постоянной активности мышечных волокон) начинается в любом возрасте (чаще в 20—40 лет) с постоянного повышения мышечного тонуса (stiffness) в дистальных отделах рук и ног. Постепенно процесс распространяется на проксимальные отделы конечностей, а также мышцы лица и глотки. Мышцы туловища и шеи вовлекаются реже и в меньшей степени. В результате постоянного мышечного гипертонуса, который не исчезает во сне, начинают формироваться сгибательные мышечные контрактуры. Характерны постоянные

крупные медленные фасцикулярные подёргивания (миокимии) в мышцах рук и ног. Активные движения могут усилить мышечное напряжение (напоминающее спазмы). Механическая возбудимость мышц не повышена. Сухожильные рефлексy снижены. Заболевание медленно прогрессирует с тенденцией к генерализации процесса. Походка в скованной ригидной манере — походка «броненосца». На ЭМГ — спонтанная нерегулярная активность в покое.

4. Синдром ригидного человека.

Синдром ригидного человека (stiff-man syndrome; stiff-person syndrome) в типичных случаях начинается на третьей — четвёртой декаде жизни с незаметного появления ригидности (stiffness) в аксиальной мускулатуре, особенно в мышцах шеи и нижней части спины. Постепенно мышечное напряжение распространяется от аксиальных к проксимально расположенным мышцам. В далеко зашедших стадиях имеется тенденция (редко) и к вовлечению дистальных отделов конечностей и, иногда, — лица. Обычно выявляется симметричное постоянное мышечное напряжение в конечностях, туловище и шее; мышцы плотные при пальпации. Ригидность брюшной стенки и параспинальных мышц приводит к характерному фиксированному гиперлордозу в поясничном отделе, который персистирует в покое. Этот поструральный феномен настолько типичен, что при его отсутствии диагноз должен подвергаться сомнению. Движения затруднены из-за резкой ригидности. Напряжение мышц грудной клетки может стеснять дыхание.

На фоне мышечной ригидности любые внезапные стимулы сенсорного или эмоционального характера провоцируют мучительные (болезненные) мышечные спазмы. Провоцирующими стимулами могут служить неожиданный шум, резкий звук, активные и пассивные движения в конечностях, прикосновение, испуг и даже глотание и жевание. Ригидность уменьшается во время сна, наркоза и введения бензодиазефина или баклофена. Однако даже во сне не устраняется гиперлордоз, который может быть очень выраженным (руки врача свободно проходят под параспинальными мышцами при лежащем положении больного).

Примерно у трети больных с синдромом ригидного человека развивается сахарный диабет I типа и другие аутоиммунные заболевания (тиреоидит, миастения, пернициозная анемия, витилиго и др.), что позволяет предположительно относить данное заболевание к аутоиммунным. Это подтверждается также и тем, что у 60 % пациентов обнаруживается очень высокий титр антител к декарбоксилазе глутаминовой кислоты.

Вариантом синдрома ригидного человека является синдром «вздрагивающего ригидного человека» («Jerking stiff-man syndrome»), при котором кроме постоянного мышечного напряжения на-

блюдаются быстрые выраженные (ночные и дневные) миоклонические подёргивания аксиальных и проксимальных мышц конечностей. Миоклонические вздрагивания обычно появляются уже на фоне существующего несколько лет заболевания и откликаются на диазепам. У этих больных часто выявляется стимул-чувствительный миоклонус.

Дифференциальный диагноз проводят с синдромом Исаакса, при котором на ЭМГ выявляются миокимии. Иногда необходимо исключать спастичность при пирамидном синдроме (однако при синдроме ригидного человека нет высоких рефлексов) и ригидность при прогрессирующем супрануклеарном параличе (здесь имеют место симптомы, напоминающие паркинсонизм и дистония). Мощные мышечные спазмы нередко заставляют дифференцировать заболевание со столбняком, но тризм не характерен для синдрома ригидного человека. Электромиография позволяет дифференцировать этот синдром не только с синдромом Исаакса, но и с различными вариантами миопатии и мышечной дистрофии.

5. Прогрессирующий энцефаломиелит с ригидностью.

Прогрессирующий энцефаломиелит с ригидностью (или «подострый миоклонический спинальный нейронит») также проявляется ригидностью аксиальных и проксимальных мышц и болезненными мышечными спазмами, которые также провоцируются сенсорными и эмоциональными стимулами. Возможен лёгкий плеоцитоз в ликворе. В неврологическом статусе иногда по мере течения заболевания выявляется негрубая мозжечковая атаксия. МРТ позволяет исключить это заболевание.

6. Дистрофическая миотония.

Дистрофическая миотония (или миотоническая дистрофия) — по-видимому, наиболее частая форма миотонии и характеризуется тремя основными синдромами: 1) миотоническим типом нарушения движений; 2) миопатическим синдромом с характерным распределением амиотрофий (поражение мускулатуры лица, шеи, дистальных отделов рук и ног); 3) вовлечением в процесс эндокринной, вегетативной и других систем (мультисистемные проявления).

Возраст начала заболевания и его проявления очень вариабельны. Миотонические нарушения больше выражены в сгибателях пальцев рук (схватывание предметов затрудняется в наибольшей степени); при повторных движениях миотонический феномен уменьшается и исчезает. Слабость и атрофии мышц, как правило, появляются позже. Они захватывают мышцы лица, особенно жевательные, в том числе височные, кивательные мышцы и мышцы, поднимающие верхнее веко, периоральную мускулатуру; развивается типичный вид: амимия, полуопущенные веки, подчеркнутые височные ямки, диффузная атрофия мышц лица, дизартрия и низкий глухой голос. Часто отмечается атрофия дис-

тальных отделов рук и перонеальной группы мышц на ногах.

Характерно наличие катаракты; у мужчин — атрофия яичек и импотенция; у женщин — инфантилизм и ранний климакс. У 90 % больных выявляются те или иные отклонения на ЭКГ, пролапс митрального клапана, нарушения двигательных функций желудочно-кишечного тракта. МРТ нередко выявляет корковую атрофию, расширение желудочков, фокальные изменения белого вещества, отклонения в височных долях. Часто выявляется гиперинсулинемия. Уровень КФК обычно нормален. На ЭМГ — характерные миотонические разряды. В мышечном биоптате — разнообразные гистологические нарушения.

7. Шварца-Джампела синдром.

Шварца-Джампела синдром (хондродистрофическая миотония) начинается на первом году жизни и проявляется резким затруднением расслабления сокращённых мышц в сочетании с повышенной механической и электрической возбудимостью мышц. Иногда наблюдаются спонтанные сокращения мышц и крампи. Некоторые мышцы гипертрофированы и плотные при пальпации в состоянии покоя. Болезненные сокращения наблюдаются в конечностях, мышцах живота, а также в области лица (миотонический блефароспазм; болезненные сокращения мышц гортани, языка, глотки, которые могут вызывать иногда состояния асфиксии). Очень часто выявляются различные аномалии скелета — карликовость, короткая шея, кифоз, сколиоз, асимметрия лица, ретрогнатия, и др. Как правило, имеет место задержка умственного развития. На ЭМГ — миотонические разряды.

8. Псевдомиотония при гипотиреозе.

Этот синдром проявляется медленным сокращением и таким же медленным расслаблением мышц, что наглядно выявляется уже при вызывании сухожильных рефлексов, особенно ахиллова рефлекса. Мышцы отёчны. На ЭМГ типичных миотонических разрядов нет; после произвольного сокращения иногда видны потенциалы последействия. Для распознавания псевдомиотонии при гипотиреозе важна своевременная диагностика гипотиреоза.

9. Столбняк.

Столбняк (тетанус) — инфекционное заболевание. Тризм («челюсти на замке») — первый симптом столбняка в 80 % случаев. Вслед за тризмом, а иногда одновременно с ним, появляется напряжение мышц затылка и сведение мышц лица (*fades tetanica*): лоб сморщивается, глазные щели суживаются, рот растягивается в смеющейся гримасе («сардоническая улыбка»). Один из кардинальных признаков столбняка — дисфагия. При возрастании напряжения затылочных мышц сначала становится невозможным наклон головы вперёд, затем голова запрокидывается назад (опистотонус). Развива-

ется спазм мышц спины; мышцы туловища и живота напряжены, становятся очень рельефными. Живот приобретает доскообразную твердость, брюшное дыхание затрудняется. Если ригидность охватывает и конечности, то в таком положении всё тело больного может приобретать форму столба (orthotonus), вследствие чего заболевание и получило своё название. Судороги очень болезненны и возникают почти непрерывно. Любые внешние стимулы (прикосновение, стук, свет и т.д.) провоцируют общие тетанические судороги.

Помимо генерализованного описан и так называемый местный столбняк («лицевой паралитический столбняк»).

Дифференциальный диагноз столбняка проводят с тетанией, бешенством, истерией, эпилепсией, менингитом, отравлением стрихнином.

10. Псевдомиотония при шейной радикулопатии.

Это — редкий синдром, наблюдаемый при поражении корешка С?. Такие больные жалуются на трудности раскрытия кисти после захватывания предмета. Пальпация кисти выявляет при этом напряжение мышц («псевдомиотония»), которое возникает из-за парадоксального сокращения флексоров пальцев при попытке активировать экстензоры пальцев.

11. Укус паука «Чёрная вдова» может сопровождаться повышением тонуса мышц, подёргиваниями и крампи в области укуса.

12. Злокачественная гипертермия.

Злокачественная гипертермия — наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу, в основе которого лежит повышенная чувствительность к некоторым веществам, употребляемым для наркоза. Наблюдается медленный (часы) или быстрый подъём температуры тела, тахикардия, аритмия, тахипноэ, мышечные фасцикуляции, повышение мышечного тонуса. Развивается генерализованная мышечная ригидность и тяжёлый метаболический ацидоз, миоглобинурия. При отсутствии лечения развиваются эпилептические припадки и может наступить смерть. Диагноз не труден, так как имеется чёткая связь с наркозом. Уровень КФК превышает примерно в 10 раз нормальные значения.

13. Злокачественный нейролептический синдром (ЗНС).

ЗНС — опасное осложнение нейролептической терапии, проявляющееся гипертермией, мышечной ригидностью и повышением уровня КФК. Синдром обычно сопровождается нарушениями сознания (оглущённость, ступор) и вегетативными расстройствами: тахикардия, аритмия, гипергидроз. Наиболее частое и опасное осложнение — рабдомиолиз, который проявляется в остром диффузном распаде мышечной ткани, приводя к крайне высокому уровню КФК, гиперкалиемии, миоглобинеми и острой

почечной недостаточности, требующей временного диализа.

При *дифференциальном диагнозе* злокачественного нейролептического синдрома рекомендуют исключать другие возможные причины рабдомиолиза (повреждения от сдавления, злоупотребление алкоголем, тепловой удар, длительная иммобилизация), а также злокачественную гипертермию, тяжёлые дистонические спазмы, летальную кататонию, серотониновый синдром.

Иногда злокачественный нейролептический синдром приходится дифференцировать с инфекционным поражением ЦНС, аллергической реакцией на препарат, гипертиреозом, тетанией и даже болезнью Паркинсона.

14. Тетания.

Тетания отражает явную или скрытую недостаточность паращитовидных желез (гипопаратиреоз) и проявляется синдромом повышенной нервно-мышечной возбудимости. Явная форма наблюдается при эндокринопатии и протекает со спонтанными мышечными судорогами. Скрытая форма провоцируется чаще всего нейрогенной гипервентиляцией (в картине перманентных или пароксизмальных психовегетативных расстройств) и проявляется парестезиями в конечностях и лице, а также избираемыми мышечными судорогами («карпопедальные спазмы», «рука акушера») и эмоциональными расстройствами. Может наблюдаться тризм и спазм других мышц лица. В выраженных случаях возможно вовлечением мышц спины, диафрагмы и даже гортани (ларингоспазм). Выявляется симптом Хвостека и симптом Труссо-Бансдорфа и другие аналогичные симптомы. Возможен также низкий уровень кальция (существуют и нормокальциемические нейрогенные варианты) и повышение содержание фосфора в крови.

Дифференциальный диагноз: необходимо исключать заболевания паращитовидных желез, аутоиммунные процессы, психогенные расстройства нервной системы.

Диагностические исследования при миотоническом синдроме

Общий и биохимический анализ крови, анализ мочи, исследования содержания электролитов и КФК в крови; определение уровня гормонов щитовидной и паращитовидной желёз; ЭМГ; исследование скорости проведения возбуждения по нерву; биопсию мышц; исследование миотонического феномена (клинически и электро-миографически); генетический анализ и другие, по показаниям, диагностические исследования (ликвор, соматосенсорные вызванные потенциалы, МРТ спинного мозга и позвоночника и др.).

Глава 5

МЫШЕЧНАЯ СЛАБОСТЬ

ГЕМИПАРЕЗ (ГЕМИПЛЕГИЯ)

Гемипарез («центральный») — паралич мышц одной половины тела в результате поражения соответствующих верхних мотонейронов и их аксонов, то есть двигательных нейронов в передней центральной извилине или кортико-спинального (пирамидного) пути обычно выше уровня шейного утолщения спинного мозга. Гемипарез, как правило, имеет церебральное, редко — спинальное происхождение.

Неврологический дифференциальный диагноз, как правило, начинает строиться с учётом кардинальных клинических особенностей, облегчающих диагностику. Среди последних полезно обращать внимание на течение заболевания и, в частности, на особенности его дебюта.

Быстрота развития гемипареза — важный клинический признак, позволяющий ускорить диагностический поиск.

I. Внезапно развившийся или очень быстро прогрессирующий гемипарез:

1. Инсульт (самая частая причина).
2. Объёмные образования в мозге с псевдоинсультным течением.
3. ЧМТ.
4. Энцефалит.
5. Постиктальное состояние.
6. Мигрень с аурой (гемиплегическая мигрень).
7. Диабетическая энцефалопатия.
8. Рассеянный склероз.
9. Псевдопарез.

II. Подострый или медленно развивающийся гемипарез:

1. Инсульт.
2. Опухоль мозга.
3. Энцефалит.
4. Рассеянный склероз.
5. Атрофический корковый процесс (Миллса синдром).
6. Гемипарез стволового или спинального (редко) происхождения: травма, опухоль, абсцесс, эпидуральная гематома, демиелинизирующие процессы, радиационная миелопатия, в картине синдрома Броун-Секара).

I. Внезапно развившийся или очень быстро прогрессирующий гемипарез

1. Инсульт.

Встречая пациента с острой гемиплегией, врач обычно предполагает наличие инсульта. Случаются инсульты, конечно, не только у пожилых пациентов с артериопатией, но также у молодых. В этих более редких случаях необходимо исключить кардиогенную **эмболию** или одно из редких заболеваний, таких как **фиброзномышечная дисплазия**, ревматический или сифилитический **ангиит**, синдром Снеддона или другие болезни. (См. также раздел «**Инсульт в молодом возрасте**»).

Но прежде необходимо установить, является ли инсульт **ишемическим** или **геморрагическим** (артериальная гипертензия, артериовенозная мальформация, аневризма, ангиома), или имеется **венозный тромбоз**. Следует помнить, что иногда возможно и кровоизлияние в опухоль.

К сожалению, пока нет других достоверных методов дифференциации ишемического и геморрагического характера поражения при инсульте, кроме нейровизуализации. Все другие косвенные доказательства, упоминающиеся в учебниках, не являются достаточно надежными. Кроме того, подгруппа ишемического инсульта, которая кажется единой, может вызываться как гемодинамическими нарушениями вследствие внечерепных артериальных стенозов, так и кардиогенной эмболией, или артерио-артериальной эмболией из-за изъязвления бляшки в экстра — или интрацеребральных сосудах, или локальным тромбозом малого артериального сосуда. Эти разные типы инсульта требуют дифференцированного лечения.

2. Объёмные образования в мозге с псевдоинсультным течением.

Острая гемиплегия может быть первым симптомом опухоли мозга, и причиной, как правило, является кровоизлияние в опухоль или окружающие ткани из быстро формирующихся внутренних сосудов опухоли с неполноценной артериальной стенкой. Нарастание неврологического дефицита и снижение уровня сознания, вместе с симптомами генерализованной полушарной дисфункции являются достаточно характерными для «апоплектической глиомы». В диагностике опухоли с псевдоинсультным течением неоценимую помощь оказывают методы нейровизуализации.

3. Черепно-мозговая травма (ЧМТ).

ЧМТ сопровождается внешними проявлениями травмы и обычно ясна ситуация, вызвавшая травму. Желателен опрос очевидцев для уточнения обстоятельств травмы, так как последняя возможна

при падении больного во время эпилептического припадка, субарахноидального кровоизлияния и падений от других причин.

4. Энцефалит.

По данным некоторых публикаций примерно в 10% случаев начало энцефалита имеет сходство с инсультом. Обычно быстрое ухудшение состояния больного с *нарушением сознания*, хватательными рефлексами и *дополнительными симптомами*, которые не могут быть отнесены к бассейну крупной артерии или её ветвей, требует срочного обследования. На ЭЭГ часто выявляются диффузные нарушения; нейровизуализационные методы в течение первых нескольких дней могут не обнаруживать патологию; в анализе ликвора часто выявляется незначительный плеоцитоз и лёгкое увеличение уровня белка при нормальном или повышенном уровне лактата.

Клиническая диагностика энцефалита облегчается, если имеет место менингоэнцефалит или энцефаломиелит, а заболевание проявляется типичным сочетанием общеинфекционных, менингеальных, общемозговых и очаговых (в том числе гемипарез или тетрапарез, поражение краниальных нервов, нарушения речи, атактические или чувствительные нарушения, эпилептические припадки) неврологических симптомов.

Примерно в 50 % случаев этиология острого энцефалита остаётся невыясненной.

5. Постиктальное состояние.

Иногда эпилептические приступы остаются незамеченными окружающими, и пациент может находиться в коме или в состоянии спутанности, имея гемиплегию (при некоторых типах эпилептических припадков). Полезно обращать внимание на прикус языка, наличие непроизвольного мочеиспускания, но эти симптомы не всегда присутствуют. Полезен также опрос очевидцев, осмотр вещей пациента (на предмет поиска антиэпилептических препаратов), при возможности — телефонный звонок домой или в районную поликлинику по месту жительства больного для подтверждения эпилепсии по данным амбулаторной карты. В ЭЭГ, сделанной после приступа, часто выявляется «эпилептическая» активность. Парциальные приступы, оставляющие после себя транзиторный гемипарез (паралич Тодда), могут развиваться без афазии.

6. Мигрень с аурой (гемиплегическая мигрень).

У молодых пациентов осложненная мигрень является важной альтернативой. Это вариант мигрени, при котором преходящие очаговые симптомы, такие как гемиплегия или афазия появляются до односторонней головной боли, и, подобно другим симптомам мигрени, периодически повторяется в анамнезе.

Диагноз устанавливается сравнительно легко, если имеется

семейный и (или) личный анамнез повторяющихся головных болей. Если подобного анамнеза нет, то при обследовании будет выявляться патогномоничная комбинация симптомов, составляющих тяжелый неврологический дефицит, и фокальные нарушения на ЭЭГ при наличии нормальных результатов нейровизуализации.

Можно полагаться на эту симптомы только в том случае, если известно, что они обусловлены полушарной дисфункцией. Если же имеет место базилярная мигрень (вертебробазилярный бассейн), то нормальные результаты нейровизуализации ещё не исключают более серьёзного мозгового страдания, при котором нарушения на ЭЭГ также могут отсутствовать или быть минимальными и билатеральными. В этом случае ультразвуковая доплерография позвоночных артерий имеет наибольшую ценность, поскольку выраженный стеноз или окклюзия в вертебробазилярной системе крайне редки при наличии нормальных ультразвуковых данных. В случае сомнения лучше выполнить ангиографическое исследование, чем пропустить курабельное сосудистое поражение.

7. Диабетические метаболические нарушения (диабетическая энцефалопатия).

Сахарный диабет может быть причиной острой гемиплегии в двух случаях. Гемиплегия наблюдается часто при **некетоновой гиперосмолярности**. На ЭЭГ регистрируются фокальные и генерализованные нарушения, но нейровизуализационные и ультразвуковые данные нормальные. Диагностика базируется на лабораторных исследованиях, которые должны широко применяться при гемиплегии неизвестной этиологии. Адекватная терапия приводит к быстрому регрессу симптомов. Вторая возможная причина — **гипогликемия**, которая может приводить не только к судорогам и состоянию спутанности, но иногда и к гемиплегии.

8. Рассеянный склероз.

Рассеянный склероз должен быть заподозрен у молодых пациентов, особенно когда остро возникает сенсомоторная *гемиплегия с атаксией*, и когда сознание полностью сохранено. На ЭЭГ часто выявляются незначительные нарушения. При нейровизуализации обнаруживается область пониженной плотности, которая не соответствует сосудистому бассейну, и не является, как правило, объемным процессом. Вызванные потенциалы (особенно зрительные и соматосенсорные) могут существенно помочь в диагностике *многоочагового* поражения ЦНС. Данные исследования ликвора также помогают диагностике, если изменены параметры IgG, но, к сожалению, спинномозговая жидкость может быть нормальной в течение первого обострения(ий). В этих случаях точный диагноз устанавливается только при последующем исследовании.

^Критерии диагностики рассеянного склероза см. в разделе «**Миелопатия хроническая**».

9. Псевдопарез.

Психогенный гемипарез (псевдопарез), развившийся остро, обычно появляется в эмоциогенной ситуации и сопровождается аффективной и вегетативной активацией, демонстративными поведенческими реакциями и другими функционально-неврологическими знаками и стигмами, облегчающими диагностику.

II. Подострый или медленно развивающийся гемипарез

Наиболее часто такие нарушения обусловлены церебральным уровнем поражения. Причинами слабости такого типа являются следующие:

1. Инсульты.

Сосудистые процессы, такие как инсульт в развитии. Наиболее часто имеется постепенное прогрессирование. Эту причину можно подозревать исходя из возраста пациента, постепенного прогрессирования, наличия факторов риска, шума над артериями вследствие стеноза, предшествующих сосудистых эпизодов.

2. Опухоли головного мозга и другие объёмные процессы.

Внутричерепные объёмные процессы, такие как **опухоли** или **абсцессы** (чаще всего наблюдается прогрессирование в течение нескольких недель или месяцев) обычно сопровождаются эпилептическими приступами. При менигиомах может быть многолетний эпилептический анамнез; в итоге объёмный процесс приводит к повышению внутричерепного давления, головной боли, нарастающим психическим нарушениям. Хроническая субдуральная **гематома** (главным образом травматическая, иногда подтверждается легкой травмой в анамнезе) всегда сопровождается головной болью, психическими расстройствами; возможны относительно негрубые неврологические симптомы. Имеют место патологические изменения в спинномозговой жидкости. Подозрение на абсцесс появляется при наличии источника инфекции, воспалительных изменений в крови, таких как ускорение СОЭ, быстрого прогрессирования. Из-за кровоизлияния в опухоль могут внезапно появляться симптомы, быстро нарастающие до гемисиндрома, но не похожие на инсульт. Это особенно характерно для метастазов.

3. Энцефалиты.

В редких случаях острый геморрагический герпетический энцефалит может вызывать относительно быстро нарастающий (подострый) гемисиндром (с тяжелыми церебральными нарушениями, эпилептическими приступами, изменениями спинномозговой

жидкости), вскоре приводящий к коматозному состоянию.

4. Рассеянный склероз.

Гемипарез может развиваться в течение 1—2 дней и быть очень тяжелым. Такая картина развивается иногда у молодых пациентов и сопровождается зрительными симптомами, такими как ретробульбарный неврит и эпизоды двоения. Этим симптомам сопутствуют нарушения мочеиспускания; часто бледность диска зрительного нерва, патологические изменения зрительных вызванных потенциалов, нистагм, пирамидные знаки; ремиттирующее течение. В спинномозговой жидкости увеличение количества плазматических клеток и IgG. Такая редкая форма демиелинизации, как концентрический склероз Бало, может вызывать подострый гемисиндром.

5. Атрофические корковые процессы.

Локальная односторонняя или асимметричная корковая атрофия прецентральной области: нарушение двигательных функций может быть медленно нарастающим, иногда нужны годы для развития гемипареза (паралич Миллса). Атрофический процесс подтверждается при компьютерной томографии. Нозологическая самостоятельность синдрома Миллса в последние годы подвергается сомнению.

6. Процессы в области ствола головного мозга и спинного мозга.

Поражения ствола головного мозга в редких случаях проявляются нарастающим гемисиндромом; процессы в спинном мозге, сопровождающиеся гемипарезом, встречаются ещё реже. Наличие перекрестных симптомов является доказательством такой локализации. В обоих случаях наиболее частой причиной являются объемные поражения (опухоль, аневризма, спинальный спондилез, эпидуральная гематома, абсцесс). В этих случаях возможен гемипарез в картине синдрома Броун-Секара.

Диагностические исследования при гемипарезе

Общесоматическое обследование (общий и биохимический), анализ крови; гемореологические и гемокоагуляционные характеристики; анализ мочи; ЭКГ; при показаниях — поиск гематологических, метаболических и других висцеральных расстройств), КТ или (лучше) МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга; исследование ликвора; ЭЭГ; вызванные потенциалы разных модальностей; ультразвуковая доплерография магистральных артерий головы.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ СЛАБОСТЬ

Жалобы на общую слабость могут скрывать за собой такие разные синдромы, как астеническое состояние в силу самых разных причин, патологическую мышечную утомляемость и даже истинные паретические синдромы. Важен детальный клинический анализ всей клинической картины и самой слабости, её синдромального окружения, включая соматический, неврологический и психический статус, что и является ключом к распознаванию природы общей слабости.

Особенности возникновения общей слабости и её последующего течения могут служить одним из возможных подходов к алгоритму диагностического поиска.

Основные причины:

I. Генерализованная слабость с постепенным началом и медленным прогрессированием:

1. Общие соматические заболевания без непосредственного поражения нервно-мышечного аппарата.
2. Общие соматические заболевания с непосредственным влиянием на нервно-мышечный аппарат.
Эндокринопатии.
Метаболические расстройства.
Интоксикации (в том числе лекарственные).
Злокачественные новообразования.
Заболевания соединительной ткани.
Саркоидоз.

3. Миопатии.

4. Психогенная слабость.

II. Острая и быстро прогрессирующая генерализованная слабость:

1. Соматические заболевания.
2. Миопатия.
3. Актуальные поражения нервной системы (полиомиелит, полинейропатий)
4. Психогенная слабость.

III. Интермиттирующая или рецидивирующая общая слабость.

1. Нервно-мышечные заболевания (миастения, болезнь Мак-Ардла, периодический паралич).
2. Заболевания центральной нервной системы. (Интермиттирующая компрессия спинного мозга зубовидным отростком второго шейного позвонка).

I. Генерализованная слабость с постепенным началом и медленным прогрессированием

Пациенты жалуются на нарастающую общую слабость и утомляемость, они могут ощущать психологическую усталость, снижение работоспособности и отсутствие влечений.

Причинами являются:

1. Общие соматические заболевания без непосредственно-го поражения нервно-мышечного аппарата, такие как хронические инфекции, туберкулез, сепсис, болезнь Аддисона или злокачественные заболевания, относятся к самым частым причинам постепенно нарастающей слабости. Слабость обычно сочетается со специфическими симптомами основного заболевания; общее клиническое и физикальное обследование в этих случаях является наиболее важным для диагностики.

2. Общие заболевания с известным непосредственным влиянием на нервно-мышечный аппарат. Слабость при этих заболеваниях часто преимущественно проксимальная, особенно выраженная в области поясов верхних или нижних конечностей. К этой категории относятся:

а) **Эндокринопатии**, такие как **гипотиреоз** (характеризуется холодной, бледной, сухой кожей; отсутствием влечений; запорами; утолщением языка; хриплым голосом; брадикардией; отечностью мышц, замедлением ахилловых рефлексов; и т.д.; нередко сопровождается другими неврологическим симптомами, такими как парестезия, атаксия, запястный туннельный синдром, крампи); **гипертиреоз** (характерна проксимальная мышечная слабость с затруднением вставания из положения на корточках; *signe du tabouret*, потливость; тахикардия; тремор; горячая кожа, непереносимость жары; диарея; и т.п.; редко отмечаются неврологические симптомы, такие как пирамидные и другие знаки); **гипопаратиреоз** (отмечается мышечная слабость и крампи, тетания, головные боли, утомляемость, атаксия, судорожные приступы, редко галлюцинации и хореоатетоидные симптомы); гиперпаратиреоз (отличается истинной миопатией с мышечными атрофиями; депрессией; эмоциональной лабильностью, раздражительностью, спутанностью; запорами); **болезнь Кушинга** и др.

б) Некоторые **метаболические расстройства**, такие как гликогенозы (характерно поражение сердца и печени) или сахарный диабет.

в) Некоторые виды **интоксикаций** и воздействия фармакологических препаратов, которые могут приводить к медленно нарастающей общей слабости. Хронические формы алкогольной миопатии развиваются неделями или месяцами и сопровождаются атрофией проксимальных мышц. При приеме хлорохина (делагил)

наблюдается вакуольная миопатия; прием кортизона, особенно флуорогидрокортизона, и длительное применение колхицина может вызывать обратимую миопатию.

д) **Злокачественные новообразования** могут сопровождаться полимиозитом (см. ниже), или просто генерализованной слабостью.

е) Заболевания соединительной ткани, особенно **системная красная волчанка** и **склеродермия**, при которых мышечные симптомы сочетаются с полимиозитом (см. ниже), — серьезные причины медленно прогрессирующей общей слабости.

ж) **Саркоидоз**. Больные обычно жалуются на общую слабость, недомогание, плохой аппетит, похудание. Кроме того описаны саркоидозные гранулемы в скелетных мышцах и сухожилиях, что проявляется ещё большей мышечной слабостью, реже миалгиями.

3. **Многие истинные миопатии**, например, наследственные мышечные дистрофии, по мере прогрессирования заболевания могут приводить к генерализованной слабости. (/См. «Миопатический синдром»).

4. **Психогенная слабость** обычно наблюдается в картине полисиндромных психогенных расстройств (функционально-неврологические стигмы, псевдоприпадки, нарушения речи, дисбазия, пароксизмальные расстройства различного типа и т.д.), облегчающих клиническую диагностику.

* Как казуистическое наблюдение описана спастическая тетраплегия (тетрапарез) в качестве первого (инициального) проявления болезни Альцгеймера, доказанной патоморфологическим исследованием *post mortem*.

II. Острая и быстро прогрессирующая генерализованная слабость

В этих случаях также вовлекаются преимущественно проксимальные мышцы. Возможные причины:

1. **Соматические заболевания**, такие как гипокальциемия различной этиологии, могут приводить в течение нескольких часов к распространенной выраженной слабости.

2. **Миопатии**, особенно острая пароксизмальная *миоглобинурия* (рабдомиолиз) (характеризуется мышечной болью и красной мочой); *миастения* при её редкой генерализованной форме и симптоматической форме вследствие терапии пеницилламином (Для миастении характерно нарастание слабости при мышечной работе, и пациент легко устает, но состояние улучшается после отдыха и по утрам); *полимиозиты* (часто сопровождаются красно-фиолетовыми пятнами на коже, болезненностью мышц и преиму-

щественно проксимальной слабостью).

3. Существующие (актуальные) поражения нервной системы. Более или менее генерализованная слабость может быть результатом инфекционного поражения клеток передних рогов (нейронопатия), таких как полиомиелит (слабость без потери чувствительности, лихорадка, арефлексия, изменения в спинномозговой жидкости), клещевой энцефалит, другие вирусные инфекции, интоксикации, ОВДП (полирадикулопатия Гийена-Барре) обычно сопровождаются дистальными парестезиями и некоторыми чувствительными изменениями. Редкие острые полинейропатии, такие как порфирия (абдоминальные симптомы, запоры, эпилептические приступы, тахикардия, светочувствительность мочи) также приводят к слабости при минимальных чувствительных изменениях.

4. Психогенная слабость иногда проявляется как острая потеря мышечного тонуса (приступы падения).

III. Интермиттирующая или рецидивирующая общая слабость

К этой категории должны быть причислены следующие заболевания:

1. Нервно-мышечные заболевания, в особенности **миастения** (см. выше) и недостаточность мышечной фосфорилазы (**болезнь Мак-Арда**), которая характеризуется гипокалиемическими параличами, появляющимися вместе с болью и слабостью при длительном мышечном напряжении. **Пароксизмальная миоплегия** (периодический семейный гипокалиемический паралич) характеризуется развитием в течение нескольких часов генерализованной слабости и вялых параличей (в руках или ногах, чаще — тетрапарезы, реже — геми или монопарезы) с выпадением сухожильных рефлексов. Сознание не нарушается. Провоцирующие факторы: ночной сон, обильный приём пищи, чрезмерная физическая нагрузка, переохлаждение, лекарственные препараты (глюкоза с инсулином и др.). Продолжительность приступов — несколько часов; частота — от единичных в течение жизни до ежедневных. **Миоплегиические синдромы** описаны при тиреотоксикозе, первичном гиперальдостеронизме и других состояниях, сопровождающихся гипокалиемией (желудочно-кишечные заболевания, уретросигмостомия, различные заболевания почек). Существуют также гиперкалиемические и нормокалиемические варианты периодического паралича.

2. Заболевания центральной нервной системы: интермиттирующая компрессия спинного мозга зубовидным отростком второго шейного позвонка, приводящая к интермиттирующему тетрапарезу; вертебрально-базилярная недостаточность с дроп-атаками.

МЫШЕЧНАЯ СЛАБОСТЬ ПРОКСИМАЛЬНАЯ

Большинство из обсуждаемых здесь заболеваний приводят к **двусторонней** проксимальной слабости и атрофии **симметричного** характера (за исключением проксимальной диабетической полинейропатий, невралгической амиотрофии и, частично, БАС) на руках и на ногах. Здесь не обсуждаются синдромы поражения плечевого и пояснично-крестцового сплетений (плексопатии), которые чаще встречаются с одной стороны.

Проксимальная мышечная слабость может наблюдаться преимущественно в руках, преимущественно в ногах или развиваться генерализованно (и в руках, и в ногах).

Преимущественно в руках проксимальная слабость мышц может быть иногда проявлением бокового амиотрофического синдрома (БАС); некоторых форм миопатии (в том числе воспалительных); ранних стадий синдрома Гийена-Барре; синдрома Персона-Тернера (чаще одностороннего); полинейропатий, связанной с гипогликемией; амилоидной полинейропатий и некоторых других формах полинейропатий.

Проксимальная слабость мышц преимущественно в ногах может быть обусловлена почти теми же самыми заболеваниями; некоторыми формами миопатии; полинейропатий (диабетическая, некоторые токсические и метаболические формы), полимиозитом, дерматомиозитом, некоторыми формами прогрессирующей спинальной амиотрофии. Некоторые из перечисленных заболеваний могут одновременно или последовательно вызывать проксимальную слабость как в руках, так и в ногах.

Синдром изолированного нижнего парапареза будет рассмотрен далее отдельно.

Основные причины:

1. Миопатия (несколько вариантов).
2. Полимиозит (дерматомиозит).
3. Проксимальная диабетическая полинейропатия.
4. Невралгическая амиотрофия.
5. Миелит.
6. Синдром Гийена-Барре и другие полинейропатий.
- 7 БАС.
8. Проксимальные формы прогрессирующей спинальной амиотрофии.
9. Паранеопластическая болезнь моторного нейрона.

1. Миопатия.

При постепенном развитии двусторонней мышечной слабости

в проксимальных отделах конечностей, прежде всего, следует думать о миопатии. Начальная стадия заболевания характеризуется наличием мышечной слабости, степень которой существенно превосходит незначительно выраженные атрофии соответствующих мышц. Фасцикуляции отсутствуют, глубокие рефлексы с конечностей сохранены или немного снижены. В чувствительной сфере никаких изменений нет. При физической нагрузке пациент может испытывать боль, что указывает на довольно распространенное вовлечение соответствующих мышечных групп в патологический процесс и свидетельствует о нарушении функционирования нормального механизма поочередного включения работающей и отдыхающей порции мышцы (мышц).

Основной клинический феномен можно отчетливо зарегистрировать при электромиографическом исследовании: характерным признаком является раннее включение большого числа мышечных волокон, что отражается в виде характерного «плотного» паттерна потенциала действия двигательной единицы. Поскольку при миопатии в патологический процесс вовлекаются практически все мышечные волокна пораженной мышцы, амплитуда потенциала действия двигательных единиц значительно снижена.

Миопатия — это еще не диагноз; данный термин лишь указывает на мышечный уровень поражения. Далеко не все миопатии имеют дегенеративный характер. Уточнение характера миопатии позволяет выработать соответствующую тактику лечения. Некоторые миопатии являются проявлением потенциально курабельных заболеваний, например — метаболических расстройств или аутоиммунных заболеваний.

Довольно ценную информацию о возможной причине миопатии могут дать лабораторные исследования. Наиболее информативно изучение биоптатов мышц. Помимо исследования миобиптата методами световой или электронной микроскопии абсолютно необходимо применение современных ферментативных гистохимических и иммунохимических исследований.

Основную информацию обо всем спектре миопатии, важную для клинической диагностики, можно получить из раздела **«Миопатический синдром»**. Первой из «дегенеративных» миопатии следует рассмотреть *мышечную дистрофию*. Наиболее частым клиническим вариантом, проявляющимся в виде проксимальной мышечной слабости, является *«конечно-поясная»* форма мышечной дистрофии. Первые признаки заболевания обнаруживаются, как правило, на 2-м десятилетии жизни; болезнь характеризуется относительно доброкачественным течением. Она проявляется мышечной слабостью, а затем и атрофиями мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног; реже одновременно страдают и мыш-

цы плечевого пояса. Больной начинает использовать характерные «миопатические» приёмы в процессе самообслуживания. Развивается специфический хабитус с «утиной» походкой, гиперлордозом, «крыловидными лопатками» и характерной дисбазией. Достаточно легко диагностируется другая форма миодистрофии — *псевдогипертрофическая миодистрофия Дюшенна*, для которой, напротив, характерно быстрое прогрессирование и дебют в возрасте от 5 до 6 лет исключительно у мальчиков. *Мышечная дистрофия Беккера* по характеру вовлечения мышц похожа на миодистрофию Дюшенна, но отличается доброкачественным течением. Проксимальные отделы рук вовлекаются в патологический процесс при *лицелопаточно-плечевой мышечной дистрофии*.

Во главе перечня миопатии недегенеративного характера (который, конечно, здесь не является полным и представлен только основными формами) следует поставить хроническую *тиреотоксическую миопатию* (и другие эндокринные миопатии). Вообще, любая эндокринная патология может приводить к развитию хронической миопатии. Особенностью миопатии при *системной красной волчанке* является болезненность мышечных сокращений. *Паранеопластическая миопатия* часто предшествует появлению симптомов злокачественного новообразования. Необходимо помнить о возможности развития ятрогенной стероидной миопатии с проксимальной слабостью (в ногах). Диагноз «*менопаузальной миопатии*» должен ставиться только после исключения всех других причин миопатии. Миопатия при нарушениях *метаболизма гликогена* развивается в основном в детском возрасте и характеризуется болью в мышцах при физической нагрузке. Говоря в целом, сочетание мышечной слабости с болью при физической нагрузке всегда должно адресовать врача к возможным метаболическим нарушениям, лежащим в основе поражения мышц, и должно быть основанием для проведения лабораторных исследований и биопсии мышечной ткани.

2. Полимиозит.

В большинстве случаев употребления термина «полимиозит» подразумевается аутоиммунное заболевание, протекающее с преимущественным вовлечением мышц проксимальных отделов конечностей и мышц тазового пояса (и мышц шеи). Возраст и характер начала заболевания весьма вариабельны. Более характерно постепенное начало и течение с рецидивами и периодическим нарастанием симптоматики, раннее возникновение нарушения глотания, болезненность пораженных мышц и лабораторные данные, подтверждающие наличие острого воспалительного процесса. Сухожильные рефлексы сохранены. Как правило, повышен уровень креатинфосфокиназы крови, что указывает на быстрое разрушение мышечных волокон. Возможна миоглобинурия, при этом обтура-

ция почечных канальцев миоглобином может приводить к развитию острой почечной недостаточности (как при синдроме «сдавления», «краш-синдроме»). В постановке диагноза помогает наличие эритемы на лице и грудной клетке («дерматомиозит»). У мужчин полимиозит часто носит паранеопластический характер.

При ЭМГ выявляются «миопатические изменения», описанные выше, и спонтанная активность, указывающая на повреждение концевых ветвей нервов. На острой стадии заболевания биопсия почти всегда позволяет подтвердить диагноз, если при исследовании биоптата выявляется периваскулярная инфильтрация лимфоцитами и плазматическими клетками. Однако на хронической стадии полимиозит бывает нелегко дифференцировать от мышечной дистрофии.

Особняком от основной группы полимиозитов стоят воспалительные процессы в мышцах, вызванные конкретными микроорганизмами. Примером может быть миозит вирусной природы, характеризующийся острым началом с выраженной болью и очень высокими показателями СОЭ. Выраженные болевые проявления также характерны для ограниченного миозита при саркоидозе и трихинеллезе. Это свойственно и ревматической полимиалгии (*polymyalgia rheumatica*) — заболеванию мышц, возникающему в зрелом и пожилом возрасте и протекающему с выраженным болевым синдромом. Истинная мышечная слабость, как правило, отсутствует или выражена минимально — движения затруднены из-за интенсивной боли, особенно — в мышцах плечевого и тазового пояса. ЭМГ и биопсия не выявляют признаков повреждения мышечных волокон. СОЭ значительно повышена (50—100 мм в час), лабораторные показатели указывают на подострый воспалительный процесс, КФК чаще нормальна. Возможна слабо выраженная анемия. Характерен быстрый эффект кортикостероидов. У некоторых пациентов в последующем возникает артериит краниальной локализации (височный артериит).

3. Проксимальная диабетическая полинейропатия (диабетическая амиотрофия).

Проксимальная мышечная слабость может быть проявлением патологии периферической нервной системы, чаще всего — диабетической нейропатии. Такой клинический вариант диабетической полинейропатии с вовлечением проксимальных мышечных групп гораздо менее известен врачам в отличие от хорошо известной формы диабетической полинейропатии, при которой имеется двусторонний симметричный дистальный сенсомоторный дефект. У части пациентов зрелого возраста, страдающих диабетом, возникает проксимальная слабость в конечностях, как правило — асимметричная, часто присутствует боль, но наиболее очевидный двигательный дефект — слабость и проксимальная атрофия. Затруд-

нены подъем и спускание с лестницы, вставание из положения сидя, переход в сидячее положение из положения лежа на спине. Ахилловы рефлексы могут оставаться сохранными, но коленные рефлексы, как правило, отсутствуют; четырехглавая мышца бедра болезненна при пальпации, паретична и гипотрофична. Выявляется слабость в m. ileopsoas. (Близкую картину асимметричной проксимальной слабости и атрофии дают такие заболевания, как карциноматозная или лимфоматозная радикулопатия).

Для развития проксимальной диабетической полинейропатии (равно как для развития всех других форм диабетической нейропатии) совсем не обязательно наличие тяжелых метаболических нарушений: иногда они могут выявляться впервые при проведении глюкозо-толерантного теста (латентный диабет).

4. Невралгическая амиотрофия (плечевого пояса; тазового пояса).

Асимметричную проксимальную диабетическую полинейропатию в нижних конечностях следует отличать от одностороннего поражения поясничного сплетения — заболевания, аналогичного хорошо известной невральной амиотрофии мышц плечевого пояса {/см. раздел «Атрофия мышц кисти»). Клинические наблюдения последних 10 лет показали, что аналогичный патологический процесс может поражать и *поясничное сплетение*. Клиническая картина представлена симптомами острого одностороннего поражения бедренного нерва с развитием паралича иннервируемых им мышц. При тщательном исследовании, включая ЭМГ и исследование скорости проведения по нервам, можно также обнаружить легкое вовлечение соседних нервов, например — запирающего нерва, что проявляется в виде слабости приводящих мышц бедра. Заболевание имеет доброкачественный характер, выздоровление наступает через несколько недель или месяцев.

Крайне важно убедиться в отсутствии у пациента двух других возможных заболеваний, требующих специфического диагностического подхода и лечения. Первое — это повреждение *третьего или четвертого поясничных спинно-мозговых корешков*: в этом случае не нарушается потоотделение на передней поверхности верхней части бедра, так как вегетативные волокна покидают спинной мозг в составе корешков не ниже второго поясничного.

Потоотделение нарушается при *злокачественных новообразованиях* в тазу, воздействующих на поясничное сплетение, через которое проходят вегетативные волокна. Другая причина сдавления поясничного сплетения, которую следует иметь в виду, это — спонтанная *забрюшинная гематома у пациентов, получающих антикоагулянты*. В такой ситуации у пациента возникает боль вследствие начального сдавления гематомой бедренного нерва; для снятия боли пациент принимает анальгетики, анальгетики усиливают эффект антикоагу-

лянтов, что ведет к дальнейшему увеличению объема гематомы и давления на бедренный нерв с последующим развитием паралича.

5. Миелит.

Случаи миелита с развитием проксимальных парезов стали редкими с тех пор, как из клинической практики практически исчез полиомиелит. Другие вирусные инфекции, вызванные, например, вирусом Коксаки типа А, могут имитировать полиомиелитический неврологический синдром, приводя к развитию асимметричного проксимального пареза с отсутствием рефлексов при сохранной чувствительности. В ликворе выявляют повышенный цитоз, легкое повышение уровня белка и относительно низкий уровень лактата.

6. ОВДП (синдром Гийена-Барре) и другие полинейропатии.

Описанный выше миелит следует дифференцировать с синдромом Гийена-Барре, что в первые дни заболевания представляется весьма трудной задачей. Неврологические проявления очень сходные — даже поражение лицевого нерва может наблюдаться при обоих заболеваниях. Скорости проведения по нервам в первые дни могут оставаться нормальными, то же относится и к уровню белка в ликворе. В пользу миелита свидетельствует плеоцитоз, хотя он обнаруживается и при синдроме Гийена-Барре, в частности — при синдроме Гийена-Барре вирусной природы (напр., вызванном вирусом Эпштейна-Барр). Вовлечение вегетативной нервной системы является важным диагностическим критерием, свидетельствующим в пользу синдрома Гийена-Барре, если доказана ареактивность частоты сердечных сокращений на стимуляцию блуждающего нерва или выявлены другие симптомы периферической вегетативной недостаточности. Дисфункция мочевого пузыря наблюдается при обоих патологических состояниях, то же относится и к параличу дыхательных мышц. Иногда только наблюдение за течением заболевания с повторной оценкой неврологического статуса и скоростей проведения по нервам позволяет правильно поставить диагноз. Для некоторых других форм полинейропатии также характерна преимущественно проксимальная акцентуация процесса (полинейропатия при лечении винкристином, при контакте кожи с ртутью, полинейропатия при гигантоклеточном артериите). ХВДП иногда проявляется подобной картиной.

7. Боковой амиотрофический склероз.

Дебют бокового амиотрофического склероза с проксимальных отделов руки — явление не частое, но вполне возможное. Асимметричная амиотрофия (в начале заболевания) с гиперрефлексией (и фасцикуляциями) — характерный клинический маркер БАСа. ЭМГ выявляет переднероговую заинтересованность даже в клинически сохранных мышцах. Заболевание неуклонно

прогрессирует.

8. Прогрессирующие спинальные амиотрофии.

Некоторые формы прогрессирующей спинальной амиотрофии (Вердниг-Гофмана амиотрофия, Кугельберга-Веландер амиотрофия) относятся к проксимальным спинальным амиотрофиям наследственного характера. Фасцикуляции имеются не всегда. Сфинктерные функции сохранены. Для диагноза важнейшее значение имеет ЭМГ. Проводниковые системы спинного мозга, как правило, не вовлекаются.

9. Паранеопластический синдром.

Паранеопластическая болезнь моторного нейрона (поражение спинного мозга) может иногда имитировать прогрессирующую спинальную амиотрофию.

Диагностические исследования при проксимальной мышечной слабости

Общий и биохимический анализ крови; анализ мочи; ЭМГ; биопсия мышц; исследование уровня КФК в крови; определение скорости проведения возбуждения по нерву; исследование ликвора; консультация терапевта; при необходимости — онкопоиск и другие (по показаниям) исследования.

НИЖНИЙ СПАСТИЧЕСКИЙ ПАРАПАРЕЗ

Нижний спастический парализ (параплегия) развивается при двустороннем поражении верхних моторных нейронов (в области парацентральных долек полушарий головного мозга) или при поражении кортикоспинального тракта (пирамидного) на уровне подкорковых отделов, ствола головного мозга либо (чаще) спинного мозга. При острых процессах в начальном периоде острого поражения парализ может быть вялым, сменяясь в дальнейшем типичной спастичностью и другими проявлениями пирамидного синдрома.

Основные причины:

А. Компрессионные поражения.

1. Экстрamedулярные и интрамедулярные опухоли спинного мозга.
2. Поздняя травматическая компрессия спинного мозга.
3. Эпидуральный абсцесс и другие околооболочечные процессы в области спинного мозга.

4. Грыжа диска грудного отдела позвоночника.
5. Другие болезни позвоночника.
6. Мальформация Арнольда-Киари.

В. Наследственные болезни.

1. Семейная спастическая параплегия Штрюмпеля.
2. Спинocereбеллярные дегенерации.

С. Инфекции.

1. Спирохетные инфекции (нейросифилис, болезнь Лайма).
2. Вакуольная миелопатия (СПИД).
3. Тропический спастический парапарез.
4. Поперечный миелит (в т.ч. острый демиелинизирующий, поствакцинальный, некротизирующий).

Д. Сосудистые болезни.

1. Окклюзия передней спинальной артерии.
2. Эпидуральная и субдуральная геморагия.
3. Лакунарное состояние.
4. Шейная миелопатия.

Е. Другие причины.

1. Парасагитальная опухоль или (редко) корковый атрофический процесс.
2. Рассеянный склероз.
3. Сирингомиелия.
4. Первичный боковой склероз.
5. Радиационная миелопатия.
6. Шая-Дрейджера синдром.
7. Недостаточность витамина B12.
8. Латиризм.
9. Аденолейкодистрофия.
10. Паранеопластическая миелопатия.
11. Аутоиммунные болезни (системная красная волчанка, синдром Шегрена).
12. Героиновая (или иная токсическая) миелопатия.
13. Миелопатия неизвестной этиологии.

* Синдромально нижний спастический парапарез иногда приходится дифференцировать с дистонией нижних конечностей. При болезни Сегавы («дистония чувствительная к леводопе»), например, дистония в ногах может проявляться дистоническим гипертонусом в приводящих мышцах ног, гиперрефлексией в них и даже дистоническим псевдосимптомом Бабинского; при этом дисбазия может напоминать спастический парапарез. В диагнозе помогает анализ динамичности дистонии. Напомним, что другое название болезни Сегавы «дистония с выраженными суточными колебаниями» (V см. раздел «Дистония»).

А. Компрессионные поражения.

1. Экстрamedулярные и интрамедулярные опухоли спинного мозга. Поражения спинного мозга выше поясничного и ниже шейного отдела, особенно интрамедулярные объемные процессы, приводят к спастическому нижнему парапарезу. Симптомы включают боль, двусторонние корешковые нарушения, спастический парапарез с пирамидными знаками, расстройства мочеиспускания. Нарушения чувствительности при экстрamedулярных процессах иногда ограничиваются лишь первым вышеуказанным симптомом; уровень чувствительных расстройств появляется позже. Такие поражения уточняются при люмбальной пункции и миелографии. Первыми из причин стоят опухоли, которые могут прогрессировать месяцами или годами (в случае менингиомы или невриномы) или (в случае метастазов) могут вызывать параплегию в течение нескольких дней или недель. При рентгенографии позвоночника особое внимание должно быть уделено расширению интерпедункулярных расстояний или деформации заднего контура тел позвонков, деструкции дужек или расширению позвоночного канала.

2. Поздняя травматическая компрессия спинного мозга проявляется разно-образными по выраженности и проявлениям (в зависимости от тяжести травмы и особенностей хирургической агрессии) неврологическими синдромами, среди которых чаще всего преобладает нижний спастический парапарез с чувствительными и тазовыми нарушениями. Травма в анамнезе не оставляет сомнений для диагноза.

3. Другая причина — эпидуральная гематома, которая может иметь место даже без предшествующей травмы, например, в период терапии антикоагулянтами, приводит к быстро прогрессирующему болезненному парапарезу. Хронические, иногда кистозные арахноидиты (спаечные процессы) могут вызывать медленное нарастание слабости в ногах. **Эпидуральный абсцесс,** развивающийся иногда после минимальной травмы, или фурункулёза кожи (либо другой инфекции), вначале проявляется лишь лихорадкой и болью в спине, которые через несколько дней сменяются корешковой болью с последующей быстропрогрессирующим парапарезом или параплегией с проводниковыми чувствительными и тазовыми нарушениями.

4. Грыжа диска грудного отдела позвоночника с компрессией спинного мозга (особенно при стенозе позвоночного канала) приводит к нижней спастической параплегии. КТ или МРТ подтверждает диагноз. Обычно развивается остро во время физической нагрузки. *Дифференциальный диагноз* чаще всего приходится проводить с опухолью спинного мозга.

5. Другие болезни грудного отдела позвоночника (спондилиты различной этиологии, спондилёз, остеомиелит, деформации, стеноз позвоночного канала, арахноидальная киста, болезнь Педжета, осложнения остеопороза) приводят к нижнему спастическому парапарезу вследствие перехода процесса на спинной мозг или его механической компрессии.

6. Мальформация Арнольда-Киари подразделяется на четыре типа: тип I обозначает грыжевое выпячивание в большое затылочное отверстие только миндалин мозжечка; тип II — мозжечка и нижних отделов ствола мозга; тип III — редкий вариант герниации мозгового ствола в сочетании с цервикальным или окципитальным энцефалоцелем; тип IV — отражает выраженную церебеллярную гипоплазию и каудальное смещение содержимого задней черепной ямки. Мальформация может проявиться у детей и у взрослых в виде симптомов мозжечковой дисфункции, симптомов вовлечения шейного отдела спинного мозга, бульбарного паралича, пароксизмальной внутричерепной гипертензии, спастичности, нистагма и других проявлений. Часто выявляется сирингомиелическая полость в шейном отделе спинного мозга, сонные апноэ у взрослых (центрального типа), дисфагия, прогрессирующая миелопатия, синкопы, головные и шейно-затылочные боли (и невралгия тройничного нерва), симптомы гидроцефалии.

В картину синдрома Арнольда-Киари может входить и нижний спастический парапарез.

Дифференциальный диагноз проводят с опухолью мозга и краниоцервикального перехода, хроническим менингитом, рассеянным склерозом, цервикальной миелопатией, травматической сирингомиелией.

В. Наследственные болезни.

1. Семейная спастическая паралепсия Штрюмпеля может начинаться в любом возрасте от детского до пожилого. Клиническая картина складывается из медленно прогрессирующей слабости в ногах и спастичности с нарастающей дисбазией. Сухожильные рефлексы повышены, выявляется симптом Бабинского. При дебюте болезни в детском возрасте могут наблюдаться псевдоконтрактуры икроножных мышц с ходьбой «на больших пальцах». Колени часто чуть согнуты (иногда полностью выпрямлены — *genu recurvatum*), ноги приведены. Руки вовлекаются в разной степени. Возможны такие «плюс симптомы» как дизартрия, нистагм, атрофия зрительных нервов, пигментная дегенерация сетчатки, параличи глазодвигательных нервов, атаксия (как мозжечковая, так и сенситивная), сенсомоторная полинейропатия, эпилепсия и деменция (в отдельных семьях). При позднем дебюте (40—60 лет) чаще встречаются сенсорные и мочепузырные нарушения, а также кинетический тремор.

В *дифференциальном диагнозе* рассматриваются такие болезни, как опухоль спинного мозга или большого затылочного отверстия, шейный спондилон с миелопатией, рассеянный склероз, мальформация Арнольда-Киари, первичный боковой склероз и другие заболевания с вовлечением спинного мозга.

2. Спинаocerebellарные дегенерации — большая группа наследственных и спорадических заболеваний, которые объединяются участием в дегенеративном процессе нейронов и проводников мозжечка и спинного мозга. Кардинальным проявлением является прогрессирующая инкоординация движений. Инициальные симптомы у младенцев обычно заключаются в гипотонии и задержке моторного развития. В более старшем возрасте у детей появляются нижний парализ, нистагм, атаксия, спастичность, симптом Бабинского, и часто задержка психического развития. Сухожильные рефлексы варьируемы от арефлексии до гиперрефлексии. У подростков и взрослых наблюдаются варирующие комбинации атаксии, деменции, офтальмоплегии, ретинита, дизартрии, глухоты, симптомов поражения боковых или задних столбов спинного мозга, экстрапирамидных симптомов и периферической нейропатии.

NB: К спиноocerebellарным дегенерациям относятся: атаксия Фридриха; наследственная атаксия, обусловленная дефицитом витамина Е; аутоcомно-доминантные спиноocerebellарные атаксии, в основе которых лежит так называемый феномен экспансии ЦАГ-повторов на различных мутантных хромосомах); атаксия-телеангиоэктазия, абеталипотеинемия, некоторые формы семейной спастической парализа, оливодонтоcerebellарные атрофии нескольких типов, болезнь Мачадо-Джозефа, дентаторубропаллидолюисова атрофия, прогрессирующая миоклоническая атаксия, адренолейкодистрофия. Некоторые исследователи включают в спино-сerebellарные дегенерации и ряд других заболеваний (эпизодические атаксии, врожденная гипоплазия мозжечка, спорадические формы ОПЦА).

С. Инфекции.

1. Нейросифилис спинальный (помимо формы *tabes dorsalis*) проявляется ещё двумя формами. Речь идёт о сифилитическом менингомиелите (**спастическая парализа Эрба**) и **спинальном менинговаскулярном сифилисе**. Последний иногда проявляется синдромом передней спинальной артерии. Гумма оболочек спинного мозга также встречается, но ещё более редко. Описан сифилитический гипертрофический пахименингит с корешковыми болями, амиотрофиями рук и пирамидным синдромом в ногах (**сифилитическая амиотрофия со спастико-атак-**

тическим парапарезом).

Другой спирохетной инфекцией, способной поражать спинной мозг и приводить к развитию нижнего парапареза, является **болезнь Лайма**.

2. Вакуольная миелопатия (СПИД) характеризуется поражением задних и боковых столбов спинного мозга на уровне верхнегрудного его отдела и проявляется нижним спастическим парапарезом (параплегией) и сенситивной атаксией. Для диагностики этой формы важны серологические исследования на ВИЧ-инфекцию.

3. Тропический спастический парапарез вызывается Т-лимфотропным вирусом человека (HTLV-I) и проявляется медленно прогрессирующим парапарезом с гиперрефлексией, патологическими стопными знаками и расстройствами функций тазовых органов. У некоторых больных одновременно имеются симптомы полинейропатии. В ликворе отмечается небольшой лимфоцитарный плеоцитоз (от 10 до 50 клеток), нормальное содержание белка и глюкозы и увеличенное количество IgG с антителами к HTLV-I. *Диагноз* подтверждается выявлением в сыворотке антител к вирусу.

4. Поперечный миелит, вызывается вирусами, бактериями, грибами, паразитами, а также неинфекционными воспалительными процессами (постинфекционный и поствакцинальный, подострый некротизирующий, идиопатический). Начало этих заболеваний обычно острое с лихорадкой и признаками менингомиелита. Характерны парестезии или боли в спине на уровне миелитического процесса, слабость в ногах и нарушения сфинктеров. Вначале парез чаще бывает вялым, спастичность развивается позже. По достижении пика болезни типично последующее восстановление. Улучшение максимально выражено в первые 3—6 месяцев.

Дифференциальный диагноз поперечного миелита проводят с абсцессом спинного мозга, острым полиомиелитом, острым диссеминированным энцефаломиелитом, острым некротизирующим геморрагическим лейкоэнцефалитом, адренолейкодистрофией, болезнью Бехчета, шейным спондилёзом, героиновой миелопатией, болезнью Лайма, рассеянным склерозом, радиационной миелопатией и другими болезнями.

Д. Сосудистые болезни.

1. Окклюзия передней спинальной артерии наблюдается редко и проявляется по разному в зависимости от величины инфаркта. Типичны боли в шее и спине, слабость в ногах, чувствительные и тазовые нарушения. Симптомы развиваются мгновенно или в течение 1-2 часов. Иногда появляются корешковые боли на верхнем уровне поражения. Паралич обычно двусторонний, иногда односторонний и редко бывает полным.

/Подробнее см. раздел «Сосудистые синдромы спинного мозга».

2. **Эпидуральная или субдуральная геморрагия** на уровне спинного мозга наблюдается гораздо реже ишемических инфарктов и проявляется внезапно развившейся компрессионной миелопатией.

3. **Лакунарное состояние**, развившееся в результате церебральных множественных лакунарных инфарктов при гипертонической болезни может проявляться псевдобульбарным синдромом, пирамидной симптоматикой на обеих сторонах тела, общей слабостью (преимущественно в ногах), дисбазией, иногда — деменцией. Нарушение ходьбы из-за нижнего спастического парализа и падения иногда становятся главным дезадаптирующим фактором этой формы дисциркуляторной энцефалопатии.

4. **Шейная миелопатия** представляет собой серьезное осложнение цервикального спондилёза или, реже, кальцификации задней продольной связки на шейном уровне, особенно если они сочетаются с врождённым сужением позвоночного канала. Миелопатия развивается примерно у 5—10 % больных с шейным спондилёзом. Так как при этом поражаются преимущественно боковые и задние столбы спинного мозга, то типичные жалобы этих больных сводятся к онемению и неловкости рук, ухудшению тонких двигательных функций и постепенному ухудшению походки.

В дальнейшем может развиваться несколько вариантов клинических проявлений:

1) синдром поперечного поражения с вовлечением кортикоспинальных, спино-таламических трактов и проводников задних столбов спинного мозга с выраженной спастичностью, сфинктерными нарушениями и симптомом Лермитта;

2) синдром вовлечения передних рогов и пирамидных трактов с парезами, выраженной спастичностью, но без чувствительных расстройств (синдром БАС);

3) синдром поражения спинного мозга с выраженными двигательными и сенсорными нарушениями, при котором наблюдается преимущественно слабость в руках и спастичность — в ногах;

4) синдром Броун-Секара с типичным контралатеральным сенсорным дефицитом и ипсилатеральным — моторным;

5) брахиалгия с симптомами вовлечения нижнего моторного нейрона (передних рогов) на руках.

Многие больные отмечают также боли в области шеи. Тазовые нарушения в целом встречаются не часто. Первым и в дальнейшем неуклонно прогрессирующим симптомом часто является дисбазия.

Дифференциальный диагноз проводят с рассеянным склерозом, вакуольной миелопатией при СПИДе, волчаночной миелопатией, абеталипопротеинемией, подострой комбинированной дегенерацией спинного мозга, опухолью, сирингомиелией, мальформа-

цией Арнольда-Киари, первичным боковым склерозом, хронической вертебрально-базилярной недостаточностью, иногда — с синдромом Гийена-Барре, полиомиелитом и периферической нейропатией. Для уточнения диагноза прибегают к функциональным рентгенограммам шейного отдела позвоночника, а также к компьютерной и магнитно-резонансной томографии.

Е. Другие причины.

1. Парасагитальная опухоль или (редко) корковый атрофический процесс могут быть причиной нижнего спастического парализа. Корковый атрофический процесс, преимущественно ограниченный прецентральной извилиной, может проявляться односторонними (на первых этапах) или двусторонними двигательными нарушениями различной степени выраженности от (парализа до тетрапарализа, которые медленно прогрессируют годами. Атрофия мозга может быть выявлена при компьютерной томографии (парализ Миллса).

2. Рассеянный склероз.

Спинальная форма рассеянного склероза, проявляющаяся нижним спастическим парализом, при отсутствии чётких атактических и зрительных расстройств может быть трудной для диагностики. Важен поиск хотя бы ещё одного очага поражения, привлечение МРТ, вызванных потенциалов разных модальностей и определение олигоклональных групп IgG в ликворе. Однако нельзя забывать, что рассеянный склероз является прежде всего клиническим диагнозом. Поперечный миелит в острой стадии в целом проявляется более тяжёлой клинической симптоматикой, чем спинальная форма рассеянного склероза.

3. Синингомиелия — хроническое дегенеративное заболевание спинного мозга, характеризующееся образованием полостей преимущественно в центральной части спинного мозга, чаще в шейном его отделе, и проявляющееся амиотрофией (рук) и диссоциированными нарушениями чувствительности сегментарного типа. Сухожильные рефлексy в зоне амиотрофий выпадают. Довольно часто развивается нижний спастический парализ (не очень грубо выраженный) с гиперрефлексией. Возможно вовлечение задних столбов с атаксией. Примерно 90 % синингомиелии сопровождаются симптомами мальформации Арнольда-Киари. Часто выявляются другие дизрафические знаки. Болевой синдром имеет место примерно у половины больных. Синингомиелия может быть идиопатической или сочетаться с другими заболеваниями спинного мозга (чаще всего опухоли и травма). КТ или МРТ позволяют подтвердить диагноз.

4. Первичный боковой склероз является редким вариантом

болезни моторного нейрона, которая характеризуется преимущественным поражением верхнего мотонейрона при отсутствии клинических признаков поражения нижнего мотонейрона, и проявляется сначала нижним спастическим парепарезом, а затем — тетрапарезом с гиперрефлексией и, далее — с вовлечением орофарингеальных мышц. Сенсорные нарушения отсутствуют. Многие исследователи считают его формой бокового амиотрофического склероза.

5. Радиационная миелопатия известна в двух формах: транзиторной и отставленной прогрессирующей радиационной миелопатии. Нижний спастический парепарез развивается только при второй форме. Заболевание появляется спустя 6 месяцев (чаще через 12—15 месяцев) после радиационной терапии в виде парестезии в стопах и кистях. В дальнейшем развивается односторонняя или двусторонняя слабость в ногах. Нередко в начале имеет место картина синдрома Броун-Секара, но позже формируется симптомокомплекс поперечного поражения спинного мозга со спастической параплегией, проводниковыми чувствительными и тазовыми нарушениями. В ликворе отмечается лёгкое повышение содержание белка. Диагнозу помогает МРТ исследование.

6. Шая-Дрейджера синдром. Пирамидные знаки при этом заболевании иногда приобретают вид достаточно выраженного преимущественно нижнего спастического парепареза. Сопутствующие симптомы паркинсонизма, мозжечковой атаксии и прогрессирующей вегетативной недостаточности делают диагностику синдрома Шая-Дрейджера не очень трудной.

7. Недостаточность витамина В12 проявляется не только гематологическими (пернициозная анемия), но и неврологическими симптомами в виде **подострой комбинированной дегенерации спинного мозга** (поражение задних и боковых столбов спинного мозга). Клиническая картина складывается из парестезии в стопах и кистях, к которым постепенно присоединяется слабость и скованность в ногах, неустойчивость при стоянии и ходьбе. В отсутствие лечения развивается атактическая параплегия с вариабельной степенью спастичности и контрактуры. Сухожильные рефлексы на ногах могут изменяться как в сторону понижения, так и повышения. Возможны клonusы и патологические стопные рефлексы. Иногда наблюдается нейропатия зрительного нерва со снижением остроты зрения и изменения психического состояния (аффективные и интеллектуальные расстройства вплоть до обратимой деменции). К обратному развитию симптомов приводит лишь своевременное лечение.

8. Латиризм развивается при отравлении особым видом чечевицы (чина) и характеризуется преимущественным поражением пирамидных трактов в боковых столбах спинного мозга. Клиническая картина складывается из подостро развивающейся спастической па-

раплегии с нарушением функций тазовых органов. При исключении чина из пищи наблюдается медленное восстановление, часто с остаточными явлениями парапериэза без атрофии и тазовых нарушений. Диагноз не вызывает затруднений, если известны анамнестические данные. В прошлом описывались эпидемии латиризма.

9. Аденолейкодистрофия. Взрослая («спинонейропатическая») форма адено-лейкодистрофии проявляется в возрасте между 20 и 30 годами и называется аденомиелонеуропатией. У этих больных надпочечниковая недостаточность представлена с раннего детства (может быть субклинической), но лишь на третьей декаде развивается прогрессирующий спастический парализ и относительно слабо выраженная полинейропатия (иногда в сочетании с гипогонадизмом у мужчин).

Дифференциальный диагноз взрослой формы проводят с хронически прогрессирующей формой рассеянного склероза, семейной спастической парализией, шейной миелопатией и опухолью спинного мозга.

10. Паранеопластическая подострая некротическая миелопатия встречается при бронхогенной карциноме или висцеральной лимфоме и проявляется быстро прогрессирующим парализом с проводниковыми чувствительными и тазовыми нарушениями.

Быстро прогрессирующий «необъяснимый» нижний спастический парализ при «отсутствии» явных причин должен служить поводом для тщательного онкологического обследования больного.

11. Аутоиммунные заболевания (болезнь Шегрена и, особенно, системная красная волчанка) иногда приводят к развитию воспалительной миелопатии с картиной нижнего спастического парализа.

См. раздел «**Неврологические осложнения системной красной волчанки**».

12. Героиновая миелопатия характеризуется внезапным развитием парализа с проводниковыми чувствительными и тазовыми нарушениями. Развивается протяжённая некротизирующая миелопатия на грудном и, иногда шейном, уровне.

13. Миелопатия неизвестной этиологии диагностируется довольно часто (более 25 % всех случаев миелопатии), несмотря на применении всех современных методов диагностики, включая миелографию, МРТ, исследование ликвора, вызванных потенциалов разных модальностей и ЭМГ.

NB: Полезно также помнить о некоторых редких формах миелопатии. В частности, миелопатия с нижним парализом в комбинации с перифлебитом и кровоизлиянием в сетчатку может наблюдаться при **болезни Eales** (невоспалительное окклюзивное заболевание главным образом ретинальных артерий; вовлечение со-

судов мозга встречается редко) и **синдроме Фогта-Коянаги-Герада** (увеит и менингит). Паралитический парез описан также при эктодермальной дисплазии типа **Блоха-Сульцбергера** (сочетание пигментдерматоза с врождёнными аномалиями), гипергликемии, синдроме **Шегрена-Ларсона** (наследственные аномалии), гипертиреозе (редко).

Диагностические исследования при нижнем спастическом парализованном парезе

1. МРТ головного мозга, позвоночника и кранио-вертебрального перехода;
2. Миелография;
3. Исследование ликвора;
4. ЭМГ;
5. Вызванные потенциалы разных модальностей;
6. Общий анализ крови;
7. Биохимический анализ крови;
8. Серологическая диагностика ВИЧ-инфекции и сифилиса;
9. Определение уровня **В12** и фолиевой кислоты в крови;
10. Консультация генетика;
11. Онкопоиск.

СИММЕТРИЧНАЯ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ДИСТАЛЬНАЯ СЛАБОСТЬ (СПАСТИЧЕСКИЙ ИЛИ ВЯЛЫЙ ПАРЕЗ) НИЖНИХ КОНЕЧНОСТЕЙ

Эта особая категория больных с дистальной слабостью в ногах. Как правило такие заболевания приводят к дисбазии. Всегда полезно помнить, что среди причин дистального нижнего парализованного пареза известна не только полинейропатия, но и процессы на мышечном, спинальном и даже церебральном уровнях.

Основные причины:

1. Парасагитальная опухоль или (редко) корковый атрофический процесс.
2. Поражения спинного мозга (экстремедуллярное и интрамедуллярное).
3. Прогрессирующая спинальная мышечная атрофия.
4. Боковой амиотрофический склероз (пояснично-крестцовая форма).
5. Поражения конуса спинного мозга и конского хвоста.

6. Наследственная моторно-сенсорная полинейропатия I и II типа (амиотрофия Шарко-Мари-Тута).
 7. Миопатии.
 8. Полинейропатии.
 9. Двустороннее поражение малоберцового нерва.
- См. дополнительно раздел «**Нижний спастический парализ**».

1. Медиальное поражение полушарий мозга.

Процессы, вовлекающие прецентральную извилину с двух сторон, могут вызывать спастический, преимущественно нижний дистальный парализ. Этиология подобна описанной при синдроме нижнего спастического парализа.

2. Поражения спинного мозга.

Такой процесс вызывает преимущественно дистальный спастический парализ, только когда имеется двустороннее экстрамедуллярное поражение спинного мозга, вовлекающее кортикоспинальный тракт и, в особенности, поверхностные волокна, идущие к нижним конечностям. Интрамедуллярный процесс (опухоль или сирингомиелия) в нижнем поясничном отделе или верхнем крестцовом отделе спинного мозга может поражать клетки переднего рога, участвующие в иннервации мышц нижних конечностей (приводит к медленно прогрессирующему вялому парализу, всегда сопровождается потерей чувствительности, часто с нарушениями мочеиспускания). Такие поражения уточняются при МРТ, люмбальной пункции и миелографии.

3. Прогрессирующая спинальная амиотрофия.

При спинальной мышечной атрофии дистальные мышцы ноги вовлекаются первыми редко, но если вовлекаются, то чаще симметрично. Диагноз подтверждается ЭМГ-исследованием, указывающим на нейрональный уровень поражения при неизменённых скоростях проведения возбуждения по нервам.

4. Пояснично-крестцовая форма бокового амиотрофического склероза.

Эта форма БАС начинается с асимметричной слабости и атрофии дистальных отделов ног (чаще начинается с одной ноги, затем вовлекается вторая), фасцикулярных подёргиваний в них, далее обнаруживается восходящее течение с диффузными ЭМГ-признаками переднерогового поражения и присоединением симптомов поражения верхнего мотонейрона.

5. Поражение конуса и «конского хвоста».

Такие повреждения, вызывающее двусторонний дистальный вялый парез ног, всегда сопровождается тяжелыми чувствительными нарушениями и расстройствами мочеиспускания.

См. также раздел «**Синдром поперечного поражения**»

спинного мозга».

6. Наследственная моторно-сенсорная полинейропатия I и II типов (амиотрофия Шарко-Мари-Тута).

Варианты амиотрофии Шарко-Мари-Тута проявляются исключительно двусторонними, дистальными атрофиями мышц ног с параличами или парезами стоп (семейное заболевание, очень медленно прогрессирует, отмечается высокий свод стопы, отсутствие ахилловых рефлексов, хорошо развитые мышцы бедра («ноги аиста», «перевернутая бутылка»). Мышцы рук вовлекаются позже, вибрационная чувствительность может быть нарушена дистально в нижних конечностях; при I типе скорость проведения возбуждения по нерву может значительно снижаться.

7. Миопатии.

В редких случаях миопатия приводит к симметричной дистальной или преимущественно дистальной слабости; среди вариантов — миотоническая дистрофия Штейнерта-Баттена и врожденная дистальная миопатия Веландер (и Беймонда). Такие синдромы приводят к чисто моторному дефициту и часто вовлекают верхние конечности.

8. Полинейропатий.

При большинстве полинейропатий самого разного происхождения слабость как в начале заболевания, так и позднее является, как правило, дистальной, часто сопровождается парестезиями, субъективным нарушением чувствительности, свисающей стопой и «степпажом», отсутствием ахилловых рефлексов, характерными изменениями на ЭМГ.

9. Двустороннее симметричное поражение малоберцового нерва.

Такое поражение вследствие механического сдавления (обнаруживается у пациентов, находившихся в бессознательном состоянии, а также при наличии других факторов риска) приводит к двустороннему вовлечению мышц исключительно передней тибиальной области, параличу малоберцовых мышц (без вовлечения икроножных мышц, с сохранением ахилловых рефлексов), потере чувствительности на тыле стопы и латеральной поверхности голени.

Диагностические исследования при дистальной слабости в ногах:

Общий и биохимический анализ крови; анализ мочи; ЭМГ; исследование скорости проведения возбуждения по периферическим нервам; биопсия мышц; КТ или МРТ головного и спинного мозга; исследование ликвора.

СИММЕТРИЧНАЯ ПРЕИМУЩЕСТВЕННО ПРОКСИМАЛЬНАЯ СЛАБОСТЬ В НОГАХ

Этот паттерн слабости в ногах известен как вариант нижнего проксимального парепареза (при тотальном параличе - параплегии).

Причинами такой клинической картины являются:

1. Болезни моторного нейрона.
2. Миопатии.
3. Полинейропатии.

1. Болезни моторного нейрона, например, ювенильные спинальные мышечные атрофии, особенно проксимальные формы, реже изначально симметричная форма бокового амиотрофического склероза, могут приводить, в зависимости от стадии процесса, к общей слабости или более изолированным параличам в проксимальных отделах ног с фасцикуляциями и выраженным повышением рефлексов или пирамидными знаками. Но эти заболевания чаще поражают верхние конечности; вовлечение нижних конечностей наблюдается обычно на фоне более генерализованного страдания мотонейронов и мышц.

2. Миопатии, при которых изначально поражаются только или преимущественно тазовый пояс и верхние отделы бедер. Это *прогрессирующая мышечная дистрофия* (тип II) с поражением тазового пояса, *дистрофия Дюшенна* (тип III), *(дермато)миозит*, и т.д. Подобная локализация мышечной слабости наблюдается редко при *миастении*. Вовлечение мышц при других заболеваниях, сопровождающихся миопатией, наиболее часто отмечается в тазовом поясе (как при гипертиреозидизме, болезни Кушинга, гиперпаратиреозидизме, а также в картине уремии).

3. Полинейропатии иногда протекают с проксимальной акцентуацией вялых параличей. Такая картина описана при синдроме Гийена-Барре, токсической полинейропатии при интоксикации золотом, винкристином, а также при полинейропатиях на фоне гипертиреоза, гигантоклеточного артериита, порфирии.

Диагностические исследования при проксимальной слабости в ногах:

ЭМГ, биопсия мышц, КФК в крови, МРТ спинного мозга, МРТ головного мозга (для исключения церебрального поражения, приводящего к нижнему парепарезу), исследование ликвора.

ОДНОСТОРОННЯЯ ЛОКАЛЬНАЯ СЛАБОСТЬ МЫШЦ НОГ

Такой локальный двигательный дефект часто является начальной стадией поражения, которое позднее становится генерализованным. Это особенно характерно, например, для; бокового амиотрофического склероза, который часто дебютирует односторонней дистальной или проксимальной слабостью; спинальных мышечных атрофии (редко), полимиозита и миастении.

Причины локального двигательного дефекта наиболее часто лежат в дисфункции корешков, сплетений или периферических нервов. Двигательные нарушения обычно сопровождаются болью и чувствительными расстройствами. При типичной топографии распределения нарушений и, особенно, когда имеется классический анамнез, диагноз обычно не вызывает сомнений. Трудности возникают, когда клинический осмотр не выявляет типичных причин для локальных нарушений, и распределение двигательных расстройств является атипичным или не сопровождается потерей чувствительности.

Односторонняя слабость *мышц бедра и сгибателей бедра*, вызванная поражением поясничного сплетения, наблюдается при забрюшинной гематоме и сахарном диабете, которые обычно сопровождаются сильной болью. Подобная ситуация может быть обнаружена при верхней субпериостальной травматической гематоме верхней части подвздошной кости. Редкая форма поражения пояснично-крестцового сплетения после рентгенотерапии или некоторых забрюшинных опухолей также вызывает слабость, редко без боли, но с соответствующей потерей чувствительности. Поражение бедренного нерва, приводящее к парезу четырехглавой мышцы бедра и *m. iliopsoas* (проявляется невозможностью поднять бедро и отсутствием коленного рефлекса), сопровождается потерей чувствительности на бедре и медиальной поверхности голени. Такие поражения могут наблюдаться, например, после хирургических вмешательств (операция грыжесечения и другие). Повторные внутримышечные инъекции у новорожденных могут вызывать контрактуру четырехглавой мышцы (без пареза). У взрослых инъекции могут приводить к парезам средней и малой ягодичных мышц (хромота Дюшенна или хромота Тренделенбурга), часто без боли.

На голени острый парез *тыльных сгибателей стопы и пальцев* наблюдается как результат ишемии при поражении передней большеберцовой артерии (вследствие избыточной мышечной активности или болезненного, первоначально ишемического отека передней тибиальной области). Такой синдром характеризуется

изначально отсутствием пульсации на задней артерии стопы, часто сопровождается преходящей ишемией перфорирующей ветви малоберцового нерва, и позднее контрактурой мышц передней области, приводящей к когтистой позе большого пальца (которое предотвращает развитие свисающей стопы). Разрыв ахиллова сухожилия (крайне болезненное состояние) вызывает неполное нарушение подошвенного сгибания стопы (поскольку задняя большеберцовая и малоберцовая мышцы действуют совместно как сгибатели стопы).

S см. также раздел «Свисающая стопа односторонняя».

Глава 6

МЫШЕЧНЫЕ КОНТРАКТУРЫ НЕЙРОГЕННЫЕ

Термин «контрактура» применим ко всем случаям стойкого фиксированного мышечного укорочения. При этом ЭМГ выглядит «молчащей» в отличие от преходящих форм мышечного сокращения (крампи, столбняк, тетания), сопровождающихся высоковольтными высокочастотными разрядами на ЭМГ.

Синдромально нейрогенные мышечные контрактуры следует дифференцировать от других (**не** нейрогенных) контрактур, которые могут быть дерматогенными, десмогенными, тендогенными, миогенными и артрогенными.

Основные причины нейрогенных контрактур:

1. Последствия длительно существующего вялого или спастического пареза (в том числе ранняя и поздняя гемиплегическая контрактура).
2. Поздние стадии фокальной и генерализованной торсионной дистонии.
3. Врожденные фиброзные контрактуры и деформации суставов.
4. Врожденный множественный артрогриппоз.
5. Миопатии.
6. Синдром ригидного позвоночника.
7. Гликогенозы (недостаточность фосфоорилазы и других фосфорсодержащих ферментов).
8. Поздние стадии нелеченной болезни Паркинсона.
9. Контрактуры смешанной природы (ДЦП, гепато-лентикулярная дегенерация и др.).
10. Постпаралитическая контрактура мимических мышц.
11. Ишемическая контрактура Фолькмана (скорее сосудистого, чем нейрогенного происхождения).
12. Психогенные (конверсионные) контрактуры.

Длительно существующий глубокий **вялый парез** или **плегия конечности** в связи с заболеваниями или повреждениями клеток переднего рога спинного мозга (спинальный инсульт, прогрессирующая спинальная амиотрофия, боковой амиотрофический склероз, и др.), передних корешков, сплетений и периферических нервов конечностей (радикулопатии, плексопатии, изолированные моторные нейропатии и полинейропатий самого разного происхождения) легко приводит к стойкой контрактуре в одной или

нескольких конечностях.

Глубокий **центральный парез** (тем более — плегия) при отсутствии восстановления или при неполном восстановлении, как правило, приводит к контрактурам той или иной степени выраженности, если не предпринимаются специальные меры по их профилактике. Такие контрактуры могут развиваться при спастических моно-, пара-, три- и тетрапарезах и иметь как церебральное, так и спинальное происхождение.

Самые частые причины: инсульты, черепномозговые и спинальные травмы, энцефалиты, объёмные процессы, болезнь Штрюмпеля и другие дегенеративные заболевания. «Ранней контрактурой» при инсульте называют раннее (первые часы или дни инсульта) преходящее повышение мышечного тонуса преимущественно в проксимальных отделах парализованной руки; в ноге при этом преобладает экстензорный тонус. «Ранняя контрактура» имеет продолжительность от нескольких часов до нескольких дней. Частным случаем ранней контрактуры является горметония при геморрагических инсультах (пароксизмальные повышения мышечного тонуса, наблюдаемое в парализованных, реже — в непарализованных конечностях). Поздняя контрактура формируется на восстановительном этапе течения (от 3 недель до нескольких месяцев) инсульта и характеризуется стойким ограничением подвижности в суста(ве)вах.

Поздние стадии фокальной и генерализованной торсионной **дистонии** (длительно существующая тоническая форма спастической кривошеи, брахиальная или круральная дистония, контрактуры при генерализованной дистонии) могут приводить к стойким контрактурам в суставах (особенно в области кистей и стоп) конечностей и позвоночника.

Врождённые фиброзные контрактуры и деформации суставов проявляются уже с рождения или в первые месяцы жизни ребёнка в виде фиксированных патологических поз в связи с недостаточным развитием мышц (укорочением) или их деструкцией (фиброзом): врождённая косолапость, врождённый тортиколлис (врождённая ретракция кивательной мышцы), врождённый вывих бедра и др. Дифференциальный диагноз проводят с дистонией: дистонические спазмы характеризуются типичной динамичностью (см. выше). При врождённых контрактурах выявляется механическая причина ограничения подвижности. Роль нервной системы в их генезе не совсем ясна.

Врождённый множественный артрогриппоз характеризуется врождёнными множественными контрактурами суставов вследствие резкого недоразвития (аплазии) мышц. Позвоночник и мышцы туловища обычно не страдают. Часто имеет место sta-

tus disraphicus.

Некоторые формы **миопатии**: врождённая мышечная дистрофия типа I и типа II; другие редкие формы миопатии (например, мышечная дистрофия Роттауфа-Мортье-Бейера, или миодистрофия Бетлема, врождённые миодистрофии), протекающие с поражением мышц конечностей, в конце концов также приводят к контрактурам в проксимальных суставах.

Синдром ригидного позвоночника — редкая форма миодистрофии, которая начинается в дошкольном или раннем школьном возрасте и проявляется ограничением движений головы и грудного отдела позвоночника с формированием сгибательных контрактур в локтевых, тазобедренных и коленных суставах. Характерна диффузная, но негрубо выраженная преимущественно проксимальная гипотрофия и слабость мышц. Сухожильные рефлексы отсутствуют. Характерен сколиоз. На ЭМГ мышечный тип поражения. Течение заболевания стационарное или слабо прогрессирующее.

Гликогенозы иногда вызывают мышечные спазмы, индуцированные физической нагрузкой, и напоминающие преходящие контрактуры.

Поздние стадии нелеченной **болезни Паркинсона** часто проявляются контрактурами преимущественно в дистальных отделах рук («паркинсоническая кисть»).

Контрактуры смешанной природы наблюдаются в картине сочетанных (пирамидных, экстрапирамидных, переднероговых) расстройств, например, при ДЦП, гепато-лентикулярной дегенерации и других заболеваниях.

Постпаралитическая контрактура мимических мышц развивается после вялого паралича мышц, иннервируемых лицевым нервом (нейропатия лицевого нерва разной этиологии), но отличается от других постпаралитических контрактур (в конечностях) возможностью развития гиперкинеза в этой же зоне («постпаралитический лицевой гемиспазм»).

Ишемическая контрактура Фолькмана обусловлена фиброзом мышц и окружающих тканей в связи с их ишемией (*синдром мышечного ложа*) и характерна в основном для переломов в области локтевого сустава, но может наблюдаться и в области голени, а также в других местах тела.

Психогенные контрактуры могут развиваться после длительных моно- и, особенно, парализов (псевдопараличей), не поддающихся терапии. Необходима позитивная диагностика психогенного заболевания. Надёжным подтверждением диагноза является психотерапевтическое устранение паралича и контрактуры.

Глава 7

НАКЛОН ТУЛОВИЩА ВПЕРЁД

Патологический наклон туловища вперёд (камптокормия в широком смысле) может быть перманентным, периодическим, приступообразным, ритмическим («поклоны»). Он может служить причиной болевых ощущений, постуральной неустойчивости, вызывать или усугублять дисбазию, приводить к падениям. Нозологическую принадлежность этого постурального синдрома определить иногда весьма сложно, особенно когда он является единственным или главным проявлением заболевания. Наклон туловища вперёд — всегда симптом, а не болезнь. Поэтому выявление других симптомов, на фоне которых появился наклон туловища вперёд, часто является ключом к диагностике. Иногда ситуация осложняется тем, что этот феномен развивается на фоне не одного, а двух (и более) неврологических заболеваний. Для диагностики важно различать перманентный (и прогрессирующий) наклон туловища вперёд и транзиторно — эпизодические наклоны.

I. ПЕРМАНЕНТНЫЙ И ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ НАКЛОН ТУЛОВИЩА ВПЕРЕД.

A. Заболевания позвоночника и крупных суставов.

B. Постуральные нарушения на поздних стадиях болезни Паркинсона и паркинсонизма.

C. Прогрессирующая слабость мышц-разгибателей туловища:

1. Миопатия.
2. БАС.
3. Прогрессирующая спинальная амиотрофия.
4. Дерматомиозит и полиомиозит.
5. Гликогеноз, тип 2.
6. Недостаточность карнитина.

D. Синдром наклонённого позвоночника у пожилых.

II. ТРАНЗИТОРНЫЕ ЭПИЗОДИЧЕСКИЕ И ПОВТОРЯ- ЮЩИЕСЯ НАКЛОНЫ ТУЛОВИЩА ВПЕРЕД.

A. Спазм мышц-сгибателей туловища:

1. Дистония аксиальная.
2. Пароксизмальная дистония.
3. Миоклонус аксиальных мышц туловища.
4. Эпилепсия.
5. Нейролептический синдром.

Наклоны туловища вперёд в картине психических (психогенных и эндогенных) заболеваний:

1. Камптокормия психогенная.
2. Периодические поклоны в картине конверсионных или компульсивных расстройств.
3. Стереотипии при психических заболеваниях.
4. Депрессия при эндогенных психических заболеваниях.

Наклоны туловища вперёд как компенсаторная (произвольная) реакция при угрозе падения:

1. Преходящая слабость в ногах при транзиторной недостаточности спинального кровообращения.
2. Липотимические состояния в картине ортостатических расстройств кровообращения, в том числе при прогрессирующей вегетативной недостаточности (ходьба в позе «конькобежца»).

I. ПЕРМАНЕНТНЫЙ И ПРОГРЕССИРУЮЩИЙ НАКЛОН ТУЛОВИЩА ВПЕРЕД

A. Заболевания позвоночника и крупных суставов

Заболевания позвоночника и крупных суставов обычно сопровождаются болевым синдромом и (или) формируют механическую причину наклона туловища. Имеет место вертебральный синдром. (Патологический кифоз и деформации скелета при спондилитах, анкилозирующем спондилартрите, травмах, опухолях и врождённых заболеваниях позвоночника, коксартрозе, ревматоидном артрите, рефлекторных мышечно-тонических синдромах).

Диагноз подтверждается нейроортопедическим, рентгенологическим или нейровизуализационным исследованием.

B. Постуральные нарушения на поздних стадиях болезни Паркинсона и паркинсонизма.

Стояние и ходьба в «позе сгибателей», ускоренный шаг с наклоном туловища вперёд в контексте других проявлений паркинсонизма (гипокинезия, тремор покоя, ригидность мышц, постуральные расстройства). Возможно сочетание обеих вышеуказанных причин (заболеваний суставов и паркинсонизма).

C. Прогрессирующая слабость мышц-разгибателей.

1. Миопатия с вовлечением мышц тазового пояса и параспи-

нальных мышц (см. раздел «Миопатический синдром») здесь упоминается скорее условно, так как при ней формируется наклон вперёд не всего туловища, а *только таза*. Таз больного в силу слабости разгибателей наклоняется вперёд и больной компенсаторно, чтобы удержать вертикальную позу, отклоняется *назад*, формируя гиперлордоз. Фактически здесь туловище постоянно отклонено назад (переразгибание). При отсутствии такой компенсации туловище было бы постоянно наклонено вперёд.

2. **Другие заболевания**, сопровождающиеся слабостью мышц-разгибателей туловища, например, БАС (проксимальные формы или редкий дебют болезни со слабости мышц разгибателей спины); прогрессирующая спинальная амиотрофия; дерматомиозит; гликогеноз, (тип 2, болезнь Помпе); недостаточность карнитина — по тем же причинам редко сопровождаются постоянным наклоном туловища вперёд. Больные испытывают трудности при разгибании туловища (например, после наклона, чтобы поднять что-то) и помогают себе «миопатическими приёмами».

Д. Синдром наклонённого позвоночника у пожилых.

Этот синдром наблюдается только при стоянии и ходьбе у лиц старше 60 лет («Bent spine syndrome»). Синдром следует дифференцировать с вертебральным синдромом (кифозом), но пассивное разгибание туловища у этих больных осуществляется нормально. У некоторых больных возможны болевые ощущения в пояснице, но они транзиторны и обычно с течением заболевания проходят спонтанно. КТ параспинальных мышц обнаруживает гиподенсивность (снижение плотности мышечной ткани). Иногда возможно лёгкое повышение КФК. На ЭМГ неспецифические слабо выраженные признаки миопатии (не у всех больных). Заболевание относится к медленно прогрессирующим. Его природа и нозологическая самостоятельность до конца не установлены.

II. ТРАНЗИТОРНЫЕ ЭПИЗОДИЧЕСКИЕ И ПОВТОРЯЮЩИЕСЯ НАКЛОНЫ ТУЛОВИЩА ВПЕРЕД

А. Спазм мышц-сгибателей туловища.

1. **Дистония (торсионный спазм) аксиальная** иногда проявляется стойким постуральным дефектом (сгибанием туловища) — дистоническая камптокормия. Этот дистонический синдром часто представляет большие трудности для его диагностической интерпретации. Здесь важен поиск той динамичности симптомов,

которая характерна для дистонии (зависимость торсионного спазма от смены положения тела, времени суток, покоя — активности, эффект алкоголя, корригирующие жесты, парадоксальные кинезии) и исключение других возможных причин постурального расстройства.

2. Наклоны туловища («поклоны») в картине приступов **пароксизмальной дистонии**. Пароксизмальная дистония (кинезиогенная и некинезиогенная) чрезвычайно редко проявляется такой формой приступов, а если и проявляется, то всегда в контексте других, достаточно типичных её проявлений (короткие, обычно индуцированные движением, дистонические позы в конечностях, не сопровождающиеся нарушением сознания при нормальной ЭЭГ).

3. **Миоклонус** мышц сгибателей туловища синдромально выглядит таким образом, что его трудно спутать с каким-либо другим синдромом. Это — короткие, быстрые, толчкообразные сгибательные движения туловища обычно небольшой амплитуды, стереотипные. Визуально иногда видны короткие сокращения брюшного пресса, синхронные со сгибательными движениями верхней половины туловища. Полномасштабное сгибание здесь не успевает развиваться, есть только намёк на него. Источник миоклонуса и его природа нуждается в уточнении в каждом отдельном случае (спинальный миоклонус, стартл-реакции и т.д.). Необходимо исключать эпилептическую природу миоклонуса.

4. **Эпилепсия** (инфантильные спазмы, некоторые припадки при сапплементарной эпилепсии) иногда проявляется стремительными сгибательными движениями или более медленными постуральными (в том числе сгибательными) феноменами. Необходимы настойчивые поиски других клинических и ЭЭГ признаков эпилепсии (длительная и глубокая гипервентиляция, депривация ночного сна, полиграфическая регистрация ночного сна, видеорегистрация припадка).

5. **«Псевдосалаамовы судороги»** в картине острых дистонических реакций (нейролептический синдром) развиваются остро в ответ на введение нейролептика и обычно сопровождаются другими дистоническими феноменами (окулогирные кризы, блефароспазм, тризм, протрузия языка, дистонические спазмы в конечностях и т.п., купируемые холинолитиками или спонтанно прекращающиеся при отмене нейролептика).

В. Наклоны туловища вперёд в картине психических (психогенных и эндогенных) расстройств.

1. **Камптокормия психогенная** характеризуется типичной позой в виде наклонённого вперёд под прямым углом туловища

со свободно свисающими руками («антропоидная поза») и наблюдается чаще всего в картине полисиндромной истерии (множественные двигательные расстройства, сенсорные, вегетативные и эмоционально-личностные расстройства).

2. **Периодические поклоны** в картине конверсионных или компульсивных расстройств — разновидность камптокормии, отличающаяся приступообразностью проявлений и наблюдаемая обычно в картине ярких демонстративных проявлений, напоминающих псевдоприпадок.

3. **Стереотипии** при психических заболеваниях могут приобретать самые разнообразные формы в виде элементарных бессмысленных движений, в том числе стереотипно повторяющихся наклонов туловища. Стереотипии могут иметь и нейролептическое происхождение («тардивные стереотипии»).

4. Выраженная **депрессия** при эндогенных психических заболеваниях характеризуется редуцированной аффективностью, гипомимией, психомоторной заторможенностью и согбенной позой в картине других эмоциональных, когнитивных и поведенческих проявлений психического заболевания. Здесь речь идёт не о выраженном сгибании туловища, а скорее о согбенной (сутулой) «приниженной» позе. Камптокормии как таковой здесь нет.

С. Наклоны туловища вперёд как компенсаторная (произвольная) реакция при угрозе падения.

1. **Преходящая слабость в ногах при недостаточности спинального кровообращения** может сопровождаться сгибанием не только ног, но и туловища и входит в картину «миелогенной перемежающейся хромоты» (транзиторная слабость в ногах, часто провоцируемая ходьбой, с ощущением тяжести и онемения в них) обычно на фоне системного сосудистого заболевания. Сгибание туловища здесь является рефлекторной или произвольной реакцией, направленной на удержание равновесия и устойчивости тела, предупреждение повреждений от падения.

2. **Липотимические состояния в картине ортостатических расстройств кровообращения**, особенно при прогрессирующей вегетативной недостаточности могут сопровождаться стойкой артериальной гипотонией с постоянным головокружением и реальной угрозой постурального обморока. Наличие пирамидных, экстрапирамидных и мозжечковых знаков (например, в картине синдрома Шая-Дрейджера) усиливает постуральную неустойчивость и может приводить к характерной дисбазии в «позе конькобежца» (наклон головы и туловища вперёд; ходьба широкими, направленными чуть в сторону, шагами).

Глава 8

НАРУШЕНИЯ МЫШЕЧНОГО ТОНУСА

Мышечный тонус определяют как остаточное напряжение мышц во время их расслабления или как сопротивление пассивным движениям при произвольном расслаблении мышц («произвольной денервации»). Тонус мышц зависит от таких факторов, как эластичность мышечной ткани, состояние нервно-мышечного синапса, периферического нерва, альфа- и гамма-мотонейронов и интернейронов спинного мозга, а также супраспинальных влияний со стороны корковых моторных центров, базальных ганглиев, облегчающих и ингибиторных систем среднего мозга, ретикулярной формации ствола мозга, мозжечка и вестибулярного аппарата.

Тонус является, таким образом, рефлекторным феноменом, который обеспечивается как афферентными, так и эфферентными компонентами. Мышечный тонус имеет и произвольный компонент регуляции, принимающий участие в постуральных реакциях, физиологических синкинезиях и координации движений.

Тонус мышц может изменяться при заболеваниях и повреждениях на разных уровнях нервной системы. Прерывание периферической рефлекторной дуги приводит к атонии. Снижение супраспинальных влияний, которые обычно тормозят спинальные рефлекторные системы, приводит к его повышению. Дисбаланс нисходящих облегчающих и ингибиторных влияний может либо снижать, либо повышать тонус мышц. На него оказывают влияние, но в меньшей степени, психическое состояние и произвольная регуляция.

При клиническом осмотре необходимо помнить, что тонус мышц иногда с трудом поддаётся оценке, так как единственным надёжным инструментом его измерения остаются впечатления врача при исследовании пассивных движений. На него оказывают влияние температура окружающей среды (холод увеличивает, а тепло снижает мышечный тонус), скорость пассивных движений, меняющееся эмоциональное состояние. Многие зависят и от опыта врача, который тоже бывает разным. Трудные случаи требуют повторных исследований мышечного тонуса в лежачем положении больного, применения специальных тестов (тест встряхивания за плечи, тест падения головы, тест качания ног, пронации-супинации, и другие). Полезно не торопиться с категорическими оценками тонуса в неясных, диагностически трудных, случаях.

Основные типы нарушений мышечного тонуса:

I. Гипотония

II. Гипертония

1. Спастичность.
2. Экстрапирамидная ригидность.
3. Феномен противодержания (gegenhalten).
4. Кататоническая ригидность.
5. Декортикационная и децеребрационная ригидность.
- Горметония.
6. Миотонии.
7. Напряжённость мышц (Stiffness).
8. Рефлекторная гипертония: мышечно-тонические синдромы при заболеваниях суставов, мышц и позвоночника; ригидность мышц шеи при менингите; повышение тонуса мышц при периферической травме.
9. Другие типы мышечной гипертонии.
10. Психогенная мышечная гипертония.

I. Гипотония

Гипотония проявляется снижением тонуса мышц ниже нормального физиологического уровня и наиболее характерна для повреждений на спинально-мышечном уровне, но может также наблюдаться при заболеваниях мозжечка и некоторых экстрапирамидных расстройствах, прежде всего при хорее. Увеличивается объём движений в суставах (переразгибание их) и амплитуда пассивных экскурсий (особенно у детей). При атонии не удерживается заданная поза конечности.

К заболеваниям, поражающим сегментарный уровень нервной системы, относят полиомиелит, прогрессирующую спинальную амиотрофию, синингомиелию, нейропатии и полинейропатии, а также другие заболевания, при которых вовлекаются передние рога, задние столбы, корешки и периферические нервы. В острой фазе поперечного поражения спинного мозга развивается спинальный шок, при котором активность клеток передних рогов спинного мозга и спинальных рефлексов временно тормозится ниже уровня поражения. Верхним уровнем спинномозговой оси, дисфункция которого может приводить к атонии, является каудальные отделы ствола мозга, вовлечение которых при глубокой коме сопровождается полной атонией и предвещает плохой исход комы.

Мышечный тонус может быть сниженным при церебеллярных повреждениях разного типа, хорее, акинетических эпилептических припадках, глубоком сне, во время обморока, состояниях на-

рушенного сознания (обмороки, метаболические комы) и непосредственно после смерти.

При приступах катаплексии, обычно связанных с нарколепсией, помимо слабости развивается мышечная атония. Приступы чаще провоцируются эмоциональными стимулами и обычно сопровождаются другими проявлениями полисимптомной нарколепсии. Редко катаплексия является проявлением опухоли среднего мозга. В острой («шоковой») фазе инсульта парализованная конечность иногда обнаруживает гипотонию.

NB: Отдельной проблемой является *гипотония у младенцев* («вялый ребёнок»), причины которой весьма разнообразны (инсульт, синдром Дауна, синдром Прадера-Вилли, родовая травма, спинальная мышечная атрофия, врождённая нейропатия с гипомиелинизацией, врождённые миастенические синдромы, ботулизм младенцев, врождённая миопатия, доброкачественная врождённая гипотония).

* Редко постинсультные гемипарезы (при изолированном поражении лентиформного ядра) сопровождаются снижением мышечного тонуса.

II. Гипертония

1. Спастичность.

Спастичность развивается при любых поражениях коркового (верхнего) мотонейрона и (преимущественно) кортико-спинального (пирамидного) тракта. В генезе спастичности имеет значение дисбаланс ингибиторных и облегчающих влияний со стороны ретикулярной формации среднего мозга и ствола головного мозга с последующим дисбалансом альфа- и гамма-мотонейронов спинного мозга. Часто выявляется феномен «складного ножа». Степень гипертонуса может вариировать от лёгкой до крайне выраженной, когда врач не в состоянии преодолеть спастичность. Спастичность сопровождается сухожильной гиперрефлексией и патологическими рефлексам, клонусами и, иногда, защитными рефлексам и патологическими синкинезиями, а также снижением поверхностных рефлексов.

При гемипарезе или гемиплегии церебрального происхождения спастичность наиболее выражена в мышцах-сгибателях на руках и разгибателях — на ногах. При билатеральных церебральных (и некоторых спинальных) повреждениях спастичность в приводящих мышцах бедра приводит к характерной дисбазии. При относительно грубых спинальных повреждениях в ногах чаще формируется флексорный спазм мышц, рефлекс спинального автоматизма и флексорная параплегия.

Основные причины: См. разделы «Гемипарез» и «Нижний спастический парепарез».

2. Экстрапирамидная ригидность.

Экстрапирамидная ригидность наблюдается при заболеваниях и повреждениях, затрагивающих базальные ганглии или их связи со средним мозгом и ретикулярной формацией мозгового ствола. Повышение тонуса касается как флексоров, так и экстензоров (повышение тонуса мышц по пластическому типу); сопротивление пассивным движениям отмечается при движениях конечностей во всех направлениях. Выраженность ригидности может быть разной в проксимальных и дистальных отделах конечностей, в верхней или нижней части тела, а также на правой или левой его половине. Одновременно часто наблюдается феномен «зубчатого колеса».

Основные причины: ригидность этого типа чаще всего наблюдается при болезни Паркинсона и других паркинсонических синдромах (сосудистых, токсических, гипоксических, постэнцефалитических, посттравматических и других). При этом наблюдается тенденция к постепенному вовлечению всех мышц, но мышцы шеи, туловища и флексоров поражаются грубее. Мышечная ригидность сочетается здесь с симптомами гипокинезии и (или) тремора покоя низкой частоты (4—6 Гц). Характерны также постуральные расстройства разной степени выраженности. Ригидность на одной стороне тела нарастает при выполнении активных движений контралатеральными конечностями.

NB: Реже пластический гипертонус наблюдается при тонических формах дистонических синдромов (дебют генерализованной дистонии, тоническая форма спастической кривошеи, дистония стопы и др.). Этот тип гипертонуса иногда служит причиной серьёзных затруднений при проведении синдромального дифференциального диагноза (синдром паркинсонизма, дистонический синдром, пирамидный синдром). Наиболее надёжный способ распознавания дистонии — анализ её динамичности.

См раздел «Дистония».

Дистония (термин, предназначенный не для обозначения мышечного тонуса, а для специфического типа гиперкинезов) проявляется мышечными сокращениями, которые приводят к характерным постуральным (дистоническим) феноменам.

3. Феномен противодержания.

Феномен противодержания или **гегенхальтен** проявляется нарастающим сопротивлением при любых пассивных движениях во всех направлениях. Врач при этом прилагает всё большие усилия, чтобы преодолеть сопротивление.

Основные причины: феномен наблюдается при поражении кортикоспинальных или смешанных (кортикоспинальных и экс-

трапирамидных) путей в передних (лобных) отделах мозга. Преобладание этого симптома (как и хватательного рефлекса) на одной руке говорит о двустороннем поражении лобных долей с преобладанием повреждения в контралатеральном полушарии (метаболические, сосудистые, дегенеративные и другие патологические процессы).

4. Кататоническая ригидность.

Не существует общепринятого определения кататонии. Эта форма повышения мышечного тонуса во многих отношениях аналогична экстрапирамидной ригидности и, вероятно, имеет с ней частично совпадающие патофизиологические механизмы. Характерен феномен «восковой гибкости», заданные «застывающие позы» (**каталепсия**), «странная моторика» на фоне грубых психических расстройств в картине шизофрении. Кататония — синдром, ещё не получивший чёткого концептуального оформления. Он необычен тем, что стирает границу между психиатрическими и неврологическими расстройствами.

Основные причины: синдром кататонии описан при бессудорожных формах эпилептического статуса, а также при некоторых грубых органических поражениях головного мозга (опухоль мозга, диабетический кетоацидоз, печёночная энцефалопатия), что нуждается, однако, в дальнейшем уточнении. Обычно он характерен для шизофрении. В рамках шизофрении кататония проявляется комплексом симптомов, включающих мутизм, психоз и необычную моторную активность, варьирующую от вспышек ажитации до ступора. Сопутствующие проявления: негативизм, эхолалия, эхопраксия, стереотипии, манерность, автоматическое послушание.

5. Декортикационная и децеребрационная ригидность.

Децеребрационная ригидность проявляется постоянной ригидностью во всех разгибателях (антигравитарных мышцах), которая может иногда усиливаться (спонтанно или при болевой стимуляции у больного в коме), проявляясь форсированным разгибанием рук и ног, их приведением, лёгкой пронацией и тризмом. Декортикационная ригидность проявляется флексией локтевых суставов и лучезапястных с разгибанием ног и стоп. Децеребрационная ригидность у больных в коме («разгибательные патологические позы», «экстензорные постуральные реакции») имеют худший прогноз по сравнению с декортикационной ригидностью («флексорными патологическими позами»).

Похожая генерализованная ригидность или спастичность с ретракцией (разгибанием) шеи и, иногда, туловища (**опистотонус**) может наблюдаться при менингитах или менингизме, тонической фазе эпилептического припадка и при процессах в задней черепной ямке, протекающих с внутричерепной гипертензией.

Вариантом экстензорных и флексорных спазмов у больного в коме является быстро меняющийся мышечный тонус в конечностях (**горметония**) у больных в острой фазе геморрагического инсульта.

6. Миотония.

Врождённые и приобретённые типы миотонии, миотоническая дистрофия, парамиотония и, иногда, микседема проявляется повышенным мышечным тонусом, который выявляется, как правило, не при пассивных движениях, а после активного произвольного сокращения. При парамиотонии выраженное повышение мышечного тонуса провоцируется холодом. Миотония выявляется в пробе сжимания пальцев в кулак, проявляясь замедленной релаксацией спазмированных мышц; повторные движения приводят к постепенному восстановлению нормальных движений. Электрическая стимуляция мышц вызывает усиленное их сокращение и замедленное расслабление (так называемая миотоническая реакция). Перкуссия (удар молоточком) языка или тенара выявляет характерный миотонический феномен — «ямочку» в месте удара и приведение большого пальца с замедленным расслаблением мышц. Мышцы могут быть гипертрофированными.

Основные причины миотонии см. в разделе «**Миотонический синдром**».

7. Напряжённость мышц (stiffness).

Напряжённость мышц — особая группа синдромов, связанная своим патогенезом преимущественно со спинальным (интернейроны) или периферическим поражением (синдромы «гиперактивности двигательных единиц»).

Синдром Исаакса (нейромиотония, псевдомиотония) проявляется ригидностью, появляющейся вначале в дистальных отделах конечностей и постепенно распространяющейся на проксимальные, аксиальные и другие мышцы (лицо, бульбарная мускулатура) с затруднением движений, дисбазией и постоянными миокимиями в поражённых мышцах.

Синдром ригидного человека (stiff-person syndrome), напротив, начинается с ригидности аксиальных и проксимально расположенных мышц (преимущественно мышцы тазового пояса и туловища) и сопровождается характерными спазмами, отличающимися большой интенсивностью, в ответ на внешние стимулы разных модальностей (усиленная стартл-реакция).

Близко к этой группе мышечно-тонических расстройств стоят болезнь Мак-Ардла, пароксизмальная миоглобулинемия (/см. раздел «**Миотонический синдром**»), столбняк (тетанус).

Столбняк — инфекционное заболевание, проявляющееся генерализованной мышечной ригидностью, хотя раньше других во-

влекаются мышцы лица и нижней челюсти. На этом фоне характерны мышечные спазмы, возникающие спонтанно либо в ответ на тактильные, слуховые, зрительные и другие стимулы. Между спазмами сохраняется выраженная обычно генерализованная ригидность

8. «Рефлекторная» ригидность.

«Рефлекторная» ригидность объединяет синдромы мышечно-тонического напряжения в ответ на болевое раздражение при заболеваниях суставов, позвоночника и мышц (например, защитное напряжение мышц при аппендиците; миофасциальные синдромы; цервикогенные головные боли; другие вертеброгенные синдромы; повышение тонуса мышц при периферической травме).

9. Другие типы мышечной гипертонии включают мышечную ригидность во время эпилептического припадка, тетании, и некоторых других состояниях.

Высокий тонус мышц наблюдается во время тонической фазы генерализованных судорожных припадков. Иногда наблюдаются чисто тонические эпилептические припадки без клонической фазы. Патофизиология этого гипертонуса до конца не ясна.

Тетания проявляется синдромом повышенной нервно-мышечной возбудимости (симптомы Хвостека, Труссо, Эрба и др.), карпо-педальными спазмами, парестезиями. Чаще встречаются варианты скрытой тетании на фоне гипервентиляционных и других психовегетативных расстройств. Более редкая причина — эндокринопатия (гипопаратиреоз).

10. Психогенная гипертония.

Психогенная гипертония ярче всего проявляется в классической картине психогенного (истерического) припадка (псевдоприпадка) с формированием «истерической дуги», при псевдодистоническом варианте психогенных гиперкинезов, а также (реже) в картине нижнего псевдопаралеза с псевдогипертонусом в стопах.

Диагностические исследования при нарушениях мышечного тонуса

ЭМГ, определение скорости проведения возбуждения по нерву, общий и биохимический анализ крови, электролиты в крови, КТ или МРТ головного мозга, исследование ликвора. Может понадобиться: биопсия мышц, КФК в крови, консультация эндокринолога, психиатра.

Глава 9

НАРУШЕНИЯ ПОХОДКИ (ДИСБАЗИЯ)

У людей обычная «бипедальная» ходьба является наиболее сложно организованным двигательным актом, который, наряду с речевой способностью, отличает человека от его предшественников. Ходьба оптимально реализуется только при условии нормального функционирования большого количества физиологических систем. Ходьба, как произвольный моторный акт, требует беспрепятственного прохождения моторных импульсов через пирамидную систему, а также активного участия экстрапирамидной и мозжечковой систем контроля, осуществляющих тонкую координацию движений. Спинной мозг и периферические нервы обеспечивает прохождение этой импульсации до соответствующих мышц. Сенсорная обратная связь от периферии и ориентация в пространстве через зрительную и вестибулярную системы также необходимы для нормальной ходьбы, как и сохранность механической структуры костей, суставов и мышц.

Поскольку в осуществлении нормальной походки участвуют многие уровни нервной системы, то, соответственно, имеется большое количество причин, которые могут нарушать нормальный акт ходьбы. Некоторые заболевания и повреждения нервной системы сопровождаются характерными и даже патогномичными нарушениями походки. Навязанный болезнью патологический паттерн походки стирает её нормальные половые различия и определяет тот или иной тип дизбазии. Поэтому внимательное наблюдение за ходьбой часто является очень ценным для дифференциальной диагностики и должно выполняться в начале неврологического осмотра.

Во время клинического изучения походки больной ходит с открытыми и закрытыми глазами; идёт вперёд лицом и спиной; демонстрирует фланговую походку и ходьбу вокруг стула; исследуется походка на носках и пятках; по узкому проходу и по линии; медленная и быстрая ходьба; бег; повороты во время ходьбы; подъём по лестнице.

Общепринятой унифицированной классификации типов дисбазии не существует. Кроме того иногда у больного походка носит сложный характер, так как в ней одновременно присутствуют сразу несколько нижеперечисленных типов дисбазии. Врач должен увидеть все компоненты, из которых складывается дисбазия и описать их отдельно. Многие типы дисбазии сопровождаются

симптомами вовлечения тех или иных уровней нервной системы, распознавание которых также имеет важное значение для диагностики. Нужно отметить, что многие пациенты с самыми разными нарушениями походки жалуются на «головокружение».

Нарушения ходьбы — часто встречающийся в популяции синдром, особенно среди пожилых людей. До 15 % людей старше 60 лет испытывают те или иные нарушения ходьбы и периодические падения. Среди старых людей этот процент ещё выше.

Основные типы нарушений походки (дисбазии):

1. Атактическая походка:
мозжечковая;
штампующая («табетическая»);
при вестибулярном симптомокомплексе.
2. «Гемипаретическая» («косящая» либо по типу «тройного укорочения»).
3. Параспастическая.
4. Спастико-атактическая.
5. Гипокинетическая.
6. Апраксия ходьбы.
7. Идиопатическая сенильная дисбазия.
8. Идиопатическая прогрессирующая «фризинг-дисбазия».
9. Походка в «позе конькобежца» при идиопатической ортостатической гипотензии.
10. «Перонеальная» походка — односторонний или двусторонний стейппаж.
11. Ходьба с переразгибанием в коленном суставе.
12. «Утиная» походка.
13. Ходьба с выраженным лордозом в поясничной области.
14. Походка при заболеваниях опорно-двигательного аппарата (анкилозы, артрозы, сухожильные ретракции и др.).
15. Гиперкинетическая походка.
16. Дисбазия при умственной отсталости.
17. Походка (и другая психомоторика) при выраженной деменции.
18. Психогенные нарушения походки разных типов.
19. Дисбазия смешанного происхождения: комплексная дисбазия в виде нарушений походки на фоне тех или иных комбинаций неврологических синдромов: атаксии, пирамидного синдрома, апраксии, деменции и т.д.
20. Дисбазия ятрогенная (неустойчивая или «пьяная» походка) при лекарственной интоксикации.
21. Дисбазия, вызванная болью (анталгическая).
22. Пароксизмальные нарушения походки при эпилепсии и пароксизмальных дискинезиях.

1. Атактическая походка.

Движения при мозжечковой атаксии плохо соизмеримы с особенностями поверхности, по которой идет пациент. Равновесие нарушается в большей или меньшей степени, что приводит к корригирующим движениям, придающим походке беспорядочно-хаотический характер. Характерна, особенно для поражения червя мозжечка, ходьба на широкой базе как результат неустойчивости и пошатывания.

Пациент часто пошатывается не только при ходьбе, но и в положении стоя или сидя. Иногда выявляется титубация — характерный мозжечковый тремор верхней половины туловища и головы. В качестве сопутствующих знаков выявляется дисметрия, адиадохокинез, интенционный тремор, постуральная нестабильность. Могут выявляться и другие характерные знаки (скандированная речь, нистагм, мышечная гипотония и др.).

Основные причины: мозжечковая атаксия сопровождает большое количество наследственных и приобретённых заболеваний, протекающих с поражением мозжечка и его связей (спино-цереbellарные дегенерации, синдром мальабсорбции, алкогольная дегенерация мозжечка, множественная системная атрофия, поздние атрофии мозжечка, наследственные ятаксии, ОПЦА, опухоли, паранеопластические дегенерация мозжечка и многие другие заболевания).

При поражении проводников глубокого мышечного чувства (чаще всего на уровне задних столбов) развивается **сенситивная атаксия**. Она выражена особенно сильно при ходьбе и проявляется характерными перемещениями ног, которые часто определяются как «штампующая» походка (нога с силой опускается всей подошвой на пол); в крайних случаях ходьба вообще невозможна из-за потери глубокой чувствительности, что легко выявляется при исследовании мышечно-суставного чувства. Характерной особенностью сенситивной атаксии является коррекция её зрением. На этом основана проба Ромберга: при закрывании глаз сенситивная атаксия резко усиливается. Иногда при закрытых глазах выявляется псевдотетоз в вытянутых вперёд руках.

Основные причины: сенситивная атаксия характерна не только для поражения задних столбов, но и для других уровней глубокой чувствительности (периферический нерв, задний корешок, ствол головного мозга и т.д.). Поэтому сенситивная атаксия наблюдается в картине таких заболеваний, как полинейропатия («периферический псевдотетоз»), фуникулярный миелоз, спинная сухотка, осложнения лечения винкристином; паранеспластический синдром и др.)

При **вестибулярных расстройствах** атаксия менее выражена и больше проявляется в ногах (пошатывание при ходьбе и стоянии), особенно в сумерках. Грубое поражение вестибулярной системы со-

проводяется развёрнутой картиной вестибулярного симптомокомплекса (головокружение системного характера, спонтанный нистагм, вестибулярная атаксия, вегетативные расстройства). Лёгкие вестибулярные расстройства (вестибулопатия) проявляется только непереносимостью вестибулярных нагрузок, что часто сопутствует невротическим расстройствам. При вестибулярной атаксии нет мозжечковых знаков и нарушения мышечно-суставного чувства.

Основные причины: вестибулярный симптомокомплекс характерен для поражения вестибулярных проводников на любом уровне (серные пробки в наружном слуховом проходе, лабиринтит, болезнь Меньера, невринома слухового нерва, рассеянный склероз, дегенеративные поражения ствола головного мозга, синдром бульбия, сосудистые заболевания, интоксикации, в том числе лекарственные, черепномозговая травма, эпилепсия и др.). Своеобразная вестибулопатия обычно сопровождает психогенные хронические невротические состояния. Для диагноза важен анализ жалоб на головокружение и сопутствующих неврологических проявлений.

2. «Гемипаретическая» походка.

Гемипаретическая походка проявляется экстензией и циркумдукцией ноги (рука согнута в локтевом суставе) в виде "косящей" походки. Паретичная нога при ходьбе подвергается воздействию веса тела более короткий период, чем здоровая нога. Наблюдается циркумдукция (круговое движение ноги): нога разгибается в коленном суставе с легким подошвенным сгибанием стопы и выполняет круговое движение наружу, при этом туловище несколько отклоняется в противоположную сторону; гомолатеральная рука теряет некоторые из своих функций: согнута во всех суставах и прижата к туловищу. Если при ходьбе используется палочка, то она используется на здоровой стороне тела (для чего пациент наклоняется и переносит на неё свой вес). При каждом шаге больной поднимает таз, чтобы оторвать выпрямленную ногу от пола и с трудом переносит её вперёд. Реже походка расстраивается по типу «тройного укорочения» (флексия в трёх суставах ноги) с характерным подъёмом и опусканием таза на стороне паралича при каждом шаге. Сопутствующие симптомы: слабость в поражённых конечностях, гиперрефлексия, патологические стопные знаки.

Основные причины: гемипаретическая походка имеет место при разнообразных органических поражениях головного и спинного мозга, таких как инсульты различного происхождения, энцефалиты, абсцессы мозга, травма (в том числе родовая), токсические, демиелинизирующие и дегенеративно-атрофические процессы (в том числе наследственные), опухоли, паразиты головного и спинного мозга, приводящие к спастическому гемипарезу.

3. Параспастическая походка.

Ноги обычно разогнуты в коленных и голеностопных суставах. Походка замедленная, ноги «шаркают» по полу (соответственно изнашивается подошва обуви), иногда передвигаются по типу ножниц с их перекрещиванием (вследствие повышения тонуса приводящих мышц бедра), на носках и с лёгким подворачиванием пальцев («голубиные» пальцы). Этот тип нарушения походки обычно обусловлен более или менее симметричным двусторонним поражением пирамидных путей на любом уровне.

Основные причины: параспастическая походка наиболее часто наблюдается при следующих обстоятельствах:

Рассеянном склерозе (характерная спастико-атактическая походка).

Лакунарном состоянии (у пожилых пациентов с артериальной гипертензией или другими факторами риска сосудистых заболеваний; часто предшествуют эпизоды малых ишемических сосудистых инсультов, сопровождаются псевдобульбарными симптомами с нарушениями речи и яркими рефлексомиями орального автоматизма, походка с мелкими шагами, пирамидные знаки).

После травмы спинного мозга (указания в анамнезе, уровень чувствительных расстройств, нарушения мочеиспускания).

Болезни Литтля (особая форма детского церебрального паралича; симптомы заболевания имеются с рождения, наблюдается задержка моторного развития, но нормальное интеллектуальное развитие; часто только избирательное вовлечение конечностей, особенно нижних, с движениями по типу ножниц с перекрещиванием ног во время ходьбы).

Семейном спастическом спинальном параличе (наследственное медленно прогрессирующее заболевание, симптомы чаще появляются на третьей декаде жизни).

При шейной миелопатии у пожилых людей механическая компрессия и сосудистая недостаточность шейного отдела спинного мозга часто вызывают параспастическую (или спастико-атактическую) походку.

Как результат редких, частично обратимых состояний, таких как гипертиреозидизм, портокавальный анастомоз, лагиризм, поражение задних столбов (при дефиците витамина **B12** или как паранеопластический синдром), аденолейкодистрофия.

NB: Интермиттирующая параспастическая походка наблюдается редко в картине «перемежающейся хромоты спинного мозга».

Параспастическую походку иногда имитирует дистония нижних конечностей (особенно при так называемой допа-респонсив-

ной дистонии), что требует проведения синдромального дифференциального диагноза.

4. Спастико-атактическая походка.

При этом нарушении походки к характерной параспастической походке присоединяется явный атактический компонент: разбалансированные движения тела, легкое переразгибание в коленном суставе, неустойчивость. Эта картина является характерной, почти патогномоничной для рассеянного склероза.

Основные причины: она может наблюдаться также при подострой комбинированной дегенерации спинного мозга (фуникулярный миелоз), болезни Фридрейха и других заболеваниях с вовлечением мозжечковых и пирамидных путей.

5. Гипокинетическая походка.

Этот тип походки характеризуется медленными, скованными движениями ног с уменьшением или отсутствием содружественных движений рук и напряженной позой; затруднением инициации ходьбы, укорочением шага, «шарканьем», затруднёнными поворотами, топтанием на месте перед началом движения, иногда — «пульсионными» феноменами.

Наиболее частые *этиологические факторы* этого типа походки включают:

Гипокинетико-гипертонические экстрапирамидные синдромы, особенно синдром паркинсонизма (при котором отмечается легкая флексорная поза; во время ходьбы отсутствуют содружественные движения рук; также отмечается ригидность, маскообразное лицо, тихая монотонная речь и другие проявления гипокинезии, тремор покоя, феномен зубчатого колеса; походка медленная, «шаркающая», ригидная, с укороченным шагом; возможны «пульсивные» феномены при ходьбе).

Другие гипокинетические экстрапирамидные и смешанные синдромы, среди которых прогрессирующий супрануклеарный паралич, оливопонтocerebellарная атрофия, синдром Шая-Дрейджера, стрио-нигральная дегенерация (синдромы «паркинсонизма-плюс»), болезнь Бинсвангера, сосудистый «паркинсонизм нижней половины тела». При лакунарном состоянии также может быть походка по типу «marche a petits pas» (мелкими короткими нерегулярными шаркающими шагами) на фоне псевдобульбарного паралича с нарушениями глотания, речевыми расстройствами и паркинсоноподобной моторикой. «Marche a petits pas» может также наблюдаться в картине нормотензивной гидроцефалии.

Акинетико-ригидный синдром и соответствующая походка

возможны при болезни Пика, кортико-базальной дегенерации, болезни Крейтцфельда-Якоба, гидроцефалии, опухоли лобной доли, ювенильной болезни Гентингтона, болезни Вильсона-Коновалова, постгипоксической энцефалопатии, нейросифилисе и некоторых других более редких заболеваниях (^см. раздел «Акинетико-ригидный синдром»).

У молодых пациентов торсионная дистония иногда может дебютировать необычной напряженно-скованной походкой из-за дистонического гипертонуса в ногах.

Синдром постоянной активности мышечных волокон (синдром Исаакса) наиболее часто наблюдается у молодых пациентов. Необычное напряжение всех мышц (преимущественно дистальных), включая антагонисты, блокирует походку, как и все другие движения (походка «броненосца») Депрессия и кататония могут сопровождаться гипокинетической походкой.

6. Апраксин ходьбы.

Апраксия ходьбы характеризуется утратой или снижением способности должным образом использовать ноги в акте ходьбы при отсутствии сенсорных, мозжечковых и паретических проявлений. Данный тип походки встречается у больных с обширными церебральными повреждениями, особенно лобных долей. Больной не может имитировать некоторые движения ногами, хотя определённые автоматические движения сохранены. Снижается способность к последовательной композиции движений при «бipedальной» ходьбе. Этому типу походки часто сопутствуют персеверации, гипокинезия, ригидность и, иногда, гегенхальтен, а также деменция или недержание мочи.

Вариантом апраксии ходьбы является так называемая аксиальная апраксия при болезни Паркинсона и сосудистом паркинсонизме; дисбазия при нормотензивной гидроцефалии и других заболеваниях с вовлечением лобно-подкорковых связей. Описан также синдром изолированной апраксии ходьбы.

7. Идиопатическая сенильная дисбазия.

Эта форма дисбазии («походка пожилых», «сенильная походка») проявляется чуть укороченным замедленным шагом, лёгкой постуральной неустойчивостью, уменьшением содружественных движений рук при отсутствии каких-либо других неврологических расстройств у пожилых и старых людей. В основе такой дисбазии лежит комплекс факторов: множественный сенсорный дефицит, возрастные изменения в суставах и позвоночнике, ухудше-

ние вестибулярных и постуральных функций и др.

8. Идиопатическая прогрессирующая «фризинг-дисбазия».

«Фризинг-дисбазия» обычно наблюдается в картине болезни Паркинсона; реже она встречается при мультиинфарктном (лакунарном) состоянии, мультисистемной атрофии и нормотензивной гидроцефалии. Но описаны пожилые больные, у которых «фризинг-дисбазия» является единственным неврологическим проявлением. Степень «застывания» варьирует от внезапных моторных блоков при ходьбе до тотальной неспособности начать ходьбу. Биохимические анализы крови, ликвора, а также КТ и МРТ показывают нормальную картину, за исключением слабо выраженной корковой атрофии в части случаев.

9. Походка в «позе конькобежца» при идиопатической ортостатической гипотензии.

Эта походка наблюдается также при синдроме Шая-Дрейджера, при котором периферическая вегетативная недостаточность (главным образом ортостатическая гипотензия) становится одним из ведущих клинических проявлений. Сочетание симптомов паркинсонизма, пирамидных и мозжечковых знаков оказывает влияние на особенности походки этих пациентов. При отсутствии мозжечковой атаксии и выраженного паркинсонизма больные пытаются адаптировать походку и позы тела к ортостатическим изменениям гемодинамики. Они передвигаются широкими, направленными чуть в сторону быстрыми шагами на слегка согнутых в коленях ногах, низко наклонив туловище вперёд и опустив голову («поза конькобежца»).

10. «Перонеальная» походка.

Перонеальная походка — односторонний (чаще) или двусторонний степпаж. Походка по типу степпажа развивается при так называемой свисающей стопе и вызывается слабостью или параличом дорсофлексии (тыльного сгибания) стопы и (или) пальцев. Больной либо «тащит» стопу при ходьбе, либо, пытаясь компенсировать свисание стопы, поднимает её по возможности выше, чтобы оторвать её от пола. Таким образом наблюдается усиленное сгибание в тазобедренном и коленных суставах; стопа выбрасывается вперёд и опускается вниз на пятку либо всей стопой с характерным шлёпающим звуком. Фаза поддержки при ходьбе укорочена. Больной не способен стоять на пятках, но может стоять и ходить на носках.

Самой частой *причиной* одностороннего пареза разгибателей стопы является нарушение функции малоберцового нерва (ком-

прессионная нейропатия), поясничная плексопатия, редко поражение корешков L4 и, особенно, L5, как при грыже межпозвонкового диска («вертебральный малоберцовый паралич»). Двусторонний парез разгибателей стопы с двусторонним «степажем» часто наблюдается при полинейропатии (отмечается парестезия, чувствительные нарушения по типу чулок, отсутствие или снижение ахилловых рефлексов), при перонеальной мышечной атрофии Шарко-Мари-Тута — наследственном заболевании трёх типов (отмечается высокий свод стопы, атрофия мышц голени (ноги «аиста»), отсутствие ахилловых рефлексов, чувствительные нарушения незначительные или отсутствуют), при спинальной мышечной атрофии — (при которой парез сопровождается атрофией других мышц, медленным прогрессированием, фасцикуляциями, отсутствием чувствительных нарушений) и при некоторых дистальных миопатиях (скапуло-перонеальные синдромы), в особенности при дистрофической миотонии Штейнерта-Батена-Гибба (Steinert-Batten-Gibb).

Близкая картина нарушения походки развивается при поражении обеих дистальных ветвей седалищного нерва («свисающая стопа»).

11. Ходьба с переразгибанием в коленном суставе.

Ходьба с одно- или двусторонним переразгибанием в коленном суставе наблюдается при параличе разгибателей колена. Паралич разгибателей колена (четырёхглавая мышца бедра) приводит к переразгибанию при опоре на ногу. Когда слабость двусторонняя, обе ноги переразогнуты в коленных суставах во время ходьбы; иначе перенос веса с ноги на ногу может вызвать изменения в коленных суставах. Спуск по лестнице начинается с паретичной ноги.

Причины одностороннего пареза включают поражение бедренного нерва (выпадение коленного рефлекса, нарушение чувствительности в области иннервации п. saphenous) и поражение поясничного сплетения (симптомы, сходные с таковыми при поражении бедренного нерва, но отводящие и подвздошно-поясничная мышцы также вовлекаются). Чаще всего причиной двустороннего пареза является миопатия, особенно прогрессирующая мышечная дистрофия Дюшенна у мальчиков, а также полимиозит.

12. «Утиная» походка.

Парез (или механическая недостаточность) отводящих мышц бедра, то есть абдукторов бедра (mm. gluteus medius, gluteus minimus, tensor fasciae latae) приводит к неспособности удерживать таз горизонтально по отношению к ноге, несущей нагрузку. Если

недостаточность только частичная, тогда переразгибание туловища по направлению к поддерживающей ноге может быть достаточным для переноса центра тяжести и предотвращения перекаса таза. Это так называемая хромота Дюшенна, когда же имеются двусторонние нарушения, это приводит к необычной походке «в развалку» (больной как бы переваливается с ноги на ногу, «утинная» походка). При полном параличе абдукторов бедра перенос центра тяжести, описанный выше, является уже недостаточным, что приводит к перекасу таза при каждом шаге в сторону движения ноги — так называемая хромота Тренделенбурга.

Односторонний парез или недостаточность абдукторов бедра может вызываться поражением верхнего ягодичного нерва, иногда в результате внутримышечной инъекции. Даже в наклонной позиции выявляется недостаточность силы для наружного отведения пораженной ноги, но чувствительные нарушения отсутствуют. Подобная недостаточность обнаруживается при одностороннем врожденном или посттравматическом вывихе бедра либо послеоперационном (протезирование) повреждении абдукторов бедра. Двусторонние парезы (или недостаточность) является обычно следствием *миопатии*, в особенности прогрессирующей мышечной дистрофии, или *двустороннего врожденного вывиха бедра*.

13. Ходьба с выраженным лордозом в поясничной области.

Если вовлекаются разгибатели бедра, особенно *m. gluteus maximus*, то подъем по лестнице становится возможным только при начале движения со здоровой ноги, но при спуске по лестнице первой идет пораженная нога. Ходьба по плоской поверхности нарушается, как правило, только при двусторонней слабости *t. gluteus maximus*; такие пациенты ходят с вентрально наклоненным тазом и с увеличенным поясничным лордозом. При одностороннем парезе *m. gluteus maximus* невозможно отведение пораженной ноги кзади, даже в позиции пронации.

Причиной всегда является (редкое) поражение нижнего ягодичного нерва, например, вследствие внутримышечной инъекции. Двусторонний парез *m. gluteus maximus* обнаруживается наиболее часто при прогрессирующей форме мышечной дистрофии тазового пояса и форме Дюшенна.

NB: Изредка в литературе упоминается так называемый синдром бедренно-поясничной экстензионной ригидности, который проявляется рефлекторными нарушениями мышечного тонуса в разгибателях спины и ног. В вертикальном положении у больного отмечается фиксированный нерезко выраженный лордоз, иногда с

боковым искривлением. Основным является симптом «доски» или «щита»: в положении лёжа на спине при пассивном поднимании за обе стопы вытянутых ног у больного отсутствует сгибание в тазобедренных суставах. Ходьба, носящая толчкообразный характер, сопровождается компенсаторным грудным кифозом и наклоном головы вперёд при наличии ригидности шейных мышц-разгибателей. Болевой синдром не является ведущим в клинической картине и часто носит смазанный, абортивный характер. Частая причина синдрома: фиксация дурального мешка и концевой нити рубцово-спаечным процессом в сочетании с остеохондрозом на фоне дисплазии поясничного отдела позвоночника или со спинальной опухолью на шейном, грудном или поясничном уровне. Регресс симптомов наступает после хирургической мобилизации дурального мешка.

14. Походка при заболеваниях опорно-двигательного аппарата.

Последствия анкилозирующего спондилита и других форм спондилитов, атрозов крупных суставов, сухожильных ретракций на стопе, врождённых аномалий и т.д. могут приводить к разнообразным нарушениям походки, причины которых не всегда связаны с болью (косолапость, деформации типа *halux valgus*, и др.) Диагноз требует консультации ортопеда.

15. Гиперкинетическая походка.

Гиперкинетическая походка наблюдается при разного типа гиперкинезах. К ним относятся такие заболевания как хорей Сиденгама, хорей Гентингтона, генерализованная торсионная дистония (походка «верблюда»), аксиальные дистонические синдромы, псевдоэкспрессивная дистония и дистония стопы. Более редкими причинами нарушения ходьбы являются миоклонус, туловищный тремор, ортостатический тремор, синдром Туретта, поздняя дискинезия. При этих состояниях движения, необходимые для нормальной ходьбы, неожиданно прерываются произвольными, беспорядочными движениями. Развивается странная или «танцующая» походка. (Такая походка при хорее Гентингтона иногда выглядит настолько странной, что может напоминать психогенную дисбазию). Больные должны постоянно бороться с этими нарушениями, чтобы двигаться целенаправленно.

16. Нарушения походки при умственной отсталости.

Этот тип дисбазии — пока ещё недостаточно изученная проблема. Неуклюжее стояние с чересчур согнутой или разогнутой головой, вычурное положение рук или ног, неловкие или странные движения — всё это часто обнаруживается у детей с задерж-

кой умственного развития. При этом отсутствуют нарушения proprioцепции, а также мозжечковые, пирамидные и экстрапирамидные симптомы. Многие моторные навыки, формирующиеся в детстве, являются возрастозависимыми. По-видимому, необычная моторика, в том числе походка у умственно отсталых детей, связаны с задержкой созревания психомоторной сферы. Необходимо исключать коморбидные с умственной отсталостью состояния: детский церебральный паралич, аутизм, эпилепсию и др.

17. Походка (и другая психомоторика) при выраженной деменции.

Дисбазия при деменции отражает тотальный распад способности к организованному целенаправленному и адекватному действию. Такие больные начинают обращать на себя внимание своей дезорганизованной моторикой: пациент стоит в неловкой позе, топчется на месте, кружится, будучи неспособным целенаправленно ходить, садиться и адекватно жестикулировать (распад «языка тела»). На первый план выходят суетливые, хаотические движения; больной выглядит беспомощным и растерянным.

Походка может существенно меняться при **психозах**, в частности при шизофрении («челночная» моторика, движения по кругу, притоптывания и другие стереотипии в ногах и руках во время ходьбы) и **обсессивно-компульсивных расстройств** (ритуалы во время ходьбы).

18. Психогенные нарушения походки разных типов.

Имеются нарушения походки, часто напоминающие описанные выше, но развивающиеся (чаще всего) при отсутствии текущего органического поражения нервной системы. Психогенные нарушения походки часто начинаются остро и провоцируются эмоциогенной ситуацией. Они вариабельны в своих проявлениях. Им может сопутствовать агорафобия. Характерно преобладание женщин.

Такая походка часто выглядит странной и плохо поддается описанию. Однако внимательный анализ не позволяет отнести её к известным образцам вышеупомянутых типов дисбазии. Часто походка весьма живописна, экспрессивна или крайне необычна. Иногда в ней доминирует образ падения (астазия-абазия). Всё тело больного отражает драматический призыв к помощи. Во время этих гротесковых, некоординированных движений кажется, что пациенты периодически теряют равновесие. Тем не менее, они всегда способны удержать себя и избежать падения из любого неудобного положения. Когда пациент на публике, то его походка может приобретать даже акробатические черты. Существуют и достаточно характерные элементы пси-

хогенной дисбазии. Больной, например, демонстрируя атаксию, часто ходит, «плетя косу» ногами, или, предъявляя парез, «тащит» ногу, «волоча» её по полу (иногда касаясь пола тыльной поверхностью большого пальца и стопы). Но психогенная походка может иногда внешне напоминать походку при гемипарезе, парапарезе, заболеваниях мозжечка и даже при паркинсонизме.

Как правило, имеют место другие конверсионные проявления, что крайне важно для диагностики, и ложные неврологические знаки (гиперрефлексия, псевдосимптом Бабинского, псевдоатаксия и т.д.). Клинические симптомы должны оцениваться комплексно, очень важно в каждом подобном случае подробно обсуждать вероятность истинных дистонических, мозжечковых или вестибулярных нарушений ходьбы. Все они могут вызывать иногда беспорядочные изменения походки без достаточно чётких признаков органического заболевания. Дистонические нарушения походки чаще других могут напоминать психогенные расстройства. Известно много типов психогенной дисбазии и даже предложены их классификации. Диагностика психогенных двигательных расстройств всегда должна подчиняться правилу их позитивной диагностики и исключению органического заболевания. Полезно привлечение специальных тестов (тест Хувера, слабости кивательной мышцы и другие). Диагноз подтверждается эффектом плацебо или психотерапии. Клиническая диагностика этого типа дисбазии нередко требует специального клинического опыта.

Психогенные нарушения походки редко наблюдаются у детей и пожилых людей.

19. Дисбазия смешанного происхождения.

Часто встречаются случаи комплексной дисбазии на фоне тех или иных комбинаций неврологических синдромов (атаксии, пирамидного синдрома, апраксии, деменции и т.д.). К таким заболеваниям можно отнести детский церебральный паралич, множественную системную атрофию, болезнь Вильсона-Коновалова, прогрессирующий супрануклеарный паралич, токсические энцефалопатии, некоторые спиноцеребеллярные дегенерации и другие. У таких больных походка несёт в себе черты нескольких неврологических синдромов одновременно и нужен внимательный её клинический анализ в каждом индивидуальном случае, чтобы оценить вклад каждого из них в проявления дисбазии.

20. Дисбазия ятрогенная.

Ятрогенная дисбазия наблюдается при лекарственной интоксикации и часто носит атактический («пьяный») характер преимущественно за счёт вестибулярных или (реже) мозжечковых расстройств.

Иногда такая дисбазия сопровождается головокружением и нистагмом. Чаще всего (но не исключительно) дисбазию вызывают психотропные и противосудорожные (особенно дифенин) препараты.

21. Дисбазия, вызванная болью (анталгическая).

Когда имеется боль во время ходьбы, пациент пытается её избежать, изменяя или укорачивая наиболее болезненную фазу ходьбы. Когда боль односторонняя, пораженная нога переносит вес более короткий период. Боль может возникать в определенный момент каждого шага, но может наблюдаться во время всего акта ходьбы или постепенно уменьшаться при непрерывной ходьбе. Нарушения походки, обусловленные болью в ногах, чаще всего проявляются внешне как «хромота».

Перемежающаяся хромота является термином, который используется для обозначения боли, которая появляется только во время ходьбы на определенное расстояние. В этом случае боль обусловлена артериальной недостаточностью. Эта боль регулярно появляется при ходьбе после определенного расстояния, постепенно нарастает по интенсивности, и с течением времени возникает на более коротких дистанциях; она появится скорее, если пациент поднимается вверх или идет быстро. Боль заставляет пациента остановиться, но исчезает после короткого периода отдыха, если пациент остается стоять. Боль наиболее часто локализована в области голени. Типичной причиной является стеноз или окклюзия кровеносных сосудов в верхней части бедра (типичный анамнез, сосудистые факторы риска, отсутствие пульсации на стопе, шум над проксимальными кровеносными сосудами, отсутствие других причин для боли, иногда чувствительные нарушения по типу чулок). При подобных обстоятельствах может в дополнение наблюдаться боль в области промежности или бедра, вызванная окклюзией тазовых артерий, такая боль должна быть дифференцирована от ишиалгии или процесса, поражающего конский хвост.

Перемежающаяся хромота при поражении конского хвоста (каудогенная) является термином, который используется для обозначения боли при компрессии корешков, наблюдается после ходьбы на различные расстояния, особенно при спуске вниз. Боль является следствием компрессии корешков конского хвоста в узком спинномозговом канале на поясничном уровне, когда присоединение спондилёзных изменений вызывает ещё большее сужение канала (стеноз канала). Поэтому этот тип боли наиболее часто обнаруживается у пожилых пациентов, особенно мужчин, но может встречаться также и в молодом возрасте. Исходя из патогенеза этого типа боли, отмечаемые нарушения обычно двусторонние, корешкового характера, преимущественно в задней области промежности, верхней части бедра

и голени. Пациенты также жалуются на боли в спине и боли при чихании (симптом Наффцигера). Боль во время ходьбы заставляет пациента останавливаться, но обычно полностью не исчезает, если пациент стоит. Облегчение наступает при изменении положения позвоночника, например, при сидении, резком наклоне вперед или даже приседании. Корешковый характер нарушений становится особенно очевидным, если имеется стреляющий характер боли. При этом отсутствуют сосудистые заболевания; рентгенография выявляет уменьшение сагиттального размера позвоночного канала в поясничной области; миелография показывает нарушение пассажа контраста на нескольких уровнях. Дифференциальная диагностика обычно возможна, учитывая характерную локализацию боли и другие особенности.

Боль в поясничной области при ходьбе может быть проявлением **спондилеза или поражения межпозвонковых дисков** (указания в анамнезе на острые боли в спине с иррадиацией по седалищному нерву, иногда отсутствие ахилловых рефлексов и парез мышц, иннервируемых этим нервом). Боль может быть **следствием спондилолистеза** (частичной дислокации и «соскальзывания» пояснично-крестцовых сегментов). Она может вызываться анкилозирующим спондилитом (болезнь Бехтерева), и т.д. Рентгенографическое исследование поясничного отдела позвоночника или МРТ часто проясняют диагноз. Боль из-за спондилеза и патологии межпозвонковых дисков часто усиливается при длительном сидении или неудобной позе, но может уменьшаться или даже исчезать при ходьбе.

Боль в области бедра и паховой области обычно является результатом **артроза тазобедренного сустава**. Несколько первых шагов вызывают резкое усиление боли, которая постепенно уменьшается при продолжении ходьбы. Редко наблюдается псевдокорешковая иррадиация боли по ноге, нарушение внутренней ротации бедра, вызывающее боль, ощущение глубокого давления в области бедренного треугольника. Когда при ходьбе используется трость, то она располагается на стороне противоположной боли для переноса веса тела на здоровую сторону.

Иногда во время ходьбы или после длительного стояния может наблюдаться боль в паховой области, связанная с поражением подвздошно-пахового нерва. Последнее редко является спонтанным и чаще связано с хирургическими вмешательствами (люмботомия, аппендэктомия), при которых ствол нерва повреждается или раздражается компрессией. Эта причина подтверждается анамнезом хирургических манипуляций, улучшением при сгибании бедра, максимально выраженной болью в области на два пальца медиальнее передней верхней подвздошной ости, чувствительными нарушениями в подвздошной области и области мошонки или больших половых губ.

Жгучая боль по наружной поверхности бедра характерна для **парестетической мералгии**, которая редко приводит к изменению походки.

Локальная боль в области длинных трубчатых **костей**, возникающая при ходьбе, должна вызывать подозрение наличия локальной опухоли, остеопороза, болезни Педжета, патологических переломов и т.п. Для большинства из этих состояний, которые могут выявлены пальпацией (боль при пальпации) или рентгенографией, характерны также боли в спине. Боль по передней поверхности голени может появляться во время или после длительной ходьбы, либо другого избыточного напряжения мышц голени, а также после острой окклюзии сосудов ноги, после хирургического вмешательства на нижней конечности. Боль является проявлением артериальной недостаточности мышц передней области голени, известной как **передний большеберцовый артериопатический синдром** (выраженный нарастающий болезненный отек; боль от сдавления передних отделов голени; исчезновение пульсации на тыльной артерии стопы; отсутствие чувствительности на тыльной поверхности стопы в зоне иннервации глубокой ветви малоберцового нерва; парез мышц разгибателя пальцев и короткого разгибателя большого пальца), являющийся вариантом **синдрома мышечного ложа**.

Боль в стопе и пальцах является особенно частой. Причина большинства случаев — в **деформации стопы**, такой как плоскостопие или широкая стопа. Такая боль обычно появляется после ходьбы, после стояния в обуви на жесткой подошве, или после ношения тяжелой. Даже после короткой прогулки пяточная шпора может вызывать боль в области пятки и повышенную чувствительность к давлению подошвенной поверхности пятки. Хронический тендинит ахиллова сухожилия проявляется, не считая локальной боли, пальпируемым утолщением сухожилия. Боль в передних отделах стопы наблюдается при **метатарзалгии Мортон**. Причиной является псевдоневрома межпальцевого нерва. В начале боль появляется только после длительной ходьбы, но позже может появляться после коротких эпизодов ходьбы и даже в покое (боль локализована дистально между головками III—IV или IV—V плюсневых костей; также возникает при сдавлении или смещении относительно друг друга головок плюсневых костей; отсутствие чувствительности на соприкасающихся поверхностях пальцев стопы; исчезновение боли после местной анестезии в проксимальное интертарзальное пространство).

Достаточно интенсивная боль по подошвенной поверхности стопы, которая вынуждает прекратить ходьбу, может наблюдаться при **тарзальном туннельном синдроме** (обычно при дислокации или переломе лодыжки, боль возникает позади медиальной лодыжки, парестезия или потеря чувствительности на подошвенной поверхности стопы, сухость и истончение кожи, отсутствие потоотделения на подош-

ве, невозможность отведения пальцев по сравнению с другой стопой).

Внезапно наступившие **висцеральные боли** (стенокардия, боли при мочекаменной болезни и т.д.) способны отразиться на походке, существенно изменить её и даже вызвать остановку ходьбы.

22. Пароксизмальные нарушения походки.

Периодическая дисбазия может наблюдаться при эпилепсии, пароксизмальных дискинезиях, периодической атаксии, а также при псевдоприпадках, гиперэксплексии, психогенной гипервентиляции.

Некоторые **эпилептические автоматизмы** включают не только жестикуляцию и определённые действия, но и ходьбу. Более того известны такие формы эпилептических припадков, которые провоцируются только ходьбой. Эти припадки иногда напоминают пароксизмальные дискинезии или апраксию ходьбы.

Пароксизмальные дискинезии, начавшиеся во время ходьбы, могут вызвать дисбазию, остановку, падение больного или дополнительные (насильственные и компенсаторные) движения на фоне продолжающейся ходьбы.

Периодическая атаксия (см. раздел «Мозжечковая атаксия») вызывает периодически мозжечковую дисбазию.

Психогенная гипервентиляция часто не только вызывает липотимические состояния и обмороки, но и провоцирует тетанические судороги или демонстративные двигательные нарушения, в том числе периодическую психогенную дисбазию.

Гиперэксплексия способна вызывать нарушения походки и, в выраженных случаях — падения.

Миастения иногда является причиной периодической слабости в ногах и дисбазии.

Диагностические исследования при нарушениях походки

Большое количество заболеваний, способных приводить к дисбазии, предполагает широкий круг диагностических исследований, в которых приоритетное значение имеет клинический неврологический осмотр. Используют КТ и МРТ; миелографию; вызванные потенциалы разных модальностей, в том числе вызванный моторный потенциал, стабิโลграфию, ЭМГ; биопсию мышц и периферических нервов; исследование ликвора; осуществляют скрининг метаболических расстройств и идентифицируют токсины и яды; проводят психологическое исследование; иногда важна консультация окулиста, отоларинголога или эндокринолога. По показаниям привлекают и другие разнообразные исследования, в том числе и специальные методы изучения походки.

Глава 10

СВИСАЮЩАЯ КИСТЬ

В неврологической практике иногда встречаются пациенты с синдромом свисающей кисти, у которых сухожильные рефлексы на руках вызываются (они не снижены), а их возможное повышение выглядит сомнительным. Отсутствие доказательных чувствительных нарушений затрудняет интерпретацию такой клинической картины. Свисающая кисть является симптомом, подобным свисающей стопе (см. следующий раздел). Первое, что должно быть установлено в таких случаях, имеет ли слабость разгибания кисти периферическое или центральное происхождение.

Существует две причины этого синдрома:

- 1. Периферического происхождения** (повреждение лучевого нерва, п. *radialis*).
- 2. Центрального происхождения** (лакунарный инфаркт или окклюзия периферической ветви (а. *rolandica*) средней мозговой артерии).

1. Свисающая кисть периферического происхождения

Простой и эффективный путь для разведения этих двух состояний — попросить пациента взять палку, которую врач держит горизонтально перед пациентом (тест Вартенберга). В норме при этом движении имеется одновременное сокращение не только мышц *кисти*, но и длинных разгибателей и сгибателей *предплечья*.

В случае поражения лучевого нерва свисание кисти во время этого теста становится еще более выраженным, то есть проба приводит к максимальному свисанию кисти и выявляет невозможность выполнения данного задания. В случае же центрального поражения будет наблюдаться легкое поднятие кисти и некоторое Движение в соседних суставах, такое как сгибание в локте.

Кроме того свисающая кисть вследствие поражения лучевого нерва сопровождается слабостью разгибателей пальцев. Мышца длинный разгибатель пальцев действует на запястно-пястный сустав каждого из 2—5 пальцев. Врач при установке своего указательного пальца под основные фаланги этих пальцев пациента поддерживает их, компенсируя дисфункцию лучевого нерва, при этом становится возможным разгибание пальцев в межфаланговых суставах, поскольку эта функция обеспечивается локтевым нервом.

Достаточно полезной может быть оценка двух рефлексов, в обеспечении которых лучевой нерв принимает участие. При высоком поражении лучевого нерва на руке трицепс- рефлекс и бицепс- рефлекс растяжения будут снижены или отсутствовать. Если уровень поражения непосредственно над локтем, то трицепс рефлекс может быть нормальным и только бицепс рефлекс растяжения будет снижен.

Имеется одна локализация повреждения лучевого нерва, при которой оба рефлекса остаются ненарушенными. Это на предплечье, непосредственно под локтевым суставом, в пределах мышцы супинатора.

При центральной свисающей кисти рефлексы, конечно, будут выше на стороне поражения.

Наконец, исследование функции кожной чувствительности дает характерные результаты. Областью иннервации лучевого нерва является дорзальная поверхность большого и указательного пальцев и тыльная поверхность кисти непосредственно между ними. Только в случае синдрома длинного супинатора не будет чувствительного дефицита, но это состояние распознается по двигательным симптомам, как указано выше.

При центральной свисающей кисти кожная чувствительность не нарушается или имеется онемение всей руки.

В большинстве случаев измерение скорости проведения по нерву обеспечивает нас ответом на вопрос, является ли повреждение периферическим или центральным, и если периферическим, то где точно оно располагается. Но ЭМГ не всегда имеется под рукой, а клинический анализ позволяет разрешить эту задачу.

Когда установлен периферический характер поражения, то следующая задача — определить: является ли повреждение лучевого нерва изолированным или лишь частью распространенного заболевания периферической нервной системы, другими словами полинейропатии. Кроме случаев недвусмысленных ситуаций, таких как свисающая кисть вследствие перелома плечевой кости или хирургического лечения, включая гипсовую повязку, необходимо проверять функцию других периферических нервов всех четырех конечностей. Дело в том, что иногда поражение лучевого нерва может быть дебютом полинейропатии, которая из «молчаливой» фазы переходит в свисающую кисть. Хорошо известным примером является свинцовая полинейропатия. Дисфункция лучевого нерва может быть также первым симптомом узелкового периатериита, который поражает *vasa nervorum* всех периферических нервов. И, конечно, диабетические метаболические нарушения являются предрасположением к компрессионной нейропатии.

Компрессионная нейропатия является самой частой причиной

изолированной периферической свисающей кисти. Наиболее известен «паралич субботней ночи» вследствие сдавления поднятой руки спинкой парковой скамейки, когда человек находится в состоянии такого сильного опьянения, что предупреждающие ощущения покалывания, которые обязательно предшествуют любым компрессионным параличам, не ощущаются. Романтическое название «паралич жениха» или по-французски «*paralysie des amants*», возникает вследствие давления, оказываемого головой спящего партнера на отведенную верхнюю конечность. Компрессия лучевого нерва на самом дистальном уровне (дистальные отделы предплечья, запястье и кисть) распознаются легко по сопутствующим болевым ощущениям и парестезиям («арестантский паралич», болезнь Вартенберга).

2. Свисающая кисть центрального происхождения

Центральная свисающая кисть бывает почти исключительно сосудистой этиологии, вследствие окклюзии небольшого сосуда чаще всего в области периферического или субкортикального распределения ветвей средней мозговой артерии. Обнаруживаемые повреждения называются лакунами и тип инсульта — лакунарным инсультом. Это является следствием гипертензионной артериопатии, и при нейровизуализации часто выявляется артериопатический паттерн в виде обнаружения других лакун, которые бессимптомны в данный момент, или диффузные области пониженной плотности в белом веществе полушарий мозга и (или) окружении переднего и заднего рога боковых желудочков. Данная картина характерна для субкортикальной артериосклеротической энцефалопатии Бинсвангера. МРТ в таких случаях главный инструмент диагностики. Тест Вартенберга, описанный выше, помогает диагностике свисающей кисти центрального происхождения. При этом дополнительно иногда выявляется тенденция к слабости всей кисти, а не только мышц, иннервируемых одним нервом.

Глава 11

СВИСАЮЩАЯ СТОПА

ДВУСТОРОННЯЯ СВИСАЮЩАЯ СТОПА

В противоположность односторонней свисающей стопе, которая может быть центрального или периферического генеза, двусторонняя свисающая стопа всегда указывает на поражение периферических нервов или мышц. Начало заболевания может быть медленным, так что пациент постепенно привыкает к изменению походки, или острым.

I. Хроническая:

1. Полинейропатия.
2. Наследственная моторно-сенсорная полинейропатия I и II типов (болезнь Шарко-Мари-Тута).
3. Дистрофическая миотония (болезнь Штейнерта-Баттена).
4. Миопатия (скапулоперонеальный синдром).
5. Болезнь моторного нейрона.

II. Острая:

1. Медиальная межпозвонковая грыжа поясничного отдела.
2. Полинейропатия.

I. Хроническая

1. **Полинейропатия.** Хроническое развитие свисающей стопы наблюдается при полинейропатии, особенно метаболической природы, включая сахарный диабет, или токсической природы, в том числе алкогольной. Наблюдаются и другие клинические (субклиническое вовлечение рук; чувствительные нарушения) и ЭМГ-признаки полинейропатии.

2. **Наследственная моторно-сенсорная нейропатия (болезнь Шарко-Мари-Тута)** — частая причина хронического медленно прогрессирующего двустороннего синдрома свисающей стопы. Её клинические проявления довольно типичны и часто дополняются семейным анамнезом. ЭМГ позволяет уточнить её тип.

3. **Дистрофическая миотония (болезнь Штейнерта-Баттена).** Особенно медленным развитием свисающей стопы отличается дегенеративное мышечное заболевание, которое было описано Куршманом и Штейнертом, и называется дистрофической миотонией или болезнью Штейнерта-Баттена. Название подразумевает наличие двух компонентов — дистрофического и миотонического в клинической картине, которая очень характерна. Поражает необычная походка этих больных. Тяжелые парезы и параличи мышц разгибателей стопы являются особенным препятствием при по-

пытке больного повернуться кругом. Он не может развернуться на пятке, как в норме, так как это требует поднятия стопы, что невозможно для этих больных. Вместо этого они поворачиваются медленно, мелкими шагами, всегда чрезмерно поднимая колени для преодоления свисающей стопы.

При осмотре обращает на себя внимание особый хабитус: характерная поза и слабая мускулатура этих больных. Мужчины обычно лысые, женщины имеют очень редкие волосы. Лицо худое и ничего не выражающее (*fades myopathica* — лицо миопата), углы рта иногда опущены («грустное лицо»). Сетчатка может быть недоступна осмотру из-за катаракты хрусталика. Дистрофический процесс поражает в особенности следующие мышцы: грудно-сосцевидную и плечелучевую мышцы, разгибатели и пронаторы стопы. Однако дистрофия является широко распространенной, поражаются практически все мышцы лица, туловища и конечностей. Рефлексы снижены или отсутствуют. ЭМГ выявляет миопатический паттерн.

Миотонический компонент имеется у пациентов, которые жалуются на невозможность быстрого расслабления после сжатия. Обследование выявляет замедление релаксации после сильного сжатия, что является и наиболее удобным тестом для этих больных. "Перкуссионная миотония" также может быть оценена при быстром ударе неврологическим молоточком по тенару или расположенному на языке шпателью. Реакция состоит из длительного сокращения, которое проходит после периода более трех секунд. Миотоническая реакция очень легко распознается при ЭМГ, когда установка или любое движение иглы вызывает поток потенциалов действия.

4. Миопатия. Скапулоперонеальная форма миопатия, описанная С.Н. Давиденковым, среди прочих проявлений характеризуется медленно нарастающей слабостью перонеальных мышц, что приводит к синдрому хронически прогрессирующей двусторонней свисающей стопы.

5. К свисающей стопе могут приводить и некоторые формы БАС (/см. раздел «Синдром бокового амиотрофического склероза»).

II. Острая

1. Медиальная грыжа поясничного межпозвонкового диска. При билатеральной свисающей стопе диагностическое решение должно быть быстрым и эффективным, поскольку может быть необходимость в немедленном хирургическом вмешательстве. Это те случаи, когда причиной паралича разгибательных мышц является медиальная — в противоположность заднебоко-

вой — грыжа поясничного межпозвонкового диска.

Пациент может жаловаться на боль в поясничной области с иррадиацией по сгибательной стороне обеих ног, выявляется рефлекторное напряжение мышц туловища. Ахилловы рефлексы снижены или отсутствуют, положителен симптом Ласега. Мочеиспускание обычно блокировано. Нарушение чувствительности (онемение, снижение болевой и тактильной чувствительности) быстро распространяется от стопы, охватывая обе ноги. Сразу должна быть выполнена магнитно-резонансная томография, поскольку в этом случае нет реальной терапевтической альтернативы хирургическому лечению, и единственным вопросом является уровень поражения.

2. Полинейропатия. Иногда, в очень редких случаях, полинейропатия приводит не только к свисающим стопам, но и к нарушениям мочеиспускания. Здесь нет сильной боли или напряжения мышц в поясничной области. Электронейрография не поможет в диагностике в течение первых нескольких дней заболевания. В сомнительных случаях нужно учитывать, что ошибка может иметь очень серьезные последствия для больного. Лучше выполнить миелографию больному с полинейропатией, чем пропустить острую грыжу диска. Если давление на волокна конского хвоста не убрать немедленно, то следствием задержки операции будет только частичное восстановление или полное отсутствие восстановления.

СВИСАЮЩАЯ СТОПА ОДНОСТОРОННЯЯ

Односторонняя свисающая стопа может иметь периферическое или центральное происхождение, и, исходя из этого обстоятельства, необходимо рассматривать различные причины возникновения данного состояния. Основной вопрос — периферическое или центральное — не всегда легко решить. Многие пациенты подвергались консервативному или даже оперативному лечению по поводу межпозвонковой грыжи диска, хотя в действительности имелся центральный монопарез вследствие ишемического инсульта или паралич перекрещенных ног (см. ниже).

I. Периферическая:

1. Компрессионная нейропатия (паралич перекрещенных ног).

Воспалительные или неопластические поражения наружной поверхности голени и киста Бейкера коленного сустава.

- Травматическое повреждение малоберцового нерва.

Ятрогенный паралич вследствие некорректной внутримышечной инъекции.

- Грыжа межпозвонкового диска (радикулопатия L5).

2. Диабетическая и алкогольная нейропатия.

3. Синдром передней тиббиальной артерии.

II. Центральная:

1. Ишемический инфаркт и опухоль мозга.
2. Постприступный парез.

Следующие симптомы помогут дифференцировать центральное и периферическое поражение:

1. Циркумдукция (круговое движение ноги) вследствие повышения тонуса разгибателей указывает на центральный парез, что можно наблюдать уже при входе пациента в кабинет. Избыточное поднимание ноги указывает на периферический парез.

2. Уровень рефлексов: высокий ахиллов рефлекс наблюдается при поражении центральных двигательных проводящих путей, снижение или отсутствие рефлекса указывает на нарушения в периферической рефлекторной дуге. Когда поражается малоберцовый нерв или очаг ограничивается корешком L5, не обязательно ожидать изменения рефлексов. Ответ в виде подошвенного разгибания может отсутствовать или быть нечетким при центральной свисающей стопе.

Более трудными для оценки являются:

Мышечный тонус, который часто не изменен и не соответствует ожидаемому паттерну, когда его увеличение говорит о центральном, а снижение — о периферическом уровнях поражения. Мышечная атрофия, которую нельзя ожидать при остро возникшей свисающей стопе.

3. Распределение нарушений чувствительности, если они имеются. Основным правилом является то, что односторонние нарушения по типу «чулка» более характерны для центрального поражения, в противоположность хорошо известным периферическим и сегментарным типам нарушений.

Конечно, электромиография и исследование скорости проведения возбуждения по нерву является крайне полезным. Однако, во многих случаях решение может быть найдено или подсказано без дополнительных обследований.

I. Свисающая стопа периферического происхождения

Если периферический характер поражения установлен, то для определения его уровня необходимо оценить: является ли свисание стопы и пальцев изолированным, или имеется слабость в других мышцах. Этот же вопрос можно сформулировать и по-другому: ограничивается ли поражение малоберцовым нервом или распространяется на большеберцовый нерв. Таким образом, поражение мышц, иннервируемых одним поясничным корешком или двумя соседними корешками может быть установлено ещё до ЭМГ, но это требует подробного осмотра и анатомических знаний. Оценка начала заболевания — острое или постепенное — также является очень полезной (см. ниже).

**Дифференциальный диагноз
включает следующие состояния:**

1. Компрессионная нейропатия.

«Паралич перекрещенных ног». Это компрессионная нейропатия малоберцового нерва, включая поверхностную и глубокую ветви, которая сопровождается чувствительными нарушениями, такими как покалывающие парестезии и гипестезия. Хотя причиной является повторяющееся давление на малоберцовый нерв сразу ниже колена у людей, которые имеют привычку сидеть в положении нога на ногу, начало слабости обычно острое. Подробный анамнез является необходимым. Этот же синдром развивается при длительном вынужденном пребывании в положении на корточках. Исследование скорости проведения по нерву подтверждает диагноз, выявляя блок проведения в месте повреждения.

Имеются пациенты, которые подвержены компрессионным параличам, и это состояние может быть семейным («параличи от сдавления»). Необходимо расспросить о подобных случаях острой преходящей слабости, например, имеющих место при поражении локтевого нерва. Чтобы не пропустить эти действительно редкие случаи, необходимо уточнять семейный анамнез, желательно исследовать скорости проведения других нервов для выявления общего замедления скорости проведения. Если возможно, обследовать и родственников пациента.

Воспалительные или неопластические поражения наружной области голени и киста Бейкера коленного сустава. Малоберцовый нерв может поражаться воспалительным или неопластическим процессом на латеральной поверхности голени (компрессионно-ишемическая нейропатия общего малоберцового нерва *Гийена де Сеза-Блондена-Валыпера*; профессиональный паралич копальщиков луковиц тюльпанов). Синдром проявляется обычно болями по боковой поверхности голени и стопы, гипестезией в зоне иннервации нерва и слабостью перонеальной группы мышц. Неврома или киста Бейкера коленного сустава является другой редкой причиной повреждения этого нерва. Первый диагностический шаг — установление уровня поражения близко к головке малоберцовой кости при неврологическом осмотре и исследовании скорости проведения по нерву. Рентгенологическое и ультразвуковое обследование являются обычно обязательными, но эти дополнительные методы могут быть правильно применены только когда локализация установлена клинически.

Травматическое повреждение малоберцового нерва. Любые виды травмы колена или проксимальный перелом малоберцовой кости могут приводить к повреждению малоберцового нерва,

и в этих случаях диагноз установить легко. Напротив, **компрессионное** повреждение нерва от гипсовой повязки часто пропускается врачом, который не обратил внимания на жалобы пациента на парестезии и боль на тыле стопы между первым и вторым пальцами, или на слабость разгибания (экстензии) первого пальца (перонеальная нейропатия).

Ятрогенный паралич вследствие некорректной внутримышечной инъекции. Другим примером ятрогенного повреждения является некорректная внутримышечная инъекция в ягодичную область. Разделение седалищного нерва на его главные ветви, малоберцовый и большеберцовый нервы, происходит иногда достаточно высоко, так что поражается только малоберцовый нерв. Около 10% пациентов не испытывают парестезии и боли во время или непосредственно после инъекции, и начало слабости может быть отсроченным. Существует простой способ дифференцировать повреждение на уровне поясничных корешков с нарушением по ходу **седалищного нерва**. Поясничные корешки не несут симпатических волокон для иннервации потовых желез. Они покидают спинной мозг не ниже уровня L-2, и соединяются с седалищным нервом только в области таза, в составе которого идут к периферии. Отсутствие потоотделения в области иннервации седалищного нерва или его ветвей ясно указывает на периферическое повреждение.

Грыжа межпозвонкового диска. Односторонняя свисающая стопа может быть следствием грыжи межпозвонкового диска. Начало заболевания не всегда внезапное и болезненное, не является обязательным и наличие напряжения мышц спины, положительный симптом Ласега. Если поражается только пятый поясничный корешок (**L5 радикулопатия**), то коленный рефлекс может быть сохраненным, хотя все вышеуказанные симптомы присутствуют. Мышцы, иннервируемые пятым корешком, однако, не идентичны тем, которые снабжаются малоберцовым нервом. Различить эти состояния можно базируясь на тщательном осмотре и знании анатомии (см. таблицу «**Радикулопатия как причина слабости в мышцах конечности**»).

2. Диабетическая и алкогольная нейропатия.

Наконец, нужно упомянуть, что имеются случаи *полинейропатий*, когда у пациента выявляется только односторонняя свисающая стопа, тогда как поражение других нервов является субклиническим. Это наблюдается при сахарном диабете и хроническом алкоголизме. При этом, имеется, как минимум, билатеральное снижение ахилловых рефлексов.

3. Синдром мышечного ложа (синдром передней тиббиальной артерии).

Название синдрома означает ишемическое повреждение мышц длинных разгибателей стопы и пальцев (мышцы передняя большеберцовая и общий разгибатель пальцев). Они лежат в узком канале, сформированном дорзально передней поверхностью большеберцовой кости и вентрально натянутой фасцией. Перегрузка этих мышц может приводить к их отечному набуханию. Так как фасция ограничивает пространство, то набухание приводит к компрессии капилляров и, наконец, к ишемическому некрозу мышц вместе с ишемическим повреждением переднего большеберцового нерва. Подобный механизм (отёк и ишемия мышечной ткани) наблюдается при избыточном напряжении мышц, например, во время игры в футбол или при длительной ходьбе.

При осмотре выявляется болезненная отечность претибиальной области и последующая слабость разгибания, которая нарастает до полной в течение нескольких часов. Как правило, отсутствует пульсация на дорзальной артерии стопы. Диагноз должен быть установлен до начала мышечного паралича, так как эффективно только хирургическое лечение — обширное рассечение фасции для декомпрессии.

* К свисающей стопе может также привести также **поясничная плексопатия**.

II. Свисающая стопа центрального происхождения

Несколько описываемых корковых и подкорковых поражений могут проявляться свисающей стопой.

1 Ишемический инфаркт и опухоль мозга. Острое начало подразумевает развитие ишемического инфаркта, тогда как хроническое развитие характерно для опухоли мозга. Уровень артериального давления может вводить в заблуждение, поскольку у пациентов-гипертоников также могут развиваться первичные или метастатические опухоли мозга. С другой стороны, головная боль и когнитивные нарушения могут иметь место только на поздней стадии роста мозговой опухоли. Таким образом, нужно всегда предполагать обе альтернативы и выполнять, если возможно, нейровизуализационное обследование. Учитывая возможности лечения, эта мера является полностью оправданной.

2. Постприступный парез. Любая транзиторная слабость может быть пост-пароксизмальным феноменом в случаях, когда эпилептический приступ (парциальный или генерализованный) не был распознан. В этих случаях уровень сывороточной креатинкиназы часто повышается. Фокальные знаки во время или после приступа должны побудить к тщательному поиску объемного или сосудистого поражения мозга. Оправданы поиски эпилептической активности на ЭЭГ.

Глава 12

СИММЕТРИЧНАЯ АРЕФЛЕКСИЯ

Само по себе наличие или отсутствие глубоких рефлексов функциональной значимости не имеет: стойкое выпадение, например, ахиллова рефлекса в период ремиссии при грыже межпозвонкового диска никак не нарушает походку и быстрые сгибательно-разгибательные движения стопы. Тем не менее, симметричное выпадение рефлексов указывает на то, что у пациента имеется или ранее имелось поражение периферической нервной системы. Поэтому в таких случаях необходимо тщательное неврологическое и общеклиническое обследование. Симметричное снижение рефлексов с ног, с рук и снижение рефлекса с жевательных мышц (единственный доступный клинической проверке глубокий рефлекс краниальной локализации) — все это требует одинаковых диагностических подходов.

Основные причины симметричной арефлексии:

- I. Полинейропатия:**
 - 1. ОВДП (синдром Гийена-Барре).**
 - 2. Хроническая полинейропатия.**
- II. Комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз).**
- III. Наследственная моторно-сенсорная нейропатия (болезнь Шарко-Мари-Тута) тип I.**
- IV. Спинаocerebellарная атаксия (атрофия).**
- V. Синдром Эди.**
- VI. Спинная сухотка (Tabes dorsalis).**
- VII. Болезнь моторного нейрона.**

I. Полинейропатия.

Наиболее частой причиной арефлексии является полинейропатия. Все варианты острой полинейропатий вряд ли могут ускользнуть от внимания врача, поскольку в этих случаях развивается мышечная слабость и (или) нарушения чувствительности на вовлеченных конечностях или туловище. Поэтому, проблема заключается не в выявлении у пациента полинейропатий как таковой, а в определении ее этиологии.

1. ОВДП (синдром Гийена-Барре).

Существуют четкие диагностические критерии синдрома Гий-

ена-Барре {/см. раздел «**Полинейропатии**»), наиболее важными из которых являются: острое или подострое начало; преобладание нарушения двигательных функций над нарушением чувствительности; восходящее распространение симптомов с постепенным вовлечением проксимальных (конечно-поясных) мышц, мышц живота, туловища и дыхательных мышц; частое развитие двустороннего паралича лицевых мышц; повышения уровня белка при нормальном количестве клеток, замедление скорости проведения возбуждения по нервам. Возможны нарушения в электрической активности мышцы сердца.

Обследование, в частности — серологическое, направленное на выявление конкретной причины, совершенно обязательно. Наиболее частыми этиологическими факторами являются вирусные инфекции (вирус Эпштейна-Барр, вирус эпидемического гепатита типа В), иммунопатии или другие гематологические нарушения. Последние следует иметь в виду при атипичности клинических проявлений, например — при большой выраженности чувствительных расстройств, при нисходящем типе развития симптоматики или при увеличении цитоза в ликворе. К редким причинам острой полинейропатии также относятся алкоголизм с выраженными метаболическими нарушениями и дефицитом витамина **В₁**, узелковый периартериит, в последующем, как правило, протекающий в виде хронической полинейропатии.

2. Хроническая полинейропатия.

Хроническая полинейропатия может на протяжении длительного времени оставаться незамеченной, поскольку пациент не предъявляет характерных жалоб или не принимает всерьез имеющиеся у него симптомы. В такой ситуации симптомы следует активно выявлять при неврологическом исследовании.

У многих пациентов, страдающих сахарным диабетом, имеется снижение или выпадение ахилловых и (или) коленных рефлексов, наблюдается легкая атрофия икроножных мышц и мышц передней поверхности голени, при тыльном сгибании пальцев может не пальпироваться короткий разгибатель пальцев стопы в области дорзолатеральной части стопы непосредственно возле латеральной лодыжки. Часто снижена или отсутствует вибрационная чувствительность в области большого пальца стопы или лодыжки. При определении скоростей проведения по нервам выявляют распространенное замедление проведения по двигательным и чувствительным волокнам, что указывает на вторичную миелинопатию.

Выявление субклинической полинейропатии у пациентов, поступивших в делириозном состоянии или в состоянии спутанности, может указывать на алкоголизм как причину психических на-

рушений. Хроническое злоупотребление алкоголем приводит к развитию полинейропатий, клинически характеризующейся снижением глубоких рефлексов и легким парезом мышц нижних конечностей, особенно — разгибателей, и отсутствием выраженных чувствительных расстройств. При электрофизиологических исследованиях выявляется аксональный характер поражения, на который указывает наличие потенциалов денервации при игольчатой ЭМГ при нормальных или почти нормальных скоростях проведения по нервам.

Полное обследование пациента, у которого субклиническая полинейропатия не укладывается ни в одну из перечисленных выше категорий (что бывает нередко), занимает много времени, является дорогостоящим и часто — безрезультатным.

Ниже представлен перечень некоторых редких причин полинейропатий:

- почечная недостаточность;
- паранеопластическая полинейропатия, ревматоидный артрит или системная красная волчанка;
- порфирия;
- дефицит витаминов (В₁, В₆, В₁₂);
- экзогенная интоксикация (например, свинцом, таллием, мышьяком).

См. также раздел «Полинейропатий».

II. Комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз).

Крайне важным является выявление дефицита витамина В₁₂ как причины арефлексии, поскольку это состояние потенциально курабельно. Такой диагноз весьма вероятен, если у пациента наблюдается развернутая картина комбинированной дегенерации спинного мозга, то есть имеются мышечная слабость, арефлексия, чувствительные расстройства по типу «перчаток» и «носков», нарушения глубокой чувствительности в сочетании с симптомом Бабинского, указывающим на заинтересованность пирамидного тракта. Часто выявляются соматические симптомы ахиллесского гастрита, характерные изменения слизистой языка (гунтеровский глоссит: «ошпаренный язык», «лакированный язык»), проявления астенического синдрома.

III. Наследственная моторно-сенсорная нейропатия I и II типа (болезнь Шарко-Мари-Тута).

Существуют врожденные дегенеративные заболевания, кото-

рые сегодня объединяют под названием наследственной моторно-сенсорной нейропатии (НСМН). Вариант, известный под названием «болезнь Шарко-Мари-Тута», может иметь очень мягкое течение и проявляться в виде неполной картины — у пациента наблюдается только арефлексия и небольшая деформация стопы (так называемая «полая стопа»).

Диагноз устанавливается без труда, если принимать во внимание диссоциацию между выраженными симптомами (отсутствие рефлексов, выраженное снижение скоростей проведения по нервам) и практически полным отсутствием активных жалоб, а также отсутствием признаков денервации при игольчатой ЭМГ. Наиболее информативным может быть обследование близких родственников пациента, у которых, как правило, выявляют те же клинические особенности.

IV. Спинаocerebellарные атаксии (дегенерации).

Аналогичные рассуждения применимы к спиноocerebellарным атаксиям — еще одной большой группе наследственных дегенеративных заболеваний. Ведущим синдромом является постепенно начинающаяся и медленно, но неуклонно прогрессирующая мозжечковая атаксия. Рефлексы часто отсутствуют. Семейный анамнез может не содержать какой-либо ценной информации. Полагаться на результаты нейровизуализационных методов исследования не следует: даже в случае очень выраженной атаксии атрофия мозжечка выявляется не всегда. Методы генетической диагностики, если они доступны, могут иногда помочь диагностике.

См. также раздел «Мозжечковая атаксия».

V. Синдром Эди.

Если имеется выраженная анизокория, и больший по размеру зрачок не реагирует ни на свет, ни на конвергенцию с аккомодацией или реагирует медленно, то следует иметь в виду возможность того, что данный случай представляет собой так называемый «тонический зрачок»; если при этом выявляется арефлексия — у пациента может быть синдром Эди. Иногда пациент сам обнаруживает у себя зрачковые нарушения: он может испытывать повышенную чувствительность к яркому свету вследствие недостаточного сужения зрачка в ответ на световую стимуляцию; возможна нечеткость зрения при чтении или рассматривании мелких предметов на близком расстоянии, что связано с отсутствием быстрой аккомодации. Некоторые пациенты при рассматривании себя в зеркале просто обнаруживают, что «один глаз выглядит необыч-

но». Возможен также неполный синдром Эди (выпадение рефлексов без зрачковых нарушений или характерные зрачковые нарушения без изменений рефлексов).

Анизокория и отсутствие фотореакций ставит перед врачом вопрос о возможности нейросифилиса, поскольку у пациента выявляется и арефлексия. Однако серологические исследования негативны, а офтальмологическое исследование указывает на сохранность, но крайнюю замедленность, фотореакций. Причиной данного патологического состояния является дегенерация парасимпатических клеток ресничного ганглия. Поскольку имеется парасимпатическая денервация зрачка, то имеется и денервационная гиперчувствительность его, что может быть легко проверено при закапывании в глаза разбавленного раствора холинергического препарата: происходит быстрое сужение пораженного зрачка, в то время как интактный (не гиперчувствительный) зрачок не сужается.

VI. Спинная сухотка.

Иногда при осмотре пациента, ведущим симптомом у которого являются зрачковые нарушения, обнаруживают арефлексию. При двустороннем миозе с немного измененной формой зрачков (отклонение от круглой формы) и отсутствием реакций на свет при сохранности реакций на конвергенцию с аккомодацией (симптом Арджил-Робертсона), весьма вероятным диагнозом может быть спинная сухотка. В таком случае с помощью серологического исследования ликвора и крови необходимо установить, имеется ли у пациента активный специфический (сифилитический) инфекционный процесс — в этом случае требуется пенициллинотерапия, или же болезнь находится в неактивной фазе — тогда в антибиотикотерапии необходимости нет. Те же рассуждения применимы, если зрачки широкие, имеется легкая анизокория, а фотореакции изменены аналогично описанному выше.

VII. Болезнь моторного нейрона.

В редких случаях ведущим проявлением болезни моторного нейрона является выпадение рефлексов с ног. Диагноз ставится в соответствии со следующими критериями: наличие только двигательных нарушений (чувствительность не нарушена), фасцикуляции в заинтересованных (то есть — в паретичных) мышцах, а также в невовлеченных мышцах, диффузные признаки денервации по данным ЭМГ при сохранных или почти сохранных скоростях проведения по нервам. (/см. следующий раздел «Синдром БАС»).

Глава 13

СИНДРОМ БОКОВОГО АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА (БАС)

Боковой амиотрофический склероз — ответственный диагноз, равносильный врачебному «приговору». Диагноз этот не всегда прост, так как в последние годы заметно расширился круг заболеваний, в клинических проявлениях которых может наблюдаться не болезнь, а синдром БАС. Следовательно, важнейшей задачей является разграничение болезни Шарко от синдрома БАС и уточнение этиологии последнего.

I. Боковой амиотрофический склероз или болезнь Шарко
(или болезнь Герига — Gehrig's disease).

II. Синдромы, имитирующие или похожие на БАС:

1. Поражения спинного мозга:

Шейная миелопатия.

Другие миелопатии (радиационная, вакуольная при СПИДе, электротравма).

Вентральная опухоль спинного мозга.

Сирингомиелия (переднероговая форма).

Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга (недостаточность витамина **B12**).

Семейный спастический парепарез.

Прогрессирующая спинальная амиотрофия
(бульбоспинальная и другие формы).

Постполио-синдром.

2. Лимфогранулематоз и злокачественные лимфомы.

3. Ганглиозидоз GM2.

4. Интоксикация тяжёлыми металлами (свинец и ртуть).

5. Синдром БАС при парапротеинемии.

6. Болезнь Крейтцфельда — Якоба.

7. Мультифокальная моторная нейропатия.

8. Аксональная нейропатия при болезни Лайма.

9. Эндокринопатии.

Ю. Мальабсорбции синдром.

II. Доброкачественные фасцикуляции.

12. Нейроинфекции.

13. Первичный боковой склероз.

I. Боковой амиотрофический склероз

Болезнь Шарко (болезнь Герига) — тяжёлое органическое заболевание неясной этиологии, характеризующееся поражением верхних и нижних мотонейронов, прогрессирующим течением и заканчивающееся неизбежно летальным исходом. Проявлениями БАС, согласно этой дефиниции, являются симптомы поражения нижнего мотонейрона, включая слабость, атрофию, крампи и фасцикуляции, и симптомы повреждения кортико-спинального тракта — спастичность и повышение сухожильных рефлексов с патологическими рефлексамии при отсутствии сенсорных нарушений. Могут вовлекаться кортико-бульбарные тракты, усиливая уже развившуюся болезнь на уровне ствола мозга. БАС — болезнь взрослых и не начинается у лиц моложе 16 лет.

Наиболее важным клиническим маркёром начальных стадий бокового амиотрофического склероза (БАС) является асимметричная прогрессирующая мышечная атрофия с гиперрефлексией (а также с фасцикуляциями и крампи). Болезнь может начинаться с любых поперечнополосатых мышц. Выделяют высокую (прогрессирующий псевдобульбарный паралич»), бульбарную («прогрессирующий бульбарный паралич»), шейно-грудную и пояснично-крестцовую формы). Смерть обычно связана с вовлечением респираторных мышц примерно через 3—5 лет.

Наиболее частым проявлением БАС, встречающимся примерно в 40 % случаев, является прогрессирующая слабость мышц одной верхней конечности, обычно начинающаяся с кисти (начало с проксимально расположенных мышц отражает более благоприятный вариант болезни). Если начало болезни связано с появлением слабости в мышцах кисти, то обычно вовлекаются мышцы тенара в виде слабости аддукции (приведения) и оппозиции большого пальца. Это затрудняет схватывание большим и указательным пальцем и приводит к нарушению тонкого моторного контроля. Больной ощущает затруднения при подборании мелких предметов и при одевании (пуговицы). Если поражается ведущая рука, то отмечается прогрессирующие затруднения при письме, а также в повседневной бытовой деятельности.

При типичном течении болезни наблюдается неуклонно прогрессирующее вовлечение других мышц той же самой конечности и затем распространение на другую руку перед тем как поражаются нижние конечности или бульбарные мышцы. Болезнь может начинаться и с мышц лица или рта и языка, с мышц туловища (разгибатели страдают больше сгибателей) или нижних конечностей. При этом вовлечение новых мышц никогда не «догоняет» те мышцы, с которых началась болезнь. Поэтому самая короткая

продолжительность жизни наблюдается при бульбарной форме: больные умирают от бульбарных расстройств, оставаясь на ногах (больные не успевают дожить до паралича в ногах). Относительно благоприятная форма — пояснично-крестцовая.

При бульбарной форме наблюдаются те или иные варианты комбинации симптомов бульбарного и псевдобульбарного паралича, что проявляется главным образом дизартрией и дисфагией, а затем — респираторными нарушениями. Характерным симптомом практически всех форма БАСа является раннее повышение нижнечелюстного рефлекса. Дисфагия при глотании жидкой пищи наблюдается чаще, чем твёрдой, хотя глотание твёрдой пищи по мере прогрессирования заболевания затрудняется. Развивается слабость жевательных мышц, мягкое нёбо свисает, язык в полости рта неподвижен и атрофичен. Наблюдается анартрия, непрерывное истечение слюны, невозможность глотания. Повышается риск аспирационной пневмонии. Полезно также помнить, что крампи (часто генерализованные) наблюдаются у всех больных БАС и часто являются первым симптомом заболевания.

Характерно то, что атрофии на всём протяжении болезни имеют явно избирательный характер. На руках поражаются тенар, гипотенар, межкостные мышцы и дельтовидные; на ногах — мышцы, осуществляющие тыльное сгибание стопы; в бульбарной мускулатуре — мышцы языка и мягкого нёба.

Наиболее устойчивы к поражению при БАС глазодвигательные мышцы. Сфинктерные нарушения считаются редкими при этом заболевании. Другой интригующей особенностью БАС является отсутствие пролежней даже у больных, парализованных и прикованных к постели (обездвиженных) длительное время. Известно также, что деменция редко встречается при БАС (за исключением некоторых подгрупп: семейной формы и при комплексе «паркинсонизм-БАС-деменция» на острове Гуам).

Описаны формы с равномерным вовлечением верхних и нижних мотонейронов, с преобладанием поражения верхнего (пирамидный синдром при «первичном боковом склерозе») или нижнего (переднероговой синдром) мотонейрона.

Среди параклинических исследований наиболее существенное диагностическое значение имеет *электромиография*. Выявляется распространённое поражение клеток передних рогов (даже в клинически сохранных мышцах) с фибрилляциями, фасцикуляциями, позитивными волнами, изменениями потенциалов двигательных единиц (увеличивается их амплитуда и длительность) при нормальной скорости проведения возбуждения по волокнам чувствительных нервов. Содержание КФК в плазме может быть незначительно повышено.

Диагностические критерии БАС

(по Swash M., Leigh P 1992)

Для диагноза БАС необходимо наличие:

симптомов поражения нижнего моторного нейрона
(включая ЭМГ подтверждение в клинически сохранных
мышцах)

симптомов поражения верхнего моторного нейрона
прогрессирующее течение.

Критерии исключения БАС

(негативные критерии диагностики)

Для диагноза БАС необходимо отсутствие:

сенсорных расстройств
расстройств сфинктеров
зрительных нарушений
вегетативных расстройств
болезни Паркинсона
деменции альцгеймеровского типа
БАС-имитирующих синдромов.

Критерии подтверждения БАС

Диагноз БАС подтверждается:

Фасцикуляциями в одной или более областях
ЭМГ-признаками нейронопатии
нормальной скоростью проведения возбуждения
по моторным и сенсорным волокнам (дистальные
моторные латенции могут быть увеличенными)
отсутствием блока проведения

Диагностические категории БАС:

Достоверный БАС: наличие симптомов поражения нижнего моторного нейрона плюс симптомы поражения верхнего моторного нейрона в 3-х регионах тела.

Вероятный БАС: симптомы поражения нижнего моторного нейрона плюс симптомы поражения верхнего моторного нейрона в 2-х регионах тела с симптомами верхнего мотонейрона роstralнее симптомов нижнего мотонейрона.

Возможный БАС: симптомы нижнего мотонейрона плюс симптомы верхнего мотонейрона в 1 регионе тела или симптомы верхнего мотонейрона в 2-х или 3-х регионах тела, такие как

мономелический БАС (проявления БАС в одной конечности), прогрессирующий бульбарный паралич и первичный боковой склероз.

Подозрение на БАС: симптомы нижнего мотонейрона в 2-х или 3-х регионах такие как прогрессирующая мышечная атрофия или другие двигательные симптомы.

* Регионы тела здесь подразделяются на орально-лицевой, брахиальный, торакальный и туловищный, круральный.

II. Синдромы, имитирующие или похожие на БАС.

1. Поражения спинного мозга.

Шейная миелопатия среди прочих неврологических проявлений нередко обнаруживает и типичные симптомы БАС с гипотрофиями (чаще на руках), фасцикуляциями, сухожильной гиперрефлексией и спастичностью (чаще на ногах). Синдром БАС в картине спондилогенной шейной миелопатии отличается относительно благоприятным течением и прогнозом.

Диагноз подтверждается выявлением других неврологических проявлений шейной миелопатии (в том числе заднестолбовых чувствительных нарушений и иногда нарушений функций мочевого пузыря) и нейровизуализационным исследованием шейного отдела позвоночника и спинного мозга.

Некоторые другие миелопатии (**радиационная, вакуольная миелопатия при ВИЧ-инфекции, последствия электротравмы**) также могут проявляться аналогичным или похожим синдромом БАС.

Вентральная опухоль спинного мозга на шейно-грудном уровне может проявляться на определённых этапах чисто двигательными симптомами, напоминающими шейно-грудную форму БАС. Поэтому больные со спастико-паретическими атрофиями на руках и спастическим парапарезом в ногах всегда нуждаются в тщательном обследовании для исключения компрессионного поражения спинного мозга на шейном и шейно-грудном уровне.

Сирингомиелия (особенно её переднероговая форма) на этом уровне спинного мозга может проявляться аналогичной клинической картиной. Решающее значение в её распознавании имеет выявление сенсорных расстройств и нейровизуализационное обследование.

Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга при недостаточности витамина **B12** или фолиевой кислоты (фуникулярный миелоз) обычно развивается на фоне соматогенных синдромов мальабсорбции и проявляется в типичных случаях симптомами поражения задних и боковых столбов спинного мозга на

шейном и грудном уровнях. Наличие нижнего спастического парепареза с патологическими рефлексам при отсутствии сухожильных рефлексов заставляет иногда дифференцировать это заболевание с БАС. Диагнозу помогают наличие сенсорных расстройств (нарушения глубокой и поверхностной чувствительности), атаксии, иногда — тазовых нарушений, а также выявление соматического заболевания (анемия, гастрит, состояние языка и т.п.). Решающее значение в диагностике имеет исследование уровня витамина B12 и фолиевой кислоты в крови.

Семейный спастический парепарез (параплегия) Штрюмпеля относится к наследственным заболеваниям верхнего мотонейрона. Поскольку существуют формы БАС с преимущественным поражением верхнего мотонейрона, дифференциальный диагноз между ними иногда становится очень актуальным. К тому же встречаются редкий вариант этой болезни («наследственный спастический парепарез с дистальной амиотрофией»), при котором в первую очередь необходимо исключать БАС. Диагнозу помогает семейный анамнез болезни Штрюмпеля и её более благоприятное течение.

Прогрессирующие спинальные амиотрофии.

1) Бульбоспинальная, X-сцепленная, амиотрофия Кеннеди-Стефани-Чуагоши наблюдается почти исключительно у мужчин с дебютом болезни чаще всего на 2—3 декаде жизни и проявляется фасцикуляциями в лице (в нижней части), амиотрофическим и паретическим синдромом в конечностях (начинается с руки) и негрубым бульбарным синдромом. Характерен семейный анамнез, преходящие эпизоды слабости и синдром эндокринных нарушений (гинекомастия встречается в 50 % случаев). Иногда имеет место тремор, крампи. Течение доброкачественное (по сравнению с БАС).

2) Бульбарная форма прогрессирующей спинальной амиотрофии у детей (болезнь Фацио-Лонде) наследуется по аутосомно-рецессивному типу, начинается в возрасте 1—12 лет и проявляется прогрессирующим бульбарным параличом с развитием дисфагии, интенсивного слюнотечения, повторными респираторными инфекциями и нарушениями дыхания. Может развиваться общее похудание, снижение сухожильных рефлексов, слабость лицевых мышц, офтальмопарез.

3) Дифференциального диагноза с БАС могут потребовать и другие формы прогрессирующих спинальных амиотрофии (проксимальная, дистальная, скапуло-перонеальная, окуло-фарингеальная и др.) В отличие от БАС все формы прогрессирующей спинальной амиотрофии (ПСА) характеризуются поражением только нижнего мотонейрона. Все они проявляются прогрессирующими

мышечными атрофиями и слабостью. Фасцикуляции имеются не всегда. Сенсорные нарушения отсутствуют. Сфинктерные функции в норме. В отличие от БАС уже в дебюте ПСА проявляются достаточно симметричной мышечной атрофией и имеют значительно лучший прогноз. Никогда не наблюдается симптомов поражения верхнего мотонейрона (пирамидных знаков). Для диагноза решающее значение имеет ЭМГ-исследование.

Постполио-синдром. Примерно у четверти больных с остаточными парезами после перенесенного полиомиелита спустя 20-30 лет развивается прогрессирующая слабость и атрофии ранее поражённых и ранее не поражённых мышц (постполиомиелитический синдром). Обычно слабость развивается очень медленно и не достигает значительной степени. Природа этого синдрома остаётся не совсем понятной. В этих случаях может понадобиться проведение дифференциального диагноза с БАС. Используют указанные выше критерии диагностики БАС.

2. Лимфогранулематоз, а также злокачественная лимфома.

Эти заболевания могут осложняться паранеопластическим синдромом в виде нижней моторной нейронопатии, которую нелегко отдифференцировать от БАС (но всё же течение её здесь более доброкачественное с улучшением у некоторых больных). Преобладают симптомы преимущественного поражения нижнего мотонейрона с подостро прогрессирующей слабостью, атрофией и фасцикуляциями при отсутствии боли. Слабость обычно асимметрична; преимущественно страдают нижние конечности. При исследовании проведения возбуждения по нервам отмечается демиелинизация в виде блока проводимости по двигательным нервам. Слабость предшествует лимфоме или наоборот.

3. Ганглиозидоз GM2.

Недостаточность **гексозаминидазы типа А** у взрослых, которая феноменологически отличается от хорошо известной болезни Тея-Сакса у младенцев, может сопровождаться симптомами, напоминающими болезнь моторного нейрона. Проявления недостаточности гексозаминидазы типа А у взрослых весьма полиморфны и могут напоминать как БАС так и прогрессирующую спинальную амиотрофию. Другой близкий генотип, в основе которого лежит недостаточность **гексозаминидазы типа А и В** (болезнь Сендхофа) также может сопровождаться симптомами, напоминающими болезнь моторного нейрона. Хотя синдром БАС является, по-видимому, основным проявлением недостаточности гексозаминидазы-А у взрослых, клинический спектр её проявлений позволяет всё же предполагать, что в основе её лежит мульти-системная дегенерация.

4. Интоксикация тяжёлыми металлами (свинец и ртуть).

Эти интоксикации (особенно ртутью) в настоящее время встречаются редко, но они могут служить причиной развития синдрома БАС с преимущественным поражением нижнего моторного нейрона.

5. Синдром БАС при парапротеинемии.

Парапротеинемии — разновидность диспротеинемий, которая характеризуется наличием в крови патологического белка (парапротеина) из группы иммуноглобулинов. К парапротеинемиям относится множественная миелома, *макроглобулинемия Вальденстрема*, остеосклеротическая миелома (чаще), первичный амилоидоз, плазмцитомы и парапротеинемия неясного генеза. В основе некоторых неврологических осложнений при этих заболеваниях лежит образование антител к компонентам миеллина или аксона. Чаще всего наблюдается полинейропатия (в том числе в картине синдрома РОEMS), реже встречается мозжечковая атаксия, феномен Рейно, но с 1968 года периодически упоминается и синдром БАС (моторная нейронопатия) со слабостью и фасцикуляциями. Парапротеинемия описана как при классическом БАС, так и при варианте синдрома БАС с медленным прогрессированием (в редких случаях иммуносупрессивная терапия и плазмаферез приводили к некоторому улучшению состояния).

6. Болезнь Крейтцфельда-Якоба.

Болезнь Крейтцфельда-Якоба относится к группе прионовых заболеваний и начинается в типичных случаях в возрасте 50—60 лет; она имеет субхроническое течение (чаще всего 1—2 года) с фатальным исходом. Для болезни Крейтцфельда-Якоба характерно сочетание деменции, экстрапирамидных синдромов (акинетико-ригидный, миоклонус, дистония, тремор), а также мозжечковых, переднероговых и пирамидных знаков. Довольно часто появляются эпилептические припадки. Для диагноза важное значение придаётся сочетанию деменции и миоклонуса с типичными изменениями на ЭЭГ (трифазная и полифазная активность острой формы с амплитудой до 200 мкВ, возникающая с частотой 1,5—2 в сек) на фоне нормального состава ликвора.

7. Мультифокальная моторная нейропатия.

Мультифокальная моторная нейропатия с блоками проведения встречается в основном у мужчин и клинически характеризуется прогрессирующей асимметричной слабостью в конечностях без (или с минимальными) сенсорных нарушений. Слабость обычно (в 90 %) выражена дистально и в большей степени в руках, чем в ногах. Слабость мышц по своему распределению часто асимметрично «привязана» к отдельным нервам: лучевому («свисающая кисть»), локтевому и срединному. Атрофии выявляются

часто, но могут отсутствовать на ранних стадиях. Фасцикуляции и крампи наблюдаются почти в 75 % случаев; иногда — миокимии. Примерно в 50 % случаев сухожильные рефлексы снижены. Но изредка рефлексы остаются нормальными и даже акцентированными, что и даёт повод дифференцировать мультифокальную моторную нейропатию с БАС. Электрофизиологическим маркёром является наличие мультифокальных парциальных блоков проведения возбуждения (демиелинизация).

8. Аксональная нейропатия при болезни Лайма.

Болезнь Лайма (Лайм-боррелиоз) вызывается спирохетой, проникающей в организм человека через укус клеща, и является мультисистемным инфекционным заболеванием, которое чаще всего поражает кожу (мигрирующая кольцевидная эритема), нервную систему (асептический менингит; нейропатия лицевого нерва, часто двусторонняя; полинейропатия), суставы (рецидивирующие моно- и полиартриты) и сердце (миокардит, атриовентрикулярная блокада и другие нарушения ритма сердца). Подострую полинейропатию при болезни Лайма иногда приходится дифференцировать с синдромом Гийена[^]Барре (особенно при наличии diplegia facialis). Однако больные с полинейропатией при болезни Лайма почти всегда обнаруживают плеоцитоз в ликворе. У некоторых больных боррелиозом развивается главным образом моторный полирадикулит, который может напоминать моторную нейропатию с симптомами похожими на БАС. В дифференциальном диагнозе опять может помочь исследование ликвора.

9. Эндокринопатии.

Гипогликемия, связанная с гиперинсулинизмом, — одна из известных эндокринопатий, описанных в зарубежной и отечественной литературе, способных приводить к развитию синдрома БАС. Другая форма эндокринопатии — **тиреотоксикоз** — может напоминать БАС при выраженном общем похудании и наличии симметрично высоких сухожильных рефлексов (иногда имеют место и симптом Бабинского, и фасцикуляции), что нередко наблюдается при нелеченном тиреотоксикозе. **Гиперпаратиреоз** чаще всего обусловлен аденомой паращитовидной железы и приводит к нарушениям обмена кальция (гиперкальциемия) и фосфора. Осложнения со стороны нервной системы касаются либо психических функций (снижение памяти, депрессия, реже — психотические расстройства), либо (реже) — двигательных. В последнем случае иногда развиваются атрофии и слабость мышц, обычно более заметные в проксимальных отделах ног и часто сопровождающиеся бодью, гиперрефлексией и фасцикуляциями в языке; развивается дисбазия, иногда напоминающая утиную походку. Сохранные или повышенные рефлексы на фоне мышечных атрофии иногда слу-

жат основанием для подозрения на БАС. Наконец, в практической работе иногда встречаются случаи диабетической «амиотрофии», требующие дифференциального диагноза с БАС. В диагностике двигательных нарушений при эндокринопатиях важно распознавание эндокринных нарушений и применение критериев диагностики (и исключения) БАС.

10. Мальабсорбции синдром.

Грубые нарушения всасывания сопровождаются нарушением обмена витаминов, электролитов, анемией, разнообразными эндокринными и метаболическими расстройствами, что иногда приводит к выраженным неврологическим расстройствам в виде энцефалопатии (чаще со стволовыми, мозжечковыми и другими проявлениями) и поражения периферической нервной системы. Среди неврологических проявлений тяжёлой мальабсорбции в качестве редкого синдрома встречается симптомокомплекс, напоминающий БАС.

11. Доброкачественные фасцикуляции.

Наличие одних фасцикуляций без ЭМГ-признаков денервации является недостаточным для диагноза БАС. Доброкачественные фасцикуляции продолжаются годами без каких-либо знаков вовлечения двигательной системы (отсутствует слабость, атрофии, не изменяется время релаксации, не меняются рефлексы, скорость проведения возбуждения по нервам; отсутствуют чувствительные нарушения; мышечные ферменты остаются в норме). Если по какой-то причине наблюдается общее похудание больного, то иногда в таких случаях обоснованно возникает подозрение на БАС.

12. Нейроинфекции.

Некоторые инфекционные поражения нервной системы (полиомиелит (редко), бруцеллёз, эпидемический энцефалит, клещевой энцефалит, нейросифилис, ВИЧ-инфекция, упомянутая выше болезнь Лайма, «китайский паралитический синдром») могут сопровождаться разнообразными неврологическими синдромами, в том числе пирамидными и переднероговыми симптомами, что может на определённых этапах болезни вызвать подозрение о синдроме БАС.

13. Первичный боковой склероз.

Первичный боковой склероз — крайне редко встречающееся заболевание в зрелом и пожилом возрасте, которое характеризуется прогрессирующим спастическим тетрапарезом, предшествующим или следующим за псевдобульбарной дизартрией и дисфагией, что отражает комбинированное вовлечение кортикоспинальных и кортикобुльбарных трактов. Фасцикуляции, атрофии и сенсорные нарушения отсутствуют. ЭМГ и биопсия мышц не обнару-

живают признаков денервации. Хотя описано длительное выживание среди больных первичным боковым склерозом, встречаются больные с таким же быстрым течением, которое характерно для БАС. Окончательная нозологическая принадлежность этого заболевания не установлена. Преобладает точка зрения, что первичный боковой склероз является крайним вариантом БАС, когда болезнь ограничивается поражением только верхнего мотонейрона.

NB: В литературе можно найти единичные описания синдромов, напоминающих БАС, при таких заболеваниях как радиационные поражения нервной системы (моторная нейронопатия), миозит с тельцами включения, паранеопластический энцефаломиелит с вовлечением клеток передних рогов, ювенильная спинальная мышечная атрофия с дистальными атрофиями в руках, болезнь Мачадо-Джозефа, множественная системная атрофия, болезнь Галлервордена-Шпатца, некоторые туннельные нейропатии, аномалии краниовертебрального перехода.

Диагностические исследования при синдроме БАС

Для уточнения диагноза и проведения дифференциального диагноза при синдроме БАС рекомендуется следующее обследование больного:

- Анализ крови (СОЭ, гематологическое и биохимическое исследование крови);
- Рентгенография грудной клетки;
- ЭКГ;
- Исследование функции щитовидной железы;
- Определение содержания витамина В12 и фолиевой кислоты в крови;
- Креатинкиназа в сыворотке;
- ЭМГ;
- МРТ головного и, в случае необходимости, спинного мозга;
- Люмбальная пункция.

Глава 14

СЛАБОСТЬ ПРИ ВЫПОЛНЕНИИ ФИЗИЧЕСКОЙ НАГРУЗКИ (ПАТОЛОГИЧЕСКАЯ МЫШЕЧНАЯ УТОМЛЯЕМОСТЬ)

Причиной мышечной утомляемости могут быть не только поражение нервно-мышечного синапса (иммунозависимая миастения и миастенические синдромы), но и общие внутренние заболевания без непосредственного поражения нервно-мышечного аппарата, такие как хронические инфекции, туберкулез, сепсис, болезнь Аддисона или злокачественные заболевания. Слабость обычно сочетается со специфическими симптомами основного заболевания; общее клиническое и физикальное обследование в этих случаях является наиболее важным для диагностики.

Основные причины:

1. Миастения.
2. Синдром Ламберта-Итона.
3. Наследственные (конгенитальные) миастенические синдромы.
4. Полимиозит.
5. Рассеянный склероз (ранние стадии).
6. ОВДП (Гийена-Барре синдром).
7. Эндокринопатии.
8. Ботулизм.
9. Гликогенозы (Мак Ардла болезнь).
10. Нарушения метаболизма калия.
11. Нарушения метаболизма кальция.
12. Психические расстройства (астения и депрессия).
13. Синдром хронической усталости.
14. Каудогенная перемежающаяся хромота.
15. Ятрогенный миастеноподобный синдром (лекарственный).

1. Миастения.

Хорошо известно, что слабость при физической нагрузке (патологическая мышечная утомляемость) является основной жалобой пациентов, страдающих иммунозависимой миастенией (*myasthenia gravis*). В начале заболевания слабость совершенно отсутствует в утренние часы после ночного отдыха, пациенты обнаруживают

снижение мышечной силы при различных видах деятельности — в зависимости от участвующих в этих видах деятельности мышц или мышечных групп: чтение, речь, ходьба, стереотипная работа руками, стереотипные движения стопы (например, печатание на пишущей машинке, давление на педаль станка). Отдых позволяет (по крайней мере, частично) восстановить мышечную силу. Слабость максимально выражена в вечернее время.

При подозрении на миастению необходимо проведение простой клинической пробы на выявление патологической мышечной утомляемости — пациента просят 30—40 раз (или меньше) подряд выполнить те движения, которые страдают. Например, закрывание и открывание глаз (при глазной форме миастении), громкий счет, поднимание головы в положении лежа на спине, сжимание пальцев кисти в кулак и т.д. (при генерализованной конечностно-поясной миастении). Индикаторной мышцей при проведении проб на миастению является *m. triceps*. Если при проведении этой пробы отмечается снижение мышечной силы (или затухание голоса), то необходимо проведение фармакологических проб. Внутримышечные инъекции антихолинэстеразных препаратов (например, прозерина) восстанавливают мышечную силу через 30 сек — 2 мин на период длительностью от нескольких минут до получаса. Чем дольше период восстановления, тем менее это типично для миастении, и должно быть основанием для продолжения диагностического поиска. Следует иметь в виду возможность развития у пациента выраженных побочных эффектов антихолинэстеразного препарата и быть готовым к производству инъекции атропина.

Для исключения психогенного характера мышечной слабости рекомендуется делать в/м инъекцию физиологического раствора.

При электростимуляции периферического нерва происходит затухание потенциалов действия в соответствующей мышце; данный эффект подвергается обратному развитию под действием антихолинэстеразного препарата или веществ, действующих на постсинаптическую мембрану.

При постановке диагноза миастении необходимо дальнейшее исследование. Следует исследовать кровь на наличие антител к ацетилхолиновым рецепторам и скелетным мышцам. Необходимы также исследования на предмет возможного наличия тимомы или персистирующего функционирования тимуса, не подвергшегося своевременной инволюции. Миастеническая слабость также может развиваться при гипертиреозе, системной красной волчанке, болезни Шегрена, полимиозите, ревматоидном артрите, в дебютной стадии рассеянного склероза.

2. Синдром Ламберта-Итона.

Синдром Ламберта-Итона — паранеопластический синдром, при котором патологическая мышечная утомляемость может напоминать миастеническую. Тем не менее, наблюдаемая мышечная утомляемость имеет отличительные черты, позволяющие дифференцировать миастению и миастенический синдром Ламберта-Итона. Слабость не начинается с наружных глазных или лицевых мышц, как это бывает при миастении; более того, эти мышцы при синдроме Ламберта-Итона довольно часто остаются интактными. Больше всего вовлечены мышцы тазового или плечевого пояса. Хотя пациенты предъявляют жалобы на слабость при физической нагрузке, при клиническом исследовании выявляется, что при повторных сокращениях вовлеченных мышц сила их сначала нарастает и снижается только спустя минуту или более. Этот феномен отмечается и при ЭМГ-исследовании: амплитуда потенциала действия сначала нарастает, а затем снижается. Фармакологические тесты дают минимальный эффект или негативны. Синдром более часто встречается у мужчин. В основе заболевания в 70 % случаев лежит карцинома легких.

3. Наследственные (конгенитальные) миастенические синдромы.

В литературе периодически появляются описания доброкачественной врожденной миопатии, при которой миастенические проявления могут наблюдаться в неонатальный период или в ближайший последующий период. Это непрогрессирующие формы миопатии; их проявления остаются стабильными на протяжении всей жизни; иногда они незначительно прогрессируют, в других случаях имеют даже регрессивное течение (болезнь центрального стержня, немалиновая миопатия, тубулярная миопатия и др.) По клинической картине дифференцировать эти болезни практически невозможно (обычно ставится диагноз «Аорру Бабу» — «вялый ребёнок»). Выявляется характерная для той или иной формы элетронно-микроскопическая картина.

С другой стороны описаны истинные врожденные миастенические синдромы, каждый из которых отличается уникальным дефектом в холинергическом синапсе (особенности строения пресинаптических терминалей, постсинаптических рецепторов, нарушения кинетики ацетилхолина и т.п.). Уже у новорожденных отмечаются такие симптомы как нарастающий птоз, бульбарные и респираторные нарушения при плаче. Позже к этим симптомам присоединяются флуктуирующие параличи глазодвигательных мышц, утомляемость при движениях. В некоторых случаях миастенические симптомы становятся клинически заметными лишь на второй или третьей декаде жизни

(slow-channel syndrome). Все врождённые миастенические синдромы наследуются по аутосомно-рецессивному типу.

4. Полимиозит.

Полимиозит проявляется постепенным развитием симметричной проксимальной мышечной слабости, миалгическим синдромом, ранним расстройством глотания. Обычно наблюдается подъём КФК в сыворотке крови, изменения в ЭМГ (потенциалы фибрилляций, позитивные волны, уменьшение длительности потенциалов двигательных единиц), увеличенная СОЭ. Кроме мышечной слабости может иметь место утомляемость при физической нагрузке.

5. Рассеянный склероз.

На ранних стадиях рассеянного склероза возможны жалобы на утомляемость при физической нагрузке. Причина утомляемости остаётся неизвестной. Выявляемая симптоматика в виде характерных парестезии, зрительных, пирамидных и мозжечковых симптомов, указывающих на многоочаговое поражение ЦНС, не оставляют сомнений для диагноза.

6. ОВДП (синдром Гийена-Барре).

На ранних стадиях **острой воспалительной демиелинизирующей полинейропатии** Гийена-Барре может наблюдаться повышенная утомляемость на физическую нагрузку при слабо выраженных или субклинических проявлениях полинейропатии. Развитие типичной клинической картины полинейропатии снимает диагностические вопросы.

7 Эндокринопатии.

Некоторые **эндокринопатии** могут включать в свои клинические проявления миастеноподобные проявления: **гипотиреоз** (характеризуется холодной, бледной, сухой кожей, отсутствием влечений, запорами, утолщением языка, хриплым голосом, брадикардией, отечностью мышц, замедлением ахилловых рефлексов и т.д.; редко сопровождается другими неврологическими симптомами, такими как парестезия, атаксия, запястный туннельный синдром, крампи); **гипертиреоз** (характерна проксимальная мышечная слабость с затруднением вставания из положения на корточках, потливость, тахикардия, тремор, горячая кожа, непереносимость жары, диарея и т.п.; редко отмечаются неврологические симптомы, такие как пирамидные знаки); **гипопаратиреоз** (отмечается мышечная слабость и крампи, тетания, головные боли, утомляемость, атаксия, судорожные приступы, редко галлюцинации и хореоатетонидные симптомы); **гиперпаратиреоз** (отличается истинной миопатией с мышечными атрофиями, депрессией, эмоциональной лабильностью, раздражительное-

тью, спутанностью, запорами); болезнь Кушинга, гипопитуитаризм, сахарный диабет. Все эти заболевания характеризуются жалобами на утомляемость, которая иногда достигает заметной выраженности. При болезни Аддисона и болезни Симондса утомляемость становится одним из главных проявлений (см. соответствующие разделы этой книги).

8. Ботулизм.

Ботулизм — тяжёлая интоксикация, возникающая в результате употребления в пищу продуктов, содержащих токсины палочки *Clostridium botulinum*. Ботулотоксин — сильный яд, блокирующий высвобождение ацетилхолина из пресинаптических окончаний. Характерна прогрессирующая мышечная утомляемость и слабость, часто начинающаяся с глазодвигательных (неполная или полная наружная и внутренняя офтальмоплегия) и глоточных мышц с последующей генерализацией (диплопия, птоз, дизартрия, дисфагия, симметричная слабость мышц конечностей и дыхательных мышц). Обычно отмечается расширение зрачков и отсутствие зрачковых реакций, но сознание не нарушается. При тяжёлом течении наблюдается вовлечение дыхательных мышц. Могут наблюдаться симптомы генерализованного нарушения холинергической трансмиссии: плохо реагирующие зрачки, сухость во рту, парез кишечника («паралитический илеус») и, иногда, брадикардия.

Диагноз подтверждается, если при введении лабораторной мыши сыроворотки больного или заражённой пищи у неё возникают признаки заболевания.

9. Гликогенозы.

Все типы гликогенозов, прежде всего болезнь Мак-Ардла (недостаточность мышечной фосфорилазы), могут сопровождаться утомляемостью мышц при физической нагрузке. Характерный признак недостаточности мышечной фосфорилазы — боли и напряжение в мышцах, возникающие у молодых людей при физической работе. После нагрузки содержание лактата в крови не повышается. Возможно развитие контрактур с электромиографическим молчанием в поражённых мышцах. Биопсия мышц выявляет увеличение содержания гликогена.

10. Нарушения метаболизма калия.

Эти нарушения могут проявляться, помимо мышечной утомляемости, тремя пароксизмально протекающими синдромами мышечной слабости: семейным гипокалиемическим параличом, гиперкалиемическим периодическим параличом и нормокалиемическим периодическим параличом.

Периодический гипокалиемический паралич (пароксизмальная миоплегия)

Нарушение метаболизма калия в мышечной ткани вызывает

пароксизмальный гипокалиемический паралич. Ведущим симптомом является периодический паралич мышц туловища и конечностей, длящийся часами. Как правило, лицевые мышцы и диафрагма остаются невовлеченными. Большинство приступов возникают ночью без какой-либо определенной причины. Провоцирующим фактором может быть физическое напряжение. Приступы также могут провоцироваться употреблением пищи, богатой углеводами.

Во время приступа происходит драматическое снижение концентрации калия в плазме, которая иногда достигает 2—1,7 ммоль/л, может регистрироваться «молчащая» ЭМГ, т.е. на ЭМГ отсутствует спонтанная активность или потенциалы действия. При менее интенсивных приступах амплитуда потенциалов действия низкая, а длительность их уменьшена.

При неуверенности в диагнозе приступ можно спровоцировать с диагностической целью путем перорального приема пациентом высокой дозы глюкозы в сочетании с подкожным введением ему 20 единиц инсулина.

Описан также нормокалиемический вариант периодического паралича.

Тяжелая **гипокалиемия** (менее 2,5 ммоль/л) может приводить не только к утомляемости, но и к выраженной вялой тетраплегии. Основные причины: синдром Конна (альдостерон-секретирующая опухоль надпочечника), почечная недостаточность, энтерит и тяжелая диарея, чрезмерная терапия диуретиками, алкоголизм, интоксикация литием, эффект минералокортикоидов, тиреотоксикоз.

Выраженная **гиперкалиемия** (более 7 ммоль/л) может приводить к тяжелой тетраплегии с восходящим течением, напоминающей синдром Гийена-Барре. Наиболее частые причины: почечная недостаточность, недостаточность надпочечников, рабдомиолиз, чрезмерное внутривенное введение калия, введение антагонистов альдостерона.

11. Нарушения метаболизма кальция.

Хроническая **гипокальциемия** (первичный или вторичный гипопаратиреоз, заболевания почек), помимо мышечной утомляемости, может вызывать приступы тетании и заметную мышечную слабость. У младенцев гипокальциемия может приводить даже к судорожным припадкам, отёку на глазном дне и кальцификации базальных ганглиев. У молодых лиц наличие катаракты должно служить поводом для исключения гипокальциемии. Указанные симптомы при наличии жалоб на мышечную утомляемость и слабость должны помочь в диагностике гипокальциемии.

Остро развившаяся **гиперкальциемия** (гиперпаратиреоз

при аденоме паращитовидной железы) способна быть причиной жалоб на утомляемость (а также острого психоза или тяжёлой церебральной дисфункции).

12. Психические расстройства.

Астенический синдром в картине психогенных расстройств распознаётся по характерным сопутствующим проявлениям: раздражительность, тревожность, головные боли напряжения, диссомнические нарушения, синдром вегетативной дистонии.

Депрессия, помимо пониженного настроения, может проявляться общей слабостью, утомляемостью, снижением побуждений и мотиваций, нарушениями сна (особенно характерно раннее пробуждение). При скрытой депрессии доминируют жалобы на слабость, утомляемость, разнообразные болевые синдромы, вегетативные и соматические жалобы при отсутствии объективно подтверждённых висцеральных заболеваний. Антидепрессанты вызывают обратное развитие соматических симптомов скрытой депрессии.

13. Синдром хронической усталости.

Синдром чаще наблюдается у женщин в возрасте 20—40 лет. У многих из них в анамнезе отмечается та или иная вирусная инфекция («поствирусный синдром утомляемости»), чаще в виде инфекционного мононуклеоза или синдрома Эпштейн-Бара (вируса). У некоторых из этих пациентов выявляются симптомы скрытой иммунологической недостаточности или лёгкая черепно-мозговая травма в анамнезе. Для диагноза синдрома хронической усталости необходима персистирующая (по меньшей мере в течение 6 месяцев) утомляемость и наличие постоянных или рецидивирующих характерных симптомов, таких как невысокая лихорадка, шейная или подмышечная лимфоденопатия, миалгический синдром, головные боли, мигрирующие артралгии, трудности концентрации внимания, раздражительность, нарушения сна. Эти больные часто жалуются на мышечную слабость. Неврологический статус — без отклонений от нормы. Большинство из пациентов обнаруживают ту или иную степень депрессии или невротические расстройства. Природа синдрома хронической усталости до конца не ясна.

14. Каудогенная перемежающаяся хромота.

Проявления каудогенной перемежающейся хромоты иногда могут напоминать патологическую мышечную утомляемость в ногах.

При этом заболевании у пациента в положении стоя возникает преходящая слабость в ногах. Заболевание чаще встречается в пожилом возрасте. Слабость значительно усиливается при ходьбе, иногда до такой степени, что пациент вынужден сесть, иначе про-

изоидет падение. Первым симптом всегда является боль в икрах, в последующем возникает онемение в стопах, которое может подниматься до верхних отделов ног. Пульсация на периферических сосудах сохранна, что позволяет отличить это состояние от перемежающейся хромоты сосудистой природы. В отличие от перемежающейся хромоты сосудистой природы при каудогенной перемежающейся хромоте могут быть снижены глубокие рефлексы: сначала только во время приступов слабости, но затем они снижаются стойко или выпадают. Аналогично этому на начальных стадиях заболевания проводимость по нервам может быть замедлена во время приступа, в дальнейшем исследование скоростей проведения и ЭМГ-данные указывают на хроническую патологию конского хвоста.

Рентгенография, в частности — нейровизуализация поясничного отдела позвоночника, обычно выявляет сужение спинномозгового канала. Как правило, причиной является сочетание выраженной дегенеративной патологии позвоночника с артрозом межпозвонковых суставов и некоторой протрузией одного или более межпозвонковых дисков. Всегда следует быть осторожным и не экстраполировать рентгенологические данные на клиническую картину: не в каждом случае сужение спинномозгового канала является причиной развития типичных симптомов. Наличие таких симптомов само по себе должно быть основанием для проведения миелографии. Миелографическое исследование следует проводить как при лордотическом искривлении позвоночника, так и при кифозе. На снимках выявляется нарушение пассажа контраста, по крайней мере — при лордозе. Механизм заболевания комплексный: прямое сдавление корешков конского хвоста и нарушение кровообращения в корешковых артериях.

15. Ятрогенный миастеноподобный синдром.

Повышенную мышечную утомляемость могут вызывать такие препараты, как D-пеницилламин, антигипертензивные средства, особенно β -адреноблокаторы; блокаторы кальциевых каналов, некоторые антибиотики (неомицин, гентамицин, канамицин, стрептомицин, колистин, полимиксин), глюкокортикоиды, некоторые анальгетики, миорелаксанты, антиконвульсанты; анксиолитики; антидепрессанты и нейролептики. Бета-интерферон при лечении рассеянного склероза иногда приводит к повышенной утомляемости.

NB: миастеноподобные симптомы иногда наблюдаются у больных с БАС; многие яды животного происхождения (яд кобры, гремучей змеи, паука «чёрная вдова», скорпиона) содержат нейротоксины, блокирующие нервно-мышечную трансмиссию (картина интоксикации может напоминать миастенический криз).

***Диагностические исследования
при патологической мышечной утомляемости***

1. Общий и биохимический анализ крови;
2. Анализ и посев мочи;
3. Реакция Вассермана;
4. ЭКГ (больным старше 40 лет);
5. Рентгенограмма грудной клетки
и обзорная — брюшной полости;
6. Электролиты;
7. CO_2 ;
8. 36-часовое голодание (гипогликемия);
9. Исследование функции щитовидной железы;
10. Суточная моча на 17-кетостероиды
и 17-оксикортикостероиды;
11. Суточная моча на альдостерон;
12. Ренин в плазме крови;
13. Функциональные пробы печени;
14. Кальций, фосфор и щелочная фосфатаза;
15. Череп и трубчатые кости (метастатический рак);
16. Биопсия лимфоузлов;
17. Газы артериальной крови;
18. КТ органов брюшной полости;
19. КТ позвоночника;
20. КТ или МРТ головного мозга;
21. ЭМГ;
22. Биопсия мышц;
23. Психометрическая оценка депрессии, особенностей
личности;
24. Консультация терапевта, эндокринолога, психиатра.

Для подтверждения диагноза миастении проводят прозерин-овую пробу; подкожно вводят 2 мл 0,05 % раствора прозерина, предварительно спровоцировав слабость мышечной нагрузкой, и наблюдают за эффектом инъекции в течение 40 мин. Для исключения эффекта плацебо предварительно рекомендуют подкожное введение физиологического раствора.

Показано исследование антител к ацетилхолиновым рецепторам и поперечнополосатой мускулатуре, КТ средостения (для исключения тимомы).

Глава 15

ФАСЦИКУЛЯЦИИ

Сокращения одной или нескольких двигательных единиц (отдельный мотонейрон и снабжаемая им группа мышечных волокон) приводит к быстрому, видимому на глаз, сокращению мышечных пучков (фасцикулярные подёргивания или фасцикуляции). На ЭМГ фасцикуляции выглядят как широкие двуфазные или мультифазные потенциалы действия. Одновременное или последовательное сокращение множества двигательных единиц вызывает волнообразное сокращение мышц, известное как **миокимия**.

В норме расслабленная мышца не сопровождается биоэлектрической активностью. Если фасцикуляции являются единственным симптомом, то есть не сопровождаются атрофиями мышц и изменениями рефлексов, их клиническое значение невелико. При более грубой дисфункции мотонейрона страдают все мышечные волокна, которые получают от него иннервацию, что приводит к атрофии мышцы (денервационная атрофия), снижению рефлексов и сопровождается потенциалами фибрилляций, позитивными волнами, фасцикуляциями и изменениями потенциалов двигательных единиц.

Основные причины фасцикуляции:

1. Болезни моторного нейрона (БАС, прогрессирующие спинальные амиотрофии, реже — другие болезни)
2. Доброкачественные фасцикуляции
3. Синдром болезненных мышечных фасцикуляции
4. Повреждение или компрессия корешка или периферического нерва
5. Лицевая миокимия (рассеянный склероз, опухоль мозга, синингобульбия, реже — другие причины)
6. Нейромиотония (Исаакса синдром)
7. Лицевой гемиспазм (некоторые формы)
8. Постпаралитическая контрактура мимических мышц
9. Ятрогенные фасцикуляции.

1. Болезни моторного нейрона.

Фасцикуляции типичны для болезней моторного нейрона (**БАС, прогрессирующие спинальные амиотрофии**). Однако наличие одних фасцикуляции без признаков денервации является недостаточным для диагноза болезни мотонейрона. При боковом

амиотрофическом склерозе на ЭМГ выявляется распространённая дисфункция клеток переднего рога, в том числе и в клинически сохранных мышцах, а клинически имеются кроме того симптомы поражения верхнего мотонейрона (пирамидные знаки) и прогрессирующее течение заболевания. Выявляется характерная картина «асимметричной амиотрофии с гиперрефлексией и прогрессирующим течением».

Прогрессирующие спинальные амиотрофии обусловлены дегенерацией клеток переднего рога и проявляются только симптомами поражения нижнего мотонейрона (нейронопатия), отсутствуют признаки поражения верхнего мотонейрона. Амиотрофии носят более симметричный характер. Фасцикуляции выявляются, но не всегда. Заболевание имеет более благоприятное течение и прогноз. В диагностике болезней моторного нейрона решающее значение имеет ЭМГ-исследование.

Другие поражения моторного нейрона (опухоли ствола головного мозга и спинного мозга, сирингобульбия, ОПЦА, Мачадо-Джозефа болезнь, поздние проявления полиомиелита) иногда среди прочих проявлений могут включать и фасцикуляции (обычно более или менее локализованные, например, в трапецевидной и кивательной мышцах, в периоральной мускулатуре, в мышцах рук или ног).

2. Доброкачественные фасцикуляции.

Отдельные изолированные фасцикуляции в мышцах голени или круговой мышце глаза (иногда они продолжаются до нескольких дней) встречаются у совершенно здоровых людей. Иногда доброкачественные фасцикуляции приобретают более генерализованное распространение и могут наблюдаться в течение нескольких месяцев и даже лет. Но при этом рефлексы не изменяются, отсутствуют нарушения чувствительности, не снижается скорость проведения возбуждения по нерву, а на ЭМГ кроме фасцикуляции никаких других отклонений от нормы нет. В отличие от БАС доброкачественные фасцикуляции имеют более постоянную локализацию, они более ритмичны и, возможно, более частые. Иногда этот синдром называют «доброкачественной болезнью моторного нейрона».

3. Синдром болезненных мышечных фасцикуляции.

Синдром болезненных фасцикуляции — неустоявшийся термин, предназначенный для обозначения редкого синдрома фасцикуляции, крампи, миалгий и плохой переносимости физической нагрузки в случае дегенерации дистальных отделов аксонов периферических нервов (периферическая нейропатия). Иногда этот термин применяют для обозначения предыдущего синдрома, если он сопровождается частыми болезненными крампи.

4. Повреждения или компрессия корешка или периферического нерва. Указанные повреждения могут вызывать фасцикуляции, миокимии или крампи в тех мышцах, которые иннервируются данным корешком или нервом. Эти симптомы могут персистировать после хирургического лечения компрессионной радикулопатии.

5. Лицевая миокимия.

Лицевая миокимия — редкий неврологический симптом и редко является единственной находкой в неврологическом статусе. Лицевая миокимия имеет большое диагностическое значение, так как всегда указывает на органическое поражение ствола головного мозга. Начало её обычно внезапное, а продолжительность различна — от нескольких часов (например, при рассеянном склерозе) до нескольких месяцев и даже лет. Произвольная психическая активность, рефлекторные автоматизмы, сон и другие экзо- и эндогенные факторы мало влияют или совсем не влияют на течение миокимии. Она проявляется мелкими волнообразными (червеобразными) сокращениями мышц на одной половине лица и чаще всего развивается на фоне рассеянного склероза или глиомы ствола мозга. Реже лицевая миокимия наблюдается при синдроме Гийена-Барре (может быть двусторонней), сирингобульбии, нейропатии лицевого нерва, БАС и других заболеваниях. ЭМГ выявляет спонтанную ритмическую активность в виде одиночных, двойных или групповых разрядов с относительно стабильной частотой.

Клинически лицевую миокимию обычно легко отличить от других лицевых гиперкинезов.

Дифференциальный диагноз лицевой миокимии проводят с лицевым гемиспазмом, миоритмией, джексоновским эпилептическим припадком, доброкачественными фасцикуляциями.

6. Нейромиотония.

Нейромиотония (синдром Исаакса, синдром постоянной активности мышечных волокон) встречается как у детей, так и у взрослых и характеризуется постепенно нарастающей скованностью, мышечным напряжением (stiffness) и мелкими сокращениями мышц (миокимиями и фасцикуляциями). Эти симптомы начинают проявляться в дистальных отделах конечностей, постепенно распространяясь проксимально. Они сохраняются во время сна. Боли наблюдаются редко, хотя неприятные ощущения в мышцах довольно типичны. Кисти и стопы принимают положение постоянной флексии или экстензии пальцев. Туловище также лишается естественной пластичности и позы, походка становится напряжённой (stiff) и скованной.

Причины: синдром описан как идиопатическое (аутоиммун-

ное) заболевание (наследственное или спорадическое), а также в сочетании с периферической нейропатией. В частности, синдром Исаакса иногда наблюдается при наследственных моторных и сенсорных нейропатиях, при ХВДП, токсических нейропатиях и нейропатиях неизвестного происхождения, в сочетании со злокачественным новообразованием без нейропатии, в сочетании с миастенией.

7. Лицевой гемиспазм.

Фасцикуляции и миокимии, наряду с миоклониями, составляют основное клиническое ядро в проявлениях лицевого гемиспазма. Клинически фасцикуляции здесь не всегда легко заметны, так как перекрываются более массивными сокращениями мышц.

8. Постпаралитическая контрактура мимических **мышц**.

То же самое можно сказать и в отношении постпаралитической контрактуры мимических **мышц** («синдром лицевого гемиспазма после нейропатии VII нерва»), которая может проявляться не только стойкой контрактурой мышц той или иной степени выраженности, но и миоклоническими локальными гиперкинезами, а также фасцикуляциями в зоне поражённых ветвей лицевого нерва.

9. Ятрогенные фасцикуляции.

Ятрогенные фасцикуляции описаны при применении пенициллина и передозировке холинолитиков.

NB: Фасцикуляции могут иногда появляться при гипертиреозе, что в сочетании с мышечными атрофиями и слабостью может имитировать боковой амиотрофический склероз.

Укусы гремучей змеи, скорпиона, паука «Чёрная вдова», некоторых жалящих насекомых могут вызывать крампи, миалгии и фасцикуляции.

Таблицы

Корешковая иннервация некоторых мышц

(по Byrne N., Waxman S., 2000)

Каждая мышца обычно получает иннервацию от нескольких корешков. Однако при каждой монорадикулопатии отдельные мышцы страдают сильнее других. Эти мышцы являются своеобразными маркёрами того или иного уровня сегментарной иннервации (однако встречаются индивидуальные вариации).

Корешок	Мышца-маркёр	Основная функция
C3	Диафрагма	Дыхание
C4	Диафрагма	Дыхание
C5	m. deltoideus	Отведение руки
C5	t. biceps	Сгибание предплечья
C6	t. brachioradialis	Сгибание предплечья
C7	t. triceps	Разгибание предплечья
L3	t. quadriceps femoris	Разгибание голени
L4	t. quadriceps femoris	Разгибание голени
L4	t. tibialis anterior	Дорзофлексия стопы
L5	t. extensor hallucis lon-gus	Дорзофлексия большого пальца стопы
S 1	m. gastrocnemius	Подошвенное сгибание стопы

Некоторые необычные (специфические по своим проявлениям) двигательные феномены

Зеркальные движения.

«Чужой руки» синдром.

Катаплексия в качестве изолированного синдрома

Расстройства движений, связанные со сном:

«Сонный паралич»

Расстройства поведения, связанные с быстрым сном

Сомнабулизм

Беспокойных ног синдром

Периодические движения конечностями

Яктация и другие похожие двигательные автоматизмы

Бруксизм

Гипногенная пароксизмальная дистония

5. Лобнодолевые автоматизмы (в том числе «псевдопсевдо-припадки»).
6. Психогенные гиперкинезы (камптокормия и др.).
7. Нейролептические синдромы (синдром «падающей пизанской башни», синдром «кролика», синдром «метронома» и др.).
8. Психотическое поведение (синдром «пляшущего дервиша», синдром Ретта-и др.).
9. Псевдоэкспрессивная дистония.
10. Синдром «прыгающего француза из штата Мэн».
11. Гиперекплексия.

Радикулопатия как причина слабости в мышцах конечности (локализация основных проявлений)

(по Misulis K., 2000)

А. ШЕЙНАЯ

Уровень поражения	Двигательные проявления	Сенсорные проявления
C5	m.deltoideus; biceps	Латеральные отделы плеча
C6	m. biceps; brachioradialis	Радиальная поверхность предплечья и I и II пальцев
C7	Разгибатели запястья; m. triceps	III и IV пальцы
C8	Мышцы кисти	V палец и ульнарная поверхность предплечья

В. ПОЯСНИЧНАЯ

L2	m. psoas; quadriceps	Боковая и передне-верхняя поверхность бедра
L3	m. psoas; quadriceps	Нижне-медиальная поверхность бедра
L4	m. tibialis anterior; quadriceps	Медиально-нижняя поверхность ноги
L5	m. peroneus longus; gluteus medius; tibialis anterior; extensor hallucis longus	Латерально-нижняя поверхность ноги
S 1	m. gastrocnemius; gluteus maximus	Латеральная поверхность стопы; IV и V пальцы стопы; латеральная поверхность голени.

Часть II

Болевые синдромы

Синдромы гиперактивности двигательных единиц (Stiffness)

Нижеперечисленные заболевания в качестве общего клинического синдрома имеют своеобразное повышение мышечного тонуса (stiffness), которое нельзя отнести ни к пирамидному, ни к экстрапирамидному и не имеет общепринятого аналога на русском языке. Наиболее близким по смыслу является термин «напряжённость» или «напряжение». Этот вид мышечного гипертонуса связан с вовлечением нейрональных систем спинного мозга (интернейронов) и периферических нервов. Иногда их объединяют другим названием: «синдромы гиперактивности двигательных единиц». Все эти синдромы уже упоминались нами разрозненно, но достаточно подробно и неоднократно, в других разделах этой книги. Здесь же они впервые объединены именно признаком специфического гипертонуса. Мы надеемся, что нижеприведенный перечень может быть полезным в дифференциальной диагностике заболеваний, при которых ведущим клиническим синдромом является «мышечная напряжённость».

А. МЫШЕЧНЫЙ УРОВЕНЬ:

1. Недостаточность мышечной фосфоорилазы;
2. Злокачественная гипертермия;
3. Нейролептический злокачественный синдром;
4. Синдром Шварца-Джампела;
5. Миотония.

В. ПЕРИФЕРИЧЕСКИЙ НЕРВ:

1. Лицевые миокимии;
2. Синдром Исаакса;
3. Лицевой гемиспазм.

С. СПИННОЙ МОЗГ:

1. Столбняк;
2. Отравление стрихнином;
3. Миелопатия с ригидностью и спазмами
(спинальный интернейронит);
4. Спинальный миоклонус;
5. Синдром ригидного человека.

Д. ДРУГИЕ РАССТРОЙСТВА (НЕЯСНОЙ ПРИРОДЫ):

1. Тетания;
2. Крампи;
3. Укус паука «Чёрная вдова»;
4. Синдром болезненной ноги (руки) и движущихся пальцев;
5. Болезнь Броди.

Глава 1

БОЛИ В ОБЛАСТИ ПЛЕЧЕВОГО ПОЯСА И ПРОКСИМАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ РУКИ

Как и при диагностике многих других патологических состояний, диагностический алгоритм упрощается при предварительном разделении возможных патологических состояний на две группы в зависимости от характера начала заболевания (острое, постепенное).

I. Острое начало:

1. Синдром «замороженного плеча»
2. Невралгическая плечевая амиотрофия
3. Боковая грыжа цервикального межпозвонкового диска
4. Метастатическое поражение шейного отдела позвоночника
5. Воспалительные заболевания шейного отдела позвоночника
6. Опоясывающий герпес
7. «Хлыстовая травма»
8. Спинальная эпидуральная геморагия.

II. Постепенное начало:

1. Дегенеративные и другие заболевания позвоночника на шейном уровне
2. Экстрamedулярная опухоль на шейном уровне
3. Опухоль Панкоста
4. Сирингомиелия и интрамедуллярная опухоль
5. Артроз плечевого сустава
6. Поражения плечевого сплетения
7. Постгерпетическая невралгия
8. Туннельная нейропатия надлопаточного нерва
9. Регионарная психогенная боль

I. Острое начало

1. Синдром «замороженного плеча»

Термин «замороженное плечо» обычно используется для описания симптомокомплекса, который чаще формируется на конечной стадии постепенно развивающейся патологии плечевого сус-

тава (синдром плечелопаточная периаартропатия). При рентгенографии плечевого сустава в таких случаях определяется артроз и (или) отложения кальция в боковых отделах суставной капсулы. Однако иногда этот синдром развивается остро: появляется боль в плече и отраженная боль в руке, что вынуждает пациента избегать движений в плечевом суставе. Движения в шее не влияют на боль или лишь немного усиливают ее; повышение ликворного давления также не влияет на интенсивность боли. При отведении руки возникает интенсивная боль и рефлекторное сокращение мышц плечевого пояса. При таком состоянии двигательные функции исследовать очень трудно. Глубокие рефлексы не снижены, чувствительных нарушений нет. В основе такой клинической картины часто лежит миофасциальный синдром.

При этом триггерная точка часто выявляется сначала в подлопаточной мышце, затем — в большой и малой грудных мышцах, в широчайшей мышце спины и в трёхглавой мышце плеча (реже — в других мышцах). Ограничивают движения в плечевом суставе боль и мышечный спазм, который является в данном случае частью противоболевой реакции. Возможны вторичные изменения в сухожилиях и тканях спазмированных мышц.

2. Невралгическая плечевая амиотрофия (синдром Персонейджа-Тернера).

Заболевание возникает остро. Вовлекается, как правило, ведущая рука (в большинстве случаев — правая). Болеют в основном мужчины молодого возраста. Основным симптомом является интенсивная боль в области плеча и проксимальных отделах руки, которая может распространяться вниз по радиальной поверхности предплечья до большого пальца кисти. Через несколько часов или на вторые сутки заболевания возникает ограничение движений в плече из-за слабости мышц плечевого пояса и боли, которая при движениях рукой усиливается. Важным дифференциально-диагностическим критерием, позволяющим исключить грыжу межпозвонкового диска, является отсутствие усиления боли при движениях в шее.

Степень мышечной слабости можно оценить к концу первой недели заболевания, когда боль притупляется. В неврологическом статусе выявляют симптомы поражения моторных волокон верхней части плечевого сплетения. У большинства пациентов имеются парезы дельтовидной, передней зубчатой и надостной мышц. Возможно вовлечение двуглавой мышцы плеча. В редких случаях определяется изолированный парез одной мышцы, например — зубчатой или диафрагмы. Характерно быстрое развитие мышечных атрофии. Рефлексy, как правило, сохранены, в некоторых случаях может снижаться рефлекс с двуглавой мышцы плеча. Чувст-

вительных расстройств нет (не считая преходящей боли) или они минимальны, что объясняется тем фактом, что пораженная часть **плечевого сплетения** содержит в основном двигательные волокна (за исключением подмышечного нерва, зона иннервации которого располагается на наружной поверхности верхней части плеча и по площади сравнима с площадью ладони).

При исследовании скоростей проведения по нервам выявляют замедление проведения возбуждения по плечевому сплетению. К концу 2-й недели заболевания при ЭМГ обнаруживают признаки денервации заинтересованных мышц. Изменений в ликворе при этом заболевании обычно нет, поэтому при наличии характерной клинической картины проведение люмбальной пункции необязательно. Прогноз благоприятный, однако, функциональное восстановление может занимать несколько месяцев. Патогенез не совсем ясен.

3. Боковая грыжа цервикального межпозвонкового диска.

Для образования грыжи межпозвонкового диска на цервикальном уровне чрезмерная нагрузка не обязательна. Фиброзное кольцо, вовлеченное в дегенеративный процесс, очень истончено, и его разрыв может произойти спонтанно или при произведении самого обычного движения, например — при вытягивании руки. У пациента возникает корешковая боль. Наибольшее диагностическое значение имеет фиксированное положение головы с ее легким наклоном вперед и в больную сторону. Движения в шее, особенно — разгибание, более болезненны, чем движения в руке.

Исследование рефлексов с руки на острой стадии заболевания (когда пациент еще не смог хотя бы частично адаптироваться к острой боли) обычно малоинформативно; то же относится и к исследованию чувствительности. При ЭМГ-исследовании никаких отклонений нет. При рентгенографии дегенеративные изменения позвоночника могут не выявляться; не следует во всех случаях обязательно ожидать уменьшения высоты межпозвонковой щели. При нейровизуализационных методах (КТ или МРТ) исследования можно выявить протрузию или пролапс межпозвонкового диска. Крайне важно выявление компрессии цервикального корешка в задне-боковом углу цервикального канала или компрессии самого спинного мозга, что клинически проявляется повышением глубоких рефлексов с конечности ниже предполагаемого уровня поражения и нарушением чувствительности на туловище. У некоторых пациентов развивается клиническая картина синдрома Броун-Секара.

4. Метастатическое поражение шейного отдела позвоночника.

При метастазировании в шейный отдел позвоночника острая

корешковая боль без предшествующего достаточно продолжительного периода локальной боли возникает редко. Если же в анамнезе имеются указания на предшествовавшую локальную боль, то её обычно ошибочно трактуют как проявление дегенеративной патологии позвоночника (частая ошибка).

Постановка правильного диагноза только на основании изучения анамнеза и оценки неврологического статуса вначале практически невозможна (!). Симптомы весьма сходны с проявлениями дискогенного процесса. Определенным указанием на возможность метастатического поражения может быть уровень сегментарных нарушений: грыжевые выпячивания дисков, расположенных выше шестого шейного сегмента, образуются крайне редко. Полезную информацию могут дать лабораторные исследования, однако, каждому врачу известны случаи метастатической стадии опухолевого процесса с нормальными показателями СОЭ. Наиболее информативны нейровизуализация и рентгенография, по результатам которых при необходимости проводят миелографию, которую удобно сочетать с нейровизуализацией. В том случае, когда у пациента нет полного поперечного поражения спинного мозга, не следует терять время на поиск первичной локализации опухолевого процесса. Пациенту показано хирургическое вмешательство, которое, с одной стороны, позволяет произвести декомпрессию спинного мозга, а с другой — получить материал для гистологического исследования.

5. Воспалительные заболевания шейного отдела позвоночника.

Спондилит стал достаточно редкой патологией. При спондилите возникает локальная и отраженная боль. Диагноз устанавливают по данным рентгенографии или нейровизуализации. Межпозвонковый дисцит может быть следствием хирургического лечения грыжи межпозвонкового диска. У пациента возникает боль при любом движении в позвоночнике и отраженная корешковая боль. В неврологическом статусе изменений обычно нет, за исключением рефлекторной иммобилизации пораженной части позвоночного столба. Диагноз ставится на основании рентгенографического исследования.

Примерно 15 % от всех эпидуральных абсцессов встречаются на шейном уровне. Клинические проявления эпидурального абсцесса очень ярки. У пациента остро возникает нестерпимая боль, приводящая к иммобилизации позвоночного столба. Быстро развиваются симптомы компрессии спинного мозга, которые перекрывают менее выраженные корешковые симптомы. При лабораторных исследованиях обнаруживают выраженные «воспалитель-

ные» изменения, значительное увеличение СОЭ. Проведение нейровизуализационных исследований проблематично, поскольку уровень локализации очага поражения клинически определить сложно. Наилучшим методом является компьютерная томография в сочетании с миелографией, при производстве которой имеется возможность взять ликвор для исследования. В тех редких случаях, когда эпидуральная компрессия вызвана опухолью или лимфомой, важную информацию дает цитологическое исследование ликвора.

6. Опоясывающий герпес.

В первые 3—5 дней заболевания, когда везикулярных высыпаний в зоне определенного сегмента еще нет, поставить диагноз опоясывающего герпеса сложно или даже невозможно, поскольку на этом этапе единственным проявлением является корешковая боль. Боль обычно имеет характер жжения, сравнима с ощущениями при ожоге кожи; боль постоянна и не усиливается при движениях или при повышении давления ликвора (например, при кашле). К концу первой недели диагноз в связи с кожными высыпаниями становится не сложным. В редких случаях возможны симптомы выпадения в двигательной сфере — выпадение глубоких рефлексов и сегментарные парезы.

7. «Хлыстовая травма».

Такая специфическая травма шейного отдела позвоночника возникает при автомобильных авариях, когда движущийся или неподвижный автомобиль получает удар сзади от автомобиля, идущего на более высокой скорости. Медленно идущая машина сначала получает резкое ускорение, затем резко замедляется, что вызывает, соответственно, переразгибание шеи пассажира (гиперэкстензионная травма), быстро сменяющееся ее избыточным сгибанием. Это приводит к повреждению в основном межпозвонковых суставов и связок.

Через несколько часов или на следующий день после получения травмы возникает боль по задней поверхности шеи, вынуждающая пациента держать шею и голову неподвижно; боль иррадирует в плечо и руку. Данное болезненное состояние может длиться несколько недель. Рефлексы сохранены, чувствительных расстройств нет, электрофизиологические и рентгенологические исследования патологии не выявляют. Диагноз ставится с учетом специфического анамнеза. Объективно оценить реальную длительность и выраженность болевых проявлений достаточно сложно.

8. Спинальная эпидуральная геморрагия.

Спинальная эпидуральная геморрагия — редкое заболевание,

характеризующееся внезапным появлением сильной боли, часто с корешковым компонентом, быстрым развитием нижней параплегии или тетраплегии. Самая частая причина — антикоагулянтная терапия. В 10 % случаев имеет место сосудистая аномалия (чаще кавернозная ангиома). Одна треть всех случаев геморрагии развивается на уровне между С 5 и Д 2 сегментами. МРТ или КТ выявляют гематому. Прогноз зависит от выраженности и длительности неврологического дефицита.

Дифференциальный диагноз включает острый поперечный миелит, окклюзию передней спинальной артерии, острое субарахноидальное кровоизлияние, диссекцию аорты, инфаркт спинного мозга.

II. Постепенное начало

1. Дегенеративные и другие заболевания позвоночника на шейном уровне.

При дегенеративных процессах шейного отдела позвоночника четко ограниченные корешковые боли и чувствительные нарушения возникают нечасто; это же относится и к двигательным симптомам мышечной слабости или выпадению рефлексов. Это объясняется тем, что симптоматика, как правило, не является следствием компрессии спинномозговых корешков; источником боли чаще являются межпозвонковые суставы, которые богато иннервированы сенсорными волокнами. Возникает отраженная боль — эта боль имеет более диффузное распространение, при ней нет сегментарных чувствительных или двигательных расстройств (симптомов выпадения). Движения в шее ограничены, но они совсем не обязательно провоцируют боль. В плече движения свободны; ограничение движений в плече может возникать при вторичном сморщивании суставной капсулы из-за иммобилизации проксимального отдела руки.

Источником боли могут быть другие заболевания позвоночника: ревматоидный артрит, анкилозирующий спондилит, остеомиелит.

2. Экстрamedулярная опухоль на шейном уровне.

В противоположность дегенеративной патологии позвоночника экстрamedулярным опухолям свойственно повреждать соответствующий нервный корешок на довольно ранних этапах заболевания, поскольку более чем в половине случаев это — невриномы, происходящие из заднего корешка. Менингиомы встречаются в основном у женщин (95 %) и часто локализуется на задней поверхности спинного мозга. Возникает корешковая боль, усилива-

ющаяся при кашле. Чувствительные расстройства и изменения рефлексов возникают на ранних этапах заболевания. Крайне важно выявить вовлечение одного или двух нервных корешков, поскольку диагноз должен быть установлен до того, как появятся признаки поражения самого спинного мозга, которое может быть необратимым. Для проведения электрофизиологических исследований необходимы серьезные навыки и опыт. При рентгенографии патологические изменения могут не выявляться. Необходимо исследование ликвора, проведение нейровизуализационных исследований и КТ-миелографии.

3. Опухоль Панкоста.

Клиническая проявления опухоли Панкоста описаны выше. Здесь важно отметить, что боль в зоне иннервации нижнего ствола плечевого сплетения, то есть вдоль ульнарной поверхности руки до кисти, возникает на довольно позднем этапе развития болезни. Если у пациента имеется ипсилатеральный *синдром Горнера*, то альтернативы диагнозу «опухоль Панкоста», как правило, не бывает (за исключением сирингомиелии).

4. Сирингомиелия и интрамедуллярная опухоль.

Начальным симптомом сирингомиелии может быть корешковая боль, поскольку полость в спинном мозге оказывает давление как на боковой рог спинного мозга (то есть — на преганглионарную часть периферического симпатического пути), так и на задний рог (то есть — на зону вхождения сегментарной сенсорной информации в спинной мозг). Как правило, боль не ограничена четко одним или двумя сегментами, а возникает диффузно во всей руке. На этой стадии заболевания может наблюдаться ипсилатеральный центральный синдром Горнера и паралич пототделения на ипсилатеральной очагу поражения половине лица, ипсилатеральном плече и проксимальных отделах руки.

Другой возможный диагноз — интрамедуллярная опухоль, как правило -доброкачественная. Ключевым моментом, определяющим прогноз как при сирингомиелии, так и при интрамедуллярной опухоли, является ранняя диагностика: при обоих заболеваниях повреждение спинного мозга уже необратимо, если диагноз ставится, когда у пациента уже имеются сегментарные мышечные атрофии вследствие поражения переднего рога, или спастическая параплегия вследствие поражения пирамидного тракта либо поперечное поражение спинного мозга с характерной потерей болевой и температурной чувствительности. Нейровизуализационные исследования обязательны, желательно сочетать нейровизуализацию с миелографией.

5. Артроз плечевого сустава.

При артрозе плечевого сустава может возникать отраженная боль в проксимальных отделах руки без нарушения чувствительности или двигательного дефекта. Характерной чертой является постепенное ограничение подвижности в плечевом суставе и боль, возникающая при отведении руки.

Другие (близкие по патогенезу) состояния: синдром плечо-кисть, эпикондилёз плеча.

6. Поражения плечевого сплетения.

Травмы, опухолевая инфильтрация, радиационная плексопатия и другие заболевания, которые могут сопровождаться болью в руке, включают синдром лестничной **мышцы** (четыре нижних шейных спинномозговых нерва, образующих плечевое сплетение, по выходе из межпозвонковых отверстий располагаются сначала в межлестничном пространстве между передней и средней лестничными мышцами), синдром поражения верхнего ствола (V и VI шейные нервы), синдром поражения среднего ствола сплетения (VII шейный нерв), синдром поражения нижнего ствола (VIII шейный и первый грудной нерв) и другие плексопатические синдромы. Они уже подробно описаны нами выше (см. раздел «Атрофия мышц кисти»).

7. Постгерпетическая невралгия.

Постгерпетическую невралгию часто ошибочно принимают за болевые проявления, связанные с дегенеративной патологией позвоночника, чему способствует пожилой возраст пациентов и проведение рентгенологического исследования не после клинического осмотра, как это полагается делать, а до него. При постгерпетической невралгии боль гораздо более интенсивная и изматывающая по сравнению с болями при остеохондрозе позвоночника и не меняется при движениях или кашле. Как правило, удается обнаружить последствия имевшихся герпетических высыпаний в виде участков гиперпигментации, расположенных в зоне соответствующего сегмента.

8. Туннельная нейропатия надлопаточного нерва.

Этот редкий синдром обычно связан с травмой или развивается спонтанно. Он характеризуется глубокой болью у верхнего края лопатки. Отведение плеча усиливает боль. Выявляется слабость *m. infraspinatus* и *t. supraspinatus*. Обнаруживается типичная болевая точка в месте компрессии нерва.

9. Регионарная психогенная боль.

Наконец, у пациента может быть локальная регионарная боль

психогенной природы. Данное состояние является довольно частым, но ставить такой диагноз следует с осторожностью, как и при психогенных болевых синдромах другой локализации. Отсутствие каких-либо отклонений по данным неврологического и дополнительных методов исследования не может полностью гарантировать отсутствие неврологической или соматической причины локального болевого синдрома. Поэтому, параллельно с назначением антидепрессантов, обладающих анальгетическим действием, целесообразно вести динамическое наблюдение; не следует пренебрегать регулярным повторным осмотром и обследованием, анализом психического статуса и объективного анамнеза, то есть анамнеза, собранного от ближайших родственников.

NB: Боли в области плечевого пояса возможны также при синдроме передней лестничной мышцы, синдроме малой грудной мышцы, заднем шейном симпатическом синдроме, диссекции сонной артерии, каротидинии, опухоли в области яремного отверстия, инфекции ретрофарингеального пространства, заболеваний кожи и подкожной клетчатки, гемиплегии (вариант синдрома замороженного плеча); а также при некоторых других заболеваниях (полимиозит, ревматическая полимиалгия, остеомиелит, фибромиалгия, окклюзия подключичной артерии). Однако эти заболевания существенно отличаются топографией болевого синдрома имеют характерные дополнительные клинические проявления, позволяющие распознать их.

Глава 2

БОЛИ В СПИНЕ И НОГЕ

Боли в спине и ноге подразделяют на следующие типы:

А. По временным характеристикам — на острые (с внезапным началом и длительностью до 3-х месяцев), подострые (с медленным началом и такой же длительностью), хронические (длительность более 3-х месяцев независимо от характера дебюта) и рецидивирующие;

В. По особенностям локализации и распределения — на локальные боли в нижней поясничной и пояснично-крестцовой области (чаще всего люмбаго и люмбалгия), отражённые (боли ощущаются в области, которая имеет общее эмбриональное происхождение с поражёнными тканями и чаще локализуется в паховой, ягодичной или передней, боковой и задней поверхности бедра, но иногда может простираться до колена), корешковые (боль распределяется вдоль дерматомного распределения спинальных корешков; на ноге чаще всего по ходу седалищного нерва) и невральные; наконец, существуют боли, связанные преимущественно с патологией внутренних органов.

С. По механизмам возникновения все болевые синдромы в отечественной литературе принято также делить на две группы: рефлекторные, не имеющие признаков поражения периферической нервной системы, и компрессионные (в основном радикулопатии)

Боли, не связанные с вовлечением корешков и периферических нервов, а также внутренних органов, относят к мышечно-скелетным болям (неспецифические возрастные или связанные с микрповреждениями, либо мышечно-скелетной дисфункцией, мышечно-скелетные изменения). Это — самый распространённый тип боли (почти 98 % всех случаев болей в спине). В МКБ 10 болевые неспецифические синдромы в области спины (с возможной иррадиацией в конечности) отнесены к XIII классу «Болезни костно-мышечной системы и соединительной ткани».

Помимо учёта типа боли важен анализ рисунка боли (её характера и распределения).

Важно отметить, что терминология, которая используется в отечественной литературе при описании болевых синдромов в спине далеко не всегда соответствует академическим требованиям, изобилует неологизмами и не принята в большинстве разви-

тых стран мира. В отечественной литературе в избыточно широком смысле применяется термин «остеохондроз» и «неврологические проявления остеохондроза позвоночника».

Для диагноза особенно важны такие характеристики боли, как локализация и распределение (зона иррадиации); характер (качество) боли; временные характеристики (как началась, интермиттирующее или прогрессирующее течение; периоды облегчения, ремиссии, обострения); выраженность болевого синдрома и динамика выраженности боли; провоцирующие и облегчающие факторы; сопутствующие (чувствительные, двигательные, вегетативные и другие) проявления (неврологический дефицит); наличие других соматических заболеваний (сахарный диабет, сосудистое заболевание, туберкулёз, артрит, карцинома и т.д.); всегда важно обращать внимание на особенности личности больного и возможные симптомы лекарственной зависимости.

Боль в спине и ноге в зависимости от источников боли:

I. Боли вертеброгенной природы:

- | | |
|---|--|
| 1. Пролапс и протрузия диска. | |
| 2. Нестабильность позвоночного сегмента и спондилолистез. | |
| 3. Поясничный стеноз. | |
| 4. Анкилозирующий спондилит. | Патологические |
| 5. Спондилиты другой этиологии. | процессы в |
| 6. Перелом позвонка. | позвоночнике, |
| 7. Опухоль позвонка (первичная или метастатическая), | способные |
| миеломная болезнь. | иногда вызывать |
| 8. Болезнь Педжета. | компрессионные |
| 9. Болезнь Реклингаузена (Recklinghausen). | поражения корешков, оболочек, сосудов и вещества |
| 10. Остеомиелит позвонка. | спинного мозга. |
| 11. Остеофиты. | |
| 12. Поясничный спондилоз. | |
| 13. Другие сондилопатии и врождённые деформации. | |
| 14. Фасеточный синдром. | > |
| 15. Остеопороз. | |
| 16. Сакрализация и люмбализация. | |

II. Боли невертеброгенной природы:

1. Туннельные синдромы:
 нейропатия латерального кожного нерва бедра;
 нейропатия запирательного нерва;
 нейропатия седалищного нерва;
 нейропатия бедренного нерва;
 нейропатия общего малоберцового нерва и его ветвей;
 нейропатия большеберцового нерва;
 метатарзалгия Мортон (Morton).
2. Травматические нейропатии; герпетический ганглионит (herpes zoster); постгерпетическая невралгия.
3. Метаболические мононейропатии и полинейропатий.
4. Опухоли спинного мозга (экстра- и интраспинальные) и конского хвоста.
5. Эпидуральный абсцесс или гематома.
6. Карциноматоз мозговых оболочек или хронический менингит.
7. Невринома спинального корешка.
8. Комплексный регионарный болевой синдром (рефлекторная симпатическая дистрофия).
9. Спинальный сифилис.
10. Центральная (таламическая) боль.
- И. Плексопатии.
12. Синдром «боль-фасцикуляции».
13. Сирингомиелия.
14. «Перемежающаяся хромота» (клаудикация) конского хвоста.
15. Острое нарушение спинального кровообращения.

III. Миофасциальные болевые синдромы.

IV. Психогенные боли.

V. Другие причины.

I. БОЛИ ВЕРТЕБРОГЕННОЙ ПРИРОДЫ

Повреждение того или иного поясничного диска может быть случайной радиологической находкой или служить причиной разнообразных болевых синдромов. Изолированно или сочетанно могут наблюдаться локальные боли в поясничной области, локальные и отражённые боли, корешковые боли и развёрнутый корешковый синдром с симптомами выпадения.

Некоторые патологические процессы в позвоночнике (в его дисках, суставах, связках и мышцах и сухожилиях) проявляются

мышечно-скелетными болями, напряжением мышц и изменением подвижности (блок или нестабильность) позвоночно-двигательного сегмента (**протрузия диска, остеофиты, поясничный спондилоз, сакрализация и люмбализация, фасеточная артропатия, остеопороз, некоторые спондилопатии**), в то время как другие заболевания приводят к компрессионным поражениям корешка, конского хвоста, дурального мешка, спинного мозга: **грыжа диска**; возрастные изменения в позвоночнике, приводящие к **стенозу позвоночного канала**; иногда — **фасеточный синдром, спондилиты; опухоли; компрессионные переломы позвонков; спондилолистез; спондилопатии, сопровождающиеся деформацией позвоночника** {см. пункты 1 — 14 в разделе I}.

Первая группа расстройств (мышечно-скелетные боли) встречается значительно чаще второй. При мышечно-скелетных болях не обнаруживается корреляция между клиническими проявлениями болевого синдрома и морфологическими изменениями в структурах позвоночника.

При отсутствии компрессионных симптомов поражённый диск выявляется пальпацией (локальное напряжение мышц) или перкуссией остистых отростков, а также нейровизуализационными методами. Часто больной принимает патологическую позу с наклоном туловища в противоположную сторону и имеет ограниченные движения в позвоночном сегменте. Изолированная боль в спине более типична для разрыва фиброзного кольца, фасеточного синдрома, в то время как боли по ходу седалищного нерва чаще указывают на протрузию диска или поясничный стеноз позвоночного канала. Серьёзному повреждению диска обычно предшествуют многократные эпизоды поясничных болей в анамнезе.

Чаше других встречаются пять причин болей в спине и по ходу седалищного нерва:

1. **Грыжа диска.**
2. **Разрыв фиброзного кольца.**
3. **Миогенные боли.**
4. **Стеноз позвоночного канала.**
5. **Фасеточная артропатия.**

Грыжа диска характеризуется: специфической травмой в анамнезе; боли в ноге выражены сильнее, чем боли в спине; присутствуют симптомы выпадения и симптом Ласега; боль нарастает при сидении, наклоне вперёд, кашле, чихании и выпрямлении ноги, подошвенном сгибании ипсилатеральной (и иногда и контралатеральной) стопы; имеются радиологические

указание на вовлечение корешка (КТ). Проявления грыжи диска зависят от её степени (протрузия, пролапс), подвижности и направленности (медиальная, заднебоковая, фораминальная, экстрафораминальная).

Разрыв фиброзного кольца характеризуется: травмой в анамнезе; боли в спине обычно выражены сильнее, чем в ноге. Боль в ноге может быть двусторонней или односторонней. Имеет место симптом Ласега (но отсутствуют радиологическое подтверждение компрессии корешка). Боль усиливается при сидении, наклоне вперёд, кашле, чихании и выпрямлении ноги.

Миогенная боль (боль мышечного происхождения) характеризуется перенапряжением мышц в анамнезе; имеется связь между рецидивами боли и перенапряжением мышц. Напряжение паравертебральных поясничных мышц («миозит») вызывает боль. Напряжение большой ягодичной мышцы вызывает боль в этой области и в бедре. Боль скорее односторонняя или двусторонняя, чем по средней линии не распространяется за колено. Болезненность и напряжённость мышц увеличиваются по утрам и после отдыха, а также при охлаждении. Боль нарастает при длительной мышечной работе; она наиболее интенсивна после прекращения мышечной работы (сразу после её окончания или на следующий день). Выраженность симптомов зависит от степени мышечной нагрузки. Пальпируется локальное напряжение в вовлечённых мышцах; боль усиливается при активном и пассивном сокращении мышцы. КТ не обнаруживает патологии.

Поясничный стеноз характеризуется тем, что боль в спине и/или в ноге (двусторонняя или односторонняя) появляется после ходьбы на определённую дистанцию; симптомы нарастают при продолжении ходьбы. Имеется слабость и онемение в ногах. Сгибание облегчает симптомы. Нет симптомов выпадения. На КТ возможны снижение высоты диска, гипертрофия фасеточных суставов, дегенеративный спондилолистез.

Фасеточная артропатия. Для неё характерна травма в анамнезе; локальное напряжение с одной стороны над суставом. Боль появляется сразу при разгибании позвоночника; она усиливается при сгибании в больную сторону. Она прекращается при введении в сустав анестетика или кортикостероида.

Положительный симптом Ласега позволяет предполагать вовлечение пояснично-крестцовых корешков или седалищного нерва. -При наличии радикулопатии характер неврологических симптомов позволяет выявить поражённый корешок.

В большинстве случаев страдает диск *LA — Ls* (корешок *Ls*) или диск *Ls — Si* (корешок *Si*). Остальные диски на поясничном

уровне вовлекаются редко: менее 5 % всех случаев. Протрузии или пролапсы поясничных дисков способны вызывать радикулопатию, но не могут быть причиной миелопатии, так как спинной мозг заканчивается выше диска **Li — Li**.

При определении уровня поражённого корешка учитывают локализацию сенсорных нарушений, локализацию двигательных расстройств (выявляют мышцы, в которых обнаруживается слабость, а также особенности распределения боли и состояние рефлексов.

Симптомами протрузии диска **Б з — L4 (компрессия корешка L*)** является слабость *m. quadriceps* и снижение или выпадение коленного рефлекса; возможна гиперестезия или гипестезия в **L4** дерматоме.

Знаками протрузии диска **LA — Ls (компрессия корешка Ls)** являются слабость *m. tibialis anterior, extensor digitorum* и *hallucis longus*. Выявляется характерна слабость мышц разгибателей пальцев стопы; слабость этих мышц выявляется также при компрессии корешка **Si**. Нарушения чувствительности наблюдаются в дерматоме **Ls**.

Симптомы протрузии диска **L s — Si (компрессия корешка Si)** проявляются слабостью задних мышц бедра (*biceps femoris, semimembranosus, semitendinosus*), разгибающих бедро и сгибающих голень. Выявляется также слабость *m. dluteus maximus* и икроножных мышц. Снижается или выпадает ахиллов рефлекс. Наблюдается нарушение чувствительности в дерматоме **Si**.

Большой пролапс диска в центральном направлении может вызвать двустороннюю радикулопатию и иногда приводит к **острому синдрому конского хвоста** с выраженным болевым синдромом, вялым параличом ног, арефлексией и тазовыми расстройствами. Синдром требует по возможности быстрого нейрохирургического вмешательства.

**Клинические проявления
люмбосакральной радикулопатии**

Корешок	Рефлекс	Сенсорные расстройства	Моторные нарушения	Боль (распределение)
<i>U</i>		Верхне-передняя область бедра	m. psoas (сгибание бедра)	Передняя область бедра
<i>Ьз</i>		Нижне-передняя область бедра, колено	т. psoas (сгибание бедра), т. quadriceps (разгибание колена); приведение бедра.	Передняя область бедра, колено.
<i>L4</i>	Коленный рефлекс	Медиальная область голени	т. quadriceps (разгибание колена) т. tibialis anterior (дорзофлексия стопы).	Колено, медиальная область голени приведение бедра.
		Дорзальная область стопы; Латеральная часть голени	т. peroneus (тыльное сгибание m. tibialis anterior (дорзофлексия стопы); т. gluteus medius (отведение бедра); дорзофлексия большого пальца).	Латеральная область голени; дорзальная задне-латеральная часть бедра; ягодица.
<i>S.</i>	Ахиллов рефлекс	Подошвенная и боковая поверхность стопы.	т. gastrocnemius (подошвенное сгибание стопы M. abductor hallucis (сгибание большого пальца); m. gluteus maximus (разгибание бедра).	Свод стопы, задняя поверхность голени, бедра; ягодица.

П. БОЛИ НЕВЕРТЕБРОГЕННОЙ ПРИРОДЫ.

1. Основные туннельные синдромы:

Нейропатия латерального кожного нерва бедра (болезнь Рота-Бернгардта). Компрессия нерва на уровне пупартовой связки — самая частая причина «парестетической мералгии». Наблюдаются типичные ощущения онемения, жжения, покалывания и другие парестезии в передне-наружной области бедра, усиливающиеся при компрессии наружной части пупартовой связки.

Дифференциальный диагноз с поражением корешков *h1* — *h3* (которое сопровождается, однако двигательными выпадениями) и коксартрозом, при котором боли локализуются в верхних отделах наружной поверхности бедра и нет типичных парестезии и нарушений чувствительности.

Нейропатия запирающего нерва. Редкий синдром, развивающийся при компрессии нерва забрюшинной гематомой, головкой плода, опухолью шейки матки или яичника и других процессах, в том числе суживающих запирающий канал. Синдром проявляется болью в паховой области и внутренней поверхности бедра с парестезиями и гипестезией в средней и нижней трети внутренней поверхности бедра. Возможна гипотрофия мышц внутренней части бедра и снижение силы мышц, приводящих бедро. Иногда выпадает или снижается рефлекс с аддукторов бедра.

Нейропатия седалищного нерва (синдром грушевидной мышцы). Характерна болезненность грушевидной мышцы в точке выхода седалищного нерва и тупые боли по задней поверхности ноги. При этом зона сниженной чувствительности не поднимается выше уровня коленного сустава. При сочетании синдрома грушевидной мышцы и компрессионной радикулопатии корешков седалищного нерва выявляется лампасовидная гипестезия с распространением чувствительных и двигательных расстройств (атрофия) на ягодичную область. При грубой компрессии седалищного нерва характерный болевой синдром (ишиалгия) сопровождается снижением или выпадением ахиллового рефлекса. Парез мышц стопы развивается реже.

Нейропатия бедренного нерва. Компрессионное поражение бедренного нерва чаще всего развивается в том месте, где нерв проходит между костями таза и подвздошной фасцией (гематомой, увеличенные лимфатические узлы, опухоль, лигатура во время операции грыжесечения), что проявляется болью в паху с иррадиацией в бедро и поясничную область, гипотрофией и слабостью четырёхглавой мышцы бедра, выпадением коленного рефлекса, неустойчивостью при ходьбе. Иногда больной принимает характерную позу в положении на больном боку со сгибанием пояснич-

ного отдела позвоночника, а также тазобедренного и коленного суставов. Чувствительные нарушения выявляются преимущественно в нижней половине бедра по его передней и внутренней поверхности, а также на внутренней поверхности голени и стопы.

Нейропатия общего малоберцового нерва и его ветвей. Поражение общего малоберцового нерва и его основных ветвей (поверхностный, глубокий и возвратный малоберцовые нервы) чаще происходит около шейки малоберцовой кости под фиброзной лентой длинной малоберцовой мышцы. Наблюдаются парестезии по наружной поверхности голени и стопы и гипестезия в этой зоне. Сдавление или поколачивание в области верхней головки малоберцовой кости вызывает характерные боли. Наблюдается паралич разгибателей стопы (свисающая стопа) и соответствующая походка.

Дифференциальный диагноз с поражением корешка *L5* (радикулопатия с синдромом парализующего ишиаса), клинические проявления которого включают парез не только разгибателей стопы, но и соответствующих ягодичных мышц. Последнее проявляется снижением силы прижимания вытянутой ноги к постели в положении лёжа.

Нейропатия большеберцового нерва компрессионного происхождения (синдром тарзального канала) обычно развивается позади и ниже медиальной лодыжки и проявляется болями в подошвенной поверхности стопы и пальцев при ходьбе, часто с иррадиацией вверх вдоль седалищного нерва, а также парестезиями и гипестезией преимущественно в подошве. Сдавление и постукивание за лодыжкой, а также пронация стопы усиливает парестезии и боли и вызывает их иррадиацию в область голени и стопы. Реже страдают двигательные функции (сгибание и растопыривание пальцев).

Метатарзалгия Мортонa развивается при придавливании подошвенных пальцевых I, II или III нервов к поперечной плюсневой связке (она натянута между головками плюсневых костей) и проявляется болью в области дистальных отделов плюсневых костей во время ходьбы или при длительном стоянии. Чаще страдают нервы II и III межкостных промежутков. Характерна гипестезия в этой области.

2. Травматические нейропатии в области нижних конечностей легко распознаются по наличию травмы в анамнезе, а герпетический ганглионит и постгерпетическая невралгия — по соответствующим кожным проявлениям *herpes zoster*.

3. Метаболические моно- и полинейропатий. Некоторые варианты диабетической полинейропатий, например множественная мононейропатия с преимущественным вовлечением проксимальных мышц (диабетическая амиотрофия) сопровождаются выраженным болевым синдромом.

4. Болевой синдром при опухолях спинного мозга (экстра- и интраспинальных) распознаётся по характерному прогрессирующему течению с нарастающим неврологическим дефектом. Опухоль конского хвоста проявляется выраженным и стойким болевым синдромом в зоне соответствующих корешков, гипестезией стоп и голеней, выпадением ахилловых и подошвенных рефлексов, преимущественно дистальным парапарезом, расстройством функций тазовых органов.

5. Эпидуральный абсцесс характеризуется болью в спине на уровне поражения (чаще в нижнепоясничном и среднегрудном отделах) с последующим присоединением развёрнутого корешкового синдрома и, наконец, парезов и параличей на фоне общих симптомов воспалительного процесса (лихорадка, ускоренная СОЭ). Люмбальная пункция при эпидуральном абсцессе является врачебной ошибкой из-за угрозы гнойного менингита с последующим инвалидизирующим неврологическим дефектом.

* Спинальные арахноидиты часто выявляются в качестве радиологической находки, не имеющей клинического значения (обычно после нейрохирургических операций или миелографии); редко они могут прогрессировать. В большинстве случаев связь болевого синдрома со слипчивым процессом в оболочках неопределённа и сомнительна.

Эпидуральная гематома характеризуется острым развитием болевого синдрома и симптомов компрессии спинного мозга.

6. Карциноматоз мозговых оболочек на уровне поясничного дурального мешка проявляется болевым синдромом, картиной раздражения мозговых оболочек и диагностируется при цитологическом исследовании ликвора.

7. Невринома спинального корешка характеризуется типичными «стреляющими» болями большой интенсивности, двигательными и чувствительными проявлениями поражения соответствующего корешка, часто — блоком субарахноидального пространства и высоким содержанием белка (при невриноме поясничных корешков).

8. Комплексный регионарный болевой синдром (рефлекторная симпатическая дистрофия) — сочетание жгучих, ломящих, ноющих болей с чувствительными нарушениями (гипестезия, гиперпатия, аллодиния, то есть восприятие неболевых раздражителей как болевых) и вегетативно-трофических расстройств, включая остеопороз в области болевого синдрома. Синдром нередко подвергается обратному развитию после симпатической блокады. Он часто развивается после микротравмы конечности или её иммобилизации и может сопровождаться симптомами вовлечения периферических нервов.

9. Спинальный сифилис (сифилитический менингомиелит, сифилитический спинальный пахименингит, спинальный васкулярный сифилис, спинная сухотка) может включать в свои клинические проявления боли в спине и ногах, но боли обычно не относятся к основным проявлениям нейросифилиса и сопровождаются другой типичной симптоматикой (См. раздел «Синдромы нейросифилиса»).

10. Центральная (таламическая) боль обычно развивается у больных, перенесших инсульт, через длительный (несколько месяцев) скрытый период; она прогрессирует на фоне восстановления двигательных функций и характеризуется распределением преимущественно по гемитипу с неприятным жгучим оттенком. Центральная боль описана и при внеталамической локализации инсульта. Она не откликается на введение анальгетиков. Наличие инсульта в анамнезе и характер болевого синдрома, напоминающий «жжение погружённой в ледяную воду руки» определяют клиническую диагностику этого синдрома. Нередко выявляется акционная аллодиния (появление боли при движении конечностью). Боль в ноге при этом синдроме обычно является частью более распространённого болевого синдрома.

11. Поражение сплетения (поясничного и/или крестцового) может служить причиной болевого синдрома в области поясницы и ноги. При поясничной плексопатии боль локализована в пояснице с иррадиацией в паховую область и внутреннюю поверхность бедра. Чувствительные расстройства наблюдаются в области передней, боковой и внутренней поверхности бедра. Отмечается слабость сгибания и приведения бедра, а также разгибания голени. Снижаются коленный и аддукторный рефлексy на стороне поражения. Таким образом моторные и сенсорные «симптомы выпадения» при плексопатии говорят о поражении более одного периферического нерва. Слабость выявляется преимущественно в проксимальных мышцах: страдает подвздошно-поясничная (ileopsoas), ягодичные мышцы и приводящие мышцы бедра.

Крестцовая плексопатия характеризуется болевым синдромом в области крестца, ягодиц и промежности с распространением боли на заднюю поверхность ноги. Чувствительные расстройства захватывают стопу, голень (кроме внутренней поверхности), заднюю поверхность бедра. Выявляется слабость в мышцах стопы и сгибателях голени. Затруднены ротация и отведение бедра.

Причины плексопатии: травма (в том числе родовая и хирургическая), ретроперитонеальная опухоль, абсцессы, лимфопролиферативные заболевания, идиопатическая люмбосакральная плексопатия, васкулиты при системных заболеваниях, аневризмы брюшной аорты и артерий таза, радиационная плексопатия, гематома на фоне лечения антикоагулянтами и другие заболевания

органов малого таза. Необходимо ректальное исследование; у женщин — консультация гинеколога.

Многие патологические процессы (травма, злокачественная опухоль, сахарный диабет и др.) могут поражать периферическую нервную систему сразу на нескольких уровнях (корешки, сплетение, периферический нерв).

12. Синдром «мышечной боли и фасцикуляции» (синдром «мышечная боль — фасцикуляции», «синдром крампи и фасцикуляции», «доброкачественная болезнь моторного нейрона») проявляется крампиальными судорогами (в большинстве случаев — в ногах), постоянными фасцикуляциями и (или) миокимиями. Крампи усиливаются при физической нагрузке, в более тяжёлых случаях — уже при ходьбе. Сухожильные рефлексy и чувствительная сфера — интактны. Отмечается хороший эффект карбамазепина или антелепсина. Патогенез этого синдрома не ясен. Его патофизиологию связывают с «гиперактивностью двигательных единиц». {/ См. соответствующий синдром}.

13. Сирингомиелия редко служит причиной болей в пояснице и в ногах, так как пояснично-крестцовая форма этого заболевания относится к раритетам. Она проявляется вялыми парезами, выраженными трофическими расстройствами и диссоциированными нарушениями чувствительности. *Дифференциальный диагноз* с интрамедуллярной опухолью решается с привлечением нейровизуализационных методов, исследования ликвора и анализа течения заболевания.

14. «Перемежающаяся хромота» (клаудикация) конского хвоста может иметь как вертеброгенное, так и невертеброгенное происхождение. Она проявляется преходящими болями и парестезиями в проекции тех или иных корешков конского хвоста, развивающимися в нижних конечностях при стоянии или ходьбе. Синдром развивается при смешанных формах поясничного стеноза (комбинация стеноза и грыжи диска), при которых страдают как корешки, так и сопровождающие их сосуды. Эту «каудогенную перемежающуюся хромоту» следует отличать от «миелогенной перемежающейся хромоты», которая проявляется главным образом преходящей слабостью в ногах. Эта слабость провоцируется ходьбой и уменьшается в покое, она может сопровождаться ощущением тяжести и онемения в ногах, но выраженного болевого синдрома, как например, при каудогенной хромоте или облитерирующем эндартериите, здесь не наблюдается.

15. Острое нарушение спинального кровообращения проявляется внезапно развившейся (хотя степень остроты может вариировать) вялым нижним парапарезом, нарушением функций тазовых органов, чувствительными расстройствами. Болевой

синдром чаще предшествует или сопровождает первый этап течения спинального инсульта.

III. МИОФАСЦИАЛЬНЫЕ БОЛЕВЫЕ СИНДРОМЫ.

Источником данной группы болевых синдромов являются мышцы поясничной и ягодичной области обычно сопровождаются болью другой локализации (отражённые боли). Необходим поиск триггерных точек в области мышц бедра и голени и анализ болевого рисунка для точной диагностики миофасциального синдрома.

Кокцигодиния (синдром тазового дна) чаще всего является миофасциальным синдромом в области промежностной мышцы, проявляющийся её локальным спазмом с укорочением тазовых связок.

IV. ПСИХОГЕННЫЕ БОЛИ.

Психогенные боли в области поясницы и нижних конечностей как правило являются частью более генерализованного болевого синдрома и наблюдаются в картине поведенческих нарушений, связанных с эмоционально-личностными (невротическими, психопатическими и психотическими) расстройствами. Болевой синдром является частью соматических жалоб при депрессивных, ипохондрических или конверсионных расстройствах, рентных установках, тревожных состояниях.

Боли в спине и ноге могут быть симптомом шизофрении, личностных расстройств, деменции.

Строго локализованная боль при отсутствии психических нарушений требует настойчивых поисков соматических источников болевого синдрома.

V. ДРУГИЕ ПРИЧИНЫ.

Другие причины болей в спине и ноге включают *фантомные боли*, отражённые боли при заболеваниях висцеральных органов (воспалительные инфильтраты и опухоли в забрюшинном пространстве, болезни желудочно-кишечного тракта, мочеполовой системы, аневризма аорты) и *ортопедических нарушениях*. Боли в ноге могут быть обусловлены *синдромом мышечного ложа* (например, «передний тиббиальный синдром»), опухолью Барре-Массона.

Фантомные боли в силу специфических клинических проявлений редко служат поводом серьёзных диагностических сомнений.

NB: Следует обращать внимание на некоторые **настораживающие клинические симптомы** (в анамнезе и в статусе), которые могут указывать на возможные более серьёзные причины болей в спине:

I. В анамнезе:

1. Усиление боли в покое или в ночное время.
2. Нарастающая интенсивность боли в течение недели и более.
3. Злокачественная опухоль в анамнезе.
4. Хроническое инфекционное заболевание в анамнезе.
5. Травма в анамнезе.
6. Длительность боли свыше 1 месяца.
7. Лечение кортикостероидами в анамнезе.

II. При объективном исследовании:

1. Необъяснимая лихорадка.
2. Необъяснимое снижение веса тела.
3. Болезненность при лёгкой перкуссии остистых отростков.
4. Необычный характер боли: ощущение проходящего электрического тока, приступообразность, вегетативная окрашенность.
5. Необычная иррадиация боли (опоясывающие, промежность, живот и т.п.).
6. Связь болей с приёмом пищи, дефекацией, половым сношением, мочеиспусканием.
7. Сопутствующие соматические нарушения (желудочно-кишечные, мочеполовые, гинекологические, гематологические и др.).
8. Быстро прогрессирующий неврологический дефицит.

Люмбалгия в **детском возрасте** может быть обусловлена процессами, связанными с незаращением дужек позвонков (при кистозной форме), синдромом жёсткой терминальной нити, грубой люмбализацией или сакрализацией, другой ортопедической патологией.

Среди возможных **соматических причин болей в спине и ноге** у **взрослых** наиболее важными являются: миеломная болезнь, заболевания мочевыводящих путей и почек, туберкулёз, сифилис, бруцеллёз, саркоидоз, полимиозит, расслаивающая аневризма аорты, болезни поджелудочной железы, язва двенадцатиперстной кишки, гинекологические заболевания, внематочная беременность, гормональная спондилопатия, ятрогенные синдромы (постинъекционные осложнения), коксартроз, окклюзия бедренной артерии.

Болевой синдром в спине и ноге в зависимости от его топографии

I. Боль в спине (дорсалгия)

Боли преимущественно в верхней или средней части спины могут быть обусловлены болезнью Шейермана, спондилёзом грудного отдела позвоночника, болезнью Бехтерева. Она может быть результатом чрезмерной мышечной активности, лопаточно-рёберного синдрома или травматической нейропатии межрёберных нервов. Выраженная межлопаточная боль может быть знаком опухоли позвоночника, спондилита, эпидуральной гематомы или начинающегося поперечного миелита.

Боли в поясничной области чаще всего имеют ортопедические причины: остеохондроз; спондилоз; спондилолистез и спондилолизис; феномен Бострупа (Boostrup) — увеличение вертикального размера остистых отростков поясничных позвонков, что приводит иногда к соприкосновению отростков соседних позвонков; сакроилеит; кокцигодиния. У молодых мужчин возможна болезнь Бехтерева с вовлечением крестцово-подвздошного сочленения (ночные боли в положении лёжа). Дегенерация и повреждение диска является частой причиной боли в поясничной области. Другие возможные причины: арахноидальная киста в крестцовой области, локальные мышечные уплотнения в ягодичных мышцах, синдром грушевидной мышцы.

II. Боли в ноге

1. Боли, иррадиирующие из поясничной области в верхнюю часть бедра чаще всего связаны с раздрацией седалищного нерва или его корешков (обычно в связи с протрузией или пролапсом грыжи диска поясничного отдела позвоночника). Пояснично-крестцовые корешковые боли могут быть проявлением хронического адгезивного лептоменингита или опухоли. Аналогичная картина наблюдается при опухолях крестцового сплетения (например, при ретроперитонеальном туморе). В отличие от повреждения корешков компрессия этого сплетения вызывает нарушение потоотделения (судомоторные волокна выходят из спинного мозга через передние корешки *hi* — *h3* и проходят через сплетение). Нарушение потоотделение характерно также для ишемической нейропатии седалищного нерва (васкулит). В редких случаях боли этой локализации являются проявлением опухоли спинного мозга. Другие причины: синдром грушевидной мышцы, бурсит сухожилий ягодичных мышц, каудиогенная перемежающаяся хромота (варикозу эпидуральных вен в настоящее время придаёт-

ся меньшее значение).

2. Боль в **боковой области бедра** может быть обусловлена псевдокорешковой иррадиацией при болезнях бедренного сустава (лампасоподобное распределение боли). Такая боль может быть связана также с поражением верхних поясничных корешков (например, при грыже диска) и проявляется острым люмбаго, соответствующим вертебральным синдромом, слабостью четырёхглавой мышцы бедра, снижением коленного рефлекса, болью при ротации выпрямленной ноги и сенсорным дефицитом в зоне L4 корешка. Жгучие боли в боковой зоне бедра характерны для парестетической мералгии Рота-Бернарда (туннельный синдром латерального кожного нерва бедра).

3. Боль, иррадиирующая по **передней поверхности бедра** чаще всего обусловлена преимущественным поражением бедренного нерва (например, после операции грыжесечения или при других хирургических вмешательствах в нижней части живота). Такие повреждения проявляются слабостью четырёхглавой мышцы бедра, снижением или выпадением коленного рефлекса, чувствительными нарушениями, типичными для страдания бедренного нерва.

Дифференциальный диагноз между корешковым поражением **Вз — L4** и опухолевой компрессией поясничного сплетения часто весьма труден. Выраженная боль с атрофией мышц бедра чаще всего обусловлена асимметричной проксимальной нейропатией при сахарном диабете. Крайне сильная боль в этой области, появляющаяся вместе с парезом *m. quadriceps femoris* может вызываться ретроперитонеальной гематомой (обычно при лечении антикоагулянтами).

4. Боль в области **коленного сустава** как правило связана с ортопедическими нарушениями (надколенник, мениск, заболевания коленного и иногда бедренного сустава). Парестезии и боли в зоне иннервации запирательного нерва могут иногда распространяться на медиальную область коленного сустава (рак простаты или других органов малого таза, перелом костей таза), что сопровождается также слабостью аддукторов бедра.

5. Боль в **области голени** может быть билатеральной: синдром беспокойных ног, синдром мышечных болей и фасцикуляции, хронические полинейропатии. Односторонний болевой синдром иногда связан с **синдромом мышечного ложа**.

Каудогенная перемежающаяся хромота (см. выше) может быть односторонней или двусторонней. **Миалгический синдром** в области голени характерен для инфекций, поражающих верхние дыхательные пути (острый миозит). Болевой синдром характерен для ночных **кramпи** (может быть как односторонним, так и двусто-

ронним). Другие причины: облитерирующий эндартериит (характерно отсутствие пульса на *a.dorsalis pedis*, типичная перемежающаяся хромота, трофические нарушения), поясничный стеноз, туннельные синдромы на ногах (см. выше), окклюзия передней тibiальной артерии (острая артериальная непроходимость).

6. Боль в области стопы чаще всего вызывается ортопедическими причинами (плоскостопие, «шпоры», *hallux valgus* и др.). Двусторонние боли в стопе могут принимать форму жгучих парестезий при полинейропатий, или служить проявлением эритромелалгии (идиопатической и симптоматической). Односторонняя боль в стопе характерна для синдрома тарзального канала и метатарзалгии Мортонa (см. выше).

Диагностические исследования при болях в спине и ноге:

1. Нейроортопедическое исследование.
2. Рентгенография поясничного и крестцового отделов позвоночника с функциональными пробами.
3. Компьютерная томография
4. Магнитно-резонансная томография
5. Миелография (сейчас применяется реже).
6. УЗИ органов брюшной полости
7. Позитронная эмиссионная томография
8. Клинический и биохимический анализ крови
9. Кальций, фосфор и щелочная и кислая фосфатаза
10. Анализ мочи
11. Исследование и посев ликвора
12. ЭМГ

NB: Могут понадобиться: тест толерантности к глюкозе, электрофорез белков сыворотки крови, коагуляционная проба, рентгенограмма конечности, ультразвуковое исследование кровотока (а также органов брюшной полости и малого таза), ангиография, сканирование костей, биопсия лимфатического узла (мышцы, нерва), артериальное давление в нижних конечностях (расслаивающаяся аневризма), ректороманоскопия, консультация терапевта и другие (по показаниям) исследования.

* Боли в спине у беременных женщин могут иметь и другие причины: грыжа диска (усиливается при стоянии и сидении, уменьшается в положении лёжа); лизис костной ткани в области лонного сочленения (боль усиливается при вставании и во время ходьбы); переходящий остеопороз бедра; дисфункция подвздошно-крестцового сустава.

Глава 3

БОЛИ И ПАРЕСТЕНЗИИ

В ОБЛАСТИ ЯЗЫКА (ГЛОССАЛГИЯ)

Жалобы на боли и парестезии в языке (зуд, онемение, саднение, распирающее, жжение и т.п.) нередко встречаются среди больных неврологического и соматического профиля. Неврологическое обследование редко выявляет доказательные чувствительные (и двигательные) нарушения. Полезно обращать внимание на односторонний или двусторонний характер парестезии и на болезни желудочно-кишечного тракта.

I. Односторонние (повреждение язычного нерва):

1. Ятрогенное повреждение;
2. Ограниченный неопластический или воспалительный процесс задней боковой области ротовой полости;

II. Двусторонние:

1. Психогенная боль;
2. Карцинома верхней части гортани и связанные с ней состояния;
3. Пернициозная анемия.

I. ОДНОСТОРОННЕЕ ПОРАЖЕНИЕ (ПОВРЕЖДЕНИЕ ЯЗЫЧНОГО НЕРВА)

Сенсорные нарушения в одной половине языка являются показателем поражения язычного нерва, который является одной из самых больших ветвей нижнечелюстного нерва, третьей ветви тройничного нерва. Язычный нерв иннервирует передние две трети языка, но необходимо всегда проверять чувствительность и на задней трети языка, иннервируемой глоссофарингеальным нервом.

Боль обычно не носит особенностей тригеминальной невралгии, а имеет более длительный и менее интенсивный характер. Как правило, движение или чувствительная стимуляция не являются триггерами. Часто боль имеет жгучий характер. Некоторые пациенты испытывают снижение вкусовых ощущений. Ощущения на другой половине языка и на слизистой ротовой полости сохранены.

Важным является установление того, что чувствительные нарушения ограничены только языком и не распространяются на область, иннервируемую нижним альвеолярным нервом. Эта об-

ласть включает зубы нижней челюсти и слизистую оболочку нижних отделов ротовой полости. В этом случае место повреждения следует искать латерально в ротовой полости, рядом с углом нижней челюсти.

1. Ятрогенные повреждения. Наиболее часто причиной ятрогенного повреждения являются случаи удаления второго и, особенно, третьего коренного зуба. Иногда нерв повреждается вследствие остеотомии или похожих хирургических процедур, или надреза сублингвального абсцесса.

2. Ограниченный неопластический или воспалительный процесс задней боковой области ротовой полости. Воспалительный процесс может повреждать нерв вследствие сдавления или токсического поражения, нерв также может повреждаться опухолью.

II. ДВУСТОРОННЕЕ ПОРАЖЕНИЕ

1. Психогенная боль. В случае двустороннего онемения или жгучей боли в языке без нарушения вкусовых ощущений, наиболее часто ставится диагноз психогенной боли. Для объяснения анатомической причины этой боли трудно представить патологический процесс с симметричной локализацией в ротовой полости, тесно сопряженный с углом нижней челюсти, а когда такой патологический процесс все-таки случается, в клинической картине лидирует снижение вкусовых ощущений. У пациентов с психогенными расстройствами часто нет снижения настроения. Напротив, они могут демонстрировать эмоциональную активность и отрицать эмоциональные проблемы. Характерным является снижение или полное исчезновение симптомов во время еды.

Часто выявляется склонность к тревожно-ипохондрическим расстройствам на фоне той или иной дисфункции органов желудочно-кишечного тракта.

Заподозренный диагноз подтверждается облегчением симптомов вследствие приема антидепрессантов, нейролептиков и лечения с помощью психотерапии.

См. также раздел «Лицевые боли».

2. Карцинома верхней части гортани и связанные с ней состояния. Однако не стоит сильно полагаться на этот эффект препаратов, так как даже чувствительные симптомы органического происхождения могут редуцироваться под их воздействием. Таким образом, целесообразно полностью обследовать таких больных с визуализацией верхней части гортани, основания черепа, так как у некоторых пациентов возможно развитие симптомов поражения нижнечелюстной ветви тройничного нерва, которые не

были обнаружены при предыдущем обследовании.

3. Пернициозная анемия. В редких случаях жгучая боль в языке может быть лидирующим симптомом пернициозной анемии. Факт, что это состояние становится более или менее редким, может быть связан с широко распространенным парентеральным назначением препаратов, содержащих более, чем ежедневную потребность витамина **B12**. Эти препараты ошибочно назначают при болях различного происхождения. И таким образом происходит непроизвольное лечение лежащего в основе заболевания недостатка витамина **B12**.

Диагноз основывается на проведении серологических тестов, включающих определение уровня витамина **B12** в сыворотке крови, определении абсорбции витамина в желудочно-кишечном тракте и исследовании под микроскопом костного мозга. Нередко изменяется и внешний вид языка («ошпаренный язык», «лакированный язык»).

Глава 4

ГОЛОВНЫЕ БОЛИ

Обилие причин и клинических форм цефалгического синдрома затрудняют его быструю этиологическую идентификацию. Здесь кратко изложены основные критерии клинической диагностики головных болей, основанные на их последней международной классификации.

Основные формы головной боли:

1. Мигрень без ауры.
2. Мигрень с аурой:
 - гемиплегическая мигрень и (или) афатическая;
 - базилярная мигрень;
 - синдром Алисы в стране чудес;
 - мигренозная аура без головной боли.
3. Офтальмоплегическая мигрень.
4. Ретинальная мигрень.
5. Осложнённая мигрень:
 - мигренозный статус;
 - мигренозный инфаркт.
6. Пучковая головная боль.
7. Хроническая пароксизмальная гемикрания (ХПГ).
8. Головные боли, связанные с воздействием определённых физических факторов (физическая нагрузка, кашель, коитус, внешнее сдавление, холодовая головная боль).
9. Головные боли, связанные с гормональными флюктуациями (цефалгии, приуроченные к беременности, менопаузе, менструации, применению оральных контрацептивов).
10. Психогенные головные боли.
11. Головные боли напряжения (ГБН).
12. Цервикогенные головные боли.
13. Головные боли, связанные с сосудистыми заболеваниями (артериальная гипертензия, артериосклероз, васкулиты).
14. Головные боли при несосудистых внутричерепных заболеваниях.
15. Головные боли, связанные с приемом лекарств, в том числе абзусные.
16. Головные боли при метаболических расстройствах.
17. Головные боли, связанные с заболеваниями черепа,

глаз, ушей, носа, нижней челюсти и других краниальных структур.

18. Краниальные невралгии.
19. Идиопатическая колющая боль.
20. Хроническая ежедневная головная боль.
21. Гипнические головные боли.
22. Головные боли при ЧМТ и посткоммоционном синдроме.
23. Неклассифицируемые головные боли.

1. Мигрень без ауры (простая мигрень)

Основные диагностические критерии мигрени без ауры:

1. У больного должно быть по крайней мере пять приступов головной боли продолжительностью от 4 до 72 часов.
2. Головная боль должна иметь по крайней мере две из нижеперечисленных характеристик:
 односторонняя локализация;
 пульсирующий характер;
 средняя или выраженная интенсивность (препятствующая выполнению привычной ежедневной деятельности);
 усиление головной боли при обычной физической нагрузке или ходьбе.
3. Должен быть по крайней мере один из следующих симптомов во время головной боли:
 тошнота и (или) рвота;
 фотофобия или фонофобия.
4. Неврологический статус без отклонений от нормы, а обследование не выявляет органического заболевания, которое может вызвать головную боль.

Большинство больных указывает на те или иные факторы, провоцирующие мигренозные атаки: эмоциональный стресс, особенности диеты (зрелый сыр, шоколад, алкоголь), физические стимулы (яркий или мелькающий свет, запах, сигаретный дым, автомобильные выхлопные газы, изменения атмосферного давления), изменения в гормональном профиле (менструация, беременность, оральные контрацептивы), недостаток сна или его избыток, нерегулярный приём пищи, введение некоторых препаратов (нитроглицерин, резерпин).

Дифференциальный диагноз проводится с головной болью напряжения (ГБН) и кластерной головной болью (описание их диагностических критериев см. ниже).

2. Мигрень с типичной аурой (классическая мигрень)

Основные диагностические критерии мигрени с аурой:

1. У больного должно быть по крайней мере две мигренозные атаки.
2. Аура должна иметь по крайней мере три из нижеперечисленных характеристик:
 полная обратимость и указание на фокальную церебральную (корковую или стволовую) дисфункцию с постепенным (более 4 мин) началом и градуальным развитием;
 продолжительность ауры менее 60 минут;
 головная боль начинается вслед за аурой через любой интервал времени в пределах 60 минут (она может также возникать перед аурой или одновременно с ней.).
3. Неврологический статус без отклонений от нормы, а обследование не выявляет органическое заболевание, которое может вызвать головную боль.

Провоцирующие факторы и дифференциальный диагноз такие же как при мигрени без ауры (см. выше).

Самым частым вариантом типичной ауры являются зрительные расстройства (сверкающие зигзаги, точки, шары, вспышки, нарушения поля зрения), но не преходящей слепоты.

Редким исключением является мигрень с длительной аурой (более 1 часа, но менее недели); при этом КТ или МРТ не выявляет очагового поражения мозга. Как правило, такие приступы отмечаются на фоне мигренозных атак с типичной аурой.

Гемиплегическая и (или) афатическая мигрень встречается в форме семейного и несемейного варианта и проявляется эпизодами гемипареза или гемиплегии (реже — парезом лица и руки). Двигательный дефект нарастает медленно и распространяется по типу «марша». В большинстве случаев двигательные симптомы сопровождаются гомолатеральными сенсорными расстройствами, особенно хейро-оральной локализации, распространяющимися также по типу «марша». Редко гемипарез может чередоваться от одной стороны тела к другой даже в пределах одной атаки. Возможны миоклонические подёргивания (редко). Типичны зрительные расстройства в форме гемианопсии или типичной зрительной ауры. Если развивается афазия, то она чаще бывает моторной, чем сенсорной. Эти неврологические симптомы длятся

от нескольких минут до 1 часа, после чего развивается тяжёлая пульсирующая головная боль, захватывающая половину или всю голову. Головная боль сопровождается тошнотой, рвотой, фотофобией или фонофобией. В некоторых случаях аура может персистировать в течение всей фазы головной боли. Описаны такие необычные проявления тяжёлой гемиплегической мигрени как лихорадка, сонливость, спутанность и кома, которые могут продолжаться от нескольких дней до нескольких недель.

Семейные формы могут сочетаться с пигментным ретинитом, нейросенсорной тугоухостью, тремором и глазодвигательными нарушениями (эти неврологические знаки перманентны и не имеют отношения к мигренозным атакам). Гемиплегическая мигрень описана как составная часть других наследственных заболеваний (МЕЛАС, ЦАДАСИЛ {CADASIL — Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Leucoencephalopathy}).

Осложнения гемиплегической мигрени, хотя и редки, но могут быть достаточно серьёзными. Инсульт, индуцированный мигренью, встречается, когда типичная мигренозная аура с гемипарезом персистирует после мигренозной атаки, а нейровизуализация обнаруживает инфаркт мозга, объясняющий наблюдаемый неврологический дефицит. В редких случаях тяжёлые атаки гемиплегической мигрени могут приводить к персистирующей неврологической микросимптоматике, которая нарастает с каждой атакой до грубого мультифокального неврологического дефицита и даже деменции.

Дифференциальный диагноз гемиплегической мигрени проводят с ишемическим инсультом, транзиторными ишемическими атаками (особенно при появлении гемиплегической мигрени в позднем возрасте), антифосфолипидным синдромом, субарахноидальным кровоизлиянием, а также такими формами как МЕЛАС и ЦАДАСИЛ. Гемиплегическая мигрень описана при системной красной волчанке и представляет в этом случае скорее всего «симптоматическую» мигрень.

Базиллярная мигрень. *Диагностические критерии* базилярной мигрени аналогичны общим критериям диагностики мигрени с аурой (см. выше), но включают также два или более симптомов из нижеперечисленных: зрительные симптомы в обоих височных или назальных полях зрения, дизартрия, головокружение, звон в ушах, снижение слуха, двоение, атаксия, двусторонние парестезии, двусторонний парез и снижение уровня сознания.

Болезнь начинается во второй или третьей декаде жизни и может сочетаться с другими формами мигрени. Женщины болеют в три раза чаще мужчин. Провоцирующие факторы такие же как при других формах мигрени. В большинстве случаев аура длится

от 5 до 60 минут, но иногда может продолжаться до 3-х дней. Нарушения сознания могут напоминать сон, из которого больного легко вывести внешними стимулами; редко развивается ступор и пролонгированная кома. Другие формы нарушения сознания включают амнезию и обморок. Дроп-атаки с кратковременным нарушением сознания также описаны в качестве редкого симптома. Возможны эпилептические припадки, следующие за мигренозной аурой. Головные боли почти у всех больных имеют затылочную локализацию, пульсирующий («бьющий») характер, сопровождаются тошнотой и рвотой. Необычными проявлениями являются односторонний характер боли или локализация её в передних отделах головы. Фотофобия и фонофобия обнаруживаются примерно в 30 — 50 % случаев. Как и при других формах мигрени здесь также иногда могут встречаться симптомы ауры без головной боли.

Дифференциальный диагноз базилярной мигрени проводят с ишемическим инсультом в бассейне базилярной артерии, задней мозговой артерии, транзиторными ишемическими атаками в вертебрально-базилярном сосудистом бассейне. Необходимо исключать антифосфолипидный синдром, кровоизлияние в ствол мозга, субарахноидальное кровоизлияние, артериовенозную мальформацию в области затылочной коры, иногда — менингоэнцефалит, компрессионные поражения мозга в области краниocereбрально-го перехода и рассеянный склероз. Базилярная мигрень также описана при синдромах ЦАДАСИЛ и МЕ ЛАС.

Синдром Алисы в стране чудес характеризуется явлениями деперсонализации, дереализации (с искажением представлений о пространстве и времени), зрительными иллюзиями, псевдогаллюцинациями, метаморфопсиями. Предположительно этот синдром может быть аурой мигрени в редких случаях и появляется до, во время, после приступа цефалгии или без неё.

Мигренозная аура без головной боли (мигренозные эквиваленты позднего возраста, ацефалгическая мигрень) обычно начинается в зрелом возрасте и чаще наблюдается у мужчин. Проявляется преходящими зрительными («туман», «волны», «туннельное зрение», гомонимная гемиянопсия, микропсия, скотомы, феномен «короны», сложные зрительные галлюцинации и др.), сенсорными, двигательными или поведенческими нарушениями, идентичными ауре при классической мигрени (мигрени с аурой), но без последующей головной боли. Длительность ауры 20—30 минут.

Дифференциальный диагноз требует тщательного исключения инфаркта мозга, транзиторных ишемических атак, гипогликемических эпизодов, височного артериита. Эта редкая форма трудна для диагностики и часто является «диагнозом исключения».

Диагноз облегчается в случае смены ацефалгической мигрени типичными приступами мигрени с аурой.

*NB:** Некоторыми авторами выделяются мигренозные эквиваленты детского возраста: циклическая рвота младенцев; альтернирующая гемиплегия младенцев; доброкачественное пароксизмальное головокружение; дисфреническая мигрень (аффективные нарушения, расстройства поведения с агрессивностью, иногда — головная боль); синдром «Алисы в стране чудес»; абдоминальная мигрень.

Среди вариантов мигрени с аурой у детей дополнительно (помимо описанных у взрослых) выделяют: *острую конфузионную мигрень* (мигрень со спутанностью сознания), *мигренозный ступор* и *транзиторную глобальную амнезию*, *абдоминальную мигрень*.

Дифференциальный диагноз мигрени у детей: мигренеподобные головные боли у детей описаны при таких заболеваниях как опухоль мозга, сосудистые мальформации, гидроцефалия, *pseudotumor cerebri*, системные воспалительные заболевания типа красной волчанки, MELAS, комплексные парциальные эпилептические припадки.

3. Офтальмоплегическая мигрень

Офтальмоплегическая мигрень может начинаться в любом возрасте, но чаще всего — в младенческом и детском (моложе 12 лет). Она может протекать в виде единственного эпизода или, что более типично, повторными (иногда еженедельными) атаками офтальмоплегии. Головная боль односторонняя и наблюдается на стороне офтальмоплегии. Сторона головной боли может иногда чередоваться, но двусторонняя офтальмоплегия встречается исключительно редко. Фаза головной боли может предшествовать офтальмоплегии за несколько дней или начинается вместе последней. Офтальмоплегия обычно полная, но может быть и парциальной. Наблюдается вовлечение зрачка (мидриаз), но иногда зрачок остаётся сохранным.

Диагностические критерии:

1. Должно быть по крайней мере 2 типичных приступа.
2. Головная боль сопровождается парезом одного или более глазодвигательных нервов (III, IV, VI краниальные нервы).
3. Исключены параселлярные повреждения.

Описаны эпизоды безболевого офтальмоплегии у детей в качестве ацефальгического варианта мигрени.

Дифференциальный диагноз проводится с синдромом Толосы-Ханта (Tolosa-Hant), параселлярной опухолью, апоплексией гипофиза. Необходимо исключить гранулематоз Вегенера, орбитальный псевдотумор, диабетическую нейропатию, глаукому. У пациентов старше 12 лет необходимо исключить аневризму.

4. Ретинальная мигрень

Ретинальная мигрень проявляется снижением остроты зрения, скотомой, концентрическим сужением поля зрения или слепотой на один глаз. Снижение зрения может предшествовать головной боли, или появляется во время цефалгического приступа, либо после головной боли. Диагностические критерии такие же как при мигрени с аурой (см. выше).

Дифференциальный диагноз проводят с преходящим нарушением кровообращения в сетчатке (amaugosis fugax), окклюзией ретинальной артерии или центральной вены сетчатки, ишемической оптической нейропатией. Необходимо исключить pseudotumor cerebri, височный артериит.

5. Осложнённая мигрень

Осложнённая мигрень проявляется двумя формами: мигренозным статусом и мигренозным инфарктом мозга.

Мигренозный статус характеризуется серией тяжёлых, следующих друг за другом приступов мигрени с интервалом менее 4 часов, либо одним необычно длительным (более 72 часов) и тяжёлым приступом сильной головной боли. Это состояние сопровождается многократной рвотой, резкой слабостью, адинамией, иногда — менингизмом и лёгким оглушением.

Мигренозный инфаркт мозга (мигренозный инсульт). Мигренозные атаки иногда сопровождаются инсультом. Диагноз основывается на выявлении связи между внезапно начавшейся мигренозной атакой и появлением стойких неврологической симптомов (не проходящих в течение 7 дней), а также на результатах нейровизуализационного исследования, показывающего развитие инфаркта мозга. У таких больных в анамнезе выявляется типичная мигрень, а инсульт развивается во время типичного приступа мигрени. В неврологическом статусе часто выявляется гемипарез, гемипарез или монопарез, гемисенсорные расстройства (с тенденцией к хейро-оральной локализации); реже наблюдается атаксия и афазия. Это осложнение может развиваться как при

мигрени с аурой, так и при мигрени без ауры. Описана смерть как результат ишемии ствола головного мозга мигренозного происхождения.

Должны быть исключены все другие возможные причины инсульта (ревматическое поражение клапанов сердца, фибрилляция предсердий, кардиогенная церебральная эмболия, васкулит, артериовенозная мальформация и т.д.) и заболевания, способные имитировать инсульт.

6. Пучковая головная боль

При описании пучковой головной боли используют следующие термины. Под термином «атака» понимают отдельный приступ головной боли; словом «пучковый период» (или «кластерный период») обозначают период времени, во время которого наблюдаются повторные атаки; «ремиссия» означает период свободный от атак; «мини-пучком» иногда обозначают серию атак, которая длится менее 7 дней.

Выделяют эпизодические и хронические пучковые головные боли. При *эпизодической* пучковой головной боли пучковый период продолжается от 7 дней до 1 года, а период ремиссии — более 14 дней; иногда наблюдаются мини-пучки.

При *хронических* пучковых головных болях кластерный период протекает без ремиссий более года или наблюдаются короткие ремиссии (менее 14 дней). Каждому больному свойственна своя циркадная ритмичность атак, кластерных периодов и ремиссий.

Атака характеризуется быстрым началом и быстрым достижением пика интенсивности (10—15 мин) головной боли, которая продолжается примерно 30—45 минут. Боль почти всегда односторонняя и носит сверлящий или жгущий, трудно терпимый, характер. Наиболее частая локализация: орбитальная, ретро-орбитальная, пара-орбитальная и височная область. Число атак в день — от одной до трёх (вариации от одной в неделю до 8 и более в день). Более половины приступов наступают ночью или утром. Боль очень сильная, во время атаки больной обычно не может лежать, он предпочитает сидеть, надавливая рукой на больное место или прислоняясь головой к стене, пытаясь найти позу, облегчающую боль. Атака сопровождается парасимпатической активацией в зоне боли: усиление слезотечения, инъекция конъюнктивы, заложенность носа или ринорея. Частичный симпатический паралич проявляется парциальным синдромом Горнера (небольшой птоз и мидриаз). Наблюдается гипергидроз в области лица, бледность, иногда — брадикардия и другие вегетативные проявления.

Алкоголь, нитроглицерин и гистамин могут спровоцировать

атаку во время кластерного периода.

Дифференциальный диагноз проводят с мигренью, невралгией тройничного нерва. Необходимо исключать такие болезни как параселлярная менингиома, аденома гипофиза, кальцифицирующие процессы в области третьего желудочка, аневризма передней мозговой артерии, нозофарингеальная карцинома, ипсилатеральная полушарная артериовенозная мальформация и менингиома в области верхнего шейного отдела спинного мозга (симптоматические варианты пучковой головной боли). О симптоматической природе пучковых болей могут говорить: отсутствие типичной периодичности, наличие «фоновой» головной боли между атаками, другие (помимо синдрома Горнера) неврологические знаки.

7. Хроническая пароксизмальная гемикрания (ХПГ)

Относится к варианту пучковой головной, которая встречается преимущественно у женщин. Атаки обычно более короткие (5—10 минут), но более частые (до 15—20 в день), встречаются почти ежедневно и хорошо откликаются на индометацин (что имеет важное диагностическое значение).

8. Головные боли, связанные с воздействием определённых физических факторов (физическая нагрузка, кашель, коитус, внешнее сдавление, холоддовая головная боль)

В большинстве перечисленных случаев больные либо страдают мигренью, либо отмечают её в семейном анамнезе.

Доброкачественная головная боль при физическом напряжении провоцируется физическими нагрузками, она носит двусторонний пульсирующий характер и может приобретать черты мигренозного приступа. Её длительность варьирует от 5 минут до суток. Эта головная боль предотвращается избеганием физических нагрузок. Она не связана с каким-либо системным или внутричерепным заболеванием.

Однако полезно помнить, что головные боли при многих органических заболеваниях (опухоли, сосудистые мальформации) могут усиливаться под влиянием физического напряжения.

Доброкачественная кашлевая головная боль — двусторонняя непродолжительная (около 1 минуты) головная боль, которая провоцируется кашлем и связана с повышением венозного давления.

Головная боль, связанная с сексуальной активностью развивается при половых сношениях или мастурбации, нарастая и

достигая пика интенсивности в момент оргазма. Боль носит двусторонний довольно интенсивный, но быстро проходящий характер.

Головная боль проявляется двумя вариантами: она может напоминать либо ГБН, либо сосудистые головные боли, связанные с резким подъёмом артериального давления. При дифференциальном диагнозе необходимо помнить, что коитус может спровоцировать субарахноидальное кровоизлияние. В некоторых случаях необходимо исключать интракраниальную аневризму.

Головная боль от внешнего сдавления головы провоцируется тесным головным убором, повязкой или очками для плавания. Она локализуется в месте сдавления и быстро проходит при устранении провоцирующего фактора.

Холодовая головная боль провоцируется холодной погодой, плаванием в холодной воде, употреблением холодной воды или пищи (чаще всего — мороженого). Боль локализуется в области лба, часто по средней его линии, носит интенсивный, но быстро проходящий характер.

9. Головные боли, связанные с гормональными флюктуациями (беременность, менопауза, менструации, применение оральных контрацептивов)

Обычно связаны с колебаниями уровня эстрогенов в крови у больных, страдающих мигренью.

Головные боли, связанные исключительно с менструальным периодом почти всегда носят доброкачественный характер.

Головные боли, начавшиеся во время беременности, иногда могут быть связаны с такими серьёзными заболеваниями как эклампсия, *pseudotumor cerebri*, субарахноидальное кровоизлияние на фоне аневризмы или артериовенозной мальформации, опухоль гипофиза, хориокарцинома.

Головная боль в послеродовом периоде встречается часто и обычно связана с мигренью. Однако при наличии лихорадки, оглушения и неврологических симптомов (гемипарез, припадки) или отёка на глазном дне необходимо исключать синус-тромбоз.

10. Психогенные головные боли

Могут наблюдаться при конверсионных расстройствах, ипохондрическом синдроме, депрессиях разного происхождения. При тревожных расстройствах головные боли носят характер головных болей напряжения (ГБН) и часто провоцируются стрессо-

генными факторами (см. ниже). Конверсионные головные боли наблюдаются в картине полисиндромных демонстративных расстройств и имеют соответствующий психолингвистический коррелят в жалобах и описаниях больного. Депрессия и аффективные расстройства, как правило, сопровождаются хроническими, часто генерализованными болевыми синдромами, в том числе головной болью.

В диагностике этих форм решающее значение имеет распознавание эмоционально-аффективных и личностных расстройств и терапия *ex juvantibus* — с одной стороны и исключение соматических и неврологических заболеваний — с другой.

11. Головные боли напряжения (ГБН)

Наиболее распространённый тип головных болей. Выделяют эпизодические ГБН (менее 15 дней в месяц) и хронические ГБН (более 15 дней в месяц с головными болями). И первые и вторые могут сочетаться с напряжением перикраниальных мышц и мышц шеи.

Боль характеризуется отсутствием чёткой локализации, диффузным сжимающим характером по типу «каска» или «шлема» и иногда сопровождается болезненностью и повышением тонуса перикраниальных мышц, что выявляется при их пальпации и ЭМГ-исследовании. При эпизодической форме головные боли длятся от получаса до 7—15 дней, при хронической форме они могут быть почти постоянными. ГБН сопровождаются выраженными эмоциональными расстройствами и синдромом вегетативной дистонии. Не типична тошнота или рвота, но может быть анорексия. Может наблюдаться фотофобия или фонофобия (но не их сочетание). Клиническое и параклиническое обследование не выявляет заболеваний, способных вызвать головную боль.

Для диагностики ГБН должно быть не менее 10 эпизодов указанной головной боли. Иногда эпизодическая ГБН может перейти в хроническую ГБН. Возможно также сочетание ГБН и мигрени, а также других типов головной боли (см. рубрику «ежедневные хронические головные боли»).

Дифференциальный диагноз проводят с мигренью, височным артериитом, объёмными процессами, хронической субдуральной гематомой, доброкачественной интракраниальной гипертензией. Иногда требуют исключения глаукома, синуситы, заболевания височно-нижнечелюстного сустава. В вышеперечисленных случаях используют методы нейровизуализации, офтальмоскопию, исследование ликвора.

12. Цервикогенные головные боли

Цервикогенные головные боли характерны для людей зрелого возраста и поначалу возникает после ночного сна или после длительного лежания; позже боль может стать постоянной, но в утренние часы она выражена сильнее. Цервикогенные головные боли в основном связаны с дисфункцией в суставах, связках, мышцах и сухожилиях преимущественно верхних шейных сегментов позвоночника. Боль локализуется в верхне-шейном отделе и затылочной области; при усилении она принимает вид приступа, длящегося обычно несколько часов. При этом она распространяется на теменно-височно-лобные отделы, где и проявляется с максимальной силой. Боль, как правило односторонняя или асимметрично выраженная; она усиливается при движениях в шейном отделе или при пальпации в этой зоне. В момент приступа возможна тошнота, рвота и мягко выраженная фоно- и фотофобия, при натуживании или физическом напряжении на высоте приступа иногда возможна сильная пульсирующая боль. Выявляются ограничения подвижности в шейном отделе позвоночника, напряжение отдельных мышц, болезненные мышечные уплотнения. Нередко имеет место тревога и депрессия; при длительном течении возможно сочетание цервикогенных головных болей и ГБН у одного больного.

Дифференциальный диагноз проводят с височным артериитом, ГБН, мигренью, объёмными процессами, мальформацией Арнольда-Киари, доброкачественной внутричерепной гипертензией, абзусными головными болями (при длительном течении), объёмными процессами в головном мозге (опухоль, абсцесс, субдуральная гематома).

13. Головные боли, связанные с сосудистыми заболеваниями (артериальная гипертензия, артериосклероз, васкулиты)

Артериальная гипертония может служить причиной головной боли, если:

- диастолическое давление быстро повышается более чем на 25 % от исходного значения;
- постоянный уровень диастолического артериального давления составляет 120 мм ртутного столба;
- головная боль возникает на фоне острой гипертонической энцефалопатии или если подъём артериального давления произошёл на фоне эклампсии;
- эти головные боли купируются препаратами, нормализующими давление.

Острые нарушения мозгового кровообращения (особенно геморрагические инсульты, субарахноидальное кровоизлияние) сопровождаются головной болью, длительность которых составляет обычно несколько недель. Причины этих головных болей обычно не вызывают сомнений. У больных с давним инсультом в анамнезе головные боли обычно обусловлены другими, в частности психогенными факторами. Часто у этих больных недооцениваются другие возможные формы головной боли: мигрень, ГБН, абзусные и психогенные (депрессия) головные боли.

Диагностические критерии височного артериита:

возраст 50 лет и старше;
 больной говорит о новом типе локальной головной боли;
 напряжённость височной артерии и снижение её пульсации;
 подъём СОЭ до 50 мм в час и выше;
 биопсия артерии обнаруживает некротизирующий артериит.

14. Головные боли при несосудистых внутричерепных заболеваниях

Опухоли головного мозга, как правило, сопровождаются очаговой неврологической симптоматикой, признаками повышения внутричерепного давления, соответствующей картиной при компьютерной и магнитно-резонансной томографии.

Инфекционные внутричерепные процессы (энцефалиты, менингиты, абсцессы) сопровождаются общеинфекционными проявлениями, симптомами раздражения мозговых оболочек, воспалительными изменениями ликвора.

***Независимо от характера указанных заболеваний
предложено три обязательных критерия
для диагностики таких цефалгий:***

1. В клинической картине болезни должны иметь место симптомы и знаки внутричерепной патологии;
2. Параклинические методы обследования обнаруживают отклонения, подтверждающие эту патологию;
3. Головные боли оцениваются больным и врачом как новый симптом (не свойственный данному пациенту раньше) или как новый тип головной боли (больной говорит, что голова стала болеть «по-другому», а врач констатирует изменение характера цефалгий).

15. Головные боли, связанные с приёмом лекарств, в том числе абוזусные

Некоторые вещества (окись углерода, алкоголь и др.) и препараты с выраженным сосудорасширяющим действием (нитроглицерин) могут вызывать головную боль. Длительное применение обезболивающих средств может стать фактором, активно способствующим хронизации болевого синдрома (так называемые абוזусные головные боли).

Диагностические критерии абוזусной головной боли:

1. Наличие первичной головной боли в анамнезе (мигрень, ГБН, длительная — более 6 месяцев посттравматическая головная боль).
2. Ежедневная или почти ежедневная головная боль.
3. Ежедневное (или каждый 2-й день) применение анальгетических средств.
4. Неэффективность медикаментозных и поведенческих средств в профилактике головной боли.
5. Резкое ухудшение состояния в случае прекращения лечения.
6. Длительное улучшение после отмены анальгетических препаратов.

Головная боль может быть также проявлением абстиненции (алкогольной, наркоманической).

16. Головные боли при метаболических расстройствах

Диагностические критерии:

1. Должны быть симптомы и знаки метаболического расстройства;
2. Последнее должно быть подтверждено лабораторными исследованиями;
3. Интенсивность и частота головных болей коррелирует с колебаниями выраженности метаболического расстройства;
4. Головная боль исчезает в течение 7 дней после нормализации метаболизма.

Достаточно хорошо изучены головные боли при гипоксии (высотная головная боль, гипоксическая головная боль при забо-

леваниях лёгких, при сонных апноэ); головная боль при гиперкапнии, сочетании гипоксии и гиперкапнии; головная боль при диализе. Менее изучены головные боли при других метаболических расстройствах (ишемическая головная боль при анемиях, артериальной гипотензии, заболеваниях сердца и др.).

17. Головные боли, связанные с заболеваниями черепа, глаз, ушей, носа, нижней челюсти и других краниальных структур

Диагностические критерии:

1. Должны быть клинические и параклинические указания на заболевания черепа, глаз, ушей, носа, нижней челюсти и других краниальных структур
2. Головная боль локализована в области поражённых лицевых или краниальных структур и распространяется на окружающие ткани.
3. Головная боль исчезает спустя 1 месяц после успешного лечения или спонтанного разрешения указанных заболеваний.

18. Краниальные невралгии

Невралгия тройничного нерва проявляется типичными болями, которые носят стреляющий характер (боли начинаются сразу с максимальной интенсивности как удар электрическим током и так же мгновенно заканчиваются), отличаются исключительно высокой («кинжальной») интенсивностью, появляются чаще в зоне второй или третьей ветвей тройничного нерва, характеризуются наличием триггерных («курковых») точек, провоцируются дотрагиванием до этих точек, а также едой, разговором, движениями в лице и отрицательными эмоциями. Болевые приступы стереотипны, длятся обычно от нескольких секунд до 2 мин. При обследовании неврологические симптомы не выявляются.

Чаще всего встречается «идиопатическая» форма невралгии тройничного нерва, в последнее время она относится к туннельно-компрессионным поражениям V пары. При диагностике должны быть исключены симптоматические формы невралгии тройничного нерва (при сдавлении корешка или гассерова узла; при центральных поражениях — нарушения мозгового кровообращения в области ствола мозга, внутримозговые и внемозговые опухоли,

аневризмы и другие объёмные процессы, демиелинизация), а также другие формы лицевых болей.

Отдельные формы представляют **герпетическая невралгия и хроническая постгерпетическая невралгия тройничного нерва**. Эти формы являются осложнением герпетического ганглионита гассерова узла и распознаются по характерным кожным проявлениям на лице. Особенно неприятен офтальмический *herpes zoster* (поражение первой ветви тройничного нерва), если высыпания затрагивают роговую оболочку глаза. Если боли не стихают через 6 месяцев от острого начала герпетического поражения, то можно говорить о хронической постгерпетической невралгии.

Невралгия языкоглоточного нерва характеризуется типичными простреливающими болями в области корня языка, глотки, нёбных миндалин, реже — на боковой поверхности шеи, за углом нижней челюсти. Здесь также выявляются курковые зоны. Боли всегда односторонние, могут сопровождаться вегетативными симптомами: сухостью во рту, гиперсаливацией и иногда — липотимическими или типичными синкопальными состояниями. Приступы провоцируются разговором, глотанием, зеванием, смехом, движениями головы. Страдают преимущественно женщины пожилого возраста

Чаще встречается идиопатическая форма невралгии языкоглоточного нерва. Больные нуждаются в обследовании для исключения симптоматических форм (опухолы, инфильтраты и др. процессы).

Невралгия промежуточного нерва (*nervus intermedius*) обычно связана с герпетическим поражением коленчатого узла промежуточного нерва (невралгия Ханта). Заболевание проявляется болью в ухе и околоушной области и характерными высыпаниями в глубине слухового прохода или в полости рта около входа в евстахиеву трубу. Поскольку промежуточный нерв на основании мозга проходит между лицевым и слуховым нервами, возможно развитие пареза мимических мышц, а также появление слуховых и вестибулярных расстройств.

Синдром Толосы-Ханта (синдром болевой офтальмоплегии) развивается при неспецифическом воспалительном процессе в стенках кавернозного синуса и в оболочках интракавернозной части сонной артерии. Проявляется постоянной сверлящей болью пери- и ретро-орбитальной локализации, поражением III, IV и VI краниальных нервов с одной стороны, спонтанными ремиссиями и рецидивами в интервалах в месяцы и годы, отсутствием симптомов вовлечения образований нервной системы за пределами кавернозного синуса. Отмечается хороший эффект кортикостерои-

дов. В настоящее время назначение кортикостероидов до выяснения причины этого синдрома не рекомендуется.

Распознавание синдрома Толосы-Ханта чревато диагностическими ошибками. Диагноз синдрома Толосы-Ханта должен быть «диагнозом исключения».

Шейно-язычный синдром развивается при компрессии **C2** корешка. Основные клинические проявления: боль в области шеи, онемение и парестезии в половине языка при поворотах головы. *Причины:* врождённые аномалии верхних отделов позвоночника, анкилозирующий спондилит, спондилоз и др.

Затылочная невралгия характерна для поражения **C2** корешка и большого затылочного нерва. Выявляются периодические или постоянные онемение, парестезии и боли (последние не обязательны; в этом случае предпочтительнее термин затылочная нейропатия) и снижение чувствительности в зоне иннервации большого затылочного нерва (боковая часть затылочно-теменной области). Нерв может быть чувствителен при пальпации и перкуссии.

Herpes zoster иногда поражает ганглии на корешках **C1 — C3**. Другие причины: хлыстовые травмы, ревматоидный артрит, нейрофиброма, шейный спондилоз, прямая травма или компрессия затылочного нерва

Болевые ощущения возможны также в картине демиелинизирующего поражения зрительного нерва (ретробульбарный неврит), инфарктах (микроишемических поражениях) черепных нервов (диабетическая невропатия).

Центральная постинсультная боль может иногда локализоваться в лице, характеризуется неприятным тянущим и ломящим характером. Её распознавание облегчается наличием похожих ощущений в конечностях (по гемитипу). Но описан комплексный регионарный болевой синдром (рефлекторная симпатическая дистрофия) с локализацией исключительно в лице. (см. раздел «Лицевые боли»).

* Болевые синдромы в картине других поражений краниальных нервов (синдром кавернозного синуса, синдром верхней глазничной щели, синдром вершины орбиты и т.д.) см. в разделе «Односторонние поражения краниальных нервов».

19. Идиопатическая колющая боль

Идиопатическая колющая боль (stabbing) проявляется короткой острой сильной болью в виде единичного эпизода или коротких повторяющихся серий. Головная боль напоминает укол

острой льдинкой, гвоздём или иглой и в типичных случаях продолжается от нескольких долей секунды до 1—2 секунд. Идиопатическая колющая боль обладает самой короткой продолжительностью среди всех известных цефальгических синдромов. Частота приступов очень вариабельна: от 1 раза в год до 50 приступов в день, появляясь через нерегулярные интервалы. Боль локализуется в зоне распределения I ветви тройничного нерва (главным образом орбита, несколько реже — висок, теменная область). Боль обычно односторонняя, но может быть и двусторонней.

Идиопатическая колющая боль может наблюдаться как первичное страдание, но чаще сочетается с другими типами головной боли (мигрень, ГБН, пучковые головные боли, височный артериит)

Дифференциальный диагноз проводят с невралгией тройничного нерва, САНКТ (SUNCT) — синдромом, хронической пароксизмальной гемикранией, кластерной головной болью.

20. Хроническая ежедневная головная боль

Этот термин отражает реальный клинический феномен и предназначен для обозначения некоторых вариантов смешанных цефальгических синдромов.

Хроническая ежедневная головная боль развивается у больных, уже страдающих какой-либо первичной формой цефальгий (чаще всего это — мигрень или/и хроническая ГБН). По мере течения этих первичных заболеваний иногда наблюдается трансформация клинической картины мигрени («трансформированная мигрень»), под влиянием таких «трансформирующих» факторов как депрессия, стресс и злоупотребление анальгетиками. Кроме того картина иногда осложняется присоединением цервикогенных головных болей. Таким образом хроническая ежедневная головная боль отражает различные комбинации трансформированной мигрени, ГБН, абзусных и цервикогенных головных болей.

21. Гипнические головные боли (синдром Соломона "Solomon")

Этот необычный тип головных болей наблюдается главным образом у людей старше 60 лет. Больные просыпаются 1—3 раза каждую ночь с пульсирующей головной болью, которая иногда сопровождается тошнотой. Она появляется главным образом ночью, продолжается около 30 минут и может совпадать с фазой быстрого сна.

Этот синдром отличается от хронической пучковой головной боли возрастом начала болезни, генерализованной локализацией и отсутствием характерных вегетативных симптомов. У таких больных не выявляется каких-либо соматических и неврологических отклонений и заболевание относится к доброкачественным.

22. Головная боль при черепно-мозговой травме и посткоммоционном синдроме

Головные боли в остром периоде ЧМТ фактически не нуждаются в диагностической интерпретации. Более трудны для оценки те головные боли, которые появляются после лёгкой («минорной») ЧМТ. Они связаны с развитием посткоммоционного синдрома. Последний встречается у 80—100 % больных в первый месяц после лёгкой ЧМТ, но иногда (10—15 %) он может персистировать спустя год и более после травмы. При сохранении симптомов после 3-х месяцев и особенно после 6 месяцев необходимо исключить соматические осложнения, либо расстройства в психической сфере.

Согласно международной классификации головных болей, посттравматическая головная боль развивается не позже 14 дня после травмы. К острой посттравматической цефалгий относят головные боли, продолжающиеся до 2-х месяцев; хронические посттравматические головные боли — это боли, длящиеся более 2-х месяцев. В целом для посттравматических головных болей характерно регрессирующее течение с постепенным улучшением самочувствия. Отставленная головная боль, появившаяся через 3 месяца после ЧМТ, скорее всего не связана с ЧМТ.

Хроническая посткоммоционная головная боль по своим клиническим характеристика напоминает головную боль напряжения: она может быть эпизодической или ежедневной, часто сопровождается напряжением перикраниальных мышц, локализуется на стороне травмы или (чаще) носит диффузный характер. Она резистентна к анальгетикам. При этом параклинические исследования (КТ, МРТ, СПЕКТ или ПЭТ) не выявляют никаких отклонений от нормы. Лишь психологическое тестирование обнаруживает эмоциональные расстройства и характерный набор жалоб (тревожные, депрессивные, ипохондрические и фобические расстройства разной степени выраженности или их сочетания.). Имеет место синдром вегетативной дистонии, нередко рентные установки и тесно с ними связанная тенденция к агравации.

Необходимо всегда исключать возможность хронической субдуральной гематомы (особенно у пожилых людей), и дополнительную травму шейного отдела позвоночника, которая со-

пряжена с угрозой цервикогенных головных болей или других более серьёзных осложнений. В связи с возможной недооценкой тяжести травмы такие больные должны быть тщательно обследованы с применением методов нейровизуализации.

23. Современные классификации головных болей предусматривают также неклассифицируемые головные боли

Диагностические исследования при головных болях

Диагностические исследования (главный метод — клинический опрос и осмотр больного) при жалобах на головные боли:

1. Клинический и биохимический анализ крови
2. Анализ мочи
3. ЭКГ
4. Рентгенограмма грудной клетки
5. Исследование ликвора
6. КТ или МРТ головного мозга и шейного отдела позвоночника
7. ЭЭГ
8. Глазное дно и поле зрения

Могут понадобиться: консультация стоматолога, окулиста, отоларинголога, терапевта, ангиография, оценка депрессии, и другие (по показаниям) параклинические исследования.

Глава 5

ЛИЦЕВЫЕ БОЛИ

Лицевые боли (прозопалгии) и головные боли (цефалгий) включают несколько общих синдромов (кластерные головные боли, САНКТ-синдром, идиопатическая колющая боль), так как последние могут быть отнесены как к лицевой, так и к нелицевой области головы; таким образом не существует общепринятой однозначной границы между некоторыми из этих синдромов. Мы частично повторяем их в этом разделе в интересах проведения дифференциального диагноза.

Основные причины:

I. Сосудистые:

1. Кластерные (пучковые) боли.
2. Хроническая пароксизмальная гемикрания (ХПГ).
3. Каротидиния.

II. Нейрогенные:

1. Невралгия тройничного нерва (и ганглионит гассерова узла).
2. Невралгия языкоглоточного нерва.
3. Невралгия верхнегортанного нерва.
4. Невралгия Ханта (ганглионит коленчатого узла промежуточного нерва).
5. Синдром «шея — язык» (Neck — Tongue Syndrome).
6. Затылочная невралгия.

III. Смешанные (сосудисто-нейрогенные) боли:

1. Паратригеминальный синдром Редера («перикаротидный синдром").
2. Височный гигантоклеточный артериит.

IV. Болевая офтальмоплегия Толосы-Ханта.

V. Болевые синдромы неясного генеза:

1. САНКТ (SUNCT).
2. Идиопатическая колющая (stabbing) боль.
3. Рефлекторная симпатическая дистрофия лица и «центральная» боль.

VI. Соматогенные боли:

1. Миогенные (миофасциальный болевой синдром).
2. Синдром Костена (дисфункция височно-нижнечелюстного сустава).
3. Артрогенные.
4. Офтальмогенные (глаукома и другие заболевания глаз).

5. Оториногенные.
6. Одонтогенные.
7. Висцерогенные.

VII. Психогенные.

I. Сосудистые.

1. **Кластерные** (пучковые) головные боли проявляются односторонними приступообразными очень сильными болями жгучего, сверлящего или распирающего характера в периорбитальной и височной области иногда с более широкой иррадиацией. Продолжительность атаки пучковой головной боли варьирует от 15 мин до 3 час. Боль крайне интенсивна, сопровождается беспокоейством, психомоторной активацией, ажитацией. Частота приступов от 1 до 8 раз в сутки. Приступы группируются в «пучки» длительностью 2—6 недель. Частота «пучков», как и длительность ремиссий между ними (обычно несколько месяцев или лет) индивидуальна. Характерным признаком пучковой головной боли является вегетативное сопровождение в виде гиперемии конъюнктивы, слезотечения, заложенности носа, ринореи, гипергидроза лица на стороне боли, отёчности века и неполного синдрома Горнера на той же стороне.

Факторами, провоцирующими приступ пучковой головной боли во время «пучка», являются чаще всего алкоголь, приём нитроглицерина или введение гистамина. Но нередко провоцирующие факторы выявить не удаётся. Другой важной особенностью пучковой головной боли является её частая приуроченность к ночному сну: от 50 % до 75 % приступов возникают в фазе «быстрого сна». Описаны симптоматические формы «кластера» (опухоль гипофиза, аневризма передней соединительной артерии, синдром Толосы-Ханта, этмоидит). В этих случаях важно обращать внимание на атипичные клинические особенности и сопутствующие симптомы.

Выделяют эпизодическую и хроническую формы кластерной головной боли. При эпизодической форме (самый частый вариант) обострение («пучок») может продолжаться от 7 дней до 1 года (чаще 2—6 недель) с последующей ремиссией не менее 14 дней. При хронической форме ремиссия или не наблюдается вовсе, или она значительно короче — менее 14 дней. Заболевают преимущественно мужчины в возрасте 30—40 лет.

2. **Хроническая пароксизмальная гемикрания (ХПГ)** напоминает пучковые головные боли своей локализацией, интенсивностью и вегетативным сопровождением. Отличия заключаются в отсутствии пучковости и наличии купирующего эффекта индометацина. Кроме того ХПГ, в отличие от пучковой

боли, развивается главным образом у женщин в зрелом и пожилом возрасте.

3. Каротидиния — редко используемый термин собирательного значения, которым обозначают тупые боли, возникающие при компрессии сонной артерии или при слабой фарадической стимуляции в области её бифуркации. Боли могут охватывают ипсилатеральную половину лица, ушную область, нижнюю челюсть, зубы и шею. Этот синдром редко наблюдается в картине височного артериита, во время приступа мигрени или пучковой головной боли; он также описан при диссекции сонной артерии и опухоли шейной области, смещающей сонную артерию. Описан также вариант (благоприятный) каротидинии, при котором самое тщательное обследование не выявляет никакой патологии.

II. Нейрогенные

1. Невралгия тройничного нерва имеет характерные клинические проявления в виде приступов сильнейшей боли в области той или иной ветви (чаще 2-й или 3-й) тройничного нерва. Боль возникает абсолютно внезапно, сразу проявляясь максимальной интенсивностью (в приступе отсутствует период «разбалливания») и также внезапно прекращается. Боль напоминает внезапный удар электрическим током. Приступы боли стереотипны и имеют продолжительность от нескольких секунд до 2-х минут. Боль обладает труднопереносимой интенсивностью и провоцируется приёмом пищи, разговором, дотрагиванием до так называемых курковых зон (умывание, чистка зубов и т.д.) либо возникает спонтанно. Больной «замирает» во время приступа боли. Вегетативное сопровождение приступа не столь яркое по сравнению с пучковыми головными болями. Межприступная боль различной интенсивности, а также нарушения чувствительности и парестезии характерны для присоединившейся тригеминальной невропатии; последняя часто развивается после инъекционно-деструктивного лечения невралгии.

Причины: одонтогенное происхождение; нарушение кровообращения в области ствола головного мозга; herpes zoster (ганглионит гассерова узла); идиопатическая невралгия тройничного нерва (самый частый вариант) в последнее время всё чаще объясняется туннельно-компрессионным (ишемическим) механизмом.

2. Невралгия языкоглоточного нерва встречается редко и также характеризуется невралгическими пароксизмальными болями, имеющими локализацию в области корня языка, глотки, нёбных миндалин, реже — на боковой поверхности шеи, за углом нижней челюсти. Так же как и при невралгии тройничного нерва

характерным клиническим признаком считаются курковые зоны, которые локализируются в зоне иррадиации боли. Приступы провоцируются разговором, приёмом пищи, глотанием, зеванием, смехом, движением головы, дотрагиванием до курковой зоны. Частота приступов варьирует. Заболевание течёт с ремиссиями и обострениями

Иногда приступ невралгии языкоглоточного нерва сопровождается гипотимическим или синкопальным состоянием с падением артериального давления.

Причины: компрессия языкоглоточного нерва удлинённым шиловидным отростком, оссификация шилоподъязычной связки; другие типы компрессионного поражения.

3. Невралгия верхнегортанного нерва — редкий синдром, характеризующийся пароксизмами боли в области гортани (подъязычной кости) с иррадиацией в скуловую область, нижнюю челюсть, ухо и иногда в верхнюю часть грудной клетки. Боли односторонние, провоцируются жеванием, глотанием, кашлем. Выявляется болевая точка в области боковой поверхности шеи над шитовидным хрящом. Приступ может сопровождаться кашлем и общей слабостью.

Причины: травмы шеи и **Лица**, компрессионные поражения верхнего гортанного нерва (ветвь блуждающего нерва), реже — другие причины.

4. Невралгия Ханта (ганглионит коленчатого узла промежуточного нерва) уже описана выше и имеет типичные проявления в виде боли в глубине слухового прохода и околоушной области и герпетических высыпаний в этой области. Возможно вовлечение лицевого или слухового (а также вестибулярного) нервов.

5. Синдром «шея — язык» проявляется одновременным возникновением шейно-затылочной боли и ипсилатерального онемения языка, которые провоцируются внезапным быстрым поворотом головы. Этот феномен связывают с компрессией второго шейного корешка в атлanto-аксиальном пространстве (аномалии шейного отдела позвоночника, патология межпозвонкового диска, травма, артрит межпозвонковых суставов). Описан псевдоатетоз языка в картине этого синдрома.

6. Затылочная невралгия. Этот термин употребляется в настоящее время редко для обозначения пароксизмов боли в зоне большого и малого затылочных нервов. Поражение затылочных нервов в этой зоне считается сомнительным. При хлыстовых травмах шеи или дегенеративных процессах в области межпозвонковых суставов C2—C3 с компрессией третьего затылочного нерва (ветвь заднего корешка C3) может развиваться болевой синдром с односторонними затылочными и затылочно-шейными бо-

лями и расстройством чувствительности в этой зоне.

Описан миофасциальный болевой синдром в области подзатылочных мышц, при котором боль может ощущаться в области глаза и лба (область лица). Изолированно (без одновременного вовлечения других задне-шейных мышц) этот синдром встречается редко.

III. Смешанные (сосудисто-нейрогенные) боли

1. Паратригеминальный синдром Редера описан в предыдущем разделе и проявляется половинной головной болью сосудистого типа, лицевыми болями невралгического характера в области иннервации I и II ветви тройничного нерва и синдромом Горнера (но с сохраненным потоотделением на лице) на той же стороне. Возможно вовлечение жевательных мышц (двигательная порция третьей ветви V нерва). Для диагноза необходимы доказательства вовлечения тройничного нерва. Дифференциальный диагноз проводят с пучковой головной болью и другими сосудистыми головными болями.

2. Височный (гигантоклеточный) артериит проявляется лихорадкой, головной болью, болями в мышцах, увеличением СОЭ до 40 — 70 мм/ч, анемией. Заболевают главным образом женщины старше 50 лет. У части больных развиваются ишемические нарушения мозгового кровообращения и ишемические нейропатии краниальных нервов (чаще односторонние или двусторонние поражения зрительного, глазодвигательного и отводящего нервов). Головная боль может носить односторонний и двусторонний характер.

Дифференциальный диагноз проводят с опухолью головного мозга, невралгией тройничного нерва, глаукомой, сенильным амилоидозом, неспецифическим аортоартериитом. В неясных случаях показана биопсия височной артерии.

IV. Болевая офтальмоплегия Толосы-Ханта

Описана в предыдущем разделе.

V. Болевые синдромы неясного генеза

1. САНКТ- синдром (Sunct syndrome — shortlasting, unilateral, neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing) — короткодлющаяся односторонняя невралгическая головная боль с покраснением конъюнктивы и слезотечением) представляет собой редкую форму головной боли, нозологическая самостоятельность которой окончательно не доказана. Болевой синдром проявляется

жгучей, колющей болью или ощущением удара электрическим током длительностью от 5 до 250 сек. Частота атак варьирует 1—2 в день до 10—30 в час, иногда приобретая ритм «пучков» с локализацией боли в орбитальной и периорбитальной области. Приступы боли провоцируются движениями головой и иногда вызываются раздражением кожных курчковых зон в области лица. Некоторые авторы считают САНКТ-синдром модифицированной формой невралгии тройничного нерва. Синдром откликается на карбамазепин. Описан симптоматический вариант САНКТ-синдрома (сосудистая мальформация, ангиома ствола головного мозга, краниостеноз и др.).

2. Идиопатическая колющая боль — описание см. в разделе «Головные боли».

3. Рефлекторная симпатическая дистрофия лица и «центральная» боль. Рефлекторная симпатическая дистрофия (современное название — комплексный регионарный болевой синдром - КРБС) обычно наблюдается в той или иной конечности и проявляется жгучей болью, гиперпатией и аллодинией (сенсорные стимулы разных модальностей в болевой зоне воспринимаются как болевые), а также вазомоторными, судомоторными и трофическими нарушениями. КРБС в области лица может развиваться после хирургической и другой проникающей травмы в челюстно-лицевой области, стоматологических вмешательств. Большинство пациентов сообщают о жгучих, иногда колющих болях, которые усиливаются при лёгком прикосновении, воздействии теплом, холодом и под влиянием эмоционального стресса. Иногда имеет место локальный отёк, покраснение, индурация. Но в области лица не наблюдается остеопороз, сосудистые и трофические нарушения, типичные для этого синдрома в области конечности. Боль купируется симпатической блокадой или симпатэктомией (звёздчатый узел).

Центральная (как правило, постинсультная) боль развивается как у больных с поражением таламуса, так и при внеталамической локализацией инсульта, но с обязательным поражением афферентных структур головного мозга. Между инсультом и появлением болевого синдрома имеется латентный период от нескольких дней до нескольких месяцев. Боль характеризуется жжением, напоминающим неприятные ощущения в руке при погружении её в ледяную воду; часто боль описывают как ломящую, ноющую или стягивающую. Характерна аллодиния (особенно тактильная). Боль обычно развивается на фоне регресса первоначального двигательного дефекта. В зависимости от локализации инсульта боль в лице может сопровождаться альтернирующим болевым синдромом (например, при латеральном медул-

лярном инфаркте) в противоположных конечностях или локализоваться на всей контралатеральной половине тела и лица. Как правило указанный синдром сопровождается депрессией.

VI. Соматогенные боли

1. **Миогенные** (миофасциальный болевой синдром). Миофасциальный болевой синдром в мышцах шеи и плечевого пояса может проявляться отражёнными болями в той или иной зоне лица и головы:

Боль в височной области характерна для миофасциальных синдромов с триггерными точками в трапецевидной, кивательной и височной мышцах.

Боль в лобной области — при миофасциальном синдроме в кивательной и полуушистой мышцах головы.

Боль в области уха и височно-нижнечелюстного сустава — латеральная и медиальная крыловидная мышца, а также жевательная и кивательная мышцы.

Боль в области глаза и брови — кивательная, височная, ременная и жевательная мышцы.

2. Синдром **Костена** — дисфункция височно-нижнечелюстного сустава, которая развивается при неправильном прикусе и связанным с ним неравномерным напряжением крыловидных, жевательной и височной мышц. Синдром Костена проявляется односторонними ноющими болями в околоушной области, особенно спереди от уха, усиливающимися при жевании. Открывание рта ограничено, что не всегда осознаётся больным. При открывании рта челюсть иногда совершает S-образное движение. В жевательной мышце выявляются триггерные точки с характерными отражёнными болями. Рентгенография не обнаруживает изменений височно-нижнечелюстного сустава.

3. **Артрогенные боли** развиваются при артрозе или артрите височно-нижнечелюстного сустава, которые приводят к похожей клинической картине, но в отличие от синдрома Костена сопровождаются рентгенологическими изменениями в суставе (сужение суставной щели, деформации суставных поверхностей и головки нижней челюсти и др.).

4. **Офтальмогенные боли** развиваются при глаукоме и других заболеваниях глаз (воспалительные, травматические и объёмные процессы, нарушения рефракции, фантомные боли после энуклеации глазного яблока); последние иногда выявляются только при специальном исследовании. Боли локализируются в области глазного яблока и периорбитально, но могут обладать и более широкой зоной распространения.

5. Оториногенные боли характерны для воспалительных заболеваний уха (отит), придаточных пазух носа (гайморит, фронтит, этмоидит, сфеноидит) и близлежащих структур (мастоидит, петрозит). В этих случаях головная и лицевая боль развивается одновременно с клиническими и рентгенологическими признаками заболевания ЛОР-органов и соседних тканей.

6. Одонтогенные боли в лице могут наблюдаться при таких процессах как кариес, пульпит, периодонтит, абсцесс, гингивит, заболеваниях и повреждениях слизистой полости рта (механическая, химическая или термальная травма, вирусные инфекции, железодефицитная анемия, радиационная терапия в этой области, остеомы и другие опухоли, заболевания слюнных желез, повреждения неизвестной этиологии). Обследование (осмотр, перкуссия, пальпация) обычно выявляют источник одонтогенной боли. В зависимости от причины и её локализации в полости рта боли могут иррадиировать за пределы полости рта: в ухо, височную область, верхнюю челюсть, нижнюю челюсть, в область гортани, носа, лба, темени.

7. Висцерогенные лицевые боли. Парестезии с болевым компонентом описаны при полицитемии, во время беременности, заболеваниях пищеварительной системы. Хорошо известны кардиогенные боли в области нижней челюсти.

Промежуточную («психосоматическую») группу составляют пациенты с глоссалгией (глоссодиния, глоссодиния, оральная дизестезия, стомалгия), которые встречаются примерно в 1,5 — 2,5 % популяции и особенно среди женщин старше 40 лет (до 15 %). Эти болевые ощущения не сопровождаются клиническими симптомами поражения органов полости рта и, что характерно, уменьшаются и исчезают во время еды. 95 % этих больных отмечают те или иные заболевания желудочно-кишечного тракта. Типичны эмоционально-аффективные расстройства с наличием тревожно-ипохондрических проявлений. Обсуждается значение гормонального дисбаланса (менопауза), недостаточного питания и психогенных факторов.

VII. Психогенные лицевые боли

Психогенные боли в области лица могут наблюдаться при депрессии и депрессивно-ипохондрическом синдроме разной природы. При этом отмечается упорный и монотонно текущий болевой синдром, часто сопровождающийся более диффузным алгическим синдромом при отсутствии соматических и нейрогенных причин боли. Выявляются характерные изменения в эмоционально-личностной сфере в виде депрессивных, тревож-

ных, ипохондрических и смешанных аффективных расстройств. Возможна скрытая (маскированная) депрессия.

Психотические расстройства с жалобами на боли протекают в картине необычных жалоб и нарушений поведения, облегчающих диагностику.

Конверсионные расстройства часто отличаются необычным рисунком и характером боли, который не похож на известные цефалгические и прозопалгические синдромы, особенностями лексикона и сопутствующими личностными нарушениями.

Диагностические исследования при лицевых болях:

- Обследование мест выхода ветвей тройничного нерва на лице;
- Выявление локальных и диффузных зон болезненности при пальпации и перкуссии тканей лица и полости рта;
- Обследуют все мышцы лица, язык и височно-нижнечелюстной сустав;
- Проверяют состояние чувствительности на лице;
- Измеряют внутриглазное давление;
- Проводят рентгенографию, а также компьютерную и магнитно-резонансную томографию, позволяющую надёжно выявлять заболевания лицевого скелета, полости черепа, носоглотки.
- Иногда требуется соматическое обследование.

Глава 6

МИАЛГИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Боли в мышцах могут быть спонтанными, возникать во время физической нагрузки или отставленно, либо в покое. Иногда боль выявляется только при пальпации.

Во время физической нагрузки развиваются ишемические боли (например, перемежающаяся хромота или стенокардическая боль); отставленные боли больше характерны для структурных изменений в мышцах (воспалительные изменения соединительной ткани). Одновременно больные могут жаловаться на напряжённость (stiffness), спазмы и крампи. Боли обычно описываются пациентами как тупые. Острые ланцинирующие боли встречаются редко (например, при миофасциальном синдроме). Как правило боль усиливается при произвольном сокращении.

Крампи также сопровождаются сильными болями (см. раздел «Крампи»). Конtrakтура является крайне редкой формой непроизвольного сокращения и обусловлена снижением мышечного аденозинтрифосфата; она характеризуется электрическим молчанием в мышцах. Иногда спазм мышц развивается как рефлекторная реакция мышц вокруг повреждённых тканей. Карпопедальные спазмы при тетании нередко носят болезненный характер. Реже причиной боли в мышцах является миотония или дистония.

Достаточно редко выявляется отёчность болезненных мышц, что всегда указывает на серьёзное заболевание (полимиозит, дерматомиозит, недостаточность миофосфоорилазы и фосфофруктокиназы, острая алкогольная миопатия). Боли в мышцах иногда носят приступообразный характер и могут нарушать ночной сон.

Основные причины:

I. Диффузные (генерализованные) боли

1. Фибромиалгия
2. Ревматическая полимиалгия
3. Миалгии при общих инфекционных заболеваниях.
4. Полимиозит, дерматомиозит.
5. Синдром болезненных фасцикуляции и крампи.
6. Метаболические миопатии
7. Миоглобинемиа
8. Эозинофилии-миалгии синдром.
9. Гийена-Барре синдром
10. Электролитные нарушения (гипокалиемиа, гипокальци-

емия, гипер-натриемия)

11. Эндокринные миопатии (гипотиреоз, гипопаратиреоз, гиперпаратиреоз)
12. Ятрогенные
13. Психогенные миалгии
14. Паразитарные миозиты

II. Местные (локализованные) боли

1. Артериальная недостаточность (ишемия мышц голени)
2. Миалгии при хронической венозной недостаточности
3. Миофасциальный болевой синдром
4. Височный артериит

I. Диффузные (генерализованные) мышечные боли

1. Фибромиалгию определяют как неревматическую внесуставную невоспалительную хроническую диффузную мышечную боль со своеобразным напряжением (скованностью), и слабостью (утомляемостью) мышц. Больные с фибромиалгией составляют до 5 % среди всех пациентов общей практики. При этом 80-90 % среди них — женщины в возрасте 25 — 45 лет. Для фибромиалгии характерны: спонтанная диффузная (двусторонняя и симметричная) боль; наличие болезненных точек (для диагноза необходимо наличие 11 из 18 описанных локальных точек (tender-points); при этом длительность заболевания должна быть не менее 3-х месяцев); характерное синдромальное окружение болевого синдрома в виде вегетативных, психических и соматических расстройств (депрессия, астения, нарушения сна; головные боли напряжения или мигрень; частая встречаемость феномена Рейно, гипервентиляционных расстройств, панических атак, кардиалгии, синкопальных состояний).

2. Ревматическая полимиалгия — заболевание, поражающее больных в возрасте старше 55 лет и проявляющееся напряжённостью (stiffness) проксимально расположенных мышц, особенно в области плечевого пояса. Часто выявляется слабо выраженная анемия, снижение веса и общее недомогание. Типично повышение СОЭ выше 50 мм. В отличие от полимиозита ревматическая полимиалгия сопровождается нормальными показателями креатинкиназы, мышечной биопсии и ЭМГ. Кортикостероиды (40 — 60 мг в день) обычно дают драматический лечебный эффект.

3. Миалгии при общих инфекционных заболеваниях (грипп, парагриппозные и др. инфекции) — часто встречающийся и хорошо известный феномен. Миалгии характерны для острой

стадии инфекции. Они довольно типичны для бруцеллёза. Первичные инфекционные миозиты (вирусные, бактериальные и паразитарные) встречаются редко. Описана эпидемическая миалгия (болезнь Борнхольма); заболевание протекает в виде вспышек, чаще в детских коллективах, или спорадически. Боли в мышцах сопровождаются повышением температуры, головной болью, иногда рвотой, поносом. Боли локализуются в основном в мышцах живота и грудной клетки, протекают в виде сильнейших пароксизмов.

4. Полимиозит и дерматомиозит. При полимиозите мышечные боли и мышечная слабость часто являются ведущими жалобами. Заболевание чаще встречается среди женщин и проявляется острым или подострым развитием слабости проксимально расположенных мышц (миопатический синдром), ранним появлением дисфагии, мышечным напряжением (болезненным уплотнением), сохранностью сухожильных рефлексов и вовлечением кожи (дерматомиозит). Часто вовлекаются и другие системы (лёгкие, сердце; в 20 % случаев дерматомиозит сопровождает карциному). У мужчин полимиозит чаще носит паранеопластический характер, у женщин — аутоиммунный. Диагноз подтверждается биопсией мышц, электромиографией, повышенной СОЭ (в 60 % случаев) и креатинфосфокиназы (в 70 %).

5. Синдром «болезненных фасцикуляций и крампи» (синдром доброкачественных фасцикуляций; синдром крампи-фасцикуляций) проявляется только этими симптомами при отсутствии признаков денервации на ЭМГ; скорость проведения возбуждения также нормальная.

6. Метаболические миопатии, связанные с нарушением энергетического метаболизма включают расстройства метаболизма гликогена (гликогенозы V, VII, VIII, IX, X и XI типов); митохондриальные миопатии (недостаточность карнитин-пальмитолтрансферазы I). **Недостаточность миофосфоорилазы** (болезнь Мак-Арда, гликогеноз тип V) обычно начинает проявляться в молодом возрасте с болезненного мышечного напряжения (stiffness), крампи, контрактур и мышечной слабости, которые индуцируются интенсивной физической нагрузкой. Симптомы исчезают после периода покоя, но могут персистировать в течение нескольких часов. С годами проявления болезни становятся менее выраженными. Отмечается повышенный уровень креатинфосфокиназы. ЭМГ может быть нормальной или обнаруживать миопатические нарушения; биопсия показывает избыточные отложения гликогена с редукцией или отсутствием миофосфоорилазы.

Недостаточность фосфофруктокиназы или болезнь Таруи (Tarui), гликогеноз VII типа, проявляется симптомами, похожими

на болезнь Мак-Ардла, но начинается в раннем детстве и реже сопровождается контрактурами. Диагноз подтверждается отсутствием фосфофруктокиназы и накоплением гликогена в мышцах. Креатинфосфокиназа повышается между приступами мышечной боли. Похожая картина описана и при других типах гликогенозов.

Недостаточность карнитин-пальмитоилтрансферазы проявляется с раннего, иногда неонатального возраста с эпизодами тошноты, рвоты, некетонемической гипогликемической комы. Эпизоды комы провоцируются голоданием, интеркуррентной инфекцией, а в более зрелом возрасте — и физической нагрузкой. У молодых взрослых людей с недостаточностью мышечного карнитина имеется проксимальная мышечная слабость и мышечные боли.

Возможны приступы мышечной боли, слабости и миоглобулинурии, провоцируемые длительной физической нагрузкой, особенно после жирной пищи. Биопсия мышц показывает накопление липидов. Уровень КФК обычно повышен.

Другие типы митохондриальных миопатии также проявляются мышечной слабостью, миалгией, которая провоцируется физической нагрузкой. Патология митохондрий обычно обнаруживается при электронной микроскопии.

7. Миоглобинемия. Миоглобин — белок, играющий важную роль в хранении кислорода и транспорте его к скелетным мышцам. Миоглобинемия — ранний индикатор мышечного повреждения. Синдромы миоглобинемии (при механической травме типа краш-синдрома; отравлении миолитическими ядами, приводящими к токсическому миозиту; нарушениях артериального или венозного кровообращения в конечностях; ожогах; обморожениях; судорожных состояниях при столбняке, эпилепсии, генерализованной торсионной дистонии, злокачественном нейролептическом синдроме) сопровождаются, помимо прочих симптомов, мышечными болями и миоглобинурией.

8. Эозинофилии-миалгии синдром был описан в виде эпидемической вспышки среди лиц, принимавших L-триптофан. Он проявлялся миалгическим синдромом, утомляемостью, эозинофилией, пневмонией, отёками, фасциитом, алопецией, кожными проявлениями, миопатией, артралгией и нейропатией. Выраженные крампи и спазмы наблюдались в аксиальной мускулатуре в качестве позднего осложнения. Описаны также постуральный тремор и миокимия, а также миоклонус в качестве необычных отсроченных проявлений. С течением времени состояние улучшается, хотя хроническая миалгия и утомляемость, а также некоторые соматические проявления могут персистировать долго.

9. Миалгии наблюдаются иногда при синдроме Гийена-Бар-

ре в качестве симптома, предшествующего развитию вялых парезов, появление которых раскрывает причину миалгий.

10. Электролитные нарушения (гипокалиемия, гипокальциемия, гипернатриемия) при использовании диуретиков или слабительных; при гиперальдостеронизме или метаболическом ацидозе, нарушениях питания и мальабсорбции могут сопровождаться миалгиями и крампи. Исследование электролитного баланса здесь приобретает важное диагностическое значение.

11. Эндокринные миопатии (связанные с гипотиреозом, гипертиреозом, гипопаратиреозом и гиперпаратиреозом). Гипотиреоидные миопатии различаются у младенцев, детей и взрослых. У младенцев и детей гипотиреоз часто приводит к генерализованному мышечному напряжению (stiffness), и гипертрофии, особенно заметной в икроножных мышцах, что получило название синдрома Кохера-Дебре-Семелайгна (Kocher-Debre-Semelaigne). Взрослые с гипотиреоидной миопатией проявляют умеренно выраженную слабость мышц плечевого и тазового пояса; три четверти этих больных жалуются на мышечные боли, крампи или мышечное напряжение. Мышечные гипертрофии иногда сопровождают этот синдром (синдром Гофмана — Hoffman). Редко наблюдается рабдомиолиз. Типично замедление как мышечного сокращения, так и релаксации (особенно на холоде). Возможно повышение уровня креатинфосфокиназы.

* См. также подраздел «эндокринные миопатии» в разделе «**Миопатический синдром**».

Мышечные боли и крампи часто наблюдаются при гипопаратиреозе и гиперпаратиреозе. В последнем случае точный механизм этих симптомов не известен.

12. Ятрогенные миалгии (и крампи) могут наблюдаться после гастрэктомии, дегидратации и введения таких препаратов, как гамма-аминокапроновая кислота, винкристин, литий, сальбутамол, эметин, амфетамин, алкоголь, нифидипин, никотиновая кислота, циклоспорин, леводопа, пенициллин. Выявление связи миалгий с введением препарата подтверждает диагноз.

13. Психогенные миалгии типичны для конверсионных расстройств и наблюдаются в картине других психогенных синдромов (двигательных, чувствительных, вегетативных). Иная картина хронического болевого синдрома свойственна депрессии (синдром «боль-депрессия»), которая может носить как явный, так и скрытый характер. Выявление эмоционально-аффективных и личностных расстройств и исключение органических причин миалгий имеет решающее значение для диагностики и терапии этих расстройств. Возможны боли в мышцах и при психозе.

14. Миалгий — типичный симптом паразитарных миозитов

(трихинеллёз, цистицирроз, токсоплазмоз); в настоящее время встречаются редко.

П. Местные (локализованные) боли

1. Артериальная недостаточность нижней конечности (claudicatio intermittens) имеет характерные клинические проявления в виде периодических болей в икроножной мышце, возникающих во время ходьбы и исчезающей после остановки, подтверждается ультразвуковым исследованием магистральных артерий на ноге.

2. Миалгии при хронической венозной недостаточности обычно наблюдаются в ногах и сопровождаются другими симптомами флебопатии (варикоз, трофические нарушения); необходимо исключить другие возможные причины болевого синдрома.

3. Миофасциальный болевой синдром характеризуется триггерными точками и характерными отражёнными болями той или иной локализации. Для диагностики важно пальпаторное обследование мышц и знание типичных зон отражённых болей.

4. Височный артериит (системный грануломатозный васкулит с преимущественным поражением экстра- и интракраниальных артерий) сопровождается односторонней или двусторонней постоянной или пульсирующей болью в височной области. Выявляется извитая плотная и болезненная височная артерия на фоне других неврологических и соматических симптомов этого системного заболевания, поражающего преимущественно женщин зрелого и пожилого возраста (высокая СОЭ, лихорадка, анемия, снижение зрения и др.). Биопсия выявляет картину гигантоклеточного артериита. Болевой синдром усиливается при пальпации височной артерии и височных мышц, но чаще миалгический синдром имеет более генерализованный характер.

NB: У здоровых людей локализованная мышечная боль чаще всего развивается после избыточной физической нагрузки на те или иные мышцы. Она носит транзиторный характер и обычно проходит в течение нескольких часов или дней.

Глава 7

НЕЙРОГЕННЫЕ АБДОМИНАЛГИИ

Нейрогенные абдоминалгии включают боли в животе, не связанные с органическими заболеваниями желудочно-кишечного тракта и гинекологической сферы.

Основные причины:

1. **Вертебральные, вертеброгенные и миофасциальные синдромы:** деформации позвоночника, гормональная спондилопатия, избыточная физическая нагрузка с участием мышц брюшного пресса (гребля и др.), синдромы прямой и косой мышц живота.

2. **Неврологические заболевания:** эпилепсия, абдоминальная мигрень, нейрогенная тетания, сирингомиелия, опухоли мозга, herpes zoster, нейросифилис (tabes dorsalis), рефлекторная симпатическая дистрофия, периодическая болезнь, порфирия.

3. **Психогенные абдоминалгии:** депрессивный синдром, ипохондрический синдром, синдром Альвареса (Alvarez) при истерии, психотические расстройства.

I. Вертебральные, вертеброгенные и миофасциальные болевые синдромы

Заболевания позвоночника (вертебральный синдром), протекающие без компрессии корешков и оболочек спинного мозга (различные деформации позвоночника, спондилоз, спондилиты, опухоли, травмы, гормональная спондилопатия и т.д.) могут сопровождаться на каких то этапах болезни отражёнными болями в области живота, но они, как правило, характеризуются одновременным и более выраженным болевым синдромом непосредственно в области поясничных и крестцовых позвонков или позвоночно-двигательных сегментах. Это подтверждается уже жалобами больного и объективным осмотром, выявляющим локальное напряжение мышц, болезненность при перкуссии и компрессии соответствующего позвонка или его суставов, ограничение подвижности. Нейровизуализационное исследование позволяет в деталях оценить характер и распространённость патологического процесса в позвоночнике.

Вертеброгенные синдромы в области D8 — D12 сегментах характеризуются рефлекторными мышечно-тоническими и ком-

пресссионными синдромами и проявляются опоясывающими двусторонними или (чаще) односторонними болями в области живота (обычно в зоне того или иного корешка), иногда — локальными изменениями тонуса мышц. Характерна связь болевого синдрома с движениями в позвоночнике и изменениями внутрибрюшного давления (вертеброгенный абдоминалгический синдром).

Миофасциальные болевые синдромы, сопровождающиеся абдоминальной болью, характерны для локальных мышечных гипертонусов в области прямой мышцы живота, косых мышц живота, поперечной мышцы живота, подвздошно-рёберной мышцы груди, многораздельных мышц и пирамидальной мышцы. При этом больные могут жаловаться на «жжение в животе», «переполнение», «раздувание», «опухание» и т.п. («псевдовисцеральная боль»), иногда с иррадиацией боли в паховую область и яичко. Нередко миофасциальные боли имитируют висцеральное заболевание. Характерны триггерные точки, пальпируемые болезненные утолщения мышц, связь боли с движением или с позой. В литературе есть сведения, что миофасциальные боли в мышцах живота способны иногда приводить к рефлекторным висцеральным расстройствам (диарея, рвота, колики, дисменорея, боли в зоне мочевого пузыря и т.д.).

Дифференциальный диагноз проводят с атипичными проявлениями ишемической болезни сердца, нижнедолевой пневмонией, herpes zoster.

Вертеброгенные и миофасциальные боли в области живота усиливаются при кашле, чихании, натуживании, сгибании шеи, движениях позвоночника. Сенсорные расстройства часто не убедительны или отсутствуют. Болевой синдром провоцируется избыточной физической нагрузкой, длительным пребыванием в неудобной позе, либо приурочен к строго определённым движениям или положению тела.

Всегда необходимо полноценное параклиническое обследование для исключения соматических заболеваний.

II. Неврологические заболевания

1. Эпилепсия. Пароксизмальные атаки болей в животе у детей могут наблюдаться в виде ауры большого судорожного припадка или быть единственным проявлением эпилептического приступа. Эти абдоминальные боли обычно имеют околопупочную локализацию с иррадиацией в эпигастральную область. В большинстве случаев они длятся несколько минут (но могут и персистировать до 24—36 часов). Они обычно сопровождаются расстройствами сознания. Эти боли не зависят от приёма пищи,

им часто сопутствует постприпадочный сон, иногда — амнезия приступа.

Диагноз эпилепсии основывается на наличии других эпилептических проявлений (обычно комплексных парциальных припадков), эпилептической активности на ЭЭГ во время или между припадками, и иногда — на хорошем эффекте финлепсина, вальпроевой кислоты или дифенина.

2. Абдоминальная мигрень характерна для детей, у которых в дальнейшем развивается типичная мигрень. У таких детей обычно имеется семейный анамнез мигрени. У подростков и взрослых дискомфорт и боли в животе во время приступа мигрени чередуются с приступами таких же болей в животе, но без головной боли. Характерны однотипные диффузные или околопупочные боли, которые могут сопровождаться тошнотой, рвотой, побледнением и похолоданием конечностей. Длительностей болей колеблется от получаса до нескольких часов (редко — до нескольких суток). Соматическое обследование не обнаруживает никакой патологии. Диагноз подтверждается определённым эффектом противомигренозной терапии и наличием типичной мигрени в анамнезе.

Дифференциальный диагноз проводят с эпилептическими абдоминальными припадками.

3. Нейротенная тетания может иногда проявляться крампиальными болезненными судорогами в мышцах живота, но эти судороги выявляются в картине более распространённых тетанических судорог в конечностях («рука акушера», карпопедальные спазмы) и других типичных проявлений тетании (парестезии, симптомы повышенной нервно-мышечной возбудимости, ЭМГ-признаки тетании).

4. Поражения спинного мозга (опухоли, спинная сухотка с абдоминальными табетическими кризами, сирингомиелия, и др.) проявляются характерными сегментарными и проводниковыми неврологическими симптомами, в контексте которых боли в области живота нетрудно связать с основным заболеванием.

5. Периодическая болезнь (пароксизмальный синдром Джейнуэя-Мозенталя, болезнь Рейманна, синдром Сигала-Каттана-Маму) — наследственное заболевание, встречающееся среди лиц армянской, арабской и еврейской национальности. Болезнь характеризуется рецидивирующими приступами боли в животе (они напоминают картину «острого живота») и суставах, которые сопровождаются лихорадкой (до 40—42° С). Возможна кожная эритема, напоминающая рожу. Приступы длятся несколько дней и спонтанно прекращаются, но через некоторое время вновь повторяются в том же виде.

6. Порфирия — большая группа заболеваний различной этиологии (наследственных и приобретённых), в основе которых лежит нарушение обмена порфиринов. Одним из наиболее часто встречающихся вариантов заболевания является острая перемежающаяся порфирия. Её основным проявлением является абдоминальный синдром (периодически возникающая сильная коликообразная боль в животе продолжительностью от нескольких часов до нескольких дней, возможна рвота, запор или диарея), который сопровождается тахикардией, гипертензией и лихорадкой. Реже наблюдается гипотензия, задержка мочи и гипергидроз (симптомы вовлечения сегментарной нервной системы), психопатологические расстройства. Патогномоничным симптомом считается выделение мочи красного цвета (симптом «бургундского вина»). Некоторые препараты (например, барбитураты, глюкокортикоиды, сульфаниламиды и многие другие) провоцируют обострение заболевания. При его прогрессировании примерно в 50 % случаев присоединяются признаки поражения периферической нервной системы (полинейропатия), возможны эпилептические припадки. Анализ кала выявляет положительную реакцию на порфобилиноген; в моче обнаруживается уропорфин и увеличение экскреции d-аминолевулиновой кислоты.

7. Другие редкие неврологические причины. Боли в животе описаны при рассеянном склерозе, опухолях головного мозга (опухоли IV желудочка, опухоли височной и верхнетеменной локализации), острых энцефалитах, сосудистых поражениях нервной системы и других болезнях. Их генез не совсем ясен.

III. Психогенные абдоминалгии

Психогенные абдоминалгии проявляются «необъяснимыми» болями в животе на фоне личностных аномалий или нарушений поведения в рамках невротических или (реже) психотических расстройств. В анамнезе у таких больных, помимо психотравмирующих событий (часто смерть близких людей), нередко выявляются повторные операции, болевые эпизоды (у женщин часто аборт или экстирпация матки) и необъяснимые (с точки зрения общесоматической медицины) симптомы. Характерна явная или скрытая депрессия, ипохондрические проявления (депрессивно-ипохондрическое сенестопатическое расстройство), либо истерические особенности личности, а также признаки «болевого личности» («pain-prone»), нарушения сна, страх перед тяжёлым заболеванием или уверенность в его наличии. Нередко абдоминалгии вписываются в картину гипервентиляционного синдрома, когда

воздух буквально «заглатывается» пациентом (аэрофагия) с последующими болями в животе, или наблюдаются в картине панических атак. Иногда в основе упорных жалоб на боли лежит синдром Мюнхаузена (часто с множественными лапаротомиями в анамнезе по поводу «спаек»); реже встречаются явные психотические расстройства, к проявлениям которых относится и яркий болевой синдром с бросающимся в глаза своей нелепостью и неадекватным поведением. В настоящее время редко встречаются пациентки с симптомами, напоминающими беременность (ложная беременность) в картине синдрома Альвареса. Однако примерно у 40 % больных с психогенными абдоминалгиями вышеперечисленные особенности личности не обнаруживаются. Эта трудная категория больных, которые нуждаются в самом тщательном соматическом (ультразвуковое исследование, эндоскопия, компьютерно-томографические исследования и др.) и неформальном психологическом обследовании. Как правило, выявляется синдром психовегетативных расстройств на фоне отсутствия соматических и органических неврологических заболеваний (боли «неорганического» характера).

NB: Диагноз нейрогенных абдоминалгий требует самого тщательного соматического обследования для исключения соматических причин болей в животе (синдром раздражённого кишечника, синдром желудочной диспепсии и другие заболевания висцеральных органов).

Таблицы

Нейрогенные торакалгии

Во многом аналогичные принципы клинической диагностики применимы и к так называемым нейрогенным торакалгиям (и кардиалгиям). Их, как и абдоминалгии, можно рубрифицировать на три основные категории.

1. Вертебральные, вертеброгенные и миофасциальные синдромы: сколиотические, кифотические и другие деформации позвоночника (болезнь Педжета, анкилозирующий спондилит, ревматоидный артрит и другие); спондилоз; грыжи диска; спинальный стеноз; фасеточный синдром; остеопороз; остеомалация; мышечно-тонические и миофасциальные синдромы в области лестничных, большой и малой грудных мышц; дископатии; патология грудино-хрящевого сочленения (синдром Титце "Tietze"); травмы мышц и связок грудной клетки (в том числе постоперационные); ревматическая полимиалгия.

2. Неврологические причины: грыжа диска грудного отдела позвоночника, радикулопатии; экстрадуральные (метастатические и первичные) и интрадуральные опухоли, сосудистые мальформации, эпидермоидные и дермоидные кисты, липомы, эпендимомы; герпетические ганглиониты; синингомиелия; рассеянный склероз; поперечный миелит; подострая комбинированная дегенерация спинного мозга; радиационная миелопатия; паранеопластическая миелопатия; межрёберная невралгия.

3. Психогенные торакалгии: в картине гипервентиляционного синдрома (кардиофобический синдром), панической атаки, маскированной депрессии, конверсионных расстройств.

4. Торакалгии, обусловленные заболеванием висцеральных органов (патология сердца и крупных сосудов; заболевания органов грудной клетки и средостения). Этот вариант торакалгии встречается в 9 раз реже первых трёх.

* Как и в случае нейрогенных абдоминалгий, нейрогенные торакалгии требуют *дифференциального диагноза* с висцеральными источниками боли в груди. К последним относятся: боли в области сердца; боли в области желудка; дуоденальные боли; боли при панкреатите, боли в области мочевого пузыря, при аппендиците, в области половых органов, при диссекции аорты.

Наконец, боли в области грудной клетки могут быть связаны с злоупотреблением лекарственных препаратов.

Часть III

Экстрапирамидные синдромы

Глава 1

АКИНЕТИКО-РИГИДНЫЙ СИНДРОМ

Термин «гипокинезия» (акинезия) может употребляться в узком и более широком смысле.

В узком смысле под гипокинезией подразумевают экстрапирамидное расстройство, при котором несостоятельность движений проявляется в их недостаточной продолжительности, скорости, амплитуде, снижении количества участвующих в них мышц и степени разнообразия двигательных актов.

В широком смысле гипокинезией обозначают более или менее продолжительное ограничение общей двигательной активности любого иного происхождения. Такую гипокинезию неизбежно вызывают многие неврологические расстройства: монопарезы (в ногах), геми-, пара- и тетрапарезы, грубые нарушения походки в связи с атаксией, апраксией или резким повышением мышечного тонуса. Гипокинезия в этом смысле характерна для депрессии, кататонии, некоторых психогенных расстройств движений. Наконец, её происхождение может носить и чисто физиологический характер (гипокинезия, обусловленная внешнесредовыми требованиями или собственными мотивами). Неврологическая интерпретация гипокинетического синдрома всегда требует учёта многих возможных причин гипокинезии и проведения синдромального дифференциального диагноза, что иногда представляется в высшей степени трудной диагностической задачей.

Термин «ригидность» также не является однозначным. Достаточно вспомнить такую общеупотребительную терминологию как «экстрапирамидная ригидность» (наиболее часто используемое значение слова «ригидность»), «децеребрационная ригидность и декортикационная ригидность»; термин «stiffness» (мышечная напряжённость спинального или периферического происхождения) также переводится многими отечественными и зарубежными неврологами как ригидность. На русском языке нет общепринятого синонима этого термина. Распознавание истинного характера «ригидности» относится к не менее сложным задачам, чем выяснение природы гипокинезии.

В данном разделе термин «акинетико-ригидный синдром» употребляется в узком смысле, как синоним экстрапирамидного феномена «паркинсонизма».

Начальные стадии паркинсонизма, вопреки распространённому мнению, в высшей степени трудны для диагностики. В некоторых публикациях, к сожалению, не совсем точно описываются критерии диагностики синдрома паркинсонизма.

17. Процессы, ограничивающие пространство
18. Посттравматический
19. Постэнцефалитический
20. Сосудистый
21. Болезнь Сегавы
22. Болезнь Крейтцфельда -Якоба
23. Редкие формы рассеянного склероза и лейкоэнцефалиты
24. Гипоксическая энцефалопатия (в т.ч. «болезнь оживлённого мозга»).
25. Наследственная дистония-паркинсонизм с быстрым началом.
26. Болезнь диффузных телец Леви
27. Спино-церебеллярные дегенерации
28. Митохондриальная энцефаломиопатия
29. Нейроакантоцитоз
30. Наследственная дистония-паркинсонизм, сцепленная с X-хромосомой.
31. ВИЧ — инфекция
32. Нейросифилис
33. Гипотиреоз
34. Гипопаратиреоз
35. Наследственная недостаточность таурина
36. Сирингомезенцефалия
37. Синдром гемипаркинсонизма — гемиатрофии.

Поскольку примерно 80 % всех случаев синдрома паркинсонизма относятся к идиопатическому паркинсонизму, то есть к болезни Паркинсона, знание современных критериев диагностики болезни Паркинсона уже обеспечивает правильное распознавание этиологии большинства случаев паркинсонизма. Общепринятые критерии диагностики болезни Паркинсона предполагают трёхэтапную диагностику: 1-й этап — распознавание синдрома паркинсонизма, 2-й этап — поиск симптомов, исключаящих болезнь Паркинсона и 3-й этап — выявление симптомов, подтверждающих болезнь Паркинсона.

Диагностические критерии болезни Паркинсона
(по: Hughes et al, 1992)

1. Диагноз синдрома паркинсонизма (см. выше).
2. Критерии исключения болезни Паркинсона:
 - Анамнестические указания на повторные инсульты со ступенеобразным прогрессированием симптомов паркинсонизма, повторные черепно-мозговые травмы или достоверный энцефалит.
 - Окулогирные кризы.
 - Лечение нейролептиками перед дебютом болезни.
 - Длительная ремиссия.
 - Строго односторонние проявления в течение более 3-х лет.
 - Супрануклеарный паралич зрения.
 - Мозжечковые знаки.
 - Раннее появление симптомов выраженной вегетативной недостаточности.
 - Раннее появление выраженной деменции.
 - Симптом Бабинского.
 - Наличие церебральной опухоли или открытой (сообщающейся) гидроцефалии.
 - Негативная реакция на большие дозы Л-ДОФА (если исключена мальабсорбция).
 - Интоксикация МФТП (метил-фенил-тетрагидропиридин).
3. Подтверждающие критерии болезни Паркинсона. Необходимо три критерия или больше для достоверного диагноза болезни Паркинсона:
 - Одностороннее начало проявлений болезни.
 - Наличие тремора покоя.
 - Постоянная асимметрия с более выраженными симптомами на стороне тела, с которой началась болезнь.
 - Хорошая реакция (70—100%) на Л-ДОФА.
 - Прогрессирующее течение заболевания.
 - Наличие выраженной дискинезии, индуцированной Л-ДОФА.
 - Откликаемость на Л-ДОФА в течение 5 лет и более.
 - Длительное течение заболевания (10 лет и более).

Негативные критерии важны тем, что напоминают врачу о необходимости исключения болезни Паркинсона, если больной, например, не откликается на лечение с помощью Л-ДОФА, отличается ранним развитием деменции или ранними постральными нарушениями и и падениями и т.д.

Иногда рекомендуют применять следующие *категории диагноза болезни Паркинсона*:

Категории диагноза	Признаки
Возможный диагноз	<ol style="list-style-type: none"> 1. Наличие как минимум двух кардинальных симптомов, одним из которых является акинезия, а другим — тремор или ригидность. 2. Прогрессирующее течение 3. Отсутствие атипичных симптомов
Вероятный диагноз	<ol style="list-style-type: none"> 1. Критерии, описанные для возможной болезни Паркинсона, а так же как минимум две из следующих особенностей: 2. Выраженное улучшение от применения леводопы 3. Связанные с применением леводопы флюктуации двигательной симптоматики или 4. Вызванные приёмом леводопы дискинезии 5. Асимметрия симптомов.
Достоверный диагноз	<ol style="list-style-type: none"> 1. Критерии, описанные для вероятной болезни Паркинсона 2. При постмортальном исследовании обнаружение дегенерации пигментированных нейронов чёрной субстанции; в оставшихся чёрной субстанции обнаруживаются тельца Леви; отсутствуют олигодендроглиальные включения.

При прогрессирующем супрануклеарном (надъядерном) параличе в начальной стадии заболевания нарушаются лишь движения глазных яблок вниз (и лишь затем — движения их вверх и в стороны). Формируется феномен «глаз и головы куклы» (нарушение произвольных взоровых движений при сохранности рефлексных). Выявляется дистоническая ригидность шеи и верхней части туловища с характерной экстензорной позицией головы. Весьма типична общая умеренная гипокинезия; псевдобульбарный синдром; дисбазия со спонтанными падениями; нарушения когнитивных функций. Возможны пирамидные и мозжечковые симптомы. Дофасодержащие препараты не эффективны.

Критерии диагностики некоторых мультисистемных дегенераций, в клиническую картину которых входит синдром паркинсонизма.

I. Клинические критерии болезни диффузных телец Леви (БДТЛ) см. раздел «Деменции».

II. Диагностические критерии прогрессирующего супрануклеарного паралича. (NINDS-PSPS, 1994)

Диаг- ноз	Основные признаки	Признаки, исключающие диагноз ПСП	Признаки, подтверждающие диагноз ПСП.
Воз- мож- ный	1. Неуклонно прогрессирующее заболевание с началом после 40 лет	1. Наличие в анамнезе указаний на перенесенный энцефалит.	1. Симметричный акинетико-ригидный синдром с проксимальной акцентуацией его проявлений конечностях.
	2. Надъядерный парез рез вертикального взгляда, замедление вертикальных саккад	2. Феномен «чужой» конечности.	2. Дистония мышц шеи с формированием ретроколлеса.
	ИЛИ	3. Признаки височной атрофии.	3. Раннее развитие дисфагии и дизартрии.
	3. Выраженная постуральная неустойчивость с частыми падениями в первый год заболевания.	4. Галлюцинации и бред, не связанные дофаминергической терапией.	4. Отсутствие эффекта лечения дофасосодержащими препаратами.
	4. Наличие дополнительных симптомов.	5. Наличие корковой деменции альцгеймеровского типа, выраженные мозжечковые знаки.	5. Раннее развитие когнитивных нарушений с апатией, нарушениями произвольного внимания, а также признаками лобной дисфункции.
Веро- ятный	То же, только при наличии всех симптомов.	6. Раннее развитие вегетативной недостаточности.	
Дос- товер- ный	Признаки возможного и вероятного ПСП плюс патоморфологическое подтверждение.	7. Выраженная асимметрия паркинсонических симптомов.	
		8. Наличие МРТ или КТ признаков структурных повреждений сосудистого генезиса в области базальных ганглиев лобных долей.	
		9. Наличие признаков болезни Уиппла.	

III. Кортикобазальная дегенерация.

Для клинической диагностики кортикобазальной дегенерации, по мнению Oertel и Quinn (1996), необходимо наличие не менее 3-х из следующих симптомов:

1. Акинетико-ригидный синдром, резистентный к препаратам леводопы.
2. Феномен «чужой» руки.
3. Апраксия или нарушение сложных видов глубокой чувствительности.
4. Фокальная дистония в конечностях.
5. Грубый постуральный или интенционный тремор.
6. Миоклонус.

IV. Мультисистемная атрофия.

Ниже мы приводим диагностические критерии некоторых вариантов мультисистемной атрофии (МСА).

Диагностические критерии МСА

Диагноз	Стрионигральный тип МСА	Оливопонтоцеребеллярный тип МСА
Возможный	Спорадический паркинсонизм проявившийся в зрелом возрасте с отсутствием откликаемости на леводопу	Спорадическая мозжечковая атаксия, проявившаяся во взрослом возрасте в сочетании с синдромом паркинсонизма.
Вероятный	То же, плюс тяжёлая вегетативная недостаточность или мозжечковые знаки, либо пирамидные знаки и изменения ЭМГ сфинктеров.	Спорадическая мозжечковая атаксия, проявившаяся во взрослом возрасте (в сочетании с паркинсонизмом или пирамидными знаками (либо без них) плюс тяжёлая вегетативная недостаточность ЭМГ сфинктеров.
Достоверный	Патоморфологическое подтверждение	

Кроме вышеупомянутых дегенеративных заболеваний (мультисистемных дегенерации и мультисистемных атрофии), при которых закономерно развивается синдром паркинсонизма, часто встречаются вторичные (симптоматические) формы: ток-

сический (например, эфедроновый), нейролептический, пост-травматический, постэнцефалитический (реже), сосудистый, паркинсонизм при объёмных процессах в головном мозге.

Каждый из этих вариантов паркинсонизма имеет свои характерные особенности, детально описанные в литературе. Так *эфедроновый паркинсонизм* обычно характеризуется грубым акинетико-ригидным синдромом, выраженными постуральными нарушениями и дисбазией, наличием других неврологических синдромов (пирамидные знаки, миоклонус, дистония, глазодвигательные расстройства, мозжечковая симптоматика, постуральный тремор, когнитивные и аффективные расстройства). Терапевтические возможности весьма ограничены и зависят от «стажа» интоксикации и степени мозгового повреждения.

Для *постэнцефалитического паркинсонизма* (помимо глазодвигательных нарушений и гиперсомнии) характерно острое или подострое начало болезни в относительно молодом возрасте (до 40 лет), наличие симптомов вовлечения нервной системы за пределами экстрапирамидной системы (пирамидные знаки, обменно-эндокринные и другие нарушения), непрогрессирующее или благоприятное течение.

В силу практической значимости диагноза сосудистого паркинсонизма (часто наблюдается его гипердиагностика) упомянем принципы его диагностики.

Необходимым условием диагностики сосудистого паркинсонизма является наличие сосудистого заболевания головного мозга (гипертоническая болезнь, артериосклероз, васкулит), подтверждённого данными КТ или МРТ (множественные лакунарные инфаркты, реже единичный контралатеральный инфаркт, болезнь Бинсвангера, расширение периваскулярных пространств, амилоидная ангиопатия и др.). Характерно подострое или острое начало заболевания (но может быть и постепенным), флюктуирующее течение, наличие симптомов дисциркуляторной энцефалопатии (пирамидные, псевдобульбарные, мозжечковые, чувствительные, психические нарушения), преобладание симптомов паркинсонизма на нижней половине тела, грубая дисбазия, отсутствие тремора, неоткликаемость на дофасодержащие препараты (как правило).

Другие заболевания с картиной синдрома паркинсонизма освещены в последующих разделах книги.

NB: болезнь Бинсвангера чаще сопровождается симптомами, лишь напоминающими паркинсонизм, но возможно развитие и истинного синдрома паркинсонизма.

**Основные синдромы двигательных нарушений,
напоминающие паркинсонизм
(«псевдопаркинсонизм»), требующие иногда
дифференциального диагноза с истинным
паркинсонизмом**

В клинической неврологии *синдромальный диагноз* предшествует топической и этиологической диагностике. Распознавание синдрома паркинсонизма предполагает прежде всего дифференциальный диагноз с псевдопаркинсонизмом. Псевдопаркинсонизм — условный и собирательный термин, который в данном контексте объединяет группу неврологических и психопатологических синдромов, не имеющих отношения к паркинсонизму, но иногда напоминающих его теми или иными клиническими проявлениями. В качестве таких клинических проявлений могут выступать психомоторная заторможенность, напряжение мышц (stiffness), апраксия ходьбы и некоторые другие неврологические синдромы.

Диагноз «псевдопаркинсонизма» является таким образом чисто оперативным, промежуточным, дидактическим и ставится, если наблюдаемая клиническая картина не соответствует критериям синдромального диагноза истинного паркинсонизма (см. выше). Окончательный синдромальный диагноз требует указания конкретной формы псевдопаркинсонизма:

1. Синдромы психомоторной заторможенности:

1. Депрессивный ступор.
2. Кататонический ступор.
3. Органический ступор.
4. Гиперсомния.
5. Гипотиреоз.
6. Гипо- и гипертиреоз.
7. Психогенный паркинсонизм.

2. Синдромы мышечного напряжения (Stiffness):

1. Синдром «броненосца» Исаакса.
2. Синдром ригидного человека.
3. Прогрессирующий энцефаломиелит с ригидностью (спинальный интернейронит).
4. Синдром Шварца-Джампела.
5. Синдромы мышечного напряжения при поражении периферических нервов.
6. Дистония.

3. Синдромы апраксии ходьбы:

1. Нормотензивная гидроцефалия.
2. Прогрессирующий супрануклеарный паралич.
3. Другие дегенеративно-атрофические процессы в мозге.
4. Процессы, ограничивающие пространство (опухоли, субдуральная гематома).
5. Посттравматическая энцефалопатия.
6. Лакунарное состояние.
7. Изолированный синдром апраксии ходьбы.

4. Синдромы смешанной природы:

1. Синдром запертого человека.
2. Синдром акинетического мутизма.
3. Синдром ригидного позвоночника.
4. Синдром болезненной ноги и движущихся пальцев.
5. Злокачественный нейролептический синдром.
6. Синдром злокачественной гипертермии.
7. Идиопатическая сенильная дисбазия.

Рекомендации по позитивной клинической диагностике указанных выше синдромов можно найти в соответствующих разделах книги. Критерии диагностики истинного синдрома паркинсонизма представлены выше.

Глава 2

ГИПЕРКИНЕТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

БАЛЛИЗМ

Баллизм — редкая разновидность гиперкинезов, проявляющаяся крупноразмахистыми, резкими, бросковыми (баллистическими) движениями, совершаемыми с большой силой преимущественно проксимальными отделами конечностей. Чаще наблюдается гемибаллизм, но встречаются случаи монобаллизма и парабаллизма (баллизма на обеих половинах тела).

Основные причины:

- I. Первичная форма** — наследственный билатеральный баллизм.
- II. Вторичные формы** (обычно гемибаллизм):
 1. Инсульты.
 2. Процессы ограничивающие внутримозговое пространство.
 3. ЧМТ.
 4. Инфекционные поражения нервной системы.
 5. Интоксикации.
 6. Метаболические расстройства
 7. Воспалительные процессы (ангииты).
 8. Нейрохирургические вмешательства.
 9. Другие редкие причины.

Самая частая причина — **цереброваскулярные заболевания** (ишемический инфаркт, внутримозговое кровоизлияние, ТИА, субарахноидальное кровоизлияние, артериовенозная мальформация), повреждающие субталамическое ядро Льюиса и его связи.

NB: Но гемибаллизм описан также при повреждениях хвостатого ядра, скорлупы, бледного шара, прецентральной извилины или таламических ядер.

Чаще всего этот синдром развивается при сосудистых катастрофах в бассейне задней таламоперфорирующей, задней соединительной или передней хореоидальной артерий. Существует точка зрения, что гемибаллизм является вариантом гемихореи и нередко описывается как синдром «гемихореи-гемибаллизма». Сосудистая причина гемибаллизма редко является поводом диагностических затруднений. Характерные клинические проявления с острым началом и КТ-картина делают диагноз достоверным.

Процессы ограничивающие пространство (первичная глио-

ма, метастатическая опухоль, кавернозная гемангиома) также относятся к известным причинам гемибаллизма. Клинические и параклинические признаки нарастающего внутричерепного давления, а также данные нейровизуализационного исследования являются решающими в диагностике этой формы.

Такие инфекции как токсоплазмоз, сифилис, туберкулёз, криптококкоз и ВИЧ-инфекция описаны среди причин баллизма.

Воспалительные процессы, связанные с иммунными нарушениями, также способны приводить к баллизму (системная красная волчанка, склеродермия, антифосфолипидный синдром, иммунная реакция на *herpes simplex*, хорея Сиденгама). В основе появления баллизма при этих заболеваниях часто лежит ангиит (системная вазопатия).

Другие возможные причины: ЧМТ, в том числе родовая, нейрохирургические вмешательства (таламотомия или таламическая стимуляция; субталамотомия или субталамическая стимуляция; вентрикулоперонеальный шунт), метаболические расстройства (гипергликемия, гипогликемия), лекарственная интоксикация (антиконвульсанты, оральные контрацептивы, леводопа, ибупрофен), туберозный склероз, кальцификация базальных ганглиев, постиктальное состояние.

Билатеральный баллизм характерен для первичных (генетических) форм, но описан также при сосудистых, токсических, демиелинизирующих (рассеянный склероз) и дегенеративных заболеваниях, протекающих с диффузным или многоочаговым поражением подкорковых образований.

ДИСТОНИЯ

Дистония — постуральное двигательное расстройство, характеризующееся патологическими (дистоническими) позами и насильственными, чаще вращательными движениями в той или иной части тела.

Классификация дистонии по особенностям её распределения предусматривает пять возможных вариантов: 1) фокальная, 2) сегментарная, 3) мультифокальная. 4) генерализованная и 5) гемидистония.

Фокальная дистония — это дистония, наблюдаемая в каком-либо одном регионе тела: лице (блефароспазм), мышцах шеи (спастическая кривошея), руке (писчий спазм), ноге (дистония стопы) и т.д. Сегментарная дистония — синдром, наблюдаемый в двух рядом расположенных (смежных) областях тела (блефароспазм и оромандибулярная дистония; тортиколлис и торсионный спазм мышц плеча; тортипельвис и круральная дистония и т.д.).

Мультифокальная дистония отражает такое распределение дистонических синдромов, когда они наблюдаются в двух и более областях тела, не смежных друг другу (например, блефароспазм и дистония стопы, оромандибулярная дистония и писчий спазм и т.п.). **Гемидистония** — синдром, складывающийся из брахиальной и круральной дистонии на одной половине тела (редко вовлекается и одноименная половина лица). **Гемидистония** — важный в практическом отношении знак, так как всегда указывает на симптоматическую (вторичную) природу дистонии и указывает на первичное органическое поражение контралатерального полушария, природа которого подлежит обязательному уточнению. **Генерализованная дистония** — термин, применяемый для обозначения дистонии в мышцах туловища, конечностей и лица. Лишь к этой синдромальной форме дистонии применим термин «торсионная» и «деформирующая мышечная дистония». Значительно преобладающие в популяции фокальные формы обозначают термином «дистония».

Между фокальными и генерализованными формами дистонии существуют весьма своеобразные взаимоотношения. Известно шесть относительно самостоятельных форм фокальной дистонии: блефароспазм, оромандибулярная дистония (краниальная дистония), спастическая кривошея (цервикальная дистония), писчий спазм (брахиальная дистония), спастическая дисфония (ларингальная дистония), дистония стопы (круральная дистония). Редкой формой является синдром под названием «танец живота». Под относительной самостоятельностью этих форм следует понимать способность данных синдромов выступать либо в виде единственного изолированного дистонического синдрома, который никогда не генерализуется, либо в виде первого этапа болезни, за которым следует стадия распространения дистонии на другие части тела вплоть до полной генерализации. Таким образом фокальная дистония может быть либо самостоятельным синдромом, когда на всех этапах болезни к нему не присоединяются никакие другие дистонические синдромы, либо первым проявлением генерализованной дистонии. Связь между фокальными и генерализованными формами дистонии опосредована возрастом: чем в более старшем возрасте дебютирует дистония, тем менее вероятна её последующая генерализация. Например, появление спастической кривошеи у ребёнка неминуемо предвещает формирование генерализованной торсионной дистонии. Спастическая кривошея в зрелом возрасте, как правило, не развивается в генерализованную форму.

Этиологическая классификация дистонии в настоящее время совершенствуется и по-видимому, ещё не приобрела окончательный вид. Она включает в себя четыре раздела: первичная дис-

тония, «дистония плюс», вторичная дистония и гередодегенеративные формы дистонии. Мы полагаем, что она должна быть дополнена ещё одной формой — так называемой псевдодистонией. Диагноз почти всех форм дистонии осуществляется исключительно клинически.

Основные причины дистонии:

- I. Первичная дистония.
- II. «Дистония плюс».
- III. Вторичная дистония
- IV. Гередодегенеративные заболевания.
- V. Псевдодистония.

I. Первичная дистония объединяет заболевания, при которых дистония является единственным неврологическим проявлением. Они подразделяются в свою очередь на спорадические и наследственные. Большинство форм первичной дистонии являются спорадическими, с началом в зрелом возрасте; причём большинство из них — фокальные или сегментарные (блефароспазм, оромандибулярная дистония, спастическая кривошея, спастическая дисфония, писчий спазм, дистония стопы). Но сюда относится и наследственная генерализованная торсионная дистония.

При первичных формах дистонии в мозге больных не находят патоморфологических изменений и связывают её патогенез с нейрохимическими и нейрофизиологическими нарушениями в основном на уровне стволово-подкорковых образований.

II. «Дистония-плюс» объединяет группу заболеваний, отличающихся как от первичной дистонии, так и от гередодегенеративных форм дистонии. Как и первичная дистония, дистония-плюс имеет в своей основе нейрохимические нарушения и не сопровождается структурными изменениями в мозге. Но, если первичная дистония проявляется «чистой» дистонией, то дистония-плюс кроме дистонического синдрома включает всебя другие неврологические синдромы. Речь идёт о двух вариантах дистонии-плюс: дистония с паркинсонизмом и дистония с миоклонусом. Дистония с паркинсонизмом включает в себя несколько наследственных заболеваний, среди которых основной формой является так называемая допа-чувствительная дистония, включающая несколько отдельных генетических вариантов (DYT5; недостаточность тирозин гидроксилазы; недостаточность биоптерина; дис-

тония, чувствительная к агонистам дофамина). Второй вариант дистонии-плюс назван миоклонической дистонией или наследственной дистонией с молниеносными подёргиваниями (джерками), чувствительной к алкоголю. Предложено также название «дистония-миоклонус». Её ген не картирован. Болезнь впервые описана С.Н.Давиденковым в 1926 году.

III. Вторичная дистония определяется как дистония, которая развивается главным образом как результат воздействия внешнесредовых факторов, которые вызывают повреждение мозговой ткани. В последние годы показано, что повреждения спинного мозга и периферических нервов (часто субклинические) могут способствовать развитию дистонии. Вторичная дистония включает широкий круг заболеваний: перинатальные поражения ЦНС, энцефалиты, черепно-мозговая травма, таламотомия, понтинный миелинолиз, антифосфолипидный синдром, другие сосудистые заболевания мозга, опухоль мозга, рассеянный склероз, побочные эффекты некоторых препаратов (чаще всего леводопа), интоксикации. Многие случаи вторичной дистонии клинически проявляются не как чистая дистония, а как микст дистонии с другими неврологическими синдромами.

IV. Гередодегенеративные заболевания. Так как многие из этих нейродегенераций обусловлены генетическими нарушениями, термин гередодегенерации применим к этой категории. Но некоторые заболевания, причисленные к этой группе, имеют неизвестную этиологию и пока роль генетических факторов в их генезе остаётся неясной. При этих заболеваниях дистония может выступать в качестве ведущего проявления, но обычно сочетается с другими неврологическими синдромами, особенно с паркинсонизмом. В эту группу входит довольно много разных, но достаточно редких, заболеваний: дистония-паркинсонизм, сцепленные с X-хромосомой (Lubag); дистония-паркинсонизм с быстрым началом; ювенильный паркинсонизм (при наличии дистонии); хорей Гентингтона; Мачадо-Джозефа болезнь (вариант спино-церебеллярных дегенерации); болезнь Вильсона-Коновалова; болезнь Галлервордена-Шпатца; прогрессирующий супрануклеарный паралич; кортико-базальная дегенерация; некоторые лейкоцистрофии, метаболические нарушения и другие заболевания (смотри перечень в начале этого раздела).

Диагностика многих из перечисленных заболеваний требует генетического обследования; ряд заболеваний предполагает использование биохимических исследований, цитологического и биохимического анализа биоптата тканей и других параклинических методов диагностики. Подробное описание этого широкого круга

заболеваний можно найти в соответствующих неврологических справочниках и руководствах (особенно посвященных детской неврологии). Сам же дистонический синдром диагностируется исключительно клинически.

В отличие от диагностики других гиперкинезов распознавание дистонии требует учёта не только двигательного рисунка гиперкинеза, но и тщательного анализа его динамичности. Дело в том, что двигательный рисунок дистонии в отдельных регионах тела может быть настолько разным, полиморфным или нетипичным, что решающее значение в диагностике дистонии часто приобретает анализ её динамичности (то есть способности к трансформации, усилению, ослаблению или прекращению гиперкинеза под влиянием различных экзогенных или эндогенных влияний). Речь идёт о феномене суточной флюктуации, купирующем эффекте алкоголя, эмоциогенных изменениях клинических проявлений, корригирующих жестах, парадоксальных кинезиях, поэтапных метаморфозах некоторых дистонических синдромов и других динамических особенностях, которые здесь не могут быть подробно описаны и хорошо освещены в последних отечественных публикациях.

Следует также подчеркнуть, что больной, как правило, активно не рассказывает о вышеупомянутых проявлениях динамичности и требуется соответствующий опрос со стороны врача, что повышает шансы адекватной клинической диагностики дистонии. Все другие, внешне похожие или напоминающие дистонию, неврологические синдромы (например, недистонический блефароспазм, вертеброгенная или миогенная кривошея, многие психогенные синдромы и т.д.) не обладают такой динамичностью. Следовательно, клиническое распознавание последней может иметь принципиальное значение в процессе диагностики дистонии.

V. Псевдодистония включает в себя круг заболеваний, которые могут напоминать дистонию (чаще всего в связи с наличием патологических поз), но не относятся к истинной дистонии: синдром Сандифера (обусловлен гастроэзофагальным рефлюксом), иногда синдром Исаакса (синдром «броненосца»), некоторые ортопедические и вертеброгенные заболевания, редко — эпилептические припадки. Некоторые заболевания, сопровождающиеся патологическим положением головы могут иногда послужить поводом для исключения дистонии (см. рубрику «Вынужденное положение головы»). Сюда же можно отнести и психогенную дистонию.

Диагноз первичной дистонии устанавливается только клинически.

Диагностические исследования при вторичной и других формах дистонии

Диагностические исследования могут потребовать проведения широкого круга исследований, выбор которых осуществляется в каждом случае по показаниям (см. выше перечень большого количества приобретённых и наследственных заболеваний, которые могут сопровождаться дистонией).

МИОКЛОНУС

Миоклонус — внезапное, короткое, толчкообразное вздрагивание мышцы, возникающее вследствие: 1) активного мышечного сокращения (позитивный миоклонус) или (реже) 2) падения тонуса постуральных мышц (негативный миоклонус). Последний вариант миоклонуса встречается реже.

Этиологическому диагнозу (особенно это касается именно миоклонуса) должно предшествовать адекватное синдромальное описание миоклонуса. Последний обладает несколькими сложными клиническими характеристиками.

В частности, принципы клинического анализа миоклонуса требует обязательного учёта следующих его особенностей: степень генерализации и характер распределения (локализация), выраженность, синхронность либо асинхронность, ритмичность или аритмичность, перманентность — эпизодичность, зависимость от провоцирующих стимулов, динамика в цикле бодрствование — сон.

По вышеприведенным характеристикам миоклонические синдромы могут значительно различаться у отдельных больных. Так, миоклонус иногда ограничивается вовлечением единственной мышцы (например, *myoclonus obliques superior*), но чаще охватывает несколько и даже много мышечных групп вплоть до полной генерализации. Миоклонические вздрагивания могут быть строго синхронными в разных мышцах, либо асинхронными, большей частью они аритмичны и могут сопровождаться либо не сопровождаться движением в суставе. Их выраженность способна варьировать от едва заметного сокращения до резкого общего вздрагивания, способного привести к падению больного. Миоклонии могут быть одиночными или повторяющимися; очень стойкими, либо флюктуирующими, или строго пароксизмальными (например, эпилептические миоклонии). Осцилляторный миоклонус отличается внезапными, взрывными движениями, длящимися несколько секунд; они обычно вызываются неожиданными стимулами или активными движениями. Выделяют спонтанные миоклонии (или

миоклонии покоя) и рефлекторные, провоцируемые сенсорными стимулами разной модальности (зрительными, слуховыми или соматосенсорными). Существуют миоклонии, запускаемые произвольными движениями (акционные, интенционные и постуральные миоклонии). Наконец, известны миоклонии, зависящие и независящие от цикла бодрствование — сон (исчезающие и не исчезающие во сне; появляющиеся только во время сна).

По распределению выделяют: фокальный, сегментарный, мультифокальный и генерализованный миоклонус, что очень напоминает синдромальную классификацию дистонии..

Представленная выше клиническая характеристика миоклонуса (или, другими словами, его синдромальный анализ, обычно дополняется патофизиологической и этиологической классификацией миоклонуса.

Патофизиологическая классификация миоклонуса указывает на источник его генерации в нервной системе:

- а) корковый (соматосенсорная кора),
- б) подкорковый (между церебральной корой и спинным мозгом),
- в) стволовой, (ретикулярный)
- г) спинальный,
- д) периферический (при поражении спинальных корешков, сплетений и нервов).

Подкорковый и стволовой миоклонус некоторые авторы объединяют в одну группу.

Корковым миоклониям предшествуют ЭЭГ-изменения в форме спайков, спайк-волн или медленных волн. Латентный период между ЭЭГ и ЭМГ разрядами соответствует времени проведения возбуждения по пирамидному тракту. Корковый миоклонус может быть спонтанным, провоцируемым движением (корковый акционный миоклонус) или вызываться внешними стимулами (корковый рефлекторный миоклонус). Он может быть фокальным, мультифокальным или генерализованным. Корковый миоклонус скорее дистальный, чем проксимальный и чаще сгибательный, чем разгибательный. Больные с корковым миоклонусом часто обнаруживают кожевниковскую эпилепсию, джексоновские приступы и вторично-генерализованные тонико-клонические большие припадки. ССВП патологически увеличены по амплитуде при корковом миоклонусе. Гигантские ССВП бывают только при корковом миоклонусе. Кроме того при корковом миоклонусе значительно усилены полисинаптические длиннопетлевые (long-loop) рефлексy.

При подкорковом миоклонусе временные ЭЭГ — ЭМГ связи не выявляются. ЭЭГ- разряды могут следовать за миоклониями или вовсе отсутствовать. Подкорковый миоклонус может генериро-

роваться из таламуса и проявляется генерализованными, часто билатеральными миоклониями.

Ретикулярный миоклонус генерируется в стволе мозга и является следствием гипервозбудимости каудальной части ретикулярной формации, в основном гигантоклеточного ядра, откуда импульсы распространяются каудально — к спинальным мотонейронам и рострально — к коре. Ретикулярный миоклонус часто характеризуется генерализованными аксиальными подёргиваниями, при этом проксимальные мышцы вовлекаются больше, чем дистальные. У некоторых больных он может быть фокальным. Ретикулярный миоклонус может быть спонтанным, акционным и рефлекторным. В отличие от коркового миоклонуса при ретикулярном миоклонусе не выявляются ЭЭГ — ЭМГ связи и нет гигантских ССВП. Полисинаптические рефлексы усилены, но корковый вызванный ответ — нет. Ретикулярный миоклонус может выглядеть как усиленный стартл-рефлекс (первичная гиперексплексия, аноксия, геморрагия, воспалительный процесс и другие варианты локальной стволовой патологии).

Спинальный миоклонус может возникать при инфарктах, воспалительных и дегенеративных заболеваниях, опухолях, травмах спинного мозга, спинальной анестезии и т.д. В типичных случаях это — фокальный или сегментарный, спонтанный, ритмичный миоклонус, который не чувствителен к внешним стимулам и, в отличие от миоклонии церебрального происхождения, не исчезает во время сна. При спинальном миоклонусе ЭМГ-активность сопровождает каждое мышечное сокращение; его ЭЭГ-коррелятов нет.

Если эту патофизиологическую классификацию попытаться «привязать» к конкретным заболеваниям, то она будет выглядеть следующим образом.

Корковый миоклонус: опухоль, ангиомы, энцефалит, метаболические энцефалопатии. Среди дегенеративных заболеваний в эту группу относятся: прогрессирующие миоклонус-эпилепсии (синдром MERRF, синдром MELAS, липидозы, болезнь Лафора, цероидный липофусциноз, семейный корковый миоклонический тремор, болезнь Унферрихта-Лундборга с вариантами балтийского и средиземноморского миоклонуса, целиакия, синдром Ангельмана, дентато-рубро-паллидо-люйисова атрофия), ювенильная миоклоническая эпилепсия, постановоксический миоклонус Лэнса-Эдамса, болезнь Альцгеймера, болезнь Крейтцфельда-Якоба, хорея Гентингтона, ОПЦА, кортикобазальная дегенерация.

Кожевниковская эпилепсия описана не только при клещевом энцефалите; другие возможные причины: энцефалит Расмуссена, инсульт, опухоли, и, редко, рассеянный склероз.

Подкорковый миоклонус: болезнь Паркинсона, множественная системная атрофия, кортикобазальная дегенерация. Сюда же относят вело-палатинный миоклонус (идиопатический, инсульт, опухоли, рассеянный склероз, черепномозговая травма, нейродегенеративные заболевания).

Спинальный миоклонус: воспалительная миелопатия, цервикальный спондилёз, опухоли, травма, ишемическая миелопатия и другие причины.

Периферический миоклонус: повреждения периферических нервов, сплетений и корешков.

Патофизиологический механизм некоторых миоклонических синдромов до сих пор плохо известен.

В связи со сказанным более удобной для врача является, по-видимому, этиологическая классификация миоклонуса.

Этиологическая классификация подразделяет миоклонус на четыре группы:

- I. Физиологический;**
- П. Эссенциальный;**
- III. Эпилептический;**
- IV. Симптоматический (вторичный).**

I. Физиологический:

- 1. Миоклонии сна (миоклонии засыпания и пробуждения).
- 2. Миоклонии испуга.
- 3. Миоклонии, вызванные интенсивной физической нагрузкой.
- 4. Икота (некоторые её варианты).
- 5. Доброкачественные младенческие миоклонии при кормлении.

П. Эссенциальный:

- 1. Наследственный синдром миоклонуса — дистонии (множественный парамиоклонус Фридрейха или миоклоническая дистония).
- 2. Ночной миоклонус:
периодические движения конечностей;
синдром беспокойных ног.

III. Эпилептический миоклонус:

- 1. Кожевниковская эпилепсия.
- 2. Миоклонические абсансы.
- 3. Инфантильный спазм.
- 4. Леннокса-Гасто синдром.
- 5. Ювенильная миоклоническая эпилепсия Янса.

6. Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия и некоторые другие эпилепсии младенцев.

IV. Симптоматический миоклонус.

V. Психогенный миоклонус.

I. Физиологический миоклонус

Физиологический миоклонус, возникающий при определённых обстоятельствах у здорового человека и включающий в себя миоклонии сна (миоклонии засыпания и пробуждения); миоклонии испуга; миоклонии, вызванные интенсивной физической нагрузкой; икоте (некоторые её варианты) и доброкачественные миоклонии младенцев при кормлении, не требуют специального лечения.

Иногда естественные физиологические **вздрагивания при засыпании и пробуждении** у тревожных лиц могут иногда служить поводом для опасений и невротических переживаний и легко устраняются рациональной психотерапией. **Миоклонии испуга** также могут быть физиологическими и патологическими; они будут описаны ниже (см. «Стартл-синдром»).

Интенсивная физическая нагрузка способна вызывать единичные транзиторные миоклонические сокращения доброкачественного характера.

Икота — часто встречающийся феномен. В основе этого симптома лежит миоклоническое сокращение диафрагмы и дыхательных мышц. Эта миоклония может носить как физиологический характер (например, после переедания), так и патологический при заболеваниях желудочно-кишечного тракта или (реже) органов грудной клетки, а также при различных заболеваниях нервной системы (раздражение диафрагмального нерва, поражение ствола головного мозга или повреждение верхних шейных сегментов спинного мозга). Икота может быть вызвана токсическими влияниями. Наконец, она может быть и чисто психогенной.

II. Эссенциальный миоклонус

Эссенциальный миоклонус — довольно редкое наследственное заболевание, встречающееся в семейной форме с аутосомно-доминантным типом наследования, а также в виде спорадических случаев. Болезнь начинается на первой или второй декаде жизни и не сопровождается другими неврологическими, психическими и ЭЭГ-нарушениями. Клинические проявления включают нерегулярные, аритмичные и асинхронные подёргивания и вздрагивания

с мультифокальным или генерализованным распределением миоклонии. Последние усиливаются произвольными движениями. ССВП не увеличены даже во время миоклонического движения, что говорит о его подкорковом происхождении. Это заболевание до недавнего времени называлось множественным парамиоклонусом Фридрейха. Поскольку при нём встречаются дистонические симптомы (т.н. дистонический миоклонус), а сам синдром чувствителен к алкоголю, множественный парамиоклонус и миоклоническую дистонию, описанную С.Н.Давиденковым, сегодня считают одним и тем же заболеванием и предлагают называть наследственным синдромом миоклонуса-дистонии.

Ещё одной формой эссенциального миоклонуса считается ночной миоклонус, известный под названием «периодических движений конечностей» (термин, предложенный в международной классификации нарушений сна). Это не истинный миоклонус, но в современных классификациях включён в него. Синдром характеризуется эпизодами повторяющихся, стереотипных движений в ногах в виде разгибания и сгибания бёдер, коленных и голеностопных суставов; он наблюдается в поверхностных (I — II) стадиях сна и часто сопровождается диссомническими расстройствами. Ноги вовлекаются всегда, но в некоторых случаях в движениях участвуют и руки. Движения не сопровождаются изменениями ЭЭГ или пробуждением. Но эти пациенты часто не удовлетворены своим сном, жалуясь на частые пробуждения и дневную сонливость. Периодические движения во сне могут сочетаться с синдромом беспокойных ног. Последний характеризуется внезапно наступающими и быстро нарастающими парастетическими ощущениями в ногах (в ноге), возникающими обычно перед началом сна и вызывающими непреодолимую потребность двигать («сучить») ногами. Короткое движение ногой моментально устраняет ощущение дискомфорта в дистальных отделах ноги. Оба синдрома неплохо откликаются на препараты, содержащие Л-ДОФА, бензодиазепины (чаще клоназепам) и опиаты.

III. Эпилептический миоклонус

При эпилептическом миоклонусе в клинической картине доминируют миоклонические припадки, но не отмечается энцефалопатия, по крайней мере в начальных стадиях. Эпилептический миоклонус может наблюдаться в виде изолированных эпилептических миоклонических подёргиваний, в виде *epilepsia partialis continua* (Кожевниковская эпилепсия), фотосенситивной эпилепсии, идиопатического «стимул-чувствительного миоклонуса», миоклонических абсансов. Сюда относят и группу детских миокло-

нических эпилепсии с более развёрнутыми проявлениями: инфантильный спазм, синдром Леннокса-Гасто, ювенильную миоклоническую эпилепсию Янца, прогрессирующую миоклоническую эпилепсию, раннюю миоклоническую энцефалопатию, доброкачественную миоклоническую эпилепсию младенцев.

Кожевниковская эпилепсия (*epilepsia parcialis continua*) — первоначально описана как осложнение клещевого весенне-летнего энцефалита и проявляется постоянными фокальными, низко-амплитудными, ритмичными, клоническими мышечными сокращениями (корковый миоклонус), вовлекающими одну часть тела. Предпочтительнее вовлекаются мышцы лица и дистальных отделов конечностей. Подёргивания постоянны, они продолжаются обычно много дней и даже лет; иногда наблюдается вторичная генерализация в тонико-клонический припадок. Аналогичный синдром, но с прогрессирующим течением, описан при более диффузном полушарном поражении (*хронический энцефалит Расмуссена*); его нозологическая самостоятельность дискуссионна. Синдром кожевниковской эпилепсии описан также при таких заболеваниях, как абсцесс, гранулома, инсульт, субдуральная гематома, опухоль, черепномозговая травма, некототическое гипергликемическое состояние (особенно при наличии гипонатриемии), печёночная энцефалопатия, рассеянный склероз, синдром МЕЛАС. Описаны и ятрогенные формы (пенициллин и др.).

Миоклонические абсансы. Средний возраст начала эпилепсии с миоклоническими абсансами (синдром Тассинари) — 7 лет (от 2 до 12,5 лет), чаще в дошкольном возрасте. Внезапное начала абсанса сопровождается билатеральными ритмическими миоклоническими вздрагиваниями, которые наблюдаются в мышцах плечевого пояса, руках и ногах; мышцы лица вовлекаются меньше. Движения могут нарастать в интенсивности и приобретать тонический характер. Джерки (короткие вздрагивания) и тонические сокращения могут быть симметричными или преобладать на одной стороне, вызывая поворот головы и туловища. Остановка дыхания и упускание мочи также могут наблюдаться в приступе. Утрата сознания во время абсанса может быть полной или парциальной. Каждый эпизод миоклонического абсанса может продолжаться от 10 до 60 секунд. Припадки могут наблюдаться много раз в день, они учащаются в утренние часы (в течение 1—3 часов после пробуждения). Таким образом характерны высокая частота и продолжительность абсансов. Редко встречаются эпизоды статуса миоклонических абсансов. В большинстве случаев абсансы сочетаются с генерализованными судорожными приступами, которые обычно характеризуются

не высокой частотой (примерно один раз в месяц или реже). Часто наблюдается снижение интеллекта. Довольно типична резистентность к антиконвульсантам. Этиология не известна. Иногда выявляется генетическая предрасположенность.

Инфантильный спазм (синдром Уэста — West) относится к возрасто-зависимым эпилепсиям и начинает проявляться в возрасте между 4 и 6 месяцев. Синдром характеризуется типичными приступами, задержкой умственного развития и гипсаритмией на ЭЭГ (нерегулярной высоковольтной медленной спайк-волновой активностью), что и легло в основу триады Уэста. Инфантильные спазмы обычно характеризуются симметричными, билатеральными, внезапными и короткими сокращениями типичных групп мышц (флексорные, экстензорные и смешанные спазмы). Чаше наблюдаются флексорные спазмы. Обычно ребёнок имеет несколько типов спазмов. Флексорные спазмы проявляются коротким поклоном (если вовлекаются мышцы живота); при этом руки совершают движение приведения или отведения. Припадки наклонов туловища и приведения рук напоминают восточное приветствие и получили название «салаамовых приступов». Частота приступов варьирует от нескольких раз до нескольких сотен в день. Большинство приступов группируются в кластеры; они чаще наблюдаются утром после пробуждения или при засыпании. В приступе иногда имеет место девиация глаз и нистагмоидные движения. Инфантильные спазмы могут быть вторичными (симптоматическими), идиопатическими и криптогенными. Вторичные формы описаны при перинатальных повреждениях, инфекциях, церебральных мальформациях, туберозном склерозе, травме, врождённых нарушениях метаболизма, дегенеративных заболеваниях. Инфантильные спазмы следует дифференцировать с доброкачественными неэпилептическими инфантильными спазмами (доброкачественный миоклонус младенцев); последний не сопровождается эпилептическими разрядами на ЭЭГ и самостоятельно проходит в ближайшие годы (до 3-х лет).

Однако в дальнейшем у 55 — 60 % детей с инфантильными спазмами могут развиваться другие типы припадков, например синдром Леннокс-Гасто (Lennox — Gastaut). Если при типичных абсансах на ЭЭГ имеется комплекс спайк-волна с частотой 3 в секунду, то при синдроме Леннокс-Гасто спайк-волна наблюдается с частотой 2 в секунду; кроме того типична задержка психического развития и особые типы припадков, включая миоклонические вздрагивания, атипичные абсансы и астатические припадки (эпилептические дроп-атаки, акинетические припадки).

Синдром обычно начинается с внезапных падений, припадки становятся частыми, появляются эпилептические статусы, ухуд-

шаются интеллектуальные функции, возможны расстройства личности и хронические психозы. Примерно у 70 % детей с этим синдромом наблюдаются также тонические припадки. Они короткие, длятся несколько секунд и проявляются флексорными движениями головы и туловища, либо разгибательными движениями, а также девиацией глаз, или падением больного. Припадки могут быть асимметричными или преимущественно односторонними. Иногда за тоническое стадией следует автоматическое поведение. Большинство тонических припадков развивается во сне.

Атипичные абсансы наблюдаются примерно у одной трети больных с этим синдромом. Они более длительные, чем типичные абсансы и сопровождаются разнообразными двигательными феноменами (кивания, миоклонус в лице, постуральные феномены и др.) Помимо атонических и тонических припадков типичны миоклонические и миоклонически-атонические приступы, также приводящие к падениям больного (эпилепсия с миоклоническо-астатическими припадками). Возможны и другие типы припадков (генерализованные тонико-клонические, клонические; парциальные припадки встречаются реже). Сознание обычно остаётся ясным. Этиологически 70 % случаев синдрома Леннокса-Гасто являются симптоматическими и обычно связаны с перинатальными повреждениями.

Ювенильная миоклоническая эпилепсия Янца (другое название — «импульсивные *petit mal*») начинается на второй декаде жизни (чаще всего от 12 до 24 лет) и характеризуется миоклоническими припадками, временами связанными с генерализованными тонико-клоническими припадками и (или) абсансами.

Главный тип припадка — миоклонические джерки, характеризующиеся внезапными короткими билатерально-симметричными и синхронными мышечными сокращениями. Движения захватывают главным образом плечи и руки, реже мышцы туловища и ног. Припадки единичные или группируются в кластеры. Больной может упасть на колени в припадке. Во время миоклонических припадков сознание остаётся сохранным, даже если они появляются серией или в картине миоклонического эпилептического статуса.

Генерализованные тонико-клонические припадки в большинстве случаев появляются после (в среднем через 3 года) начала миоклонических припадков. В типичных случаях припадок начинается с миоклонических подёргиваний, которые нарастают в интенсивности до генерализованного миоклонуса, который переходит в генерализованный тонико-клонический припадок. Эта типичная картина получила название «*myoclonic grand mal*», «импульсивного *grand mal*» и «клонико-тонико-клонического припадка» («*clonic-tonic-clonic*»). Припадки появляются почти исключи-

тельно после утреннего пробуждения.

Абсансы обычно наблюдаются в атипичном варианте и появляются у 15 — 30 % больных с этой эпилепсией в среднем в возрасте 11,5 лет. Интеллект обычно не страдает.

Тяжёлая миоклоническая эпилепсия младенцев начинается на первом году жизни. Сначала имеют место генерализованные или односторонние клонические припадки без продромальных знаков. Миоклонические подёргивания и парциальные припадки обычно появляются позже. Миоклонические припадки часто возникают в одной руке или голове перед тем как превратиться в генерализованные. Миоклонические подёргивания обычно появляются несколько раз в день. Иногда они переходят с эпилептический статус. Третий тип припадков — атипичные абсансы. Четвёртый тип приступов — комплексные парциальные припадки с атоническими или адверсивными феноменами, либо автоматизмами. Характерно отставание в психомоторном развитии и появление прогрессирующего неврологического дефицита в виде атаксии и пирамидного синдрома. От 15 % до 25 % больных с этой эпилепсией имеют наследственный анамнез эпилепсии. МРТ специфических отклонений не выявляет.

Ранняя миоклоническая энцефалопатия начинается на первом месяце жизни. Характерно раннее начало парциальных миоклонических эпилептических вздрагиваний; к ним присоединяются простые парциальные припадки (девиация глаз, апноэ и др.), затем более массивный или генерализованный миоклонус, тонические спазмы (присоединяются позже) и другие типы припадков. Характерна гипотония мышц туловища, двусторонние пирамидные знаки; возможно вовлечение периферических нервов. Нарушается психомоторное развитие. Ребёнок либо умирает в первые 2 года жизни, либо впадает в персистирующее вегетативное состояние. Этиология точно не известна.

Доброкачественная миоклоническая эпилепсия у младенцев обычно начинается с миоклонических вздрагиваний у до того нормального ребёнка в возрасте между 4 месяцами и 3 годами. Чаще заболевают мальчики. Миоклонические вздрагивания могут быть слабо заметными, но со временем становятся очевидными. Постепенно припадки генерализуются, вовлекая туловище и конечности, приводя к кивательным движениям головы и подъёму рук в стороны, а также флексии нижних конечностей. Может наблюдаться девиация глаз вверх; возможно также внезапное падение больного. Миоклонические припадки короткие (1—3 секунды), они могут появляться несколько раз в день. Сознание обычно остаётся сохранным. Другие типы припадков отсутствуют при этом синдроме.

IV. Симптоматический миоклонус.

При **симптоматическом** или вторичном миоклонусе речь идёт о неврологическом заболевании в виде прогрессирующей или непровиссирующей энцефалопатии.

Причины симптоматического миоклонуса:

1. **Болезни накопления** (все они проявляются припадками, деменцией и миоклонусом): болезнь телец Лафора, липидозы (GM2 ганглиозидоз, болезнь Тея-Сакса), цериодолипофусциноз, салидоз, болезнь Гоше.
2. **Гередодегенеративные заболевания мозжечка, мозгового ствола и спинного мозга** (спино-церебеллярные дегенерации): балтийский миоклонус (болезнь Унферрихта -Лундборга), средиземноморской миоклонус (синдром Рамсея-Ханта), атаксия Фридриха, атаксия — телеангиоэктазия.
3. **Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением базальных ганглиев:** болезнь Вильсона-Конвалова, торсионная дистония, болезнь Галлервордена-Шпатца, кортико-базальная дегенерация, прогрессирующий супрануклеарный паралич, хорея Гентингтона и др.
4. **Деменции:** болезнь Альцгеймера, болезнь Крейтцфельда-Якоба.
5. **Вирусные энцефалиты:** энцефалит простого герпеса, подострый склерозирующий энцефалит, эпидемический энцефалит Экономо, арбовирусный энцефалит, поствирусный синдром опсиклонуса-миоклонуса.
6. **Метаболические энцефалопатии:** при заболеваниях печени, почек, диализном синдроме, гипонатриемии, гипогликемии, митохондриальной энцефалопатии (MERRF, MELAS), дефиците биотина, детской миоклонической энцефалопатии.
7. **Токсические энцефалопатии:** отравления висмутом, анестетиками, литием, передозировка антиконвульсантов (вальпроат натрия, карбамазепин, дифенин), отмена бензодиазеина, побочные эффекты леводопы, ингибиторов MAO, нейрорептиков.
8. **Энцефалопатии, вызванные воздействием физических факторов** (постгипоксический синдром Лэнса-Эдамса, посттравматический миоклонус, тепловой удар, электрошок, декомпрессия)
9. **Фокальное поражение ЦНС:** инсульт, стереотаксис, опухоль, травма.
10. **Повреждения и заболевания мозга.**

Рассмотрим более подробно некоторые миоклонические синдромы.

1. Болезни накопления представлены рядом заболеваний, при которых выявляется характерный набор синдромов в виде эпилептических припадков, деменции, миоклонуса и некоторых неврологических и других проявлений. Многие из этих болезней начинаются в младенческом или детском возрасте.

Болезнь телец Лафора — редкое заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу. Заболевание дебютирует в 6 — 19 лет. Манифестным симптомом являются генерализованные тонико-клонические эпилептические припадки. Эти припадки нередко сочетаются с парциальными затылочными пароксизмами в виде простых зрительных галлюцинаций, скотом или более сложных зрительных расстройств. Зрительные пароксизмы — характерный признак болезни Лафора, наблюдаемый у 50 % больных уже на ранних стадиях заболевания. Вскоре развивается тяжёлый миоклонический синдром, который нередко затушевывает присоединившуюся атаксию. Описана транзиторная корковая слепота. В терминальной стадии больные дементны и прикованы к постели. На ЭЭГ — эпилептическая активность «спайк-волна» и «полиспайк-волна», особенно в затылочных областях. В диагностике придаётся значение обнаружению телец Лафора в биоптате кожи в области предплечья (световая микроскопия). Летальный исход наступает через несколько лет от начала болезни.

G M i ганглиозидоз, болезнь Тея-Сакса (Tay-Sachs), наследуется по аутосомно-рецессивному типу и начинает проявляться на первом году жизни: вялость, раздражительность, задержка психического развития; в неврологическом статусе прогрессирующие генерализованная гипотония, слепота, утрата всех произвольных движений. Гипотония сменяется спастичностью и опистотонусом; развиваются эпилептические генерализованные и парциальные миоклонические припадки, гелолепсия. На глазном дне симптом «вишнёвой косточки». Больные умирают на 2—3 году жизни.

Цероидный липофузиноз характеризуется отложением липо-пигментов в центральной нервной системе, гепатоцитах, сердечной мышце, сетчатке. Выделяют несколько типов цереоидного липофузиноза: инфантильный, поздний инфантильный, ранний ювенильный или промежуточный, ювенильный, взрослых (все имеют эпонимы). При всех вариантах центральным проявлением является прогрессирующая миоклонус-эпилепсия. Электронная микроскопия кожи и лимфоцитов выявляет характерные профили в виде «отпечатков пальцев».

Сиалидоз. «Миоклонус с вишнёвой косточкой» относится к сиалидозу I типа. В основе заболевания лежит дефицит нейроамидазы. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Заболева-

ние начинается между 8 и 15 годами. Основные симптомы: нарушения зрения, миоклонии и генерализованные эпилептические припадки. Миоклонус наблюдается в покое, усиливается при произвольных движениях и при прикосновении. Сенсорная стимуляция провоцирует развитие массивных билатеральных миоклонии. Наиболее типичным симптомом является миоклонус мимической мускулатуры: спонтанный, нерегулярный, с преимущественной локализацией вокруг рта. Лицевой миоклонус сохраняется во время сна. Характерна атаксия. На глазном дне — симптом «вишнёвой косточки», иногда — помутнение стекловидного тела. Течение прогрессирующее. На ЭЭГ комплексы «спайк-волна», совпадающие с генерализованными миоклониями.

Другая редкая форма сиалидоза — **галактосиалидоз**. Проявляется недостаточностью галактозидазы (определяют её в лимфоцитах и фибробластах), что проявляется наличием умственной отсталости, ангиокератомой, хондродистрофией и низкорослостью, эпилептическими припадками и миоклоническим гиперкинезом.

Болезнь Гоше (Gaucher) известна в трёх формах: инфантильной (тип I), ювенильной (тип II) и хронической (тип III). Именно третий тип иногда может проявляться прогрессирующей миоклонус эпилепсией, а также спленомегалией, снижением интеллекта, мозжечковой атаксией, пирамидным синдромом. На ЭЭГ — эпилептическая активность «полиспайк-волна»; соматосенсорные потенциалы увеличены в отдельных случаях. В биоптатах различных органов, лимфоцитах и костном мозге обнаруживаются накопления глюкоцереброзида.

2. Гередодегенеративные заболевания мозжечка, мозгового ствола и спинного мозга (спиноцеребеллярные дегенерации).

Болезнь Унферрихта-Лундборга (Unverricht-Lundborg) является главным представителем так называемых прогрессирующих миоклонус эпилепсии. Детально исследованы две популяции больных этой болезнью: в Финляндии (этот вариант миоклонуса недавно назван **балтийским миоклонусом**) и марсельской группой (синдром Рамсея Ханта), названный **средиземноморским миоклонусом**.

Оба варианта болезни Унферрихта-Лундборга обладают схожей клинической картиной, в том числе возрастом начала болезни и аутосомно-рецессивным типом наследования. Примерно в 85 % всех случаев болезнь начинается на первой-второй декаде жизни (6—15 лет). Основными манифестными синдромами несомненно являются миоклонический и эпилептический. Эпилептические припадки чаще носят клонико-тонико-клонический характер и наблюдаются иногда ночью. Акционный миоклонус постепенно прогрессирует и становится основным дезадаптирующим фактором. Нарастание миоклонуса может перерасти в припадок. Появляется слабо выра-

ясенная атаксия и медленно прогрессирующее интеллектуальное снижение. Другие неврологические симптомы не характерны. Течение балтийского миоклонуса возможно более тяжёлое.

Атаксия Фридрейха иногда среди прочих клинических проявлений имеет и миоклонический синдром. Заболевание дебютирует до завершения пубертата (13 лет) и медленно прогрессирует с атаксией (сенситивной, мозжечковой или смешанной), пирамидным синдромом, дисбазией, дизартрией, нистагмом и соматическими нарушениями (кардиомиопатия, сахарный диабет, деформации скелета, «стопа Фридрейха»).

Атаксия-телеангиоэктазия (синдром Луи-Бара — Louis-Bar) характеризуется рано появляющейся и прогрессирующей мозжечковой атаксией и телеангиоэктазиями кожи и конъюнктивы (а также другими соматическими расстройствами). Редко в клинической картине наблюдаются миоклонии.

3. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением базальных ганглиев. Большинство из этих заболеваний имеют настолько характерные неврологические проявления, что редко вызывают диагностические затруднения.

Болезнь Вильсона-Коновалова часто развивается в молодом возрасте на фоне симптомов печёночной дисфункции и проявляется полиморфными неврологическими (различные варианты тремора, хорей, дистонии, акинетико-ригидного синдрома, миоклонуса, дизартрия, дисбазия), психическими и соматическими (геморрагический синдром) расстройствами. Исследование медно-белкового обмена и выявление кольца Кайзера-Флейшера обеспечивают правильную диагностику.

Торсионная дистония довольно часто сочетается с миоклонусом (как и с тремором), но особенно характерно такое сочетание для симптоматической миоклонической дистонии (болезнь Вильсона-Коновалова, постэнцефалитический паркинсонизм, лизосомные болезни накопления, отставленная постаноксическая дистония и др.) и наследственного синдрома дистонии-миоклонуса.

Болезнь Галлервордена-Шпатца — редкое семейное заболевание, начинающееся в детстве (до 10 лет) и характеризующееся прогрессирующей дисбазией (деформация стоп и медленно нарастающая ригидность (stiffness) в конечностях), дизартрией и деменцией. Около 50 % больных обнаруживают те или иные гиперкинетические проявления (хорея, дистония, миоклонус). В отдельных случаях описаны спастичность, эпилептические припадки, пигментный ретинит, атрофия зрительного нерва. На КТ или МЖ*Т — картина поражения бледного шара в связи с накоплением железа («глаза тигра»). Болезнь Паркинсона сочетается лишь с такими миоклоническими синдромами как усиленные миоклонии

засыпания и пробуждения, синдром беспокойных ног, которые, как и лекарственные дискинезии (в том числе миоклонус), носят при этом заболевании в основном ятрогенный характер.

Кортико-базальная дегенерация относится, напротив, к заболеваниям, при которых миоклонус считается довольно характерным симптомом. Прогрессирующий акинетико-ригидный синдром у больного зрелого возраста, сопровождающийся другими («паркинсонизм плюс») произвольными движениями (миоклонус, дистония, тремор) и латерализованной корковой дисфункцией (апраксия конечности, синдром чужой руки, расстройства сложных видов чувствительности) позволяют заподозрить кортико-базальную дегенерацию. В основе заболевания лежит асимметричная лобно-теменная атрофия, иногда выявляемая на КТ или МРТ.

При прогрессирующем супрануклеарном параличе и хорее Гентингтона миоклонус наблюдается нечасто, но всегда в картине характерных проявлений этих заболеваний, которые в типичных случаях не дают повода для диагностических сомнений.

4. Некоторые заболевания, проявляющиеся деменцией, например, болезнь Альцгеймера и, особенно, болезнь Крейтцфельда-Якоба могут сопровождаться миоклонусом. В первом случае на первый план в клинической картине выходит деменция несосудистого типа; а во втором деменция и миоклонус наблюдаются на фоне других прогрессирующих неврологических синдромов (другие экстрапирамидные проявления, пирамидный, мозжечковый, эпилептический и др.) и характерных изменений ЭЭГ (трифазная и полифазная активность острой формы с амплитудой до 200 мкВ, возникающая с частотой 1,5 — 2 в сек.).

5. Вирусные энцефалиты, особенно такие как энцефалит простого герпеса, подострый склерозирующий энцефалит, эпидемический энцефалит Экономо, арбовирусный энцефалит и другие, часто сопровождаются (наряду со спутанностью сознания, симптомами инфекции, иногда — эпилептическими припадками) ещё и миоклонусом, который является довольно характерным элементом их клинической картины.

6. Метаболические энцефалопатии при заболеваниях печени, поджелудочной железы, почек, лёгких, помимо расстройств сознания, часто проявляются такими симптомами как дисметаболический тремор, миоклонус, эпилептические припадки. Негативный миоклонус (астериксис) в высшей степени характерен для метаболических энцефалопатии (см. ниже); в этих случаях он обычно двусторонний и иногда выявляется во всех конечностях (и даже в нижней челюсти). Астериксис может иметь как корковое, так и подкорковое происхождение. Важен скрининг метаболических расстройств для уточнения их природы.

Особой разновидностью дисметаболических энцефалопатий являются некоторые митохондриальные заболевания, сопровождающиеся миоклонусом: синдром MERRF и синдром MELAS.

Миоклонус-эпилепсия, «рваные» красные волокна (Myoclonus epilepsy, ragged red fibres — MERRF) или синдром MERRF наследуется по митохондриальному типу и передается по материнской линии. Возраст начала заболевания варьирует от 3 до 65 лет. Наиболее типичным проявлением является синдром прогрессирующей миоклонус-эпилепсии, к которому присоединяется мозжечковая атаксия и деменция. В остальном клиническая картина отличается полиморфизмом: нейросенсорная глухота, миопатические симптомы, атрофия зрительных нервов, спастичность, периферическая нейропатия, сенсорные нарушения. Тяжесть течения также чрезвычайно вариабельна. На ЭЭГ — аномальная основная активность (80 %), комплексы «спайк-волна», «полиспайк-волна», диффузные медленные волны, фотосенситивность. Выявляются гигантские вызванные соматосенсорные потенциалы. КТ или МРТ выявляют диффузную атрофию коры, повреждения белого вещества разной величины, кальцификаты базальных ганглиев и фокальные корковые очаги пониженной плотности. В биоптате скелетных мышц — характерный патоморфологический признак «разорванные красные волокна». При биохимическом анализе крови выявляется высокий уровень лактата.

Митохондриальная энцефаломиопатия, лактат-ацидоз, инсультоподобные эпизоды или синдром MELAS вызывается точковыми мутациями митохондриальной ДНК и наследуется по материнской линии. Первые признаки заболевания появляются чаще всего в возрасте 6—10 лет. Одним из важнейших симптомов является непереносимость физических нагрузок. После них резко ухудшается самочувствие, появляется мышечная слабость и иногда — миалгии. Характерны мигренеподобные головные боли с тошнотой и рвотой. Другой необычный и характерный симптом — инсультоподобные эпизоды с головной болью, очаговой неврологической симптоматикой (парезы и параличи конечностей и мышц, иннервируемых краниальными нервами, коматозные состояния); они провоцируются лихорадкой, интеркуррентными инфекциями и склонны к рецидивированию. Их причина — острая недостаточность энергетических ресурсов в клетках и, как следствие, — высокая чувствительность к потенциальным токсическим влияниям («метаболические инсульты»). Характерны эпилептические припадки (парциальные и генерализованные судорожные), миоклонус, атаксия. По мере прогрессирования заболевания развивается деменция. В целом картина очень полиморфна и вариабельна у отдельных больных. Миопатический синдром также ва-

риабелен и обычно слабо выражен. В крови лактат-ацидоз. В биоптате скелетных мышц — также «рванные красные волокна».

7. Токсические энцефалопатии с наличием миоклонуса среди прочих клинических проявлений характерны для некоторых веществ (висмут, ДДТ) и лекарственных препаратов: антидепрессанты, анестетики, литий, передозировка антиконвульсантов, отмена бензодиазепинов, 1-dopha, ингибиторы МАО, нейролептики (так называемый поздний миоклонус). Выявление связи между появлением миоклонуса и введением перечисленных веществ и препаратов определяет успех диагностики. Иногда требуется определение содержания их в крови.

8. Энцефалопатии, вызванные воздействием физических факторов могут проявляться типичным миоклоническим синдромом.

Постгипоксическая энцефалопатия (синдром Лэнса-Эдамса) характеризуется интенционными и акционными миоклониями, иногда в сочетании с дизартрией, тремором и атаксией. В выраженных случаях больной освобождается от миоклонуса только в положении релаксации лёжа; любые попытки движения приводят к взрыву генерализованных миоклоний, лишаящих всякой возможности самостоятельного передвижения и самообслуживания. Препаратом выбора считается клоназепам; используют также финлепсин, вальпроаты, баклофен. Хорошая откликаемость на клоназепам в какой то мере подтверждает диагноз.

Миоклонус при тяжёлой **черепномозговой травме** может наблюдаться в картине её последствий либо изолированно, либо в сочетании с другими неврологическими и психопатологическими расстройствами. Реже встречаются такие причины миоклонуса как **тепловой удар, электрошок, декомпрессия.**

9. Фокальные поражения центральной нервной системы разной природы (инсульт, стереотаксическое вмешательство, опухоль, черепномозговая травма), в том числе дентато-оливарное (палатинный миоклонус) как причина миоклонуса обычно распознаются, благодаря отчётливой сопутствующей неврологической симптоматики и данных анамнеза. Применяют методы нейровизуализации.

10. Спинальный миоклонус характеризуется локальным распределением, стабильностью проявлений, независимостью от экзогенных и эндогенных влияний; он развивается при разнообразных поражениях спинного мозга.

Говоря о миоклонических синдромах вообще, нельзя не остановиться на некоторых чрезвычайно своеобразных синдромах, недостаточно хорошо освещенных в отечественной литературе.

Палатинный миоклонус (миоклонус мягкого нёба, вело-палатинный миоклонус, нистагм мягкого нёба, тремор мягкого нёба) — одно из проявлений миоритмии. Может наблюдаться изолиро-

ванно в виде ритмичных (2—3 в сек.) сокращений мягкого нёба, либо в сочетании с аналогичными ритмичными миоклониями, почти неотличимыми от тремора, в языке, нижней челюсти, гортани, диафрагме и дистальных отделах рук (классическая миоритмия). Миоритмия — это ритмический миоклонус, отличающийся от тремора (паркинсонического) главным образом низкой частотой (1 — 3 в сек.) и характерным распределением. Иногда синхронно с вело-палатинным миоклонусом может присоединиться вертикальный окулярный миоклонус («качание»); весь синдром называют окуло-палатинным миоклонусом. Миоритмия исчезает во время сна, хотя патологические движения иногда заметны во сне. Миоритмия без палатинного миоклонуса встречается редко.

Изолированные миоклонии мягкого нёба могут быть либо *идиопатическими*, либо *симптоматическими* (опухоли в области мозжечка и мостомозжечкового угла, инсульт, энцефаломиелит, травма). Идиопатический миоклонус чаще исчезает во время сна, наркоза и в коматозном состоянии. Симптоматический миоклонус мягкого нёба более устойчив в этих состояниях.

Самыми частыми *причинами генерализованной миоритмии* являются сосудистые поражения ствола мозга и мозжечковая дегенерация, связанная с алкоголизмом либо с синдромом мальабсорбции

Опсоклонус (синдром «танцующих глаз») представляет собой миоклонический гиперкинез глазодвигательных мышц и проявляется быстрыми толчкообразными хаотичными, преимущественно горизонтальными движениями глазных яблок. Может наблюдаться беспорядочная смена горизонтальных, вертикальных, диагональных, круговых и маятникообразных движений разной частоты и амплитуды. Согласно некоторым наблюдениям опсоклонус продолжается во сне, усиливаясь при пробуждении. Опсоклонус часто ошибочно принимается за нистагм, который отличается от опсоклонуса наличием двух фаз: медленной и быстрой. Опсоклонус указывает на органическое поражение мозжечково-стволовых связей и нередко сопровождается генерализованными миоклониями, атаксией, интенционным тремором, гипотонией и т.д.

Основные причины: вирусный энцефалит, рассеянный склероз, опухоли ствола мозга и мозжечка, паранеопластические синдромы (особенно у детей), травмы, метаболические и токсические энцефалопатии (препараты, токсины, неклеточная гипергликемия)

Негативный миоклонус («порхающий» тремор, астериксис) внешне напоминает тремор. Однако в его основе лежит не активное сокращение мышцы, а, напротив, периодические падения тонуса постуральных мышц с биоэлектрическим «молчанием» в эти моменты. Астериксис чрезвычайно характерен для метаболичес-

ких энцефалопатии при заболеваниях печени, почек, лёгких и т. д. В таких случаях он обычно носит двусторонний характер. Редко он может быть знаком локального поражения мозга (кровоизлияния в таламус, путамен или теменную долю и др.) и тогда он представлен с одной стороны. В руках астериксис легче всего обнаруживается в положении вытянутых вперёд рук.

Стартл-синдром (см. раздел "Стартл-синдром").

V. Психогенный миоклонус

Психогенный мимоклонус характеризуется такими особенностями как острое начало; вариабельность частоты, амплитуды и распределения миоклонии; имеют место другие несоответствия типичному органическому миоклонусу (например, отсутствие падений и повреждений, несмотря на выраженную неустойчивость и колебания тела и т.п.); спонтанные ремиссии; уменьшение гиперкинеза при отвлечении внимания; усиление и уменьшение гиперкинеза под влиянием внушения, психотерапии или в ответ на введение плацебо (физиологический раствор в/в); наличие других психогенных двигательных расстройств; наличие психических расстройств.

Психогенный миоклонус всегда требует позитивной диагностики психогенного заболевания и исключения органических форм миоклонуса.

ТИКИ

Тики в типичных случаях — это короткие, относительно элементарные, стереотипные, нормально скоординированные, но неуместно совершаемые движения, которые могут подавляться усилием воли на короткий период времени, что достигается ценой нарастающего эмоционального напряжения и дискомфорта.

Термин «тик» в практической неврологии нередко употребляется как феноменологическое понятие для обозначения любых избыточных и малопонятных движений, особенно при лицевой локализации дискинезии. Такая расширительная трактовка тика создаёт лишь путаницу в терминологии и вряд ли правомерна. В ряду известных гиперкинетических синдромов (хорея, миоклонус, дистония, тремор и др.) тик является самостоятельным неврологическим феноменом и в типичных случаях характеризуется чётко очерченными клиническими проявлениями, знание которых достаточно надёжно защищает врача от возможных диагностических ошибок.

Тем не менее *синдромальный диагноз* тиков иногда труден в силу феноменологического сходства тиков с хореическими движениями или миоклоническими джерками, реже — с дистоническими или компульсивными движениями. Иногда тики могут быть оши-

бочно диагностированы при стереотипиях, привычных телесных манипуляциях, гиперактивном поведении, стартл-синдроме.

Поскольку диагноз тиков всегда ставится исключительно клиническим методом, остановимся подробнее на их характерных клинических проявлениях.

- I. Первичные (идиопатические): спорадические или семейные:
 1. Транзиторные тики.
 2. Хронические тики (моторные или вокальные).
 3. Хронические моторные и шкальные тики (синдром Туретта).

II. Вторичные тики (туреттизм):

- A. Наследственные:
 1. Хорея Гентингтона.
 2. Нейроаканцитоз.
 3. Болезнь Галлервордена-Шпатца.
 4. Торсионная дистония.
 5. Хромосомные аномалии.
 6. Другие заболевания.
- B. Приобретённые:
 1. ЧМТ.
 2. Инсульт.
 3. Энцефалит (эпидемический).
 4. Нарушения развития (аутизм, нарушение психического созревания).
 5. Интоксикации: угарный газ.
 6. Ятрогенные: нейролептики, стимуляторы центральной нервной системы, антиконвульсанты, леводопа.

I. Первичные (идиопатические) тики

Транзиторными тиками принято обозначать состояние, когда одиночные или множественные тики наблюдаются по меньшей мере 2 недели, но не более 1 года. Тики проявляются не только соответствующими движениями (*моторные тики*), но и определённой голосовой продукцией (*вокальные тики*). Как моторные, так и вокальные тики в свою очередь подразделяются на простые и сложные.

Простые моторные тики представляют собой короткие изолированные движения типа моргания, подёргивания головой или плечом, наморщивания лба и тому подобными элементарными движениями. *Сложные (complex) моторные тики* проявляются более сложно построенными и координированными движениями в виде серии сцепленных движений, напоминающих пластическое действие или ещё более сложное ритуальное поведение.

Простые вокальные тики включают в свой репертуар неартикулируемые звуки типа хрипения, хрюкания, мычания, сопения, фыркания и т.п. или выкрики отдельных звуков и взвизгивания. *Сложные вокальные тики* имеют лингвистический смысл и содержат полные или усечённые слова и, кроме того, включают в себя такие голосовые феномены как эхолалия и копролалия. *Эхолалия* — повторение больным слов или фраз, произнесённых другим человеком. (Повторение говорящим своего собственного последнего слова получило название пал ил алии). *Копролалия* — выкрикивание или произнесение непристойных или нецензурных слов (из лексикона ненормативной лексики). Моторные тики вначале обычно проявляются единичными движениями в лице (*единичные тики*), с течением времени они начинают выявляться во многих регионах тела (*множественные [multiplex] тики*). Некоторые больные описывают продромальные ощущения дискомфорта в той или иной части тела (*сенсорные тики*), от которых они пытаются избавиться, совершая тикозное движение этой частью тела.

Двигательный рисунок тикозного гиперкинеза весьма специфичен и его трудно спутать с каким-либо другим гиперкинетическим синдромом. Течение заболевания также отличается не менее характерными особенностями. Прежде всего возникновение тиков характерно для первого десятилетия жизни, причём большинство детей заболевают в возрасте 5—6 лет (хотя возможны вариации от 3—4 лет до 14—16 и даже 18 лет). В возрастной периодизации детства этот этап носит название психомоторного развития. Нарушение созревания психомоторной сферы считается одним из факторов, способствующих возникновению тиков.

Вначале тики появляются незаметно для самого ребёнка и родителей. Лишь по мере того, как они фиксируются в поведении, на них начинают обращать внимание родители и воспитатели. Длительное время тикозные движения не причиняют детям никаких неудобств и не тяготят их. Ребёнок удивительным образом «не замечает» своих тиков. Как правило непосредственным поводом для обращения к врачу служат опасения родителей, а сам ребёнок не совсем понимает, зачем его ведут к врачу.

Наиболее типично начало тиков в области лица; особенно характерна локализация в районе круговых мышц глаз и рта. Тикозные движения заключаются в усиленном моргании (самый частый вариант дебюта тиков), подмигивании, прищуривании, наморщивании лба и т.п. Могут наблюдаться подёргивания угла рта («ухмылки»), крыльев носа, нахмуривания, вытягивание губ, оскаливание, стискивание зубов, облизывание губ, высовывание языка и т.д. При другой локализации тиков они проявляются движениями шеи (повороты головы, её запрокидывание и другие более слож-

ные изгибы мышц плечевого пояса), а также мышц туловища и конечностей. Здесь следует заметить, что у некоторых больных тики проявляются более медленными, можно сказать «тоническими» движениями, которые напоминают дистонию и даже обозначаются специальным термином «дистонические тики». Существует и другой вариант тиков, который мы в своё время назвали быстрыми тиками; они проявляются быстрыми, иногда стремительными движениями (передёргивания плечами, встряхивания, короткие отрывистые движения по типу вздрагивания, отведения, приведения, толчкообразные движения в мышцах шеи, туловища, рук или ног). Сложные моторные тики иногда напоминают действия: такие, например, как «отбрасывание волос со лба», «высвобождение шеи из тугого воротничка» или более сложное моторное поведение, в котором тиковые движения трудно вычленить из компульсивного поведения, поражающего своей странной и вычурной компульсивной пластикой, иногда эпатирующей и приковывающей к себе внимание. Последнее особенно характерно для синдрома Туретта.

В основе любого тика, простого или сложного, лежит участие нескольких функционально связанных мышц; поэтому двигательный акт при тике выглядит как целесообразное действие. В отличие от других классических форм насильственных движений (хорея, баллизм, миоклонус и т.д.) тиковые движения отличаются гармоничной скоординированностью, которая в норме присуща произвольным движениям. По этой причине тики меньше нарушают двигательное поведение и социальную адаптацию по сравнению с другими гиперкинезами. (Социальная дезадаптация при синдроме Туретта связана с другими специфическими проявлениями этого синдрома или тяжёлыми коморбидными расстройствами). Тики часто похожи на естественные по своему происхождению, но утрированные по своей выразительности и неадекватные месту и времени (неуместные) жесты. Этому соответствует и ряд других фактов: достаточно высокий волевой контроль над тиками, способность к замещению (в случае необходимости) привычного тикового движения совсем другим двигательным актом, способность к быстрому и точному воспроизведению тиков.

Течение тиков настолько своеобразно, что несёт в себе важнейшую диагностическую информацию. Напомним, что в тех случаях, когда больные хорошо помнят начало заболевания, они обычно указывают на лицевые тики как на первый симптом болезни. В дальнейшем гиперкинез постепенно «обрастает» другими тиковыми движениями, исчезая в одних и появляясь в других мышечных группах. Например, тики могут начаться в виде учащенного моргания, которое, периодически возобновляясь, держится 2—3 месяца, а затем спонтанно проходит, но на смену ему

появляется периодическое движение углом рта или языком (головой, рукой и т.д.), которое в свою очередь, продержавшись какое-то время (недели, месяцы), сменяется новыми тикозными движениями. Такая поэтапная миграция тикозных движений по различным мышечным группам с периодической сменой локализации гиперкинеза и его двигательного рисунка очень характерна для тиков и имеет важное диагностическое значение. На каждом этапе болезни, как правило, доминирует одно или два тикозных движения и отсутствуют (или возникают гораздо реже) те движения, которые наблюдались на предыдущем этапе. Относительно более стойкой является лицевая локализация тиков. Таким образом с мышц лица не только дебютирует эта болезнь, но и в известном смысле «предпочитает» эти мышцы другим сегментам тела.

Хронические тики (моторные или вокальные). Появившись в детском возрасте, болезнь склонна к длительному (иногда в течение всей жизни) течению с волнообразными обострениями и ремиссиями: периоды выраженных тиков чередуются с периодами их полной или частичной ремиссии. Тики, периодически проявляющиеся свыше 12 месяцев, называются **хроническими** моторными **или** вокальными тиками. Иногда тики спонтанно прекращаются в пубертатном или постпубертатном периоде. Если же они не проходят в этот критический период, то могут иметь место неопределённо долгое время. Тем не менее преобладающей тенденцией является, по-видимому, улучшение состояния, которое с годами можно отметить в популяции этих больных. Спустя много лет примерно треть болеющих всё же освобождается от тиков; другая треть отмечает определённое улучшение своего состояния; оставшаяся часть пациентов отмечает относительно стационарное течение тикозного гиперкинеза. Тики обычно усиливаются под влиянием психотравмирующих ситуаций, стрессов, длительного эмоционального напряжения и, напротив, уменьшаются в ситуации эмоционального комфорта, релаксации и исчезают во время сна.

Синдром Туретта (хронические моторные и вокальные тики). Если раньше идиопатические тики и синдром Туретта рассматривались как заболевания, имеющие принципиально разную природу, то сегодня многие неврологи склонны считать их разными проявлениями одного и того же страдания. Ещё совсем недавно клиническими критериями синдрома Туретта для нас были такие проявления, как копролалия (сегодня же показано, что копролалия может иметь транзиторный характер и встречается менее, чем у половины больных с синдромом Туретта) и так называемые аутоагрессивные тенденции в поведении (тики в виде нанесения ударов по окружающим предметам, а чаще — по своему телу, и самоповреждения).

Диагностические критерии синдрома Туретта:

1. Наличие множественных моторных тиков плюс одного или более вокальных тиков в течение некоторого времени, хотя и не обязательно одновременно.
2. Многократное появление тиков в течение дня, обычно сериями, почти каждый день за период более, чем 1 год. В этот период не должно быть свободных от тика эпизодов длительностью более 3-х последовательных месяцев.
3. Заметный дистресс или значительное ухудшение социальной, профессиональной или иной деятельности больного.
4. Начало заболевания в возрасте до 18 лет.
5. Выявленные нарушения не могут быть объяснены влиянием каких-либо веществ или общего заболевания.

В последние годы указанные диагностические критерии (DSM-4) пополнились критериями достоверного и вероятного синдрома Туретта. Достоверный диагноз практически соответствует вышеперечисленным диагностическим требованиям. Диагноз синдрома Туретта считается вероятным, если тики не меняются со временем и имеют упорное и монотонное течение, либо больной не соответствует пункту 1 вышеуказанных диагностических требований.

Важная особенность клинических проявлений синдрома Туретта заключается также в том, что он очень часто сочетается с определёнными нарушениями поведения, перечень которых включает в себя обсессивно-компульсивные расстройства, синдром минимальной мозговой дисфункции («гиперактивное поведение», «синдром дефицита внимания»), импульсивность, агрессивность; тревожные, фобические и депрессивные расстройства, самоповреждения, низкую фрустрационную толерантность, недостаточную социализацию и низкую самооценку. Обсессивно-компульсивные расстройства отмечаются почти в 70 % синдрома Туретта и рассматриваются как одно из самых частых коморбидных расстройств. Почти у каждого второго больного с синдромом Туретта выявляется синдром «дефицита внимания — гиперактивности», с такой же частотой встречаются самоповреждения. Некоторые исследователи считают, что указанные коморбидные нарушения поведения являются ничем иным, как фенотипическим проявлением синдрома Туретта, большинство случаев которого развивается на гередитарной основе. Считается, что синдром Туретта встречается намного чаще, чем диагностируется и что в популяции преобладают больные со слабо выраженными и недезадаптирующими проявлениями болезни. Допускается также, что поведенческие нарушения могут быть единственным проявлением синдрома Туретта. Мужской пол более подвержен этому заболеванию.

В отличие от навязчивых движений желание осуществить тик либо плохо осознаётся вообще, либо осознаётся не как патологическое явление, а как физиологическая потребность и без той личностной аранжировки, которая характерна для соответствующей психопатии. В отличие от тиков компульсии сопровождаются обсессиями и часто осуществляются в виде ритуалов. Важно отметить, что коморбидными по отношению к тикам расстройствами являются истинные обсессивно-компульсивные нарушения. Более того, у некоторых больных с синдромом Туретта тики и компульсии представляют единый поведенческий континуум, проявляющийся яркой и необычной клинической картиной, в которой не всегда легко вычленишь её основные составляющие элементы.

II. Вторичные тики (туреттизм)

Этот вариант тикозного синдрома встречается гораздо реже первичных форм и может наблюдаться в картине как наследственных (**хорея Гентингтона, нейроаканцитоз, болезнь Галлервордена-Шпатца, торсионная дистония, хромосомные аномалии и другие заболевания**), так и приобретённых заболеваний (**ЧМТ, инсульт, энцефалит, нарушения развития, интоксикации, ятрогенные формы**).

В этих случаях основное заболевание (например, хорея Гентингтона или дистония, либо нейролептический синдром и т.д.) имеют весьма типичные клинические проявления, но одновременно в клинической картине отмечается феномен вокализации и тикозные движения (в дополнение к основному гиперкинезу или к другим неврологическим проявлениям первичного заболевания). Здесь также основным методом диагностики тиков является их клиническое распознавание.

ТРЕМОР

Тремором называют ритмические колебательные движения части тела. В основе большинства типов тремора предполагается активность «осциллятора» в нервной системе, который включает в себя две петли: центральную (церебелло-рубро-таламо-корковая) и периферическую (система стреч-рефлекса). Пирамидный тракт выступает в роли связующего элемента этих систем. В механизме тремора большое значение придается также повышенной чувствительности центральных Р-адренорецепторов.

Чаще всего тремор появляется при поражении следующих структур: ядра и белое вещество мозжечка, красное ядро и предлежащие структуры среднего мозга, другие мозговые образования (стриатум, таламус), периферический нерв.

**Этиопатогенетическая классификация тремора
включает следующие его типы:**

1. Физиологический и усиленный (акцентуированный) физиологический тремор.
2. Паркинсонический тремор при болезни Паркинсона и синдромах паркинсонизма.
3. Эссенциальный (семейный и спорадический).
4. Дистонический.
5. Нейропатический.
6. «Рубральный» (среднемозговой).
7. Церебеллярный (мозжечковый).
8. Ятрогенный (лекарственно индуцированный).
9. Психогенный.

Однако за каждой из вышеперечисленных рубрик стоит большое число конкретных заболеваний, о которых нужно помнить при проведении дифференциального диагноза тремора. Известно, что основные трудности дифференциальной диагностики при треморе связаны, во-первых, с огромным числом заболеваний, которые могут проявляться дрожанием и, во-вторых, с относительно однотипными проявлениями тремора при самых разнообразных болезнях нервной системы. Считается, что синдромальная диагностика тремора относится к простым задачам, что можно признать справедливым лишь отчасти: встречаются ритмические формы миоклонуса, клинически неотличимые от тремора.

Синдромальный дифференциальный диагноз тремора должен учитывать, помимо ритмического миоклонуса, астериксис и некоторые варианты кожевниковской эпилепсии.

В основе нашего описания лежит в основном синдромальная классификация тремора, так как врач в своей клинической работе сталкивается прежде всего с тем или иным неврологическим синдромом и осуществляет сначала синдромальную диагностику, которая всегда предшествует топическому и этиологическому диагнозу. Успешная диагностика заболевания, лежащего в основе тремора, часто очень трудна и требует прежде всего правильного синдромального описания тремора. В связи со сказанным большое значение придаётся *принципам клинического описания тремора*.

Среди этих принципов первым по важности является чёткое разграничение трёх типов тремора: тремора покоя, постурального тремора и интенционного дрожания. Если у одного и того же больного выявляется не только тремор покоя, но и постуральный (или интенционный) тремор, то все имеющиеся типы тремора описывают и регистрируют как отдельные самостоятельные виды дрожания, обязательно подчёркивая относительную выражен-

ность каждого из них. Например, у больного может быть грубый тремор покоя, менее выраженный постуральный тремор и ещё менее выраженное интенционное дрожание. Такая картина типична для выраженных дрожательных форм паркинсонизма. Эти же компоненты дрожания вне рамок паркинсонизма обычно выглядят в иных соотношениях: преобладает либо постуральный тремор (что типично для тяжёлого эссенциального тремора), либо — интенционный (при поражениях мозжечка).

Принципы описания тремора требуют также обязательной регистрации следующих характеристик дрожания. Помимо описания типа тремора обязательно указывается локализация и особенности распределения тремора: руки, голова, мимические мышцы, нижняя челюсть, язык, губы, щёки, голос, ноги, туловище, гемитип, генерализованный тремор, иные топографические особенности (например, дрожание только большого пальца или мышц брюшной стенки, дрожание глазных яблок или ортостатический тремор, дистальная или проксимальная акцентуация дрожания, симметричность-асимметричность). Не менее важна характеристика двигательного рисунка дрожания (флексия-экстензия, пронация-супинация, «скатывание пилюль», «да-да», «нет-нет», флэппинг, интенционный тремор), а также амплитудно-частотные особенности, выраженность дрожания, особенности его течения (особенности его дебюта и последующая динамика) и, наконец, «синдромальное окружение» тремора, то есть описание того неврологического контекста, на фоне которого проявляется дрожание. Соблюдение вышеуказанных принципов описания синдрома дрожания создаёт необходимые предпосылки для успешной нозологической характеристики тремора и осуществления дифференциального диагноза.

I. Тремор покоя (3,5 — 6 Hz):

1. Болезнь Паркинсона.
2. Вторичный (симптоматический) паркинсонизм.
3. «Паркинсонизм плюс» синдромы.
4. Другие формы гередедегенеративных заболеваний, в клинических проявлениях которых присутствует паркинсонизм (болезнь Вильсона-Коновалова, Галлевордена-Шпатца и многие другие).

II. Постуральный тремор (6 — 12 Hz):

1. Физиологический (асимптомный).
2. Усиленный (акцентуированный) физиологический (при стрессе, эндокринопатиях, интоксикациях).
3. Доброкачественный эссенциальный (4 — 12 Hz):
 - Аутосомно-доминантный;
 - Спорадический;
 - В сочетании с некоторыми заболеваниями ЦНС

(болезнь Паркинсона, дистония) и периферической нервной системы (полинейропатий, рефлекторная симпатическая дистрофия).

4. При структурных повреждениях мозга (токсические, опухолевые и другие поражения мозжечка, болезнь Вильсона-Коновалова, нейросифилис).

III. Интенционный тремор (3 — 6 Hz):

Поражения ствола головного мозга, мозжечка и их связей:

- Рассеянный склероз;
- Дегенерации и атрофии в области ствола и мозжечка;
- Вильсона-Коновалова болезнь;
- Сосудистые заболевания;
- Опухоли;
- Интоксикации;
- ЧМТ;
- Другие заболевания.

IV. Рубральный тремор.

V. Психогенный (комплексный) тремор.

I. Тремор покоя

Тремор покоя обычно имеет частоту в пределах 3,5 — 6 Гц. Этот тип тремора по праву называют также паркинсоническим дрожанием. Чаще всего его частота при паркинсонизме составляет 4—5 Гц. Тремор покоя и его низкая частота относятся к характерным проявлением болезни Паркинсона, а также широкого круга других заболеваний нервной системы, в клинической картине которых часто наблюдается синдром паркинсонизма. Для диагностики болезни Паркинсона, как самой частой формы паркинсонизма, разработаны критерии диагностики, включающие три пункта: диагностика синдрома паркинсонизма, выявление симптомов исключения и подтверждения болезни Паркинсона (подробнее см. «Акинетико-ригидный синдром»).

Вторичный (симптоматический) паркинсонизм (сосудистый, постэнцефалитический, лекарственный, токсический, посттравматический и т.д.), также имеет достаточно характерные особенности, которые широко обсуждаются в специальной литературе. Дрожание при этих формах паркинсонизма имеет такие же характеристики, как и при болезни Паркинсона (низкочастотный тремор покоя с характерным распределением, течением и тенденцией к генерализации).

Такое же дрожание характерно и для паркинсонизма в картине других дегенеративных заболеваний («паркинсонизм плюс» синдромы и гередодегенеративные заболевания нервной системы).

II. Постуральный тремор

Постуральный тремор — дрожание, появляющееся в конечности при удержании её в какой-либо позе. Это дрожание имеет частоту в пределах 6—12 Гц и объединяет наиболее широкий спектр заболеваний и состояний, при которых данный тип тремора может быть основным или одним из важных неврологических проявлений болезни.

К постуральному тремору относятся физиологический тремор (асимптомное дрожание), усиленный (акцентуированный) физиологический тремор, который становится клинически заметным при эмоциональном стрессе или при других «гиперадренергических» состояниях (тиреотоксикоз, феохромоцитома, введение кофеина, норадреналина и других препаратов), доброкачественный эссенциальный тремор, а также тремор при некоторых структурных повреждениях мозга (тяжёлые поражения мозжечка, болезнь Вильсона-Коновалова, нейросифилис).

К доброкачественному эссенциальному тремору сегодня относят не только аутосомно-доминантный и спорадический варианты эссенциального дрожания, но и случаи сочетания эссенциального дрожания с другими заболеваниями центральной и периферической нервной системы. Сюда относят сочетания эссенциального тремора с дистонией, с болезнью Паркинсона, а также сочетание эссенциального дрожания с периферической нейропатией при таких, например, заболеваниях, как ХВДП, наследственная сенсо-моторная нейропатия I и II типов, синдром Гийена-Барре, уремическая, алкогольная и другие виды полинейропатии.

К настоящему времени предложено несколько вариантов диагностических критериев эссенциального тремора (унифицированного не существует). Мы приводим один из них.

Диагностические критерии эссенциального тремора

(Rautakoppi et al., 1984)

1. Часто появляющийся (по крайней мере — несколько раз в неделю) или постоянный тремор конечностей и (или) головы.
2. Тремор носит постуральный или кинетический характер, в том числе возможен и лёгкий интенционный компонент дрожания
3. Отсутствие других неврологических заболеваний, способных вызывать тремор
4. Отсутствие анамнестических указаний на лечение какими-либо препаратами, способными вызывать тремор.
5. Указания в семейном анамнезе на аналогичный тремор у других членов семьи (подтверждают диагноз)

III. Интенционный тремор

Интенционное дрожание имеет характерный двигательный рисунок и совершается с частотой 3—5 Гц. Интенционный тремор характерен для поражения, ствола головного мозга, мозжечка и его связей (рассеянный склероз, дегенерации и атрофии мозжечка и ствола мозга, болезнь Вильсона-Коновалова, а также сосудистые, опухолевые и токсические поражения этой области головного мозга). Их диагностика осуществляется по характерной сопутствующей неврологической симптоматике, свидетельствующей о вовлечении серого и белого вещества в ствол и мозжечке и, часто, с типичной картиной на КТ или МРТ.

Следует помнить, что к мозжечковым вариантам тремора относят не только интенционное дрожание, но и такие феномены как титубация (*titubation*), проявляющаяся ритмическими колебаниями головы и иногда туловища (особенно заметными, когда больной стоит), и *постуральный тремор проксимальных отделов конечностей* (бедра или плеча).

Известны также особые виды тремора, нуждающиеся в отдельном описании («рубральный» тремор, психогенный тремор, специальные формы эссенциального дрожания, астериксис).

IV. «Рубральный» тремор

Рубральный тремор (более правильное название — «средне-мозговой тремор») характеризуется комбинацией тремора покоя (3—5 Гц), ещё более выраженного постурального тремора и максимально выраженного интенционного дрожания (тремор покоя < тремор постуральный < тремор интенционный). Он появляется при повреждениях среднего мозга («среднемозговой тремор»), обусловленных чаще всего инсультом, травмой головы и иногда опухолью или демиелинизацией (рассеянный склероз) в ножках мозга. Этот тремор появляется в конечностях противоположных стороне среднемозгового повреждения.

V. Психогенный (комплексный) тремор

Психогенный тремор является проявлением психогенных двигательных расстройств и, в частности, — психогенных гиперкинезов. Клиническими критериями психогенного тремора являются такие его особенности как внезапное (обычно эмоциогенное) начало; статичное или вариабельное, но не прогрессирующее, течение; наличие спонтанных ремиссий или ремиссий, связанных с психотерапией; неклассифицируемый тип тремора (так называемый «комплексный» тремор, когда в равной мере представлены все основные типы тремора: покоя, постуральный и акционный); клини-

ческие диссоциации (избирательная сохранность некоторых функций конечности при наличии в ней грубого тремора); откликаемость дрожания на плацебо и некоторые дополнительные признаки (со стороны жалоб, анамнеза и соматического состояния больного), подтверждающие психогенный характер тремора.

В качестве самостоятельных феноменов в литературе упоминается так называемый дистонический тремор (дрожательная спастическая кривошея, дрожательный писчий спазм), синдром «кролика» (нейролептическое дрожание нижней челюсти и губ).

Близко к тремору стоят такие ритмические феномены как астериксис (флэппинг, негативный миоклонус), миоритмия, сегментарный миоклонус, которые по своему механизму не относятся к тремору, но внешне выглядят как дрожание.

NB: Особые формы тремора (ортостатический тремор, «тремор улыбки», тремор голоса, тремор подбородка — гениоспазм) относятся к вариантам эссенциального тремора.

В то же время некоторые авторы относят к самостоятельным формам тремора: дистонический тремор, ортостатический тремор, тремор при комплексном региональном болевом синдроме, тремор действия при высоком атмосферном давлении, пароксизмальный тремор при дефекте синтеза биоптерина, тремор при выполнении специфических действий (письмо, музицирование).

* Чаще всего дифференциальный диагноз осуществляется между болезнью Паркинсона и эссенциальным тремором (наиболее часто встречающиеся заболевания с тремором).

ХОРЕЯ

Хорея — нерегулярные, отрывистые, беспорядочно разбросанные, иногда размашистые, бесцельные движения, выраженные преимущественно в конечностях. Слабо выраженный хореический гиперкинез может проявляться лёгким двигательным беспокойством с избыточными суетливыми движениями, моторной расторможенностью, утрированной экспрессией, ужимками и неадекватными жестами. Выраженный хореический гиперкинез напоминает движения «чёртика на ниточке» или танцующего современного танец человека с «разболтанной» моторикой и «неистовыми» движениями. Выраженный гиперкинез искажает мимические движения, речь, стояние и ходьбу, приводя к странной, вычурной, «клоуновской» походке, которая плохо поддаётся адекватному описанию. В крайне тяжёлых случаях хорея делает невозможным выполнение каких-либо произвольных движений. Такие больные не могут передвигаться из-за падений и

неспособны обслуживать себя; они становятся зависимыми от окружающих. Хореические движения в лице, вовлекающие мимические и оральные мышцы, в том числе язык, гортань и дыхательные мышцы препятствуют не только приёму пищи, но и словесному общению.

Насильственные хореические движения могут быть достаточно фокальными, как, например, при оральных гиперкинезах нейролептического происхождения, или выглядеть гемисиндромом (например, гемихорея при церебральном инфаркте), либо проявляются генерализованным хореическим гиперкинезом, что наблюдается чаще.

Унифицированной и непротиворечивой этиологической классификации хореи на сегодняшний день не существует.

Основные причины хореи:

I. Первичные:

1. Хорея Гентингтона.
2. Нейроаканцитоз (хореоакантоцитоз).
3. Доброкачественная (непрогрессирующая) наследственная хорея без деменции.
4. Болезнь Леша-Нихана.

II. Вторичные:

1. Инфекционные (вирусные энцефалиты, нейросифилис, коклюш, туберкулёзный менингит, Вич-инфекция, боррелиоз).
2. Аутоимунные заболевания (системная красная волчанка, антифосфолипидный синдром, хорея беременных, реакция на иммунизацию, Сиденгама хорея, рассеянный склероз).
3. Метаболические нарушения (гипертиреозидизм, болезнь Ли, гипокальциемия, болезнь Фабри, гипогликемия, гипергликемия, болезнь Вильсона, Нимана-Пика болезнь, Галлервордена-Шпатца болезнь, гомоцистинурия, фенилкетонурия, болезнь Хартнупа, глутаровая ацидурия, ганглиозидоз 2, метохроматическая лейкодистрофия, Пелицеус-Мерцбахера болезнь, мукополисахаридозы, Штурге-Вебера болезнь и некоторые другие).
4. Структурные повреждения в мозге (ЧМТ, опухоли, гипоксическая энцефалопатия, инсульты (гемихорея, монохорея).
5. Интоксикации (нейролептики, ртуть, литий, 1-dopa, дигоксин, оральные контрацептивы).

III. Психогенная «хорея» («большая хорея»).

1. Первичные формы хорей

1. Хорея Гентингтона начинается чаще всего в возрасте между 35 и 42 годами (но может появиться в любом возрасте от детского до пожилого) и характеризуется весьма типичным *хореическим гиперкинезом*, личностными нарушениями и *деменцией*, а также *аутосомно-доминантным типом наследования*. Заболевание начинается постепенно; появление первых насильственных движений порой трудно уловить. Они чаще начинаются в области лица, напоминая произвольные двигательные автоматизмы (нахмуривание, открывание рта, высовывание языка, облизывание губ и т.п.). По мере развития болезни присоединяется гиперкинез в руках («играющие на пианино пальцы») с последующей его генерализацией, нарушением статик и походки. Присоединяющиеся нарушения речи (гиперкинетическая дизартрия) и глотания делают невозможным полноценное питание и общение. Ухудшается краткосрочная и долговременная память; снижается критика к своему состоянию; затрудняется элементарное бытовое самообслуживание; развивается и прогрессирует деменция. Сухожильные рефлексы обычно живые или оживлены на ногах; в одной трети случаев выявляются клонусы; наблюдается мышечная гипотония.

Акинетико-ригидная форма (без хорей) наиболее типична для форм с ранним началом (вариант Вестфала), однако может встречаться и при более позднем дебюте (в 20 и более лет).

Иногда заболевание начинается с психических нарушений в виде аффективных (чаще всего в виде депрессии), галлюцинаторно-параноидных и поведенческих нарушений и лишь спустя 1,5 — 2 года или позже присоединяется гиперкинетический синдром. В терминальной стадии заболевания пациенты погибают обычно от аспирационной пневмонии.

Дифференциальный диагноз хорей Гентингтона требует исключения таких заболеваний как болезнь Альцгеймера, болезнь Крейтцфельда-Якоба, доброкачественная наследственная хорея, болезнь Вильсона-Коновалова, наследственная церебеллярная атаксия, хореоакантоцитоз (хорея с акантоцитозом), инфаркты базальных ганглиев, поздняя дискинезия, иногда — шизофрения и даже болезнь Паркинсона.

2. Нейроакантоцитоз — заболевание, основными проявлениями которого являются хорея и акантоцитоз (изменение формы эритроцитов). Описаны как аутосомно-рецессивные, так и спорадические случаи заболевания. Болезнь обычно начинается на третьем или четвёртом десятилетии жизни (но встречается и на первом). Начальным проявлением болезни являются оральные гиперкинезы с высовыванием языка, движениями губами, жеванием и другими гримасами, очень напоминающими позднюю дискине-

зию. Довольно часто наблюдается неартикулируемая вокализация; описаны случаи эхолалии (но не копролалии). Отличительной особенностью являются самоповреждения в виде непроизвольных прикусываний языка, губ и внутренних поверхностей щёк. Часто отмечаются хореические гиперкинезы конечностей и туловища; возможно появление также дистонических поструральных феноменов и тиков.

Болезнь отличается от хореи Гентингтона тем, что у больных имеются атрофия и слабость в конечностях, обусловленные поражением клеток передних рогов и периферических нервов (аксональная нейропатия со снижением сухожильных рефлексов). В дальнейшем часто наблюдается (не всегда) присоединение деменции и эпилептических припадков. Уровень липопротеинов в крови нормальный. Для диагноза важно выявление акантоцитоза, сопровождающегося прогрессирующим неврологическим дефицитом при нормальном уровне липопротеина.

3. Доброкачественная (непрогрессирующая) наследственная хорея без деменции начинается в младенческом или раннем детском возрасте с появления генерализованной хореи, которая прекращается только во время сна. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Характерно нормальное интеллектуальное развитие. Другим отличием от ювенильной хореи Гентингтона является непрогрессирующее течение хореи; напротив, возможно даже уменьшение выраженности хореического гиперкинеза во взрослой жизни («доброкачественная» хорея).

4. Болезнь Леша-Нихана и другие наследственные заболевания. При этом заболевании рецессивно наследуемый X-сцепленный дефицит гипоксантин-гуанин-фосфорибозил-трансферазы приводит к повышенному образованию мочевой кислоты и тяжёлому поражению нервной системы. Поражённые этим дефектом мальчики рождаются нормальными, за исключением слабо выраженной гипотонии. В течение первых трёх месяцев жизни выявляется задержка моторного развития и плохое удержание головки. Далее развивается прогрессирующая ригидность конечностей и тортиколлис или ретроколлис. На втором году жизни появляются лицевые гримасы и генерализованный хореический гиперкинез, а также симптомы поражения пирамидного тракта.

Позже у детей появляются характерные *самоповреждения*: они начинают кусать свои пальцы, губы и щёки. Эти компульсивные самоповреждения являются характерными (но не патогномоничными) симптомами и вызывают тяжёлое обезображивание. Наблюдается задержка психического развития в той или иной степени.

Содержание мочевой кислоты повышено в крови и в моче (гиперурикемия). Диагноз подтверждается, если не обнаруживается

активность фермента гипоксантин-гуанин-фосфорибозил-трансферазы в эритроцитах или культуре фибробластов.

К *другим наследственным заболеваниям*, в клинических проявлениях которых может встречаться хорея, относятся: денто-рубро-паллидо-льисова атрофия; ОПЦА, Мачадо-Джозефа болезнь; кальцификация базальных ганглиев; нейрофиброматоз; туберозный склероз и другие болезни, которые распознаются по сопутствующей неврологической симптоматике.

II. Вторичные формы хорей

Вторичные формы хорей могут встречаться при очень многих заболеваниях: инфекционных, опухолевых, сосудистых, аутоиммунных, метаболических, токсических, травматических (см. перечень заболеваний в начале этого раздела). Диагностика вторичного хореического синдрома при этих заболеваниях обычно не вызывает затруднений. Распознавание же природы первичного поражения или заболевания центральной нервной системы строится, как обычно, на комплексе клинических и параклинических методов, включающих исследование ликвора, скрининг метаболических нарушений, нейровизуализационные и многие другие методы.

В *диагностике* указанных заболеваний применяют также, по показаниям, методы зондовой ДНК-диагностики, исследование электролитов, гематологические исследования, тест на антинуклеарные антитела, токсикологическое исследование мочи, определение содержания тиреоидных гормонов в крови, методы нейровизуализации, нейропсихологическое обследование.

Среди вторичных форм хорей чаще других встречаются **хорея Сиденгама** (заболевание почти исключительно детского и юношеского возраста) и **хорея беременных**.

Малая хорея (хорея Сиденгама) обычно развивается отставленно (спустя несколько месяцев) после стептококковой инфекции или острого периода ревматизма, когда уже отсутствуют симптомы острого периода или обострения этих заболеваний, и связана не с васкулитом, как считалось недавно, а с аутоиммунными процессами и образованием антинейрональных антител. Девочки заболевают в два раза чаще мальчиков. На начальных стадиях или в лёгких случаях наблюдается картина двигательной расторможенности с гримасничаньем и утрированными жестами. В выраженных случаях генерализованный хореический гиперкинез лишает больного способности элементарного самообслуживания, расстраивает речь (дизартрия) и даже дыхание, делает невозможным передвижение и общение. В большинстве случаев гене-

реализация гиперкинеза проходит стадию гемихореи. Характерны мышечная гипотония, иногда создающая впечатление мышечной слабости, «тонический» или «застывающий» коленный рефлекс (феномен Гордона), эмоционально-аффективные и преходящие когнитивные расстройства. В большинстве случаев гиперкинез спонтанно регрессирует в течение 3 — 6 месяцев, редко — в более длительные сроки.

Хорея беременных обычно развивается у первородящих, которые в детстве перенесли малую хорею. Хорею беременных в настоящее время чаще всего связывают с антифосфолипидным синдромом (с или без системной красной волчанки). Хорея обычно начинается в период от второго до пятого месяца беременности и редко в послеродовом периоде; иногда она рецидивирует при последующих беременностях. Обычно симптомы регрессируют спонтанно в течение нескольких месяцев или вскоре после родов или аборта.

Дифференциальный диагноз проводят с поздней дискинезией, гипертиреозом, болезнью Вильсона-Коновалова, инсультом, состояниями гиперкоагуляции, интоксикацией. Оральные контрацептивы также могут вызвать хорею.

III. Психогенная «хорея»

Истинный хореический гиперкинез практически не встречается среди известных форм психогенных гиперкинезов (психогенный тремор, психогенная дистония, психогенный миоклонус, психогенный паркинсонизм). В старой литературе истерический припадок называли иногда «большой хореей» (в отличие от всем известной малой хорей органического происхождения). Действительно, при некоторых формах демонстративных припадков возможно включение в его классические проявления отдельных двигательных элементов, напоминающих хореические движения.

NB: так называемая сенильная (старческая) хорея большинством авторов относится в настоящее время к сомнительным диагнозам и в классификационных схемах, как правило, отсутствует.

Диагностические исследования при хорее

Определение антиядерных антител, общий анализ крови, исследование электролитов, токсикологическое исследование мочи на предмет злоупотребления препаратами, исследование тиреоидных гормонов, МРТ, специальные методы генетического анализа.

ЛИЦЕВЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ

Эта клиническая глава плохо описана в современных руководствах и ещё не пришло время уделять ей место в учебниках. Поэтому для практического врача так трудна порой диагностика разнообразных лицевых гиперкинезов, которая осуществляется почти всегда исключительно клинически. Мы начинаем данный раздел с изложения собственной классификации лицевых гиперкинезов; затем приводим клинические портреты основных форм лицевых дискинезий.

А. ГИПЕРКИНЕЗЫ ОРГАНИЧЕСКОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ:

- I. Гиперкинетические синдромы с преимущественным вовлечением мимических мышц:
 1. Блефароспазм: а) первичный: синдром блефароспазм-оромандибулярная дистония (лицевой параспазм, синдром Межа, синдром Брейгеля); б) вторичный — при органических заболеваниях головного мозга (болезнь Паркинсона, прогрессирующий супрануклеарный паралич, множественная системная атрофия, рассеянный склероз, синдромы «дистония плюс», сосудистые, воспалительные, метаболические и токсические (в том числе нейролептический) поражения нервной системы; в) обусловленный офтальмологическими причинами; г) другие формы (лицевой гемиспазм, лицевые синкинезии, болевой тик и другие «периферические» формы).
 2. Оральные гиперкинезы: а) поздняя дискинезия, б) другие лекарственно-индуцированные оральные гиперкинезы (церукал, оральные контрацептивы, другие препараты), в) спонтанная орофациальная дискинезия пожилых, г) прочие формы («нижний» синдром Брейгеля, синдром «галлопирующего» языка, синдром «кролика», бруксизм. «лигнвальная» эпиплексия, миокимии языка и другие).
 3. Лицевой гемиспазм: а) идиопатический (первичный); б) вторичный (компрессия лицевого нерва извитой артерией, реже — опухолью, ещё реже — другими причинами).
 4. Постпаралитическая контрактура лицевых мышц.
- II. Лицевые гиперкинезы, сочетающиеся или возникающие на фоне более распространённых гиперкинезов и других неврологических синдромов:

1. Идиопатические тики и синдром Туретта.
2. Генерализованная лекарственная дискинезия (1-дopa, антидепрессанты и другие препараты).
3. Хореические гиперкинезы в лице (хорея Гентингтона, Сиденгама, доброкачественная наследственная хорея и др.).
4. Лицевые миокимии (опухоли ствола мозга, рассеянный склероз и др.).
5. Лицевые крампи.
6. Лицевые гиперкинезы эпилептической природы.

III. Гиперкинетические синдромы в области лица, не связанные с участием мимических мышц:

1. Окулогирная дистония (дистоническая девиация взора).
2. Синдромы избыточной ритмической активности в глазодвигательных мышцах: а) опсоклонус, б) «нистагм» век, в) боббинг-синдром, г) диппинг-синдром, д) взоровый синдром «пинг-понга», е) периодическая альтернирующая девиация взора с диссоциированными движениями головы, ж) периодический альтернирующий нистагм, з) циклический окуломоторный паралич со спазмами, и) периодическая альтернирующая асимметричная девиация, к) синдром миокимий верхней косой мышцы глаза, д) синдром Дюана.
3. Мasticаторный спазм (тризм). Гемимастикаторный спазм.

NB: Считаю целесообразным включить в данный раздел и следующую (IV) группу гиперкинетических синдромов в области головы и шеи нелицевой локализации в силу важности этой проблемы для практического врача. (К тому же некоторые из этих гиперкинезов часто сочетаются и с лицевой локализацией дискинезий)

IV. Гиперкинетические синдромы в области головы и шеи нелицевой локализации:

1. Тремор, тики, хорея, миоклонус, дистония.
2. Ларингоспазм, фарингоспазм, эзофагоспазм.
3. Миоклонус мягкого нёба. Миоритмия.

В. ПСИХОГЕННЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ В ОБЛАСТИ ЛИЦА

1. Спазм конвергенции.
2. Губо-язычный спазм.
3. Псевдоблефароспазм.
4. Девиации (в т.ч. «геотропная») взора.
5. Прочие формы.

С. СТЕРЕОТИПИИ (ЛИЦЕВЫЕ) ПРИ ПСИХИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ.

Д. ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ СМЕХ И ПЛАЧ:

1. Псевдобульбарный паралич.
2. Приступы смеха при истерии.
3. Патологический смех при психических заболеваниях.
4. Приступы смеха эпилептической природы.

А. ГИПЕРКИНЕЗЫ ОРГАНИЧЕСКОГО ПРОИСХОЖДЕНИЯ.

1. Гиперкинетические синдромы с преимущественным вовлечением мимических мышц.

1. Первичный (дистонический) блефароспазм наблюдается в картине лицевого параспазма.

Лицевой параспазм

Лицевой параспазм — своеобразная форма идиопатической (первичной) дистонии, описываемая в литературе под разными названиями: параспазм Межа, синдром Брейгеля, синдром блефароспазма — оромандибулярной дистонии, краниальная дистония. Женщины болевают в три раза чаще мужчин.

Как правило болезнь начинается с блефароспазма и в таких случаях речь идёт о фокальной дистонии с синдромом блефароспазма. Обычно спустя несколько лет присоединяется дистония мышц рта. Последнюю называют оромандибулярной дистонией, а весь синдром обозначают как сегментарную дистонию с блефароспазмом и оромандибулярной дистонией. Однако промежуток времени между появлением блефароспазма и началом оромандибулярной дистонии иногда охватывает много лет (до 20 лет и более), поэтому многие больные просто не доживают до генерализованной стадии параспазма. В связи с этим данный синдром блефароспазма правомерно рассматривать и как стадию, и как форму лицевого параспазма. При этом изолированный блефароспазм иногда называют эссенциальным блефароспазмом.

Гораздо реже болезнь начинается с нижней половины лица («нижний синдром Брейгеля»). Как правило при таком варианте дебюта синдрома Брейгеля в дальнейшем не происходит генерализации дистонии по лицу, то есть к оромандибулярной дистонии не присоединяется блефароспазм и на всех последующих этапах болезни этот синдром остаётся фокальным.

Лицевой параспазм возникает чаще всего на 5—6 декаде жизни. Исключительно редко заболевание развивается в детском воз-

расте. В типичных случаях болезнь начинается с несколько учащенного моргания, которое постепенно учащается с последующим появлением тонических спазмов круговой мышцы глаза с зажмуриванием (блефароспазм). В начале болезни примерно в 20% случаев блефароспазм бывает односторонним или явно асимметричным. Исключительно редко блефароспазм остаётся стойко односторонним при многолетнем наблюдении. В последнем случае актуальным становится дифференциальный диагноз синдрома Брейгеля и лицевого гемиспазма. Двигательный рисунок самого блефароспазма при этих заболеваниях разный, но более надёжным и простым приёмом в дифференциальном диагнозе является анализ динамичности гиперкинеза.

Исподволь начавшись, лицевой параспазм в дальнейшем очень медленно, в течение 2—3 лет, прогрессирует, после чего приобретает стационарное течение. Изредко, примерно у 10% пациентов, возможны не очень длительные ремиссии.

Выраженный блефароспазм проявляется крайне интенсивным зажмуриванием и может сопровождаться гиперемией лица, диспноэ, натуживанием и движениями рук, свидетельствующими о безуспешных попытках пациента преодолеть блефароспазм. Для блефароспазма характерны корригирующие жесты (особенно на ранних стадиях болезни) и парадоксальные кинезии, отличающиеся большим разнообразием. Чаше блефароспазм прекращается во время какой-либо оральной активности (курение, сосание конфеты, употребление семечек, экспрессивная речь и т.д.), эмоциональной активации (например, во время посещения врача), после ночного сна, приёма алкоголя, в темноте, при закрывании одного глаза и, особенно, при закрывании обоих глаз.

Блефароспазм обладает выраженным стрессогенным эффектом и при прогрессировании заболевания вызывает серьёзную дезадаптацию в связи с невозможностью пользоваться в обыденной жизни своим зрением. Это сопровождается заметными эмоционально-личностными и диссомническими нарушениями. Две трети больных с тяжёлой степенью блефароспазма становятся «функционально слепыми», так как не могут пользоваться функцией зрения, которое само по себе сохранно.

Как и все другие дистонические гиперкинезы блефароспазм зависит от особенностей постуральной иннервации: практически всегда можно найти такие положения глазных яблок, в которых блефароспазм прекращается. Обычно он уменьшается или полностью исчезает при крайних отведениях глазных яблок во время следящих движений. Больные отмечают облегчение при полупущенных веках (письмо, стирка, вязание, общение и передвижение с полупущенными глазами). Гиперкинез нередко уменьшается в

положении сидя и, как правило, затихает в положении лёжа, что типично в той или иной степени для всех форм дистонии. Наибольшее провоцирующее воздействие на блефароспазм оказывает естественное солнечное освещение вне помещения.

Описанные феномены являются опорными пунктами клинической диагностики дистонических гиперкинезов. Их ценность возрастает при выявлении у больного нескольких упомянутых выше характерных симптомов.

Дифференциальный диагноз блефароспазма должен проводиться в кругу вышеуказанных первичных и вторичных форм блефароспазма. Этот список следует лишь дополнить **синдромом апраксии открывания век**, с которым иногда приходится дифференцировать блефароспазм. Нельзя забывать, однако, что апраксия открывания век и блефароспазм нередко могут сосуществовать у одного и того же больного.

Вторичные формы дистонического блефароспазма, наблюдаемые в картине различных органических заболеваний головного мозга (болезнь Паркинсона, прогрессирующий супрануклеарный паралич, множественная системная атрофия, рассеянный склероз, синдромы «дистония плюс», сосудистые, воспалительные, метаболические и токсические, в том числе нейролептический, поражения нервной системы) несут в себе все клинические черты именно дистонического блефароспазма и распознаются, во-первых, благодаря типичным динамическим характеристикам (корригирующие жесты и парадоксальные кинезии, эффекты ночного сна, алкоголя, изменения зрительной афферентации и др.) и, во-вторых, по сопутствующим неврологическим симптомам, которыми проявляются перечисленные выше заболевания.

Блефароспазм, обусловленный **офтальмологическими причинами**, редко служит причиной диагностических затруднений. Эти заболевания глаз (конъюнктивит, кератит) обычно сопровождаются болью и такие больные сразу попадают в поле зрения окулиста. Сам блефароспазм не обладает никакими вышеперечисленными свойствами дистонического блефароспазма. Сказанное относится и к другим «периферическим» формам блефароспазма (например, при гемиспазме).

2. Оральные гиперкинезы. Поздняя (тардивная) дискинезия — ятрогенное, плохо курабельное, довольно распространённое заболевание, являющееся прямым следствием широкого распространения нейролептиков в лечебной практике врачей разных специальностей. Насильственные движения при поздней дискинезии обычно начинаются в мышцах лица и языка. Наиболее характерна триада патологических движений: так называемый щёчно-язычно-жевательный (букко-лингво-мастикаторный) синдром.

Реже в гиперкинез вовлекаются мышцы туловища и конечностей.

Типично незаметное начало в виде едва уловимых движений языком и двигательного беспокойства в перiorальной области. В более выраженных случаях отчётливо видны нерегулярные, но почти постоянные движения языка, губ и нижней челюсти. Эти движения часто принимают вид двигательных автоматизмов облизывания, сосания, жевания с чавкающими, причмокивающими, жующими и лакающими движениями, иногда с губными прищёпывающими звуками, придыханием, побряхтыванием, пыхтением, стоном и другой неартикулированной вокализацией. Характерны перекатывания и высовывания языка, а также более сложные гримасы преимущественно в нижней половине лица. Эти дискинезии обычно могут произвольно подавляться на короткий промежуток времени. Например, оральный гиперкинез прекращается, когда больной подносит пищу ко рту, пока он жуёт, глотает или разговаривает. Иногда на фоне оральных гиперкинезов выявляется лёгкая гипомимия. В конечностях дискинезия предпочтительнее поражает дистальные отделы («играющие на пианино пальцы») и иногда может наблюдаться только с одной стороны.

Дифференциальный диагноз поздней дискинезии требует прежде всего исключения так называемой спонтанной орофациальной дискинезии пожилых, стереотипии, оральных гиперкинезов при неврологических и соматических заболеваниях. Клинические проявления спонтанной орофациальной дискинезии полностью идентичны таковым при поздней дискинезии, что несомненно указывает и на общность их патогенетических механизмов. При этом нейролептическим препаратам отводится роль наиболее значимого фактора риска, позволяющего выявить предрасположенность к дискинезиям в любом возрасте.

Критерии диагностики поздней дискинезии

Критериями диагностики поздней дискинезии являются следующие особенности: 1) её симптомы становятся заметными после того, как снижают дозу нейролептиков или отменяют их; 2) те же симптомы уменьшаются или исчезают при возобновлении лечения нейролептиками или повышении дозы последних; 3) холинолитические препараты, как правило, не помогают таким больным и часто ухудшают проявления поздней дискинезии.

На всех этапах заболевания в клинических проявлениях поздней дискинезии весьма активное участие принимает язык: ритмическая или постоянная протрузия, форсированное выталкивание его изо рта; больные обычно не способны удерживать язык высунутым изо рта в течение 30 секунд.

Отмена антипсихотических препаратов может привести к усугублению состояния больного и появлению новых дискинетических симптомов. В некоторых случаях их отмена приводит к уменьшению или исчезновению дискинезии (иногда после периода временного усиления гиперкинеза). В связи с этим поздняя дискинезия подразделяется на обратимую и необратимую или персистирующую. Считается, что наличие симптомов поздней дискинезии спустя 3 месяца после отмены нейролептиков можно рассматривать как критерий персистирующей дискинезии. Вопрос отмены нейролептиков должен решаться строго индивидуально из-за опасности рецидива психоза. Выявлен ряд факторов риска, предрасполагающих к развитию поздней дискинезии: длительность лечения нейролептиками, старший возраст, пол (чаще болеют женщины), длительное применение холинолитиков, предшествующее органическое поражение головного мозга, предполагается также определенное значение генетической предрасположенности.

Хотя поздняя дискинезия чаще развивается в зрелом и пожилом возрасте, она может появиться в молодом и даже детском возрасте. Помимо клинической картины важным диагностическим фактором является выявление связи между появлением дискинезии и применением нейролептика. Спонтанная орофациальная дискинезия пожилых (оральный мастикаторный синдром пожилых, спонтанная орофациальная дискинезия) появляется только у пожилых (обычно у лиц старше 70 лет), не получавших нейролептики. Замечено, что спонтанная оральная дискинезия у пожилых в высоком проценте случаев (до 50 % и выше) сочетается с эссенциальным тремором.

Дифференциальный диагноз поздней дискинезии следует также проводить с другим нейролептическим феноменом в оральной области — синдромом «кролика». Последний проявляется ритмичным тремором периоральных мышц, преимущественно верхней губы, иногда с вовлечением жевательных мышц (тремор нижней челюсти), с частотой около 5 в секунду. Язык обычно не участвует в гиперкинезе. Внешне насильственные движения похожи на движения рта кролика. Этот синдром также развивается на фоне длительного лечения нейролептиками, но в отличие от поздней дискинезии, откликается на лечение холинолитиками.

В дебюте болезни позднюю дискинезию и спонтанную оральную дискинезию у пожилых иногда приходится дифференцировать с началом хореи Гентингтона.

В тяжёлых случаях поздняя дискинезия проявляется генерализованными хореическими движениями, реже — баллистическими бросками, дистоническими спазмами и позами. Эти случаи требуют дифференциального диагноза с более широким кругом заболеваний (хорея Гентингтона, нейроакантоцитоз, гипертиреоз, сис-

темная красная волчанка, другие причины хореи).

Существуют и другие, лекарственно-индуцированные или токсические формы оральных гиперкинезов (особенно при применении церукала, оральных контрацептивов, алкоголя), которые по своим клиническим проявлениям носят черты дистонического гиперкинеза, но связаны с приёмом вышеуказанных веществ и часто носят пароксизмальный (транзиторный) характер.

Прочие формы оральных гиперкинезов включают довольно редкие синдромы: «нижний» синдром Брейгеля (оромандибулярная дистония), синдром «галлопирующего» языка, упомянутый уже синдром «кролика», бруксизм и др.

Оромандибулярная дистония (или «нижний синдром Брейгеля») трудна для диагностики в тех случаях, когда она является первым и основным проявлением синдрома Брейгеля. Если же она сочетается с блефароспазмом, диагноз не вызывает обычно затруднений. Оромандибулярная дистония характеризуется вовлечением в гиперкинез не только мышц орального полюса, но и мышц языка, диафрагмы рта, щёк, жевательных, шейных и даже дыхательных мышц. Вовлечение шейной мускулатуры может сопровождаться проявлениями кривошеи. Кроме того целый ряд движений в лице и даже в туловище и конечностях у таких больных не носит патологический характер; они полностью произвольны и отражают активные попытки больного противодействовать мышечным спазмам.

Оромандибулярная дистония отличается разнообразием своих проявлений. В типичных случаях она приобретает вид одного из трёх хорошо известных вариантов: 1) спазм мышц, закрывающих рот и сжимающих челюсти (дистонический тризм); 2) спазм мышц, открывающих рот (классический вариант, изображённый на известной картине Брейгеля) и 3) постоянный тризм с боковыми толчкообразными движениями нижней челюсти, бруксизмом и даже гипертрофией жевательных мышц. Нижний вариант синдрома Брейгеля нередко сопровождается затруднениями глотания, жевания и артикуляции (спастическая дисфония и дисфагия).

Диагностика оромандибулярной дистонии строится на тех же принципах, что и диагностика любого другого дистонического синдрома: главным образом на анализе динамичности гиперкинеза (связь его проявлений с постуральными нагрузками, временем суток, эффектом алкоголя, корригирующими жестами и парадоксальными кинезиями и т.д.), выявлении других дистонических синдромов, которые при синдроме Брейгеля встречаются в других участках тела (за пределами лица) у 30 — 80 % больных.

Нередко встречается ситуация, когда плохо сидящие зубные протезы приводят к возникновению избыточной двигательной ак-

тивности в оральной области. Этот синдром чаще встречается у женщин в возрасте 40 — 50 лет, склонных к невротическим реакциям.

Эпизодические повторяющиеся движения языка («лингвальная эпилепсия») описаны у детей с эпилепсией (в том числе во время сна); у больных после черепномозговой травмы (без каких-либо изменений в ЭЭГ) в виде ундулирующих (3 в сек) западений и выпячиваний у корня языка («синдром галлопирующего языка»), либо ритмических выталкиваний его изо рта (разновидность миоклонуса) с благоприятным течением и исходом.

Описан синдром лингвальной дистонии после электротравмы; миокимии языка после радиационной терапии.

Бруксизм является другим, часто встречающимся гиперкинезом в оральной области. Он проявляется периодическими стереотипными движениями нижней челюсти со стискиванием и характерным скрежетанием зубов во время сна. Бруксизм наблюдается у здоровых (от 6 до 20 % всей популяции) и часто сочетается с такими феноменами как периодические движения конечностей во время сна, сонные апноэ, эпилепсия, поздняя дискинезия, шизофрения, задержка психического развития, посттравматическое стрессовое расстройство. Внешне похожий феномен во время бодрствования обычно описывается как тризм.

3. Лицевой гемиспазм отличается стереотипностью клинических проявлений, что облегчает его диагностику. Гиперкинез при лицевом гемиспазме носит пароксизмальный характер. Пароксизм складывается из серии коротких быстрых подёргиваний, более всего заметных в круговой мышце глаза, которые, наслаиваясь друг на друга, переходят в тонический спазм, придающий больному характерное выражение лица, которое ни с чем нельзя перепутать. При этом отмечается прищуривание или зажмуривание глаза, подтягивание щеки и угла рта вверх, иногда (при выраженном спазме) отклонение кончика носа в сторону спазма, нередко сокращение мышц подбородка и платизмы. При внимательном осмотре во время пароксизма видны крупные фасцикуляции и миоклонии с заметным тоническим компонентом. В межприступном периоде выявляются микросимптомы повышенного мышечного тонуса в поражённой половине лица: рельефная и углублённая носогубная складка, нередко — лёгкое укорочение мышц губ, носа и подбородка на ипсилатеральной стороне лица. Как это ни парадоксально, одновременно выявляются субклинические знаки недостаточности лицевого нерва на этой же стороне (меньшее оттягивание угла рта при оскале, симптом «ресниц» при произвольном зажмуривании). Пароксизмы обычно длятся от нескольких секунд до 1—3 минут. В течение суток наблюдаются сотни приступов. Важно отметить, что в отличие от других лицевых гиперкинезов (тики, лицевой параспзм) пациенты лицевым гемис-

пазмом никогда не могут продемонстрировать свой гиперкинез. Он не поддается волевому контролю, не сопровождается корректирующими жестами и парадоксальными кинезиями. Отмечается меньшая, чем при многих других формах, зависимость выраженности гиперкинеза от функционального состояния мозга. Произвольное зажмуривание иногда провоцирует гиперкинез. Наиболее значимым является состояние эмоционального напряжения, приводящее к учащению двигательных пароксизмов, в то время как в покое он исчезает, хотя и не надолго. Периоды, свободные от гиперкинеза, обычно продолжаются не более нескольких минут. Во время сна гиперкинез сохраняется, но возникает значительно реже, что объективизируется при ночном полиграфическом исследовании.

Более чем у 90 % больных гиперкинез начинается в круговой мышце глаза, причём в подавляющем большинстве случаев — с мышц нижнего века. В течение последующих нескольких месяцев или лет (чаще 1 — 3 года) вовлекаются другие мышцы, иннервируемые лицевым нервом (вплоть до *m. stapedius*, что приводит к характерному звуку, который больной ощущает в ухе во время спазма), которые синхронно вовлекаются в двигательный пароксизм. В дальнейшем наблюдается определённая стабилизация гиперкинетического синдрома. Спонтанного выздоровления не бывает. Неотъемлемой частью клинической картины лицевого гемиспазма является характерное синдромальное окружение, встречающееся в 70 — 90 % случаев: артериальная гипертензия (обычно легко переносится больным), диссомнические расстройства, эмоциональные нарушения, умеренный цефалгический синдром смешанного характера (головные боли напряжения, сосудистые и цервикогенные головные боли). Редким, но клинически значимым синдромом, является невралгия тройничного нерва, которая, по данным литературы, встречается примерно у 5 % больных с лицевым гемиспазмом. Описаны редкие случаи двустороннего лицевого гемиспазма. Вторая сторона лица обычно вовлекается спустя несколько месяцев или лет (до 15 лет), и в таком случае приступы гиперкинеза на левой и правой половине лица никогда не бывают синхронными.

На стороне гемиспазма, как правило, выявляются субклинические, но достаточно очевидные постоянные (фоновые) симптомы лёгкой недостаточности VII нерва.

Эмоциональные расстройства преимущественно тревожного и тревожно-депрессивного характера имеют тенденцию к усугублению с развитием в ряде случаев дезадаптирующих психопатологических расстройств вплоть до тяжёлой депрессии с суицидальными мыслями и действиями.

Хотя большинство случаев лицевого гемиспазма оказываются идиопатическими, эти больные нуждаются в тщательном обследо-

вании для исключения симптоматических форм гемиспазма (компрессионные поражения лицевого нерва при выходе из ствола головного мозга). *Дифференциальный диагноз* лицевого гемиспазма с другим односторонним гиперкинезом лица — постпаралитической контрактурой — особых затруднений не вызывает, поскольку последняя развивается после нейропатии лицевого нерва. Но следует помнить, что существует так называемая первичная лицевая контрактура, которой не предшествует паралич, но которая тем не менее сопровождается негрубыми, по сравнению с самим гиперкинезом, клиническими признаками поражения лицевого нерва. Для этой формы характерны типичные для постпаралитических контрактур патологические синкинезии в лице.

В дебюте лицевого гемиспазма может возникнуть необходимость дифференциации с лицевой миокимией. Это чаще односторонний синдром, проявляющийся мелкими червеобразными сокращениями мышц перiorальной или перiorбитальной локализации. Для него мало характерна пароксизмальность, его проявления практически не зависят от функционального состояния мозга и наличие этого синдрома всегда указывает на текущее органическое поражение ствола мозга (чаще это рассеянный склероз или опухоль варолиевого моста).

Редкие случаи лицевого параспазма проявляются атипичными формами в виде одностороннего блефароспазма и даже одностороннего синдрома Брейгеля на верхней и нижней половине лица. Формально такой гиперкинез выглядит как гемиспазм, так как вовлекает одну половину лица, однако в первом случае гиперкинез имеет клинические и динамические признаки, характерные для дистонии, во втором — для лицевого гемиспазма.

Дифференциальный диагноз в таких трудных случаях рекомендуют проводить также с патологией височно-нижнечелюстного сустава, столбняком, парциальной эпилепсией, тоническими спазмами при рассеянном склерозе, гемимастикаторным спазмом, тетанией, лицевой миокимией, губо-язычным спазмом при истерии.

Иногда возникает необходимость дифференциации с тиками или психогенными («истерическими» по старой терминологии) гиперкинезами в лице, протекающими по типу лицевого гемиспазма. Помимо прочего здесь полезно помнить, что в формировании лицевого гемиспазма принимают участие только те мышцы, которые иннервируются лицевым нервом.

В случае значительных диагностических затруднений решающую роль может сыграть ночная полиграфия. По нашим данным при лицевом гемиспазме в 100 % случаев ночная полиграфия выявляет патогномоничный для этого заболевания ЭМГ-феномен в виде пароксизмальных, встречающихся в поверхностных стадиях

ночного сна высокоамплитудных (свыше 200 мкВ) фасцикуляции, группирующихся в пачки нерегулярной длительности и частоты. Начинается пароксизм внезапно с максимальных амплитуд и также резко заканчивается. Он является ЭМГ-коррелятом гиперкинеза и специфичен для лицевого гемиспазма.

II. Лицевые гиперкинезы, сочетающиеся или возникающие на фоне более распространённых гиперкинезов и других неврологических синдромов

Необходимо ещё раз подчеркнуть, что при целом ряде заболеваний лицевые гиперкинезы могут быть лишь этапом или составной частью генерализованного гиперкинетического синдрома самого разного происхождения. Так идиопатические тики, болезнь Туретта, хорея Гентингтона или хорея Сиденгама, распространённые крампи, многие лекарственные дискинезии (например, связанные с лечением дофасодержащими препаратами) и т.д. сначала могут проявляться только лицевыми дискинезиями. В то же время известен широкий круг болезней, при которых лицевые гиперкинезы сразу выявляются в картине генерализованного гиперкинетического синдрома (миоклонического, хореического, дистонического или тикозного). Многие из этих заболеваний сопровождаются характерными неврологическими и (или) соматическими проявлениями, которые значительно облегчают диагностику.

В эту же группу можно отнести и лицевые гиперкинезы эпилептической природы (оперкулярный синдром, лицевые судороги, девиации взора, «лингвальная» эпилепсия и др.). В этом случае дифференциальный диагноз должен осуществляться в контексте всех клинических и параклинических проявлений заболевания.

III. Гиперкинетические синдромы в области лица, не связанные с участием мимических мышц.

1. Окулогирная дистония (дистоническая девиация взора) — характерный симптом постэнцефалитического паркинсонизма и один из ранних и характерных знаков нейролептических побочных эффектов (острая дистония). Окулогирные кризы могут быть изолированным дистоническим феноменом или сочетаться с другими дистоническими синдромами (протрузия языка, блефароспазм и др.). Приступы девиации взора вверх (реже — вниз, ещё реже — боковая девиация или косая девиация взора) длятся от нескольких минут до нескольких часов.

2. Отдельную главу в клинической неврологии представляют синдромы избыточной ритмической активности глазодвига-

тельных мышц. Они объединяют несколько характерных феноменов. **Опосклонус** — постоянные или периодические хаотические, нерегулярные саккады во всех направлениях: наблюдаются разночастотные, разноамплитудные и разновекторные движения глазных яблок («синдром танцующих глаз»). Это редкий синдром, указывающий на органическое поражение стволово-мозжечковых связей разной этиологии. Большинство описанных в литературе случаев опосклонуса относится к вирусному энцефалиту. Другие причины: опухоли или сосудистые заболевания мозжечка, рассеянный склероз, паранеопластический синдром. У детей 50 % всех случаев связано с нейробластомой.

«Нистагм век» — редкий феномен, проявляющийся сериями быстрых, ритмичных, направленных вверх толчкообразных движений верхнего века. Он описан при многих заболеваниях (рассеянный склероз, опухоли, черепномозговая травма, синдром Миллера Фишера, алкогольная энцефалопатия и др.) и вызывается такими движениями глаз как конвергенция либо при перемещении взора. «Нистагм век» считается знаком поражения покрышки среднего мозга.

Боббинг-синдром (ocular bobbing) проявляется характерными вертикальными движениями глаз, которые иногда называют «поплавковыми движениями»: с частотой 3—5 в минуту наблюдаются, в большинстве случаев двусторонние содружественные, быстрые отклонения глазных яблок вниз с последующим возвращением их назад в первоначальную позицию, но в более медленном темпе, чем движения вниз. Это окулярное «качание» наблюдается при открытых глазах и обычно отсутствует, если глаза закрыты. При этом отмечается билатеральный паралич горизонтального взора. Синдром характерен для двусторонних повреждений варолиева моста (кровоизлияние в мост, глиома, травматическое повреждение моста; часто наблюдается при синдроме «запертого человека» или коматозном состоянии). Атипичный боббинг (с сохраненными горизонтальными движениями глаз) описан при обструктивной гидроцефалии, метаболической энцефалопатии и компрессии моста мозжечковой гематомой.

Диппинг-синдром (ocular dipping) является синдромом обратным по отношению к боббинг-синдрому. Феномен также проявляется характерными вертикальными движениями глаз, но в обратном ритме: наблюдаются медленные движения глаз вниз с последующей задержкой в крайнем нижнем положении и затем быстрым возвращением в среднюю позицию. Такие циклы окулярных движений наблюдаются с частотой несколько раз в минуту. Завершающая фаза подъема глазных яблок иногда сопровождается блуждающими движениями глаз в горизонтальном направлении. Этот синдром не имеет топического значения и часто развивается

при гипоксии (респираторные нарушения, отравления окисью углерода, повешение, эпилептический статус).

Взоровый синдром «пинг-понга» (периодический альтернирующий взор) наблюдается у больных в коматозном состоянии и проявляется медленными блуждающими движениями глазных яблок из одной крайней позиции в другую. Такие повторяющиеся ритмичные горизонтальные содружественные движения глаз связывают с билатеральными полушарными повреждениями (инфарктами) при относительной интактности ствола мозга.

Периодическая альтернирующая девиация взора с диссоциированными движениями головы — это своеобразный редкий синдром циклических нарушений движений глаз, сочетающихся с контраверсивными движениями головы. Каждый цикл включает три фазы: 1) содружественная девиация глаз в сторону с одновременным поворотом головы в противоположном направлении длящаяся 1—2 мин; 2) период «переключения» длительностью от 10 до 15 секунд, во время которого голова и глаза вновь приобретают исходную нормальную позицию и 3) содружественная девиация глаз в другую сторону с компенсаторным контралатеральным поворотом лица, длящаяся также 1—2 мин. Затем цикл постоянно повторяется вновь, прекращаясь только во сне. Во время цикла наблюдается паралич взора в сторону, противоположную направлению окулярной девиации. Во большинстве описанных случаев постулируется неспецифическое вовлечение структур задней черепной ямки.

Периодический альтернирующий нистагм может быть врождённым или приобретённым и также проявляется тремя фазами. В первой фазе наблюдаются повторяющиеся в течение 90—100 сек. горизонтальные толчки нистагма, в которой глаза «бьют» в одну сторону; вторая фаза 5—10 секундного «нейтралитета», во время которого нистагм может отсутствовать либо имеет место маятникообразный нистагм или нистагм вниз и третья фаза, длящаяся также 90 — 100 сек, во время которой глаза «бьют» в противоположную сторону. Если больной пытается смотреть в направлении быстрой фазы, нистагм становится более грубым. В основе синдрома предположительно лежит билатеральное повреждение парамедианной ретикулярной формации на понтомезенцефальном уровне.

Альтернирующая косая девиация (skew deviation). Косая девиация или синдром Гертвига-Мажанди (Hertwig-Magendiesche) проявляется вертикальным расхождением глаз супрануклеарного происхождения. Степень дивергенции может оставаться постоянной или зависеть от направления взгляда. Обычно синдром обусловлен острыми повреждениями в стволе головного мозга. Иногда

этот знак может быть интермиттирующим и тогда наблюдается периодическое чередование стороны более высокорасположенного глаза. Синдром связан с билатеральным повреждением на претектальном уровне (острая гидроцефалия, опухоль, инсульт и рассеянный склероз — самые частые причины).

Циклический окуломоторный паралич (феномен циклического окуломоторного спазма и релаксации) — редкий синдром, при котором третий (глазодвигательный) нерв характеризуется чередованием фазы его паралича и фазы усиления его функций. Этот синдром бывает врождённым или приобретённым в раннем детстве (в большинстве, но не во всех случаях). В первой фазе развивается картина полного или почти полного паралича глазодвигательного (Ш-го) нерва с птозом. Затем в течение 1 минуты он уменьшается и затем развивается другая фаза, при которой верхнее веко сокращается (ретракция века), глаз слегка конвергирует, зрачок суживается, а спазм аккомодации может увеличивать рефракцию на несколько диоптрий (до 10 диоптрий). Циклы наблюдаются через вариабельные промежутки времени в пределах нескольких минут. Две указанные фазы составляют цикл, который периодически повторяется как во время сна, так и в бодрствовании. Произвольный взор не оказывает на них влияния. Предположительная причина — аберрантная регенерация после повреждения Ш-го нерва (родовая травма, аневризма).

Синдром миокимии верхней косой мышцы глаза (*superior oblique myokymia*) характеризуется быстрыми ротаторными колебаниями одного глазного яблока с монокулярной осциллопсией («предметы прыгают вверх и вниз», «мелькает телеэкран», «колыхание глаза») и торсионной диплопией. Упомянутые ощущения особенно неприятны при чтении, просмотре телепередач, работе, требующей точного наблюдения. Выявляется гиперактивность верхней косой мышцы глаза. Этиология неизвестна. Часто хороший лечебный эффект оказывает карбомазепин.

Синдром Дюана — наследственная слабость латеральной прямой мышцы глаза с сужением глазной щели. Уменьшена или отсутствует способность глаза к отведению; ограничено приведение и конвергенция. Приведение глазного яблока сопровождается его ретракцией и сужением глазной щели; при отведении глазная щель расширяется. Синдром чаще односторонний.

3. Мاستикаторный спазм (тризм) и гемимастикаторный спазм.

Мастикаторный спазм наблюдается не только при столбняке, но и при некоторых гиперкинетических, в частности дистонических, синдромах. Известен вариант «нижнего» синдрома Брейгеля, при котором развивается дистонический спазм мышц, закрываю-

щих рот. При этом иногда степень тризма такова, что возникают проблемы с кормлением больного. Преходящий тризм возможен в картине острых дистонических реакций нейролептического происхождения. Дистонический тризм иногда приходится дифференцировать с тризмом при полимиозите, при котором вовлечение жевательных мышц иногда наблюдается на ранних стадиях заболевания. Лёгкий тризм наблюдается в картине дисфункции височно-нижнечелюстного сустава. Тризм типичен для эпилептического припадка, а также экстензорных судорог у больного в коме.

Особняком стоит гемимастикаторный спазм. Это — редкий синдром, характеризующийся односторонним сильным сокращением одной или нескольких жевательных мышц. Большинство пациентов с гемимастикаторным спазмом имеют гемиатрофию лица. Предположительная причина гемимастикаторного спазма при лицевой гемиатрофии связана с компрессионной нейропатией двигательной порции тройничного нерва в связи с изменениями глубоких тканей при лицевой гемиатрофии. Клинически гемимастикаторный спазм проявляется короткими подёргиваниями (напоминающими лицевой гемиспазм) или длительными спазмами (от нескольких секунд до нескольких минут как при крампи). Спазмы болезненны; во время спазма описаны прикусы языка, дислокация височно-нижнечелюстного сустава и даже ломание зубов. Непроизвольные движения провоцируются жеванием, разговором, закрыванием рта и другими произвольными движениями.

Односторонний спазм жевательной мускулатуры возможен в картине эпилептического припадка, заболеваний височно-нижнечелюстного сустава, тонических спазмов при рассеянном склерозе и односторонней дистонии нижней челюсти.

IV. Гиперкинетические синдромы в области головы и шеи нелицевой локализации.

1. Тремор, тики, миоклонус и дистония чаще вовлекают мышцы головы и шеи преимущественно нелицевой локализации. Но встречаются исключения: изолированный тремор нижней челюсти или изолированный «тремор улыбки» (как и «тремор головы») в качестве вариантов эссенциального тремора. Известны единичные или множественные тики, ограничивающиеся только зоной лица. Миоклонус может иногда ограничиваться отдельными мышцами лица или шеи (в том числе эпилептический миоклонус с кивательными движениями головой). Необычными и редкими дистоническими синдромами являются односторонний дистони-

ческий блефароспазм, дистонические спазмы на одной половине лица (имитирующие лицевой гемиспазм), односторонняя дистония нижней челюсти (редкий вариант синдрома Брейгеля) или «дистоническая улыбка». **Стереотипии** иногда проявляются кивательными и другими движениями в области головы и шеи.

2. Ларингоспазм, фарингоспазм, эзофагоспазм. В качестве органических причин указанных синдромов могут быть названы дистония (чаще острые дистонические реакции), столбняк, тетания, некоторые заболевания мышц (полиомиозит), заболевания, протекающие с местным раздражением слизистой оболочки. Проявления экстрапирамидного (и пирамидного) гипертонуса могут приводить к этим синдромам, но обычно в контексте более или менее генерализованных расстройств мышечного тонуса.

3. Миоклонус мягкого нёба и миоритмия. Вело-палатинный миоклонус (нистагм мягкого нёба, тремор мягкого нёба, миоритмия) может наблюдаться либо изолированно в виде ритмичных (2—3 в сек) сокращений мягкого нёба (иногда с характерным щёлкающим звуком), либо в сочетании с грубым ритмичным миоклонусом мышц нижней челюсти, языка, гортани, платизмы, диафрагмы и дистальных отделов рук. Такое распределение весьма типично для миоритмии. Этот миоклонус неотличим от тремора, но характеризуется необычно низкой частотой (от 50 до 240 колебаний в мин), что отличает его даже от паркинсонического тремора. Иногда может присоединиться вертикальный окулярный миоклонус («качание») синхронный с вело-палатинным миоклонусом (окуло-палатинный миоклонус). Изолированный миоклонус мягкого нёба может быть либо идиопатическим, либо симптоматическим (опухоли варолиева моста и продолговатого мозга, энцефаломиелит, черепно-мозговая травма). Замечено, что идиопатический миклонус чаще исчезает во время сна (а также во время наркоза и в коматозном состоянии), в то время как симптоматический миоклонус более устойчив в этих состояниях.

Генерализованная миоритмия без вовлечения мягкого нёба встречается редко. Наиболее частой её *этиологией* считается сосудистое поражение ствола головного мозга и мозжечковая дегенерация, связанная с алкоголизмом, другие заболевания протекающие с мальабсорбцией, целиакия.

В. ПСИХОГЕННЫЕ ГИПЕРКИНЕЗЫ В ОБЛАСТИ ЛИЦА

Психогенные гиперкинезы диагностируются по тем же критериям, что и психогенные гиперкинезы нелицевой локализации (они отличаются от органических гиперкинезов необычным дви-

гательным рисунком, необычной динамикой гиперкинеза, особенностями синдромального окружения и течением).

В настоящее время разработаны критерии клинической диагностики психогенного тремора, психогенного миоклонуса, психогенной дистонии и психогенного паркинсонизма. Здесь же мы упомянем лишь специфические (встречающиеся почти исключительно при конверсионных расстройствах) лицевые гиперкинезы. К ним относятся такие феномены как спазм конвергенции (в отличие от органического спазма конвергенции, который встречается очень редко, психогенный спазм конвергенции сопровождается спазмом аккомодации с сужением зрачков), губо-язычный спазм Бриссо (хотя в последнее время описан и дистонический феномен, полностью воспроизводящий этот синдром; несмотря на внешнюю идентичность, они совершенно разные по своей динамичности), псевдоблефароспазм (редкий синдром, наблюдающийся в картине ярко выраженных других, в том числе мимических, демонстративных проявлений), различные девиации взора (закатывание глаз, девиация взора в сторону, «геотропная девиация взора, когда больной при любом изменении положении головы стремится смотреть вниз («в землю»); нередко направление девиации меняется в процессе одного осмотра пациента. Возможны и другие («прочие») формы психогенных лицевых гиперкинезов, которые, как известно, отличаются крайним разнообразием своих проявлений.

С. СТЕРЕОТИПИИ (ЛИЦЕВЫЕ) ПРИ ПСИХИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ

Стереотипии при психических заболеваниях или как осложнение нейролептической терапии проявляются постоянным повторением бессмысленных действий или элементарных движений, в том числе в области лица (поднимание бровей, движения губами, языком, «шизофреническая улыбка» и т.д.). Синдром описан в качестве нарушения поведения при шизофрении, аутизме, задержке психического созревания и в картине нейролептического синдрома. В последнем случае он нередко сочетается с другими нейролептическими синдромами и носит название *тардивных стереотипий*. Редко стереотипии развиваются как осложнение терапии дофасодержащими препаратами при лечении болезни Паркинсона.

Д. ПАТОЛОГИЧЕСКИЙ СМЕХ И ПЛАЧ

Этот известный клинический феномен с известными

оговорками можно рассматривать как вариант специфического «гиперкинеза» или ритмической активности определённых функционально связанных мышц.

Патологический смех и плач в картине псевдобульбарного паралича обычно не вызывает диагностических затруднений, так как сопровождается характерными неврологическими симптомами и нарушениями бульбарных функций (глотания, фонации, артикуляции, жевания и иногда дыхания).

Приступы смеха при истерии в настоящее время встречаются реже. Они не всегда мотивированы, или провоцируются тревогой либо конфликтами, иногда «контагиозны» (описаны даже «эпидемии» смеха), наблюдаются у людей с определёнными личностными расстройствами и не могут быть объяснены никакими органическими причинами.

Патологический смех при психических заболеваниях часто выглядит как компульсивный феномен, возникающий без внешней провокации и вписывается в картину очевидных психотических нарушений поведения, которые часто видны «невооружённым глазом» (неадекватное и странное поведение)

Приступы смеха эпилептической природы. Эпилептические приступы смеха (гелолепсия) описаны при лобной и височной локализации эпилептических очагов (с вовлечением сапплементарной, лимбической коры а также некоторых подкорковых структур), они могут сопровождаться другими самыми разнообразными автоматизмами и эпилептическими разрядами на ЭЭГ. Приступ начинается абсолютно внезапно и так же внезапно обрывается. Осознание и воспоминание о приступе иногда могут быть сохранными. Сам смех внешне выглядит как нормальный, либо напоминает карикатуру на смех и иногда может чередоваться с плачем, сопровождаться сексуальным возбуждением. Описана гелолепсия в сочетании с преждевременным половым созреванием; имеются наблюдения о гелолепсии у больных с опухолью гипоталамуса. Такие больные нуждаются в тщательном обследовании с целью подтверждения эпилептической природы приступов смеха и выявления заболевания, лежащего в их основе.

* Необычный дистонический гиперкинез в лице транзиторного характера описан в качестве осложнения ветряной оспы (девиация взора вверх, протрузия языка, спазм мышц открывающих рот с неспособностью говорить). Приступы повторялись несколько дней с последующим выздоровлением.

** К редким формам гиперкинезов относится **spasmus nutans** (маятникообразный нистагм, тортиколлис и титубация) у детей в возрасте от 6-12 мес. до 2-5 лет. Он относится к доброкачественным (преходящим) расстройствам.

ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ ДИСКИНЕЗИИ

Пароксизмальные дискинезии — это полиэтиологическое заболевание, проявляющееся приступами дистонических (а также хореических, миоклонических и баллистических) движений и патологических поз без потери сознания. До сих пор не создано унифицированной классификации этих приступов. В качестве классификационных критериев используют: время суток, в которое наблюдаются приступы (дневные — ночные), провоцирующие факторы (кинезиогенные — некинезиогенные), длительность приступа (короткие — длительные), наследственность (семейные — приобретённые или первичные — вторичные). В данном разделе мы используем термин «пароксизмальные дискинезии» в более широком синдромальном смысле для обозначения любых приступообразных (пароксизмальных) насильственных движений.

Основные клинические формы пароксизмальных дискинезий:

- I. Пароксизмальная кинезиогенная дискинезия.
- II. Пароксизмальная некинезиогенная дискинезия.
- III. Пароксизмальная дискинезия, индуцированная физической нагрузкой.
- IV. Пароксизмальная гипногенная дискинезия.
- V. Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис у младенцев.
- VI. Пароксизмальные дискинезии в картине альтернирующей гемиплегии у детей.
- VII. Психогенные гиперкинезы пароксизмального характера.

I. Пароксизмальная кинезиогенная дискинезия.

Первичная (наследственная и спорадическая) кинезиогенная дискинезия начинается в 80 % случаев в возрасте от 8 до 17 лет (возможны вариации от 1 года до 30 лет и старше), чаще встречается у мужчин и проявляется короткими приступами (в большинстве случаев меньше 1 минуты) насильственных движений. Характерна высокая частота приступов: почти все больные страдают от ежедневных единичных приступов; у многих они возникают несколько раз в день, а в период обострения — до 100 в день и чаще. Одна из отличительных черт пароксизмальной

кинезиогенной дискинезии — провокация приступов движением. Обычно это внезапное неподготовленное автоматически совершаемое движение. Испуг и вздрагивание также могут провоцировать приступ. Пароксизм развивается на той стороне тела, на которой совершалось движение (обычно рукой или ногой). Приступ, начавшись в руке (или ноге) может распространяться по гемитипу или (реже) ограничивается одним регионом тела или даже его частью. У одного и того же пациента могут от приступа к приступу чередоваться левосторонние, правосторонние и двусторонние приступы. В моторном рисунке приступа доминируют тонические и дистонические, реже другие, движения и позы.

Непосредственно перед приступом большинство больных испытывают сенсорную ауру в виде ощущения стягивания, покалывания, онемения, скованности, мурашек в той конечности, которая будет вовлечена в пароксизм. В случае билатеральных приступов аура чаще двусторонняя. Некоторые больные сообщают о возможности определённого контроля над приступами: чувствуя приближение приступа некоторые пациенты могут предотвратить его, полностью прекратив все движения или удерживая поражённую конечность другой рукой. Иногда приступ удаётся предотвратить медленным выполнением движения, превращая его из автоматического в высококонтролируемое. Практически все больные сообщают о рефрактерном периоде, когда в течение короткого времени после приступа (как правило 5—20 минут) никакие провоцирующие стимулы не способны вызвать приступ. Типична сохранность сознания в приступе и отсутствие постприступной спутанности. Неврологический статус во время приступа и в межприступный период без отклонений от нормы.

II. Пароксизмальная некинезиогенная дискинезия.

Первичная (наследственная и спорадическая) **некинезиогенная дискинезия** начинается почти исключительно в детстве (в двух третях случаев дебют заболевания приходится на возраст раньше 5 лет), среди заболевших преобладают лица мужского пола. Эта форма характеризуется более редкими приступами (1 раз в неделю или 2—3 раза в месяц). Сами приступы более длительны: от 5 минут до 4—5 часов и больше. Во взрослой жизни отмечается тенденция к спонтанному улучшению. Приступы развиваются либо спонтанно, либо провоцируются алкоголем, кофе, анальгетиками, стрессом, менструациями и другими факторами. Здесь также характерна сенсорная аура и частичный контроль над приступами (чаще всего с помощью релаксации). Двигательный рисунок приступа практически такой же как при кинезиогенной дискинезии.

III. Пароксизмальная дискинезия, индуцированная физической нагрузкой.

Пароксизмальная дискинезия, индуцированная физической нагрузкой выделена в отдельную форму, так как приступы дискинезии при данной форме провоцируются только длительной физической нагрузкой, в пароксизм чаще вовлекаются ноги (дистонический спазм), а сам приступ длится в течение 5—30 минут. Подобный приступ никогда не провоцируется внезапным движением. Частота приступов варьирует от 1 в день до 2 в месяц. Такая длительность и частота приступов послужили основанием того, чтобы назвать эту форму «промежуточной».

IV. Пароксизмальная гипногенная дискинезия.

Пароксизмальная гипногенная дискинезия характеризуется ночными приступами, которые феноменологически во многом похожи на дневные пароксизмальные дискинезии. Приступы чаще появляются в 3—4 стадии медленного сна и проявляются хореическими, дистоническим, миоклоническими и баллистическими движениями без нарушения сознания. Замечено, что иногда приступы провоцируются движением тела во сне. Здесь также выделяют короткие (15—45 сек) и длительные приступы (от 2 минут до 2 часов). По мнению большинства исследователей короткие ночные приступы «дискинезии» являются разновидностью эпилептических припадков. Длительные приступы относят к парасомниям. Приступы могут наблюдаться каждую ночь и иногда многократно за ночь (более 10). Чаще наблюдаются двусторонние генерализованные приступы. Описаны спорадические и семейные формы гипногенной пароксизмальной дискинезии. При частых приступах возможна депривация сна из-за приступов и компенсаторная дневная сонливость.

Все вышеуказанные варианты пароксизмальных дискинезии относятся к первичным (наследственным или спорадическим) формам. ЭЭГ и неврологический статус в межприступном периоде обычно не обнаруживают отклонений от нормы. ЭЭГ во время приступа зарегистрировать трудно из-за артефактов, связанных с движениями (дискинезиями). Вторичные (симптоматические) формы вышеупомянутых дискинезии описаны при многих заболеваниях. К ним относятся: детский церебральный паралич, рассеянный склероз, гипопаратиреоз, псевдогипопаратиреоз, гипогликемия, тиреотоксикоз, инфаркт мозга (в том числе при системной красной волчанке), транзиторные ишемические атаки, кровоизлияние в продолговатый мозг, артерио-венозная мальформация, черепномозговая травма, энцефалит (в том числе при ВИЧ-инфек-

ции), ятрогенные (церукал, метилфенидат) и токсические (кокаин, алкоголь) формы. Здесь возможны более разнообразные изменения ЭЭГ и неврологического статуса. При всех вышеупомянутых формах пароксизмальных дискинезий отмечается лечебный эффект антиконвульсантов.

V. Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис у младенцев.

Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис у младенцев встречается ещё реже и развивается, как видно из названия, только у младенцев грудного возраста. Заболевание возникает в первые месяцы жизни и проявляется повторяющимися эпизодами подёргиваний головой и кривошеи длительностью от 15 минут до нескольких часов. Эти эпизоды иногда сопровождаются тошнотой, рвотой и атаксией. Атаки повторяются ежемесячно и спонтанно прекращаются в ближайшие годы. Характерна генетическая предрасположенность к мигрени. У многих больных с доброкачественным пароксизмальным тортиколлисом в дальнейшем развивается мигрень. ЭЭГ и калорическая проба во время приступа тортиколлеса обычно показывают нормальную картину.

VI. Пароксизмальные дискинезии в картине альтернирующей гемиплегии у детей.

Альтернирующая гемиплегия у детей относится к редким заболеваниям и характеризуется: дебютом болезни в возрасте до 3-х лет (иногда в возрасте 3 месяцев); повторными атаками гемиплегии (с чередованием поражённой стороны тела) длительностью от нескольких минут до нескольких дней; наличием других пароксизмальных феноменов (дистонии, хорей, нистагма, вегетативных нарушений в виде тахикардии, мидриаза и гипергидроза во время гемиплегии или независимо от неё); эпизодами билатеральной гемиплегии; улучшением во время сна и прогрессирующим ухудшением неврологических и психических функций.

Первые приступы могут быть гемиплегическими, дистоническими или одновременно включать и те и другие симптомы. Короткие эпизоды нистагма длительностью 1—3 минуты часто сопровождают как дистонические (гемидистония или опистотонус), так и гемиплегические приступы. Гемиплегия обычно носит вялый характер независимо от того, накладывается ли на неё дистония или нет. Приступы начинаются внезапно, что часто служит поводом для ошибочной диагностики эпилепсии или инсульта с гемиплегией. Генерализованные тонико-клонические припадки

могут иногда появляться у детей с этим заболеванием в более старшем возрасте. Во время длительных приступов гемиплегия может «сдвигаться» от одной стороны тела к другой или вовлекать обе половины тела. Руки обычно поражаются сильнее, чем ноги. Ходьба может нарушаться не очень грубо. Гемиплегия исчезает во время сна и возвращается при пробуждении, но обычно не сразу. Иногда отмечаются головные боли в начале приступа. Флунаризин у некоторых детей уменьшает частоту приступов.

Характерна задержка психического развития. Неврологический статус характеризуется ступенеобразным ухудшением, так как восстановление функций после отдельных приступов может быть неполным. Самыми частыми симптомами являются дистония, спастичность, псевдобульбарный паралич и атаксия. МРТ обнаруживает прогрессирующую атрофию червя мозжечка. Большинство случаев (кроме одной семьи) относятся к спорадическим.

Дифференциальный диагноз проводят с пароксизмальными дискинезиями, гемиплегической мигренью, эпилепсией, инсультом, допареспонсивной дистонией (дистонией, чувствительной к дофамину).

VII. Психогенные гиперкинезы пароксизмального характера.

Психогенные гиперкинезы примерно в 50 % случаев протекают пароксизмально. Пароксизмальные проявления вообще чрезвычайно характерны для психогенных расстройств. Тремор составляет примерно 50 % всех психогенных гиперкинезов, дистония — 18 %, миоклонус — 14 %, «паркинсонизм» — 7 %, другие типы психогенных дискинезий занимают около 11 % от общего их числа. Для всех психогенных гиперкинезов весьма характерны: внезапное начало с явным провоцирующим событием (эмоциогенный дебют); множественные двигательные расстройства (псевдопарезы, дисфония, псевдозаикание, спазм конвергенции, псевдоприпадки, дисбазия, мутизм и т.д.); переменные и проитворечивые двигательные расстройства, флюктуирующие в течение одного осмотра или от осмотра к осмотру; двигательные проявления не соответствуют известной органической синдромологии; гиперкинез нарастает, когда осмотр сфокусирован на поражённой части тела, и уменьшается при отвлечении внимания пациента; часто встречается гиперэкплексия или чрезмерные стартл-реакции; гиперкинез часто откликается на плацебо или суггестию; имеется характерное синдромальное окружение (разнообразные функционально-неврологические «стигмы») и

типичные психические нарушения; гиперкинез устраняется психотерапией или прекращается, когда больной не подозревает, что за ним наблюдают.

В целом любой психогенный гиперкинез отличается от органического по четырём факторам: двигательным рисунком, динамикой гиперкинеза, синдромальным окружением и течением заболевания. Для обоснованного диагноза важна позитивная диагностика психогенного («невротического») расстройства и исключение классических форм органических гиперкинезов. В настоящее время разработаны критерии диагностики психогенного тремора, психогенного миоклонуса, психогенного паркинсонизма, психогенной дистонии, а также критерии диагностики сочетания психогенных и органических гиперкинезов; сформулированы критерии доказанных (документированных), достоверных, вероятных и возможных психогенных двигательных расстройств. Однако их изложение выходит за рамки этого раздела книги.

Глава 3

СИНДРОМ ПРОГРЕССИРУЮЩЕЙ МИОКЛОНУС-ЭПИЛЕПСИИ

Прогрессирующая миоклонус-эпилепсия относится к полиэтиологическим синдромам. В настоящее время выделено около 15 нозологических форм, сочетающихся с прогрессирующей миоклонус-эпилепсией. Прогрессирующей миоклонус-эпилепсией называют сложный синдром, включающий сочетание миоклонуса, эпилепсии, когнитивных нарушений и различных других неврологических нарушений (чаще всего мозжечковой атаксии) с прогрессирующим течением.

Диагностическая триада прогрессирующей миоклонус-эпилепсии:

- Миоклонические припадки.
- Тонико-клонические судорожные припадки.
- Прогрессирующие неврологические расстройства (обычно атаксия и деменция).

Прогрессирующая миоклонус-эпилепсия встречается при следующих заболеваниях:

- I. Болезнь Унферрихта-Лундборга:
 1. «Балтийский миоклонус»;
 2. «Средиземноморской миоклонус».
- II. Болезнь Лафора.
- III. Денто-рубро-паллидо-люйисова атрофия.
- IV. Цероидный липофусциноз:
 1. Поздний инфантильный;
 2. Промежуточный;
 3. Ювенильный;
 4. Взрослых.
- V. Болезнь Гоше, тип 3.
- VI. Сиалидоз, тип 1.
- VII. Салидоз, тип 2, галактосиалидоз.
- VIII. Синдром MERRF.
- IX. Ганглиозидоз GM2, (тип III).

I. Болезнь Унферрихта-Лундборга

Это заболевание описано в двух подгруппах больных. Одна форма выявлена впервые в Финдляндии и была названа впоследствии **балтийским миоклонусом**. Другая — на юге Франции (Марсель) и называется в настоящее время **средиземноморским миоклонусом**.

Диагностические критерии болезни Унферрихта-Лундборга включают:

- Начало болезни в возрасте между 6 и 15 годами (в 86 % случаев — между 9 и 13 годами).
- Тонико-клонические эпилептические припадки.

II Миоклонус.

- ЭЭГ: пароксизмы спайков или комплексов полиспайк-волна с частотой 3—5 в сек.
- Прогрессирующее течение с присоединением грубой мозжечковой атаксии и деменции.

Миоклонус при болезни Унферрихта-Лундборга, как и при всех прогрессирующих миоклонус-эпилепсиях, относится к корковому миоклонусу (см. раздел «**Миоклонус**»). Он может быть как спонтанным и наблюдаться в покое, так и связанным с движениями (акционный миоклонус или миоклонус действия) и тем самым существенно затруднять повседневную активность больного. Миоклонические подёргивания провоцируются также сенсорными стимулами (стимул-сенситивный или рефлекторный миоклонус) такими как прикосновение, свет, звук и др. Миоклонус может иметь разное распределение по телу и варьирует по интенсивности даже у одного и того же больного. Обычно он асинхронный, может преобладать в одной конечности или одной половине тела, при усилении он может распространяться на другие части тела и иногда протекает в виде генерализованного миоклонического приступа без или с минимальным нарушением сознания. У большинства больных миоклонус имеет прогрессирующее течение.

Эпилепсия при прогрессирующей миоклонус-эпилепсии Унферрихта-Лундборга чаще протекает в виде генерализованных клонико-тонико-клонических приступов короткой продолжительности, называемых также «миоклоническим каскадом». В терминальной стадии прогрессирующей миоклонус-эпилепсии нередко наблюдается клонический эпилептический статус.

У большинства пациентов развивается выраженная мозжечковая атаксия и деменция.

У больных средиземноморским миоклонусом (то, что раньше называли синдромом Рамсея Ханта) эпилептические припадки и деменция выражены весьма слабо и в отдельных случаях могут даже отсутствовать. Отвественный ген при болезни Унферрихта-Лундберга расположен на 21 хромосоме, что было подтверждено у больных со средиземноморским вариантом болезни.

II. Болезнь Лафора

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу и начинается в возрасте 6—19 лет. Манифестным проявлением являются генерализованные тонико-клонические эпилептические припадки. Последние часто сочетаются с парциальными затылочными пароксизмами в виде простых галлюцинаций, скотом или более сложных зрительных расстройств. Зрительные пароксизмы — характерный признак болезни Лафора, наблюдаемый у 50 % больных уже на ранних стадиях заболевания. Вслед за эпилептическими приступами обычно развивается тяжёлый миоклонус покоя и действия. Атаксия нередко замаскирована тяжёлым миоклонусом. Нарушения когнитивных функций могут проявляться уже в дебюте болезни. Более грубые психические нарушения характерны для развёрнутой стадии заболевания. Возможно преходящая корковая слепота. В терминальной стадии больные прикованы к постели, у них отмечается деменция. Летальный исход наступает через 2—10 лет от начала заболевания.

В ЭЭГ на начальных стадиях заболевания выявляются отдельные комплексы «спайк-волна» или «полиспайк-волна». Характерен феномен фотосенситивности. По мере прогрессирования заболевания основная активность замедляется, увеличивается количество вышеуказанных пароксизмальных разрядов, появляются фокальные аномалии, особенно в затылочных областях, грубо нарушаются физиологические паттерны ночного сна. На ЭМГ выявляется миоклонус покоя.

Диагноз. При световой микроскопии обнаруживаются тельца Лафора в коре мозга, ткани печени и скелетных мышцах. Наиболее информативным и доступным методом является исследование биоптатов кожи, особенно в области предплечья.

III. Денто-рубро-паллидо-люисова атрофия

Это — редкое заболевание, которое наследуется по аутосомно-доминантному типу и характеризуется дегенерацией денто-рубральной и паллидо-люисовой систем. В основе патогенеза лежит наличие CAG- триплетов. Характерна антиципация в последующих по-

колениях и вариабельная клиническая экспрессивность наследственного дефекта. Возраст дебюта варьирует от 6 до 69 лет. Характерна мозжечковая атаксия, сочетающаяся с дистонией, хореоатетозом, иногда — паркинсонизмом. В 50 % случаев наблюдается прогрессирующая миоклонус-эпилепсия и быстро прогрессирующая деменция. Основная диагностическая проблема заключается в ограничении этого заболевания от хореи Гентингтона. В ЭЭГ вспышки медленных волн и генерализованные «спайк-волны».

IV. Цероидный липофусциноз

Цероидный липофусциноз (церебро-ретиальные дегенерации) относится к липидозам и характеризуется отложением аутофлюоресцентных липопигментов в центральной нервной системе, гепатоцитах, сердечной мышце, сетчатке. Первичный биохимический дефект, лежащий в основе заболевания, неизвестен. Цероидный липофусциноз является одной из причин прогрессирующей миоклонус-эпилепсии. Выделяют несколько типов цероидного липофусциноза: инфантильный, поздний инфантильный, ранний ювенильный или промежуточный, ювенильный, форма взрослых.

Инфантильный тип Сантавуори-Халтия манифестирует после 6—8 мес. и в строгом смысле не относится к прогрессирующим миоклонус-эпилепсиям.

Поздний инфантильный тип Янского-Бильшовского (Jansky-Bielschowsky) начинается в возрасте от 1 до 4 лет с двигательных расстройств, атаксии, нарушений речи. Характерно отставание в психическом развитии. Развиваются эпилептические припадки и миоклонус. К 5 годам обычно формируется атрофия зрительных нервов. Течение быстро прогрессирующее. На ЭЭГ эпилептическая активность в виде спайков и комплексов «полиспайк-волна». Электронная микроскопия обнаруживает гранулярные лизосомальные включения в биоптатах кожи, периферических нервов и ректальной слизи.

Ювенильный тип Шпильмейера-Фогта-Шегрена (Spielmeier-Vogt-Sjogren) распространён в странах Скандинавии. Болезнь начинается в возрасте от 4 до 14 лет (в 70 % случаев — от 6 до 10 лет) со снижения остроты зрения (пигментный ретинит) и постепенно прогрессирующих психических нарушений. Через 2—3 года присоединяются экстрапирамидные симптомы (замедленность движений, тремор похожий на паркинсонический), мозжечковая атаксия, миоклонус, пирамидная недостаточность, абсансы или генерализованные тонико-клонические припадки. Миоклонус ярко представлен в мимической мускулатуре. Последовательность появления симптомов может варьировать. В терми-

нальной стадии заболевания миоклонические приступы становятся практически постоянными и нередко развивается клонический эпилептический статус. Летальный исход обычно наступает в возрасте около 20 лет. При ультраструктурном исследовании кожи и лимфоцитов выявляются вакуолизированные лимфоциты периферической крови и характерные профили внутриклеточных (внутрилизосомных) включений в виде «отпечатков пальцев».

Взрослая форма Куфса (Kufs) относится к редким заболеваниям. Возраст дебюта болезни варьирует от 11 до 50 лет. Постепенно развивается деменция, мозжечковая атаксия, дискинезии. Эпилептические припадки и миоклонус наблюдаются в терминальной стадии. Нарушения зрения отсутствуют. Летальный исход наступает примерно через 10 лет после начала заболевания. В биоптатах мозга обнаруживаются типичные патоморфологические изменения: внутриклеточные включения в форме «отпечатков пальцев» и осмофильных гранулярных групп. При исследовании других органов диагноз установить труднее.

V. Болезнь Гоше

Болезнь Гоше (Gaucher) известна в трёх формах: инфантильной (тип I), ювенильной (тип II) и хронической (тип III). Последний тип болезни Гоше может проявляться прогрессирующей миоклонус-эпилепсией. Заболевание обусловлено недостаточностью бета-глюкоцереброзидазы и характеризуется накоплением глюкоцереброзида в различных тканях организма.

Дебют заболевания варьирует от детского возраста до взрослого. Болезнь проявляется спленомегалией, анемией и неврологическими симптомами в виде супрануклеарного паралича взора и (или) косоглазия, генерализованных тонико-клонических или парциальных припадков. На ранних стадиях отмечается также атаксия и умеренное снижение интеллекта. По мере прогрессирования заболевания развиваются миоклонические пароксизмы. Течение прогрессирующее. В ЭЭГ мультифокальные комплексы «полиспайк-волна». В биоптатах различных органов, циркулирующих лимфоцитах и костном мозге, а также в ректальной слизи обнаруживаются накопления глюкоцереброзида. Прогноз заболевания отличается значительной вариабельностью.

VI. Сиалидоз, тип I

В основе заболевания лежит недостаточность нейроминидазы. Тип наследования: аутосомно-рецессивный. Заболевание начинается в возрасте между 8 и 15 годами. Первыми симптомами

часто являются нарушения зрения (ночная слепота), миоклонус и генерализованные эпилептические припадки. Интеллект обычно не страдает. Миоклонус наблюдается в покое, усиливается при произвольных движениях и при прикосновении. Сенсорная стимуляция провоцирует развитие массивных билатеральных миоклонии. Наиболее типичным симптомом является миоклонус мимической мускулатуры — спонтанный, нерегулярный, с преимущественной локализацией в периоральной области. В отличие от миоклонии в конечностях лицевой миоклонус сохраняется во время сна. Нередко отмечается атаксия и парестезии в конечностях. На глазном дне обнаруживается характерный симптом «вишнёвой косточки», иногда — помутнение стекловидного тела. Течение прогрессирующее. Миоклонус сочетается с генерализованными комплексами «спайк-волна» на ЭЭГ. В культуре лимфоцитов и фибробластов обнаруживается недостаточность нейронамидазы. В большинстве случаев (за редким исключением) миоклонус быстро прогрессирует и приводит к инвалидизации больных.

VII. Сиалидоз, тип II

Сиалидоз, тип II, (галактосиалидоз) обусловлен недостаточностью бета-галактозидазы и описан преимущественно у японцев. Он проявляется умственной отсталостью, ангиокератомой, хондродистрофией, гепатоспленомегалией и низкорослостью. Выявляется симптом «вишнёвой косточки» на глазном дне. Возможно развитие синдрома прогрессирующей миоклонус-эпилепсии.

VIII. Синдром MERRF

Синдром MERRF или «миоклонус-эпилепсия с рваными красными волокнами» относится к митохондриальным энцефалопатиям (митохондриальным цитопатиям). Заболевание наследуется по митохондриальному типу и передаётся по материнской линии. Возраст дебюта синдрома MERRF варьирует от 3 до 65 лет. Кроме миоклонуса и генерализованных судорожных припадков встречаются прогрессирующая деменция, мозжечковая атаксия, спастичность; реже наблюдаются: атрофия зрительных нервов, нейросенсорная тугоухость, миопатические симптомы, клинические и ЭМГ-признаки периферической нейропатии. Последовательность появления симптомов при синдроме MERRF варьируют от случая к случаю: неврологические, сенсорные и психические нарушения могут возникать за несколько лет до появления эпилептических припадков, миоклонуса и атаксии. Клиническая экспрессивность отличается значительной вариабельностью и полимор-

физмом даже в пределах одной семьи. Тяжесть синдрома MERRF также чрезвычайно вариабельна. В ЭЭГ в 80 % случаев регистрируется аномальная фоновая активность; в 73 % — комплексы «спайк-волна». Во всех случаях отмечаются гигантские вызванные потенциалы. При нейровизуализации (КТ, МРТ) выявляется диффузная атрофия коры, повреждения белого вещества разной величины, кальцификаты базальных ганглиев и фокальные корковые очаги пониженной плотности. В биоптате скелетных мышц обнаруживается характерный патоморфологический признак — разорванные красные волокна (ragged-red fibres). В отдельных случаях митохондриальные аномалии выявляются при исследовании кожи.

IX. Ганглиозидоз GM2, тип III

Заболевание наследуется по аутосомно-рецессивному типу. В основе заболевания лежит недостаточность фермента гексозаминидазы типа А (как и при болезни Тея-Сакса, но не такая выраженная и не такая экстенсивная). Болезнь начинается в детстве или юности. Развивается мозжечковая атаксия, дизартрия, затем прогрессирует деменция, спастичность, дисфагия, дистония, эпилептические припадки, и миоклонус. У некоторых больных наблюдается атипичный феномен «вишнёвой косточки» на глазном дне. Заболевание прогрессирует медленно в течение многих лет. Некоторые пациенты доживают до 40 лет.

Диагностические исследования при миоклонус-эпилепсии

См. выше в тексте этого раздела.

* Болезни, пограничные с прогрессирующей миоклонус — эпилепсией (сочетание эпилепсии и миоклонуса):

1. Сочетание первичной эпилепсии и семейных миоклонии (редко)
2. Болезнь Тея-Сакса (Tay-Sachs)
3. Фенилкетонурия
4. Липофусциноз новорожденных (синдром Santavuori-Haltia)
5. Подострый склерозирующий панэнцефалит
6. Болезнь Вильсона-Коновалова
7. Болезнь Крейтцфельда-Якоба

** Острые состояния, при которых возможно появление миоклонус-эпилепсии:

1. Интоксикация метилбромидом, висмутом, стрихнином.
2. Вирусные энцефалиты.

Глава 4

СОЧЕТАНИЕ ПИРАМИДНОГО И ЭКСТРАПИРАМИДНОГО СИНДРОМОВ

Некоторые заболевания центральной нервной системы проявляются сочетанием пирамидного и экстрапирамидного синдромов. Этим ведущим клиническим синдромам могут сопутствовать другие проявления (деменция, атаксия, апраксия, и другие), но нередко указанное сочетание синдромов составляют основное клиническое ядро заболевания.

Основные причины:

1. Атрофические процессы в мозге
2. Прогрессирующий супрануклеарный паралич
3. Кортико-базальная дегенерация
4. Множественная системная атрофия (стрио-нигральная дегенерация, Шая-Дрейджера синдром, ОПЦА)
5. ЧМТ
6. Комплекс паркинсонизм — БАС — деменция
7. Крейтцфельдта-Якоба болезнь
8. Сосудистый паркинсонизм
9. Бинсвангера болезнь
10. Допа-респонсивная дистония (болезнь Сегавы)
11. Энцефалиты (в том числе при ВИЧ-инфекции)
12. Болезни накопления
13. Метаболические энцефалопатии
14. Хорея Гентингтона
15. Объёмные образования в мозге

1. Атрофические процессы в мозге.

Помимо классической болезни Альцгеймера или болезни Пика (при которых возможно появление пирамидных и экстрапирамидных симптомов) в клинической практике иногда встречаются синдромы асимметричной корковой дегенерации, нозологическую самостоятельность и природу которых определить очень трудно. В зависимости от топографии коркового вовлечения наблюдаются характерные неврологические и когнитивные профили расстройств. Они проявляются либо медленно прогрессирующей афазией, либо зрительно-моторными расстройствами; может наблюдаться также синдром лобной или лобно-височной дис-

функции, либо двусторонних височных (бitemпоральных) расстройств. Обычно они сопровождают большинство атипичных корковых деменций. Является ли каждый из этих синдромов отдельным дегенеративным заболеванием или отражает лишь один из вариантов единого заболевания, остаётся не ясным. Примером может служить болезнь моторного нейрона, которая может иногда сопровождаться несколькими типами асимметричной корковой дегенерации, включая синдромы лобной доли и прогрессирующей афазии (синдром «расторможенности-деменции-паркинсонизма-амиотрофии»).

Неспецифические лобарные атрофии и болезнь Пика имеют много общих проявлений. Каждая из них может вызывать фокальную дегенерацию лобной и (или) височных долей и каждая из них способна приводить к «первичной прогрессирующей афазии» или к лобнодолевой деменции. На этом основании некоторые авторы предполагают, что первичная прогрессирующая афазия и лобная деменция являются различными проявлениями единой «Пик-лобарной атрофии», которая также обозначается как «лобно-височная деменция» или «лобно-височная лобарная дегенерация». Но первичная прогрессирующая афазия встречается и при кортикобазальной дегенерации.

Описаны больные с прогрессирующими зрительными расстройствами (дефект нижних полей зрения, отражающий корковую дисфункцию над *fissura calcarina*) при болезни Альцгеймера, что до сих пор относили к проявлениям разных заболеваний. В литературе можно найти упоминание случаев, при которых гистопатологическая картина в мозге перекрывала кортикобазальную дегенерацию, болезнь Пика и болезнь Альцгеймера. Можно найти также описания болезни Альцгеймера с прогрессирующей спастичностью (первичный боковой склероз) или случаев первичного бокового склероза с лобными нейропсихологическими нарушениями. Отдельные описания посвящены наблюдениям, в которых гистопатологическая картина включала проявления кортикобазальной дегенерации и болезни Пика; болезни Пика и болезни диффузных телец Леви; болезни Альцгеймера, паркинсонизма и БАС; кортикобазальной дегенерации, прогрессирующего супрануклеарного паралича и мультисистемной атрофии; болезни Паркинсона и болезни моторного нейрона.

Все эти случаи на МРТ проявляются асимметричной относительно фокальной корковой атрофией (помимо расширения желудочков в части случаев).

Дальнейшие исследования, в том числе молекулярно-генетические, прольют свет на природу этих редких атрофически-дегенеративных смешанных синдромов. Мы их упомянули здесь лишь

в связи с частым сочетанием в их клинических проявлениях пирамидного и экстрапирамидного синдромов.

2. Прогрессирующий супрануклеарный паралич

Болезнь обычно начинается на 5—6 декаде жизни, имеет прогрессирующее течение и плохо поддается терапии. Клинические проявления характеризуются в основном триадой синдромов: 1) супрануклеарными нарушениями зрения 2) псевдобульбарным синдромом (главным образом — дизартрией) 3) аксиальной ригидностью и дистонией мышц-разгибателей (в основном, мышц шеи). Самыми характерными знаками являются нарушения зрения при взгляде вниз, постуральная нестабильность с дисбазией и необъяснимыми падениями, «прямая» осанка (ригидная шея в положении разгибания), умеренная гипокинезия. Прогрессирующий супрануклеарный паралич лишь напоминает паркинсонизм в связи с наличием гипокинезии, постуральной неустойчивости и дизартрии; вряд ли можно говорить об истинном паркинсонизме при этом заболевании. В ряде случаев возможны негрубые пирамидные знаки. Разработаны критерии диагностики и критерии исключения прогрессирующего надъядерного паралича. {/ см. раздел «Акинетико-ригидный синдром»}.

3. Кортико-базальная дегенерация

Это — спорадическое дегенеративное медленно прогрессирующее заболевание зрелого возраста, проявляющееся асимметричным акинетико-ригидным синдромом, сопровождающимся другими («паркинсонизм плюс») непроизвольными движениями (миоклонус, дистония, тремор) и латерализованной корковой дисфункцией (апраксия конечности, синдром чужой руки, сенсорные нарушения в виде астереогноза, расстройств дискриминационного чувства, чувства локализации). Когнитивный дефект развивается на более поздних этапах болезни. При поражении доминантного полушария возможно появление афазии, которая обычно не очень грубо выражена. Пирамидные знаки также встречаются нередко, но обычно умеренно выражены, проявляясь лишь гиперрефлексией той или иной степени выраженности.

Характерна прогрессирующая замедленность движений, маскообразное лицо, ригидность мышц, поза сгибателей, дисбазия постуральные расстройства и падения, неловкость в одной из конечностей (чаще всего — в руке), корковый миоклонус. Возможны лобные знаки в виде хватательного рефлекса и паратонии. Макроскопически при кортико-базальной дегенерации выявляется асимметричная атрофия в лобной и теменной коре, особенно в области, окружающей роландову и сильвиеву борозды. Не менее ха-

рактерна депигментация чёрной субстанции. В далеко зашедших стадиях болезни асимметричная лобно-теменная атрофия подтверждается данными КТ или МРТ. В начальных стадиях болезнь легко спутать с проявлениями болезни Паркинсона. Для правильной диагностики большое значение придаётся выявлению асимметричных апраксических расстройств. Напомним, что другое название этой болезни — прогрессирующая апраксическая ригидность. Дофасодержащие препараты обычно не эффективны.

4. Множественные системные атрофии.

Клинически все формы множественной системной атрофии (стрио-нигральная дегенерация, Шая-Дрейджера синдром, ОПЦА) проявляются экстрапирамидными и пирамидными знаками, а также симптомами прогрессирующей вегетативной недостаточности. В зависимости от особенностей распространения дегенеративного процесса в мозге при МСА и клинических проявлений оно может быть представлено либо в форме ОПЦА (доминируют мозжечковые знаки), либо в виде стрии-нигральной дегенерации (преобладает картина паркинсонизма), либо подходить под описание варианта Шая-дрейджера (на первом месте симптомы ПВН). В тех случаях, когда клинические проявления менее специфичны, в качестве диагностического термина правомерно употреблять «мультисистемная атрофия». В целом среди основных двигательных проявлений на первое место выходят паркинсонизм (около 90% всех случаев), далее следуют мозжечковые знаки (около 55%) и пирамидные симптомы (около 50%-60%). Большинство больных обнаруживает ту или иную степень ПВН (74%). Как правило, больные не откликаются на лечение Л-ДОФА (за небольшим исключением).

Паркинсонизм при МСА в отличие от болезни Паркинсона проявляется симметричным акинетико-ригидным синдромом без тремора. Лишь в виде исключения можно наблюдать асимметричный паркинсонизм с тремором покоя, но для болезни Паркинсона не характерны мозжечковые и пирамидные знаки. Мозжечковая атаксия в картине МСА, как правило, проявляется при ходьбе (дисбазия) и в речи. И дисбазия и дизартрия при МСА носят смешанный характер, так как обусловлены главным образом экстрапирамидными и мозжечковыми нарушениями. Мышечный тонус в конечностях бывает смешанного пирамидно-экстрапирамидного типа, при котором нередко нелегко выделить и измерить элементы спастичности и ригидности.

В большинстве случаев симптомы ПВН предшествуют двигательным нарушениям и проявляются ортостатической гипотензией, ангидрозом, мочепузырными нарушениями (так называемый нейрогенный мочево́й пузырь) и импотенцией. Возможно появле-

ние и других симптомов ПВН (фиксированный сердечный ритм, рачковые нарушения, апноэ во сне и т.д.).

S Описание диагностических критериев мультисистемной атрофии см. в разделе «Акинетико-ригидный синдром».

5. Черепно-мозговая травма.

ЧМТ, особенно тяжёлая, может приводить к любым вариантам пирамидного синдрома (моно-, геми-, пара-, три- и тетрапарезы) и их сочетанию с разнообразными экстрапирамидными расстройствами (чаще в виде акинетико-ригидного синдрома, реже — других гиперкинетических синдромов).

6. Комплекс паркинсонизм — БАС — деменция.

Эта форма встречается в эндемичных районах, главным образом на острове Гуам.

7. Крейтцфельдта-Якоба болезнь.

Заболевание относится к группе прионовых болезней, которые вызываются совершенно особой инфекционной частицей, названной прионом. В типичных случаях болезнь начинается в возрасте 50—60 лет и имеет субхроническое течение (чаще всего 1—2 года) с фатальным исходом. Для болезни Крейтцфельдта-Якоба характерны, помимо деменции, акинетико-ригидного синдрома и других экстрапирамидных нарушений (миоклонус, дистония, тремор), пирамидные, мозжечковые и переднероговые симптомы. Примерно в одной трети случаев развиваются эпилептические припадки.

В диагностике болезни Крейтцфельдта-Якоба большое значение придаётся сочетанию таких проявлений как подострая прогрессирующая деменция, миоклонус, типичные периодические комплексы на ЭЭГ (трифазная и полифазная активность острой формы амплитудой до 200 мкВ, возникающей с частотой 1,5—2 в секунду), нормальный состав ликвора.

Синдром паркинсонизма при болезни Крейтцфельдта-Якоба наблюдается в контексте массивной неврологической (в том числе пирамидной) симптоматики, выходящей далеко за пределы семиологии акинетико-ригидных синдромов.

8. Сосудистый паркинсонизм.

Диагноз сосудистого паркинсонизма может быть поставлен лишь с учётом параклинического обследования и наличия соответствующей клинической картины.

К сожалению, далеко не всегда в неврологическом статусе этих больных удаётся обнаружить клинические признаки дисциркуляторной энцефалопатии в виде микросимптомов или достаточно грубых неврологических синдромов, свидетельствующих о поражении одного или нескольких сосудистых бассейнов головного мозга. Лишь в типичных случаях имеет место пирамидная недостаточность, псевдобульбарный синдром той или иной степени выраженности, разнообразные резидуальные проявления нарушений мозгового кровообращения в виде мозжечковых знаков, чувствительных нарушений, мнестических и интеллектуальных расстройств. Если такие признаки выявляются, то им могут сопутствовать и симптомы сосудистой миелопатии, что говорит о диффузной сосудистой недостаточности как на церебральном, так и на спинальном уровне. Нередко можно обнаружить и признаки сосудистого поражения внутренних органов (сердца, почек, глаз) и сосудов конечностей.

Крайне важно обращать внимание и на особенности неврологических проявлений самого паркинсонизма. В типичных случаях начало сосудистого паркинсонизма бывает острым или подострым (но может быть и хроническим) с последующим спонтанным улучшением или стационарным течением. В диагностически трудных случаях течение может быть и прогрессирующим, но и при таких вариантах, как правило, имеет место ступенеобразное прогрессирование, отражающее флюктуации и относительную обратимость симптомов.

Неврологические проявления сосудистого паркинсонизма также своеобразны. Напомним, что для него характерно отсутствие тремора и, как правило, неоткликаемость на дофасодержащие препараты, нередко преимущественное поражение нижних конечностей с двух сторон (так называемый «паркинсонизм нижней половины тела») с выраженной дисбазией. В то же время описан и сосудистый гемипаркинсонизм (как достаточно редкий синдром).

Сегодня является общепризнанным, что диагноз сосудистого паркинсонизма предполагает обязательное нейровизуализационное исследование (лучше с помощью МРТ), которое выявляет в таких случаях множественные церебральные инфаркты (обычно) или единичные лакунарные инфаркты либо геморрагии (редко). Отсутствие изменений на МРТ должно служить поводом к дальнейшему дообследованию и уточнению возможной природы заболевания.

См. также раздел «Акинетико-ригидный синдром».

9. Бинсвангера болезнь.

Болезнь Бинсвангера или подкорковая артериосклеротическая

энцефалопатия — вариант сосудистой деменции, связанный прежде всего с гипертонической болезнью, и проявляющийся деменцией, псевдобульбарным синдромом, высокими сухожильными рефлексам, гипокинезией, паркинсоноподобной дисбазией и характерными изменениями в картине МРТ (лейкоареоз). В картине болезни Бинсвангера описан и истинный синдром сосудистого паркинсонизма. Таким образом сочетание пирамидного и экстрапирамидного синдромов может иметь место при этом заболевании.

10. Допа-респонсивная дистония.

Дистония, чувствительная к леводопе (болезнь Сегавы) — самостоятельная форма наследственной первичной дистонии. Она характеризуется началом в первой декаде жизни, первыми симптомами в ногах, выраженной суточной флюктуацией симптомов (другое название болезни: дистония с выраженными суточными флюктуациями), наличием симптомов паркинсонизма и драматическим эффектом небольших доз леводопы. Суточные колебания симптомов иногда выражены настолько, что больной, нормально передвигаясь утром, днём уже не в состоянии ходить без посторонней помощи. Иногда тяжёлая дистония симулирует параплегию. Походка выглядит спастической с согнутыми коленями, перекрещенной, с подволакивающимися стопами. Сухожильные рефлексy живые или высокие. Иногда выявляются элементы паркинсонизма: ригидность с феноменом «зубчатого колеса», гипомимия, гипокинезия, редко — тремор покоя. Таким больным нередко ставят ошибочный диагноз ДЦП или болезни Штрюмпеля, либо ювенильный паркинсонизм.

11. Энцефалиты.

Энцефалиты (менингоэнцефалиты и энцефаломиелиты) вирусные (в том числе при ВИЧ-инфекции) или пост- и параинфекционные могут иногда включать в свои двигательные проявления разнообразные гиперкинетические и другие экстрапирамидные, а также пирамидные синдромы. В типичных случаях характерны сопровождающие или предшествующие общинфекционные симптомы, изменения сознания и другие возможные синдромы (цефалгический, эпилептический, ликворный).

12. Болезни накопления.

Болезни накопления (липидозы, лейкодистрофии, мукополисахаридозы) имеют наследственную природу, чаще всего начинают проявляться в детстве и в большинстве случаев характеризуются

ются полисистемными неврологическими проявлениями, включающими нарушение психического развития, пирамидные, экстрапирамидные, мозжечковые расстройства, эпилептические припадки. Часто наблюдаются изменения со стороны глаз (ретиinit) и внутренних органов.

13. Метаболические энцефалопатии.

Метаболические энцефалопатии, которые могут развиваться при болезнях печени, почек, поджелудочной железы, эндокринных и других соматических заболеваниях проявляются острыми или медленно прогрессирующими общемозговыми расстройствами (в том числе нарушениями сознания), астериксисом, иногда — эпилептическими припадками, психическими расстройствами (спутанность, когнитивные нарушения), замедлением электрической активности на ЭЭГ. В неврологическом статусе кроме того иногда выявляется метаболический тремор, миоклонус, сухожильная гиперрефлексия, патологические стопные знаки. В диагностике важное значение имеет соматическое обследование больного и скрининг метаболических расстройств.

14. Хорея Гентингтона.

Некоторые формы хореи Гентингтона, в частности так называемая форма Вестфаля (акинетико-ригидная в дебюте болезни) или поздние стадии классической хореи Гентингтона, проявляются, кроме хореического и акинетико-ригидного синдромов, ещё и пирамидными знаками.

15. Объёмные образования в мозге.

Объёмные образования в мозге чаще начинают проявляться прогрессирующим пирамидным синдромом или поражением краниальных нервов на фоне нарастающих общемозговых расстройств; однако возможно возникновение сочетанного пирамидно-экстрапирамидного синдрома (например, синдрома гемипаркинсонизма с пирамидными знаками). Нередко симптомы паркинсонизма доминируют в клинической картине. Фактически любой гемипаркинсонизм требует на определённом этапе диагностических процедур исключения объёмного процесса, тем более при его сочетании с другими (пирамидными и /или общемозговыми) проявлениями. Диагностика обеспечивается чаще всего применением КТ или МРТ. Каждый больной с паркинсонизмом нуждается в обследовании с применением методов нейровизуализации.

Таблицы:

Гипомимия

Гипомимия может наблюдаться:

При синдроме паркинсонизма

При депрессии (изменение настроения, поведения, данные анамнеза)

Как одно из проявлений псевдобульбарного паралича при двустороннем поражении кортикобульбарных путей

Как изолированное нарушение произвольной двигательной активности, с сохранением автоматической моторной активности рта и глотательных мышц вследствие двустороннего поражения передней части покрывки, ствола мозга так называемый синдром Фокса-Чавани-Мари (Foix-Cavany-Marie).

Сочетание психогенных и органических гиперкинезов (характерные клинические особенности)

(по: Ranawaya R^f et al., 1990)

Психогенные дискинезии обычно осложняют предшествующее органическое заболевание, протекающее с дискинетическим синдромом, то есть психогенные двигательные расстройства (ПДР) в виде психогенного гиперкинеза как бы «накладывается» на уже существующий органический гиперкинез.

Новый (психогенный) тип дискинезии феноменологически отличается от первоначальной (органической) дискинезии, но может быть и аналогичным (тремор, паркинсонизм, дистония и т.д.).

Психогенная дискинезия обычно поражает ту же часть тела, что и органический гиперкинез.

Психогенная дискинезия обычно является главной причиной дезадаптации больного: она вызывает более выраженную дезадаптацию, чем сопутствующий органический гиперкинез.

Суггестия или плацебо уменьшают или купируют ПДР, «наслаивающееся» на органическую дискинезию.

Моторные паттерны ПДР не соответствуют органическим типам гиперкинезов.

Наличие других ПДР (множественные двигательные расстройства).

Множественная соматизация и явные психические нарушения.

Часть III

Зрительные,
зрачковые и
глазодвигательные
синдромы

Глава 1

НАРУШЕНИЯ ЗРЕНИЯ

ОСТРОЕ УХУДШЕНИЕ ЗРЕНИЯ

В случае потери зрения на один глаз, (будь то остро или постепенно развивающееся состояние), пациент первым посетит окулиста. В случае резкой, внезапной потери зрения на оба глаза лежащие в её основе причины в большинстве своем имеют неврологическую природу.

Основные причины острого ухудшения зрения:

I. На оба глаза:

1. Ишемическая оптическая нейропатия.
2. Двухсторонний инфаркт в вертебрально-базилярной системе.
3. Токсическая оптическая нейропатия.
4. Ретробульбарный неврит при рассеянном склерозе.
5. Доброкачественная внутричерепная гипертензия. (Pseudotumor).
6. Артериальная (постангиографическая).
7. Повышение внутричерепного давления.
8. Психогенная.

II. На один глаз:

1. Перелом основания черепа (передней черепной ямки и глазницы).
2. Артериосклеротическая ишемическая оптическая нейропатия.
3. Височный артериит.
4. Amaurosis fugax при стенозе внутренней сонной артерии.
5. Ретробульбарный неврит.
6. Приступ амблиопии с отёком соска зрительного нерва при повышении внутричерепного давления.
7. Ретинальная мигрень (периодическая потеря зрения)

I. Острое ухудшение зрения на оба глаза

1. **Ишемическая оптическая нейропатия.** Одновременно наблюдается ишемия сетчатки. Иногда двусторонняя ишемия сетчатки имеет место при синдроме дуги аорты, при быстром переходе из наклона вперед в вертикальную позу.

2. **Сосудистое двустороннее поражение зрительной коры** (двухсторонний инфаркт или ТИА), отмечаются признаки

нарушения базилярного кровотока и внезапное начало. Пожилые люди составляют особую группу риска. Нарушение цветового зрения предшествует появлению симптомов; зрачковые реакции остаются нормальными; необходима дифференциация от зрительной агнозии.

3. Токсическая оптическая нейропатия. Токсические поражения характерны, например, для интоксикации метиловым спиртом; табаком и этиловым спиртом (табачно-алкогольная амблиопия прогрессирует в течение нескольких дней или недель), а также метанолом, дисульфуром, цианидами, фенотиазинами, изониазидом, антинеопластическими препаратами, трихлорэтиленом и др.

4. Ретробульбарный неврит при рассеянном склерозе как первоначальный симптом встречается у 16 % больных рассеянным склерозом и проявляется острым, реже подострым снижением остроты зрения. Наиболее значительный дефект отмечается в центральном зрительном поле. Ретробульбарный неврит не всегда является проявлением рассеянного склероза. Воспалительные или инфекционные процессы, способные затрагивать зрительный нерв могут быть разными: туберкулёз, саркаидоз, криптококкоз, токсоплазмоз, сифилис (с последующим развитием атрофии зрительных нервов), болезнь Лайма, микоплазма, бруцеллёз и др. Вирусы или вирусные энцефалиты (корь, свинка, краснуха, ветряная оспа, инфекционный мононуклеоз, herpes zoster, гепатит А, CMV, HTLV-1), иногда сопровождающиеся билатеральным оптическим невритом.

5. Доброкачественная внутричерепная гипертензия чаще наблюдается у девушек и молодых полных женщин с нарушениями менструального цикла (не обязательный симптом). Она развивается постепенно и проявляется, главным образом, головной болью, которая чаще бывает затылочной локализации, но может быть генерализованной и ассиметричной. Следующий по частоте симптом — нарушение зрения, которое развивается иногда остро. Реже наблюдается одностороннее или двустороннее поражение отводящего нерва. На глазном дне отёк зрительного нерва. Давление ликвора повышено до 250—450 мм водн. столба. На КТ или МРТ иногда можно выявить уменьшение размеров желудочков мозга. Иногда (при снижении остроты зрения и отсутствии эффекта консервативной терапии) показана декомпрессивная трепанация.

В большинстве случаев наблюдаются идиопатические случаи; иногда он развивается на фоне эндокринопатии, при железодефицитной анемии, во время беременности.

6. Артифициальная (постангиографическая) корковая эле-

пота (синдром Антона) на оба глаза нередко развивается в силу токсического повреждения затылочных долей после ангиографии. Зрительные нарушения обычно проходят через 1-2 дня.

7. **Атаки амблиопии** (приступы длятся секунды, в тяжёлых случаях — несколько минут) могут наблюдаться на фоне **повышенного внутричерепного давления**. В последнем случае нарушения зрения всё-таки чаще бывают двусторонними. При исследовании полей зрения выявляется расширение слепого пятна и сужение полей зрения по периферии. На глазном дне — грубые застойные явления, иногда кровоизлияния в область жёлтого пятна. В последующем развивается более стойкое падение зрения.

8. **Психогенная слепота** развивается остро и чаще у женщин, склонных к другим психогенным расстройствам (в анамнезе или на момент осмотра). Обычно выявляются другие функционально-неврологические стигмы («ком в горле», псевдоатаксия, псевдопарезы и др.). При этом зрачковые реакции и глазное дно остаются нормальными; такие пациенты не ведут себя подобно внезапно ослепшим (хорошая толерантность к симптому, «прекрасное равнодушие»); при обследовании не обнаруживается никаких причин для слепоты; сохраняется оптокинетический нистагм, показатели зрительных вызванных потенциалов и ЭЭГ не изменены.

II. Острое ухудшение зрения на один глаз (амблиопия и амавроз)

1. **Перелом основания черепа** в области зрительного канала. Подтверждением этого диагноза являются: анамнез и признаки травмы головы, anosmia или видимые наружные повреждения, бледность диска зрительного нерва через 3 недели после травмы, соответствующие рентгенологические находки.

2. **Артериосклеротическая ишемическая оптическая нейропатия**. Характерно внезапное снижение зрения на один глаз, не сопровождающаяся болью в глазном яблоке. Иногда бывают предвестники в виде кратковременных эпизодов нарушения зрения, обнаруживается псевдоотек диска зрительного нерва, позднее бледность сетчатки, бледность диска зрительного нерва, никогда не бывает полной слепоты. Причина: артериосклероз, часто развивающийся на фоне артериальной гипертензии и сахарного диабета.

3. **Височный артериит** часто приводит к полной слепоте, наблюдается у пожилых людей, чаще у женщин. Почти все пациенты жалуются на головную боль, пальпируется напряжённая болезненная височная артерия. Обычно имеется ускорение СОЭ. Наиболее часто в патологический процесс вовлекается височная артерия, но речь идёт о системном заболевании.

4. Amaurosis fugax

В пожилом возрасте при стенозе внутренней сонной артерии (отмечается шум на артерии, контралатеральные гемисимптомы) наиболее частой причиной внезапного и преходящего монокулярного снижения зрения является *amaurosis fugax* (от лат. — мимолётный) — преходящее нарушение кровообращения сетчатки. Слепота на один глаз или некоторая неясность зрения случается у пациента внезапно или развивается за несколько минут или часов. Одновременно возможны нарушения чувствительности и преходящая слабость в контралатеральных конечностях. Продолжительность эпизода — от нескольких минут до нескольких часов. Обычное офтальмологическое обследование обнаруживает выраженную степень развития атеросклероза сосудов сетчатки, которое обычно для людей такого возраста.

В более чем 90% случаев *amaurosis fugax* развивается вследствие эмбола в артерию сетчатки, происходящего из поврежденной атеросклерозом стенки ипсилатеральной внутренней сонной артерии на шее, и принесенного током крови в офтальмическую артерию. Вследствие ишемии сетчатки развивается снижение зрения. Обычно эмболы переносятся током крови дальше, в периферические ветви ретинальной артерии; обычно наблюдается спонтанный тромбоз, и, как следствие, быстрый регресс симптомов.

В острую стадию наблюдается коллаптоидное состояние ретинальной артерии, или флюоресцентная ангиография позволяет визуализировать эмбол, направляющийся к периферии сетчатки. Редко, однако, это обследование бывает доступным.

С момента приступа *amaurosis fugax* в течение последующего года в 30% случаев развивается нарушение мозгового кровообращения. Допплеровская ультрасонография является диагностическим методом выбора в этих случаях и при подозрении на стеноз сонной артерии должна быть проведена незамедлительно.

5. Ретробульбарный неврит развивается остро, но достигает наибольшей выраженности в первые 4 дня, а затем в течение нескольких дней или недель наступает улучшение. Иногда он сопровождается болью в глазах и «мельканием» при движениях глаз. Наблюдается в основном у молодых; никогда не приводит к полной слепоте. Потеря зрения обычно односторонняя, но встречается и двусторонний ретробульбарный неврит. В начале глазное дно не изменено. Наиболее значительный дефект отмечается в центральном поле зрения (центральная скотома). Во многих случаях (от 17 до 85 %) в дальнейшем у этих больных развивается рассеянный склероз.

Причиной могут быть и другие (помимо рассеянного склероза) демиелинизирующие болезни (острый диссеминированный энцефаломиелит), сифилис (острый неврит зрительного нерва; но

он может быть и двусторонним).

6. Заболевание глаз. Интраокулярные воспалительные процессы; отслойка сетчатки; синдром Илза (Eales) — кровоизлияния в стекловидное тело и сетчатку разной этиологии (туберкулёз, сифилис, другие инфекции, болезни крови) с картиной ретиально-го периваскулита.

7. Ретинальная мигрень (сетчаточная мигрень) проявляется приступами слепоты на один глаз или монокулярной скотомой вследствие дисциркуляции в системе центральной артерии сетчатки. Эта форма мигрени может чередоваться или сочетаться с приступами мигрени без ауры или с офтальмической мигренью.

*** Офтальмическая мигрень** характеризуется мигренозными атаками с гомонимными зрительными нарушениями (зигзаги, искры, вспышки и т.п., а также абсолютные или относительные скотомы). Здесь нет истинной потери зрения.

МЕДЛЕННО ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ИЛИ ПОДОСТРОЕ УХУДШЕНИЕ ЗРЕНИЯ

I. На один глаз

1. Нейропатия зрительного нерва или ретробульбарный неврит
2. Ишемическая нейропатия
3. «Алкогольно-табачная» (B₁₂-дефицитная) оптическая нейропатия.
4. Опухоль передней черепной ямки и орбиты, псевдоопухоль орбиты.
5. Заболевания глаза (увеит, центральная серозная ретинопатия, глаукома и т.д.)

II. На оба глаза

1. Офтальмологические причины (катаракта, некоторые ретинопатии).
2. Наследственная оптическая нейропатия Лебера и синдром Вольфрама (Wolfram).
3. Уремическая оптическая нейропатия.
4. Митохондриальные болезни, в частности, синдром Кирнса-Сейра (чаще — пигментная ретинопатия, редко — невропатия зрительного нерва).
5. Дистиреоидная орбитопатия (оптическая нейропатия вследствие компрессии зрительного нерва расширенными прямыми мышцами у вершины орбиты).
6. Нутритивная нейропатия.

7. Нейрофиброматоз Реклингхаузена тип I.
 8. Дегенеративные заболевания нервной системы, протекающие с вовлечением зрительных нервов и сетчатки.
 9. Хроническое повышение внутричерепного давления.
- Ю.Ятрогенное (левомицетин, амиодарон, стептомицин, изониазид, пеницилламин, дигоксин).

I. На один глаз

1. Нейропатия зрительного нерва или ретробульбарный неврит. Подострое монокулярное ухудшение зрения у молодых людей без головной боли и нормальной ультразвуковой картины наводит на мысль о развитии нейропатии зрительного нерва.

Опухоль может быть заподозрена в том случае, если диск зрительного нерва выступает. При отеке диска зрительного нерва зрение также ухудшается постепенно. В случае ретробульбарного неврита воспалительный процесс имеет место в ретроорбитальной части нерва. Следовательно, в острую стадию при проведении офтальмоскопии ничего не выявляется. Проведение зрительных вызванных потенциалов обнаруживает функциональные нарушения в зрительном нерве. Более чем в 30% случаев ретробульбарный неврит — первое проявление, манифестация рассеянного склероза, но он может встречаться и на более поздних стадиях заболевания. Если известно, что у пациента — рассеянный склероз, то диагностических проблем не возникает. Если нет, то необходимо тщательно расспрашивать пациента о типичных симптомах и признаках заболевания и полностью обследовать клиническим и параклиническими методами. Если неврит зрительного нерва появляется в начальной стадии рассеянного склероза, то клинические поиски другой очаговой симптоматики могут быть неудачными. В этом случае должна быть осуществлена полная программа электрофизиологического исследования, включающая двусторонние зрительные вызванные потенциалы (II пара ЧМН), мигательный рефлекс (V и VII краниальные нервы), соматосенсорные вызванные потенциалы со стимуляцией срединного и большеберцового нервов, а также нейровизуализационное обследование.

2. Ишемическая ретинопатия. В пожилом возрасте ишемическое повреждение зрительного нерва может быть причиной медленного развития похожих симптомов. Для демонстрации нарушенной артериальной перфузии требуется проведение флюоресцентной ангиографии. Часто выявляется атеросклеротическое сужение внутренней сонной артерии.

3. «Алкогольно-табачная» оптическая нейропатия (витамин В₁₂-дефицитная) может начинаться с ухудшения зрения на один глаз, хотя возможно повреждение обоих глаз. Сроки разви-

тия довольно неопределенны. Причиной болезни является скорее не токсический эффект табака или алкоголя, а недостаток витамина **B12**. Наличие дефицита витамина **B12** часто наблюдается при злоупотреблении алкоголем. Недостаточность **B12**, вызывающая подострую комбинированную дегенерацию спинного мозга, приводит кроме того к скотомам и оптической атрофии.

Исследуется концентрация алкоголя в крови, проводится общее и неврологическое обследование. Часто обнаруживается снижение чувствительности по типу «перчаток и носков», отсутствие рефлексов на ногах, и электрофизиологические данные демиелинизирующего процесса, главным образом в спинном мозге. Это демонстрируется некоторым нарушением ССВП (соматосенсорные вызванные потенциалы) при сохраненной нормальной или почти нормальной проводимости периферических нервов. Дефицит всасывания витамина **B12** выявляется с помощью проведения анализа крови и анализа мочи.

4. Опухоль. Опухоли передней черепной ямки и орбиты могут проявляться неуклонно возрастающим ухудшением зрения на один глаз. У молодых пациентов речь идет как правило о глиоме зрительного нерва (компрессионная нейропатия зрительного нерва). Кроме потери зрения сначала трудно выделить еще какие-либо симптомы. Затем компрессия зрительного нерва или хиазмы проявляется побледнением диска зрительного нерва, часто различными дефектами полей зрения обоих глаз, головной болью. Заболевание прогрессирует на протяжении нескольких месяцев или лет. *Причины* компрессии включают опухоль (менингиома, оптическая глиома у детей, дермоидные опухоли), аневризму сонной артерии (приводящую к нарушению движений глаз), каротидную кальцификацию и др.

Часто, дети даже не жалуются на головную боль. Плановое рентгенологическое исследование может выявить расширение оптического канала. Нейровизуализация (КТ, МРТ) дает возможность выявить опухоль.

У взрослых пациентов в любом месте передней черепной ямки могут появиться опухоли, способные в итоге вызвать компрессионную оптическую нейропатию (менингиома, метастатическая опухоль и др.).

Часто к нарушению зрения добавляется изменение личности. Пациенты становятся невнимательными к своей работе и семье, не следят за своим внешним видом, меняется сфера интересов. Окружающие замечают снижение инициативы. Степень этих изменений терпима. Пациенты редко сами обращаются за медицинской помощью по этому поводу.

При проведении неврологического обследования обнаруживаются побледнение диска зрительного нерва и снижение прямой и содружественной реакции зрачков на свет. Другие «находки передней черепной ямки» могут включать одностороннюю аномалию, которая не изменяет обоняния и вкуса у пациента но обнаруживается специальными методами исследования, иногда — застойный сосок зрительного нерва с другой стороны (синдром Фостера-Кеннеди).

Медленное развитие компрессионной нейропатии наблюдается при аневризме, артериовенозной мальформации, краниофарингеоме, аденоме гипофиза, *pseudotumor cerebri*.

Окулярный (орбитальный) псевдотумор, обусловленный увеличением одно или нескольких мышц в глазнице, сопровождается нарушением движений глаз, лёгким экзофтальмом и инъекцией конъюнктивы, но снижение остроты зрения вызывает редко. Этот синдром бывает односторонним, но иногда вовлекается и другой глаз. УЗИ выявляет расширение (увеличение объёма) мышц орбиты, как и при синдроме дистиреоидной орбитопатии.

5. Некоторые офтальмологические заболевания (увеит, центральная серозная ретинопатия, глаукома и т.д.) могут приводить к медленному ухудшению зрения на один глаз.

II. На оба глаза

1. Офтальмологические причины (катаракта; некоторые ретинопатии, в том числе паранеопластическая, токсическая, нутритивная) приводят к очень медленному снижению остроты зрения на оба глаза; их легко распознаёт окулист. Диабетическая ретинопатия — одна из частых причин такого снижения зрения. Ретинопатия может развиваться при системных (системная красная волчанка), гематологических (полицитемия, макроглобулинемия) заболеваниях, саркаидозе, болезни Бехчета, сифилисе. У пожилых людей иногда развивается так называемая сенильная макулярная дегенерация. Пигментная дегенерация сетчатки сопровождает многие болезни накопления у детей. Глаукома при неадекватном лечении может приводить к нарастающему снижению зрения. Объёмные и воспалительные заболевания орбиты могут сопровождаться не только снижением зрения, но и болевыми ощущениями.

2. Наследственная оптическая нейропатия Лебера и синдром Вольфрама (Wolfram). *Наследственная нейропатия зрительных нервов Лебера* представляет собой мультисистемное митохондриальное заболевание, вызываемое одной или более мутацией митохондриальной ДНК. Менее половины таких больных имеют семейный анамнез аналогичного заболевания. Начало бо-

лезни обычно между 18 и 23 годами со снижения зрения на один глаз. Другой глаз вовлекается неизбежно через несколько дней или недель, то есть подостро (редко — через несколько лет). При исследовании поля зрения выявляется центральная скотома. На глазном дне картина характерной микроангиопатии с капиллярными телеангиоэктазиями. Этой картине иногда сопутствуют дистония, спастическая параплегия и атаксия. В некоторых семьях могут иметь место указанные неврологические синдромы без оптической атрофии; в других семьях — оптическая атрофия без сопутствующих неврологических синдромов.

Синдром Вольфрама относится также к митохондриальным заболеваниям и проявляется комбинацией сахарного и несахарного диабета, оптической атрофии и двусторонней нейросенсорной тугоухости (по англ. аббревиатуре DID-MOAM синдром). Сахарный диабет развивается на первой декаде жизни. Снижение зрения прогрессирует во второй декаде, но не приводит к полной слепоте. Диабет не считают причиной оптической атрофии. Нейросенсорная тугоухость также прогрессирует медленно и редко приводит к тяжёлой глухоте. В основе болезни лежит прогрессирующий нейродегенеративный процесс. У некоторых больных описываются сопутствующие неврологические синдромы, к которым относятся: аносмия, вегетативная дисфункция, птоз, наружная офтальмоплегия, тремор, атаксия, нистагм, эпилептические припадки, несахарный диабет центрального происхождения, эндокринопатия. Часто встречаются разнообразные психические нарушения. Диагноз устанавливается клинически и методами ДНК-диагностики.

3. Уремическая оптическая нейропатия — билатеральный отёк диска и снижение остроты зрения, иногда обратимые с помощью диализа и кортикостероидов.

4. Синдром Кирнса-Сейра (вариант митохондриальной цитопатии) вызывается делецией митохондриальной ДНК. Болезнь начинается в возрасте до 20 лет и проявляется прогрессирующей наружной офтальмоплегией и пигментной дегенерацией сетчатки. Кроме того для диагноза должно быть по меньшей мере одно из трёх следующих проявлений: 1) нарушение внутрижелудочковой проводимости или полная атриовентрикулярная блокада, 2) повышение белка в ликворе, 3) мозжечковая дисфункция.

5. Дистиреоидная орбитопатия редко приводит к оптической нейропатии вследствие компрессии зрительного нерва расширенными прямыми мышцами у вершины орбиты. Тем не менее такие случаи встречаются в неврологической практике. Для диагноза прибегают к УЗИ орбиты.

6. Нутритивная нейропатия зрительного нерва известна при

алкоголизме, недостаточности В12. В литературе описана аналогичная так называемая Ямайковская нейропатия и Кубинская эпидемическая нейропатия.

7. Нейрофиброматоз Реклингхаузена тип I — множественные коричневые пятна на коже цвета «кофе с молоком», гамартома радужной оболочки глаза, множественные нейрофибромы кожи. Эта картина может сопровождаться оптической глиомой, нейрофибромами спинного мозга и периферических нервов, макроцефалией, неврологическим или когнитивным дефицитом, сколиозом и другими костными аномалиями).

С подробнее см. раздел «Нейрокожные синдромы (факоматозы)».

8. Дегенеративные заболевания нервной системы, протекающие с вовлечением зрительных нервов и сетчатки (мукополисахаридозы, абеталипопротеинемия, цероидные липофусцинозы, болезнь Нимана-Пика, болезнь Рефсума, синдром Барде-Бидла и др.) При этих заболеваниях медленно прогрессирующее снижение зрения наблюдается в контексте массивной полисистемной неврологической симптоматики, которая и определяет клиническую диагностику.

9. Хроническое повышение внутричерепного давления, независимо от его причины, может приводить к медленно прогрессирующему снижению зрения даже при отсутствии локального воздействия на зрительные пути. Эти заболевания сопровождаются головной болью, отёком диска зрительного нерва, увеличением размеров слепого пятна. Очаговые неврологические симптомы, сопутствующие снижению зрения, зависят от локализации и причины патологического процесса (опухоль затылочной или височной доли, другие объёмные процессы этой локализации, pseudotumor cerebri).

10. Ятрогенная оптическая нейропатия может развиваться при длительном применении некоторых лекарственных средств (левомицетин, кордарон, стрептомицин, изониазид, пеницилламин, дигоксин).

* Здесь не описаны такие редкие причины острого и(или) хронически прогрессирующего снижения зрения как болезнь Бехчета; радиационное повреждение зрительного нерва; синус-тромбоз, грибковые поражения, саркаидоз.

Диагностические исследования

Уточнение причины медленно прогрессирующего нарушения зрения требует измерения остроты зрения, осмотра окулиста для исключения заболевания глаз, уточнение характера ограничения полей зрения, нейровизуализационное обследование, исследование ликвора, вызванных потенциалов разных модальностей, соматическое обследование.

ТРАНЗИТОРНЫЕ НАРУШЕНИЯ ЗРЕНИЯ

I. Транзиторная слепота или снижение зрения на один глаз

1) Транзиторная монокулярная слепота может наблюдаться при кардиогенной **эмболии** или в силу отрыва фрагментов тромба в зоне бифуркации сонной артерии (реже — из других артерий или при абузусном употреблении некоторых лекарственных препаратов).

Обычно это короткие (3—5 минут) эпизоды квадрантного, половинного или тотального выпадения зрения, сопровождающиеся контралатеральной гемиплегией с (или без) гемигипестезией (*окуло-гемиплегический синдром*).

2) **Гемодинамические нарушения** при выраженном атероматозе или других окклюзивных сосудистых заболеваниях (болезнь Такаясу), а также в ситуациях гипоперфузии (сердечная недостаточность, аритмия, острая гиповолемия, коагулопатия) — другая возможная причина транзиторной монокулярной слепоты.

3) **Сосудистые нарушения в области глазницы и зрительного нерва** (передняя ишемическая оптическая нейропатия; окклюзия центральной артерии сетчатки или её ветви; окклюзия центральной вены сетчатки).

4) **Неврологические причины** транзиторной слепоты разнообразны и вызывают преходящие нарушения зрения в обоих глазах одновременно или последовательно в связи с отёком соска зрительного нерва (процессы в области ствола головного мозга и зрительного нерва, например, рассеянный склероз), реже — другими причинами (опухоль, мигрень, психогенные нарушения зрения).

5) Возможны **идиопатические** варианты транзиторной монокулярной слепоты, когда детальное обследование не выявляет никаких возможных причин её возникновения.

6) **Психогенная** транзиторная монокулярная слепота.

II. Транзиторная слепота или снижение зрения на оба глаза.

1. Мигрень (вазоспазм).
2. Церебральная гипоперфузия (тромбоэмболия, системная гипотензия, повышенная вязкость крови).
3. Эпилепсия.
4. Отёк сосков зрительного нерва (транзиторное снижение зрения).

Глава 2

ЗРАЧКОВЫЕ НАРУШЕНИЯ

Исследование зрачков имеет особое значение для диагностики большого количества патологических состояний.

Диагностическое значение могут иметь изменения:

- равенства,
- размера,
- формы и положения зрачков,

Их рефлекторных реакций.

Зрачковые нарушения могут быть транзиторными или стойкими. При мидриазе больные иногда жалуются на фотофобию, так как через широкий зрачок проникает увеличенный поток света. Пациенты с повреждением III нерва или его ветви к цилиарной мышце могут жаловаться на смазанное зрение (во время чтения), так как нарушается парасимпатическая иннервация сфинктера зрачка и цилиарной мышцы, осуществляющих аккомодацию при конвергенции.

Рассмотрим подробнее четыре указанных выше группы синдромов.

НАРУШЕНИЕ РАВЕНСТВА ЗРАЧКОВ — АНИЗОКОРИЯ

Небольшая разница в величине зрачков встречается у 15 — 20 % здоровых людей и носит врождённый характер. Выраженная анизокория может иметь двоякое происхождение:

I. «Офтальмологическая»: структурный дефект мышц радужки, последствия ирита, увеита, травмы, нарушения рефракции и т.д. При этом часто выявляется разная острота зрения в левом и правом глазу.

II. «Неврологическая» анизокория:

1 — анизокория больше выражена в темноте*

2 — анизокория больше выражена на ярком свете.

* Для исследования зрачков в темноте (затемнённом помещении) выключают все источники света и держат фонарик око-

ло подбородка пациента, давая такое количество рассеянного света, чтобы можно было измерить величину зрачка.

Яркий свет обеспечивают включением источников света и направлением луча фонарика прямо в зрачок.

II. «НЕВРОЛОГИЧЕСКАЯ» АНИЗОКОРИЯ

1. Анизокория больше выражена в темноте

В этой ситуации аномальным является зрачок меньшего размера, так как у него затруднена дилатация. Здесь необходимо дифференцировать четыре возможных ситуации.

1. Простая (**физиологическая**) анизокория наблюдается у 20 % здоровых людей. Зрачки правильной формы с живой реакцией на свет. Иногда она принимает вид «качелей» («альтернирующая» анизокория). Размер анизокории обычно менее 1 мм.

2. **Синдром Горнера** (птоз, миоз и ангидроз). Миоз небольшой, так что анизокория в среднем составляет около 1 мм в освещенном помещении, она становится меньшей при ярком свете и более заметной в темноте. Наиболее специфическим знаком синдрома Горнера является запаздывание расширения миотического зрачка по сравнению с нормальным зрачком при наблюдении за ними в течение 15–20 секунд в темноте.

S Подробнее см. раздел «Синдром Горнера».

3. **Аберрантная регенерация**. При неишемическом повреждении глазодвигательного нерва (травма, компрессия) регенерирующие аксоны последнего (например к нижней прямой мышце) могут расти аберрантным путём, достигая m. sphincter iris. В таком случае при попытке взглянуть вниз зрачок также будет суживаться. Это сужение зрачка является синкинезией. Хотя анизокория при аберрантной регенерации больше выражена в темноте, аномальный зрачок является более узким в темноте и более широким на ярком свете.

4. Стойкий тонический (широкий) **зрачок Эди** (Adie) является результатом длительной денервации (пупиллотония). Он может стать и меньше нормального зрачка. При пупиллотонии зрачок не расширяется на свет или наблюдается вялая реакция на свет. Его причина окончательно не известна.

II. Анизокория больше выражена на ярком свете

В этой ситуации аномальным здесь является зрачок большего размера, так как у него затруднена констрикция. Такая ситуация

возможна в трёх следующих случаях.

1. Тонический зрачок Эди. Механизм тонического зрачка двоякий. Сначала повреждение цилиарного тела приводит к постганглионарной парасимпатической денервации сфинктера и цилиарной мышцы. Если эти мышцы денервированы поражённый зрачок становится широким и плохо реагирующим на свет. Кроме того из-за нарушения аккомодации затрудняется чтение.

Спустя несколько дней после денервации развивается холинергическая гиперчувствительность и aberrantная регенерация парасимпатических волокон, что приводит к сегментарному параличу и сокращению сфинктера с червеобразными движениями и медленными тоническими сокращениями сфинктера при попытке аккомодации. Спустя месяцы или годы размер тонического зрачка становится меньше и при этом имеет место сегментарный паралич сфинктера с плохой реакцией на свет, тонической реакцией зрачка на аккомодацию и холинергической гиперчувствительностью.

2. Паралич глазодвигательного (III) нерва. Глазодвигательный нерв включает в себя преганглионарные парасимпатические волокна к сфинктеру и цилиарной мышце, иннервирует *t. levator palpebrae*, *t. rectus superior*, *t. rectus medialis* и *t. obliquus inferior*. Клинические проявления его поражения включают птоз, мидриаз и офтальмоплегию. Зрачок расширен больше нормы и плохо реагирует на свет.

3. Фармакологический мидриаз. Расширение зрачка может быть результатом применения симпатомиметиков, стимулирующих дилататор, или холинолитиков, блокирующих констриктор (кокаин, амфетамин, атропин, скопаламин и др.)

Изолированный фиксированный расширенный зрачок. При отсутствии признаков офтальмопареза вероятность повреждения III нерва, как причины изолированного фиксированного расширенного зрачка, становится очень незначительной. Следует рассматривать варианты тонического зрачка или фармакологический мидриаз.

НАРУШЕНИЯ РАЗМЕРА ЗРАЧКОВ

Расширенные зрачки (более 5 мм в диаметре) называют мидриазом.

Суженные зрачки (менее 2 мм в диаметре) называют миозом.

ДВУСТОРОННЕЕ РАСШИРЕНИЕ ЗРАЧКОВ (МИДРИАЗ)

Такой феномен наблюдается:

1. Как безобидная доброкачественная особенность у вегетативно лабильных симпатикотоничных людей.
2. У носящих контактные линзы.
3. При поражении среднего мозга.
4. Как результат нарушения реакции на свет (часто при глубокой коме).
5. Часто при местном или внутреннем использовании препаратов, вызывающих мидриаз (также при скрытом применении препаратов атропина).

NB: Зрачки могут расширяться при тревоге, страхе, боли, гипертиреозе, остановке сердца, церебральной аноксии и иногда при близорукости. Зрачки могут также расширяться при мышечной активности, громком звуке и глубоким вдохе.

**ДВУСТОРОННЕЕ ПАТОЛОГИЧЕСКОЕ
СУЖЕНИЕ ЗРАЧКОВ (МИОЗ)**

Двусторонний миоз наблюдается:

1. Как доброкачественная особенность (особенно в пожилом возрасте) и иногда при дальнозоркости.
2. Как нормальная реакция на яркий свет в помещении, где проводится исследование.
3. При поражении моста мозга и мозжечка двусторонний миоз отмечается среди других неврологических симптомов и часто сопровождается нарушением сознания (зрачки здесь становятся очень маленькими — «остриё булавки»).
4. При местном применении лекарственных препаратов (пилокарпин у больных глаукомой) или внутреннем введении препаратов (производные морфина).
5. При сифилисе, диабете, при лечении леводопой.

Миоз может иметь место также во время сна, в глубокой коме, повышенном внутричерепном давлении с двусторонним вовлечением волокон к m. dilatator.

**РАЗНИЦА В ВЕЛИЧИНЕ ЗРАЧКОВ В ПОКОЕ
(АНИЗОКОРИЯ)**

Анизокория указывает либо на одностороннее патологическое расширение, либо на одностороннее патологическое сужение зрачка.

I. Односторонний патологически расширенный зрачок (возможные причины):

1. Глазодвигательный паралич (сопровождается птозом и часто параличом наружных глазных мышц).
2. Синдром Эди обычно имеет односторонние или преимущественно односторонние проявления (отсутствие реакций зрачка на свет при сохраненной реакции на конвергенцию с тонической дилатацией, часто отсутствуют сухожильные рефлексy; в основном обнаруживается у женщин; обычно носит семейный характер).
3. Одностороннее местное применение препаратов, вызывающих мидриаз.
4. Цилпарный ганглионит.
5. Одностороннее поражение передних отделов глаза (часто сопровождается расширением кровеносных сосудов, деформацией зрачка синехиями).
6. Односторонний мидриаз при мигрени (но также часто миоз с синдромом Горнера, особенно при кластерной головной боли).

II. Односторонний патологически суженный зрачок (возможные причины):

1. Синдром Горнера.
2. Одностороннее местное применение миотических препаратов.
3. Некоторые односторонние локальные поражения передних камер глаза (например, при инородном теле в роговице или интраокулярном).
4. Сифилис (бывает односторонним редко).
5. При раздражении III нерва.

III. «Доброкачественная центральная анизокория»:

Разница в величине зрачков редко бывает больше 1 мм, более заметна при плохом освещении; величина меньшего зрачка часто меняется.

НАРУШЕНИЕ ФОРМЫ И ПОЛОЖЕНИЯ ОДНОГО ИЛИ ОБОИХ ЗРАЧКОВ

Нарушения формы (овальная или другие деформации) обычно являются результатом глазного заболевания и наблюдаются при:

1. Врожденном эктопическом зрачке, когда деформация направлена в основном вверх и наружу, часто сопровождается дислокацией хрусталика и другими глазными аномалиями

2. Ирите или частичном отсутствии радужной оболочки, с синехиями и частичной атрофией радужки (например, при спинной сухотке).

* Среди других нарушений — гиппус зрачка (спонтанные, частично ритмичные сокращения, которые могут появляться в норме, но также отмечаются при катарактах, рассеянном склерозе, менингитах, контрлатеральных сосудистых инсультах, или при выздоровлении после паралича глазодвигательного нерва).

НАРУШЕНИЕ ЗРАЧКОВЫХ РЕАКЦИЙ

Нормальный зрачок всегда реагирует на свет (прямая и содружественная реакции) и на конвергенцию.

Причинами нарушений зрачковых реакций являются:

1. **Поражения зрительного нерва.** Слепой глаз не отвечает на прямой свет при его изолированном освещении и при этом нет содружественного сокращения сфинктера другого глаза, но слепой глаз отвечает содружественной реакцией, если его III нерв интактен и если другой глаз и его зрительный нерв не повреждены.

2. **Поражения глазодвигательного нерва.** При повреждении III нерва прямая и содружественная реакция на свет отсутствует на пораженной стороне из-за паралича сфинктера зрачка, но прямая и содружественная реакция остаются сохранными на противоположной стороне.

3. **Другими причинами** являются:

а) Синдром Эди — см. ниже раздел «Зрачковые нарушения плюс арефлексия».

б) Необходимо отметить особый тип зрачковых нарушений, когда имеется паралич зрачковых рефлексов с отсутствием реакций на свет, но сохраненной реакцией на конвергенцию. Эта патология описана при различных состояниях: нейросифилис, синдром Эди, сахарный диабет, пинеалома, патологическая регенерация после поражения глазодвигательного нерва, энцефалиты, рассеянный склероз, офтальмический герпес, травма глаза, дистрофическая миотония, пандизавтономия (семейная вегетативная дисфункция синдром Райли-Дея), синдром Фишера, I тип НМСН (болезнь Шарко-Мари-Тута).

ОСОБЫЕ ФОРМЫ ЗРАЧКОВЫХ НАРУШЕНИЙ

Эта группа синдромов включают циклический окуломоторный паралич (см. раздел «Лицевые гиперкинезы»), офтальмоплегическую мигрень, доброкачественный эпизодический односторонний мидриаз и зрачок «головастика» (интермиттирующий сегментарный спазм дилататора длительностью в несколько минут и повторяющийся несколько раз в день).

ЗРАЧКИ АРДЖИЛ — РОБЕРТСОНА

Зрачки Арджил — Робертсона — маленькие, неравного размера и неправильной формы зрачки с плохой реакцией на свет в темноте и хорошей реакцией на аккомодацию с конвергенцией (диссоциированная реакция зрачков). Следует дифференцировать симптом Арджил-Робертсона (относительно редкий знак) и двухсторонние тонические зрачки Эди, которые встречаются чаще.

НЕКОТОРЫЕ ЗРАЧКОВЫЕ ФЕНОМЕНЫ У БОЛЬНЫХ В КОМЕ

Форма, размер, симметричность и реакция зрачков на свет отражают состояние оральных отделов ствола мозга и функций III нерва у больных в коме. Реакция зрачков на свет очень чувствительна к структурным повреждениям в этой области мозга, но в то же время весьма резистентна к нарушениям метаболизма. Нарушение этого рефлекса, особенно когда оно одностороннее, является наиболее важным знаком, позволяющим разграничивать метаболические комы от коматозных состояний, вызванных структурным повреждением мозга.

1. Небольшие, хорошо реагирующие на свет зрачки у больного в бессознательном состоянии («диенцефальные зрачки») говорят, как правило, о метаболической природе комы.

2. Появление миоза и ангидроза по гемитипу (синдром Горнера), ипсилатеральные мозговому повреждению, отражают вовлечение гипоталамуса на этой стороне и часто являются первым знаком начинающегося транстенториального вклинения при супратенториальных объёмных процессах, вызывающих кому.

3. Среднего размера зрачки (5—6 мм) со спонтанными осцилляциями их размера (гиппус) становятся шире при шипке

в области шеи (цилиоспинальный рефлекс). Этот феномен отражает повреждение покрывки среднего мозга или претектальных отделов.

4. Резко выраженный двусторонний миоз («точечные» зрачки) с невозможностью вызвать их реакцию на свет характерно для первичного поражения покрывки варолиева моста (и мозжечка).

5. Синдром Горнера, ипсилатеральный мозговому повреждению, может отражать патологический процесс в боковых отделах варолиева моста, боковой части продолговатого мозга и вентролатеральных отделах шейного отдела спинного мозга на этой же стороне.

6. Вялая реакция зрачка на свет или её отсутствие при широко расширенном зрачке (7—8 мм) обусловлено сохранностью симпатических путей (зрачок Хатчисона). При этом овальная форма зрачка обусловлена неравномерным парезом сфинктера зрачка, что приводит к эксцентрическому антагонистическому эффекту дилатора зрачка. Этот феномен говорит о периферическом поражении парасимпатических волокон, идущих к сфинктеру зрачка в составе III нерва.

7. Фиксированные, не реагирующие на свет зрачки средней ширины могут наблюдаться при непосредственном поражении среднего мозга (опухоли, кровоизлияния, инфаркты). Поражение глазодвигательных нервов между их ядрами вызывает офтальмоплегию. Такой паралич III нервов часто бывает двусторонним в отличие от их периферического паралича, который обычно возникает с одной стороны.

Глава 3

ЗРАЧКОВЫЕ НАРУШЕНИЯ И АРЕФЛЕКСИЯ

При выявлении у пациента зрачковых нарушений в виде изменения ширины, формы зрачков, их реагирования на свет и на конвергенцию с аккомодацией в сочетании с выпадением глубоких рефлексов с конечностей (как минимум — ахилловых рефлексов) обычно возникает подозрение на нейросифилис. Однако существуют, по меньшей мере, еще четыре других патологических состояния, которые следует иметь в виду при наличии данной клинической картины.

Основные причины:

1. Синдром Эди.
2. Спинная сухотка (Tabes dorsalis).
3. Диабетическая полинейропатия.
4. Комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз).

1. Синдром Эди.

Полный синдром Эди включает: умеренное расширение зрачков с почти полным отсутствием реакции на свет или на аккомодацию с конвергенцией и отсутствие ахилловых рефлексов. Иногда также выпадают коленные рефлексы, в редких случаях наблюдается полная арефлексия. Чувствительных нарушений нет, скорости проведения по двигательным и чувствительным нервам не изменены. Пациент предъявляет жалобы на ослепляющее действие яркого света (солнца) и на нерезкость изображения при рассматривании мелких предметов на близком расстоянии. При осмотре выявляется отсутствие фазического сужения зрачков при их прямом освещении и при конвергенции с аккомодацией. Необходима фармакологическая проба, подтверждающая парасимпатическую денервационную гиперчувствительность вовлеченной мышцы (мышцы, суживающей зрачок).

Существуют разногласия относительно того, называть ли данное состояние болезнью. Если не считать вышеописанных симптомов, состояние не причиняет пациенту никакого вреда, а другие симптомы или болезненные проявления отсутствуют. Синдром Эди не требует лечения, за исключением рекомендации носить солнцезащитные очки.

Описаны парциальные варианты синдрома Эди (зрачковые

нарушения без арефлексии; арефлексия без зрачковых расстройств). Встречаются наследственные формы синдрома Эди.

Для исключения нейросифилиса достаточно отрицательных результатов серологического исследования крови.

2. Спинная сухотка (Tabes dorsalis).

При спинной сухотке пораженный зрачок уменьшен в диаметре и имеет неправильную форму. При полном отсутствии реакции этого зрачка на свет, реакции на аккомодацию и конвергенцию полностью сохранены (зрачок Арджил-Робертсона). Еще одним отличием от синдрома Эди является вовлечение, как правило, сразу обоих глаз. Арефлексия сочетается с самыми различными расстройствами в чувствительной сфере — от нарушения глубокой чувствительности и чувства позы, проявляющегося в виде динамической сенситивной атаксии (усиление атаксии при ходьбе без контроля зрения), до нарушения вибрационной и болевой чувствительности. Болевые стимулы довольно часто воспринимаются со значительной задержкой. Скорость проведения по нервам не изменена.

См. раздел «Синдромы нейросифилиса».

3. Диабетическая полинейропатия.

Самой частой патологией периферических нервов является диабетическая полинейропатия. Отсутствие ахилловых рефлексов и снижение вибрационной чувствительности — даже у пациентов, которые не предъявляют каких-либо жалоб на нарушение двигательных и чувствительных функций, — явление весьма распространенное. Нередко вовлекается и вегетативная нервная система; клиническим признаком ее страдания часто является сужение зрачков и медленная, неполная их реакция на свет и аккомодацию с конвергенцией, что отличает данные зрачковые нарушения от симптома Арджил-Робертсона. Всегда выявляются отклонения при исследовании скоростей проведения по нервам — снижение скорости проведения по двигательным и (или) чувствительным волокнам. Степень выраженности возможных отклонений при исследовании вызванных потенциалов определяется степенью заинтересованности периферических нервов.

4. Комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз).

В контексте данной главы наибольший интерес представляют те 50% пациентов с дефицитом витамина **B12**, у которых не вызываются ахилловы рефлексы. Характерными жалобами являются жалобы на парестезии и нарушение тех видов чувствительности, которые опосредуются задними столбами спинного мозга.

Нередко имеется сужение обоих зрачков при сохранности их фотореакций. При исследовании скоростей проведения по нервам выявляется замедление проведения возбуждения по двигательным и чувствительным волокнам. Степень выраженности отклонений, выявляемых при регистрации соматосенсорных вызванных потенциалов и отражающих заинтересованность задних столбов, значительно превышает таковую, которую можно было бы отнести на счет вовлечения периферических нервов. Это, в частности, относится и к вызванным потенциалам с переднеберцового и икроножного нервов. Естественно, серологические пробы на наличие сифилитической инфекции негативны.

Диагностика не вызывает трудностей, когда имеются признаки пареза разгибателей стопы; это наблюдается примерно в 50% случаев. Ясно, что для позитивной диагностики необходимо доказать нарушение всасывания витамина **B12** в кишечнике.

S См. также раздел «Миелопатия хроническая».

Глава 4

ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА

НАРУШЕНИЯ ДВИЖЕНИЙ ГЛАЗ БЕЗ ДВОЕНИЯ

Если нарушение движений глаз не сопровождается двоением, то это предполагает супрануклеарный характер поражения, то есть взоровые нарушения. При клиническом осмотре обнаруживается паралич только содружественных движений глаз, в обоих глазах выявляется одинаковый дефицит движений, глазные яблоки остаются параллельными с сохранением направления взора. Если же имеется косоглазие без двоения, то присутствует одно из двух других нарушений: содружественное косоглазие или межъядерная офтальмоплегия. Рассмотрим последовательно эти три ситуации.

А. СОДРУЖЕСТВЕННЫЕ ПАРАЛИЧИ.

Содружественные параличи (нарушения движений глаз без расхождения по оси) всегда вызываются повреждением супрануклеарных центров.

I. Парез (паралич) взора в сторону.

1. Поражение стволового центра взора (инсульт, опухоли, рассеянный склероз, интоксикации).
2. Поражение лобного коркового центра взора в поле 8, пациент «смотрит на очаг» (инсульты, опухоли, атрофические процессы, травма).

II. Парез (паралич) взора вверх (также как и вниз) отличается от периферического паралича наружных глазных мышц наличием феномена Белла, феномена «кукольных глаз».

1. Опухоль ствола мозга.
2. Несообшающаяся гидроцефалия.
3. Прогрессирующий супрануклеарный паралич.
4. Болезнь Уиппла (Whipple).
5. Болезнь Вильсона-Коновалова.
6. Хорея Гентингтона.
7. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия при злокачественных новообразованиях.

В. ДРУГИЕ НАРУШЕНИЯ ВЗОРА:

1. Окулярная дисметрия (глаза осциллируют на фиксированном объекте, что наблюдается при заболеваниях мозжечка).

2. Врождённая окулярная апраксия (синдром Когана)
3. Окулогирные кризы
4. Психогенные девиации взора

С. СОДРУЖЕСТВЕННОЕ КОСОГЛАЗИЕ

Д. МЕЖЪЯДЕРНАЯ ОФТАЛЬМОПЛЕГИЯ (сосудистое поражение ствола мозга, рассеянный склероз, опухоль, редко — другие причины)

А. СОДРУЖЕСТВЕННЫЕ ПАРАЛИЧИ.

І. Паралич взора в сторону.

Нарушения движений глаз без расхождения по оси известны как содружественные параличи. Они всегда вызываются повреждением супрануклеарных центров взора в стволе мозга или коре. Нистагм при парезе взора часто сопровождается другими расстройствами. Дифференциация от прогрессирующей глазной мышечной дистрофии (медленно прогрессирующее заболевание, часто сопровождается птозом, нарушениями функции мышц глотки) с полным параличом всех движений глаз в параллельных осях, редко является трудной. Причинами содружественных параличей могут быть:

1. *Поражения стволового центра взора* («nucleus para-abducens») в каудальной части моста. Поражение этого участка приводит к невозможности смотреть на пораженную сторону.

Причины: сосудистые (часто у пожилых пациентов, внезапное начало, всегда сопровождается другими нарушениями), опухоли, рассеянный склероз, интоксикации (например, карбамазепином).

2. *Поражение лобного коркового центра взора в поле 8.* При его раздражении отмечается отклонение глаз и головы к противоположной стороне, которое иногда переходит в эпилептический адверсивный приступ. Повреждение этой области приводит к отклонению взора и головы к стороне поражения, поскольку преобладает активность противоположного поля 8 (содружественное отклонение); «пациент смотрит на очаг». Через несколько дней после появления поражения пациент способен смотреть прямо вперед, но ещё имеется беспокойство глазных яблок при попытке смотреть в противоположную сторону. Со временем восстанавливается даже эта функция. Но остается нистагм, наблюдавшийся при парезе взора, с быстрым компонентом к противоположной стороне. Сохраняются следящие движения глаз.

Причины поражения лобного центра взора включают инсульты, опухоли (часто сопровождаются симптомами раздражения, иногда психическими нарушениями лобного типа); атрофические

процессы (у пожилых пациентов, сопровождается деменцией и другими кортикальными нарушениями, в частности, нейропсихологическими); травма (указание в анамнезе, иногда наружные повреждения, переломы черепа, субъективные симптомы сотрясения мозга, кровь в спинномозговой жидкости, редко другие неврологические нарушения).

* Двусторонний паралич горизонтального зрения (редкий неврологический феномен) описан при рассеянном склерозе, инфаркте варолиева моста, кровоизлиянии в области моста, метастазах, абсцессе мозжечка и в качестве врожденного нарушения.

II. Парез (паралич) зрения вверх (также как и вниз)

Парез зрения вверх (синдром Парино, когда сопровождается нарушением конвергенции), также как и вниз указывает на поражение в области покрывки ростральных отделов среднего мозга. Однако надо отметить, что у многих пациентов, особенно пожилых, в тяжелом состоянии или ступоре отмечается беспокойство глазных яблок при взгляде вверх. Истинный паралич вертикального зрения может быть распознан (и дифференцирован от периферического паралича наружных глазных мышц) по наличию следующих признаков:

Феномен Белла. Экзаменатор пассивно поднимает верхнее веко, когда пациент пытается с силой закрыть глаза; выявляется рефлекторная ротация глазного яблока вверх.

Феномен «кукольных глаз». Когда пациент фиксирует взгляд на объекте, расположенном непосредственно перед глазами, экзаменатор сгибает голову пациента вперед. При этом взор пациента остается фиксированным на объекте благодаря ротации зрения вверх (несмотря на парез произвольного зрения вверх).

Причинами прогрессирующей вертикальной офтальмоплегии могут быть:

1. **Опухоль ствола мозга** (частая причина, проявляется и другими глазодвигательными нарушениями, параличом конвергенции, другими неврологическими расстройствами, в том числе симптомами поражения среднего мозга, головной болью, проявлениями повышенного внутричерепного давления, при пинеаломе также преждевременным половым созреванием).
2. **Несообщающаяся гидроцефалия** (отмечаются симптомы повышенного внутричерепного давления, у детей увеличение размеров головы).
3. **Прогрессирующий супрануклеарный паралич, синдром**

Стила-Ричардсона-Ольшевского (наблюдается у пожилых пациентов, сопровождается акинетическим паркинсоническим синдромом, деменцией, редко тотальной наружной офтальмоopleгией).

4. Болезнь Уипла (увеит, деменция, желудочно-кишечные расстройства).
5. Болезнь Вильсона — Коновалова.
6. Хорея Гентингтона.
7. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия при злокачественных заболеваниях.

В. ДРУГИЕ НАРУШЕНИЯ ВЗОРА

Другие нарушения зрения (которые частично проявляют себя как затруднения при чтении) также должны быть кратко упомянуты:

1. Окулярная дисметрия, при которой глаза осциллируют на фиксированном объекте. Это нарушение обнаруживается при заболеваниях мозжечка.

2. Врожденная окулярная апраксия или синдром Когана. Чтобы перевести взгляд на другой объект, пациент должен повернуть голову дальше, за фиксированный взглядом объект. Когда из положения с избыточным поворотом головы глаза вновь зафиксированы на объекте, голова поворачивается обратно до правильного направления. Этот процесс приводит к причудливым движениям головы (которые должны быть дифференцированы от тика), также к затруднениям при чтении и письме (необходимо дифференцировать от врожденной алексии).

3. Окулогирные кризы — непроизвольная девиация глаз в одну из сторон, или более часто вверх. Раньше наблюдались при постэнцефалитическом паркинсонизме, являясь ранним симптомом этого заболевания (указания в анамнезе на заболевание с высокой температурой, другими экстрапирамидными симптомами; что помогает дифференцировать от истерии). В настоящее время самая частая причина — ятрогенная (побочный эффект нейролептиков).

4. Психогенные девиации зрения.

С. СОДРУЖЕСТВЕННОЕ КОСОГЛАЗИЕ

Содружественное косоглазие имеет следующие характеристики:

Наблюдается с детского возраста.

Часто сопровождается снижением остроты зрения (амблиопия).

При исследовании движений глаз отмечается косоглазие, один глаз не участвует в определенных направлениях движения.

При раздельном исследовании движений глаз, когда один глаз закрыт, движения другого глаза осуществляются в полном объеме.

Нефокусирующий глаз (закрытый экзаменатором) отклоняется к одной стороне (содружественное расходящееся или сходящееся косоглазие). Этот феномен может чередоваться в обоих глазах (содружественный альтернирующий страбизм; например, расходящийся), и может быть выявлен тестом с закрыванием глаза. Также косоглазие является следствием врожденного или рано приобретенного расстройства балансирования (равновесия) глазных мышц, обычно сопровождается снижением остроты зрения на один глаз, не имеет специфического неврологического значения.

D. МЕЖЪЯДЕРНАЯ ОФТАЛЬМОПЛЕГИЯ.

Межъядерная офтальмоплегия вызывает нарушение глазных осей без двоения. Поражение медиальных продольных пучков между стволовым центром взора и ядрами глазодвигательного нерва прерывает импульсы для латерального взора, идущие от стволового центра и гомолатерального ядра отводящего нерва к орально расположенным ядрам третьего нерва, которое контролирует внутреннюю прямую мышцу противоположного глаза.

Отведенный глаз легко двигается латерально.

Приведенный глаз не пересекает среднюю линию.

Однако, конвергенция сохранена с обеих сторон, поскольку импульсы, идущие к обоим глазам от рострально расположенного центра конвергенции (ядро Перлиа), дают возможность «паретичному» глазу двигаться вместе с «непаретичным» глазом.

- Полная межъядерная офтальмоплегия наблюдается редко, но у многих пациентов с частичной межъядерной офтальмопегией заболевание манифестирует медленными саккадами только приведенного глаза.

Причиной межъядерной офтальмоплегии обычно является сосудистое поражение ствола мозга; рассеянный склероз или опухоль. Очень редко нарушение движений глаз с расхождением по оси без двоения является результатом других причин — например, как часть синдрома гигантоклеточного артериита.

Диагностические исследования при межъядерной офтальмопегии

Общий и биохимический анализ крови, МРТ или КТ, вызванные потенциалы разных модальностей, исследование ликвора, глазного дна, консультация окулиста.

NB: Глобальным параличом зрения называют неспособность произвольно перемещать взор в любом направлении (тотальная офтальмоплегия). Глобальный паралич зрения в изолированном виде наблюдается редко; ему обычно сопутствуют симптомы вовлечения смежных структур.

Основные причины: окулоmotorная апраксия; синдром Гийена-Барре; миастения; тиреоидная офтальмопатия (особенно при сочетании с миастенией); синдромы хронической прогрессирующей наружной офтальмоплегии; болезнь Вильсона-Коновалова; апоплексия гипофиза; ботулизм; столбняк; прогрессирующий супрануклеарный паралич; интоксикация антиконвульсантами; энцефалопатия Вернике; острые билатеральные повреждения в области варолиева моста или мезодиенцефалона, абеталипопротеинемия, ВИЧ-энцефалопатия, болезнь Альцгеймера, адренолейкодистрофия, кортико-базальная дегенерация, болезнь Фара, болезнь Гоше, болезнь Ли, злокачественный нейролептический синдром, нейросифилис, паранепластический синдром, болезнь Уиппла

Для уточнения *диагноза* применяют МРТ; миастенические пробы; ЭМГ. Необходимо исключать ботулизм.

* См. также раздел «Нарушения зрения».

НАРУШЕНИЯ ДВИЖЕНИЙ ГЛАЗ С ДВОЕНИЕМ

Наличие двоения у пациента с достаточной остротой зрения подразумевает вовлечение в патологический процесс глазных мышц или глазодвигательных нервов или их ядер. Отклонение глаз от нейтральной позиции (косоглазие) отмечается всегда, и может быть выявлено при непосредственном осмотре или с использованием приборов. Такой паралитический страбизм может возникать при следующих трех поражениях:

А. Поражение *на мышечном уровне* или механическое повреждение орбиты:

1. Окулярная форма мышечной дистрофии.
2. Синдром Кирнса-Сейра.
3. Острый окулярный миозит (псевдотумор).
4. Опухоли орбиты.
5. Гипертиреоз.
6. Синдром Брауна.
7. *Miasthenia gravis*.
8. Другие причины (травма орбиты, дистиреоидная орбитопатия).

В. Поражение *глазодвигательных* (одного или более) нервов:

1. Травма.
2. Компрессия опухолью (часто параселлярной) или аневризмой.
3. Артериовенозная фистула в кавернозном синусе.
4. Общее повышение внутричерепного давления (отводящий и глазодвигательный нервы).
5. После люмбальной пункции (отводящий нерв).
6. Инфекции и параинфекционные процессы.
7. Синдром Толосы-Ханта.
8. Менингиты.
9. Неопластическая и лейкоэмическая инфильтрация менингеальных оболочек.
10. Краниальные полинейропатии (как часть синдрома Гийена-Барре, изолированные краниальные полинейропатии: синдром Фишера, идиопатическая краниальная полинейропатия).
11. Сахарный диабет (микроваскулярная ишемия).
12. Офтальмоплегическая мигрень.
13. Рассеянный склероз.
14. Изолированное поражение отводящего нерва или глазодвигательного нерва идиопатического характера (полностью обратимое).

С. Поражение глазодвигательных *ядер*:

1. Сосудистые инсульты (ОНМК) в стволе мозга.
2. Опухоли ствола мозга, особенно глиомы и метастазы.
3. Травма с гематомой в области ствола мозга.
4. Синдром Гирнгоульбия.

А. Поражение на мышечном уровне или механическое повреждение орбиты.

Такие процессы могут приводить к нарушению движений глаз. При медленном развитии процесса двоение не выявляется. Мышечное поражение может быть медленно прогрессирующим (окуломоторная дистрофия), быстро прогрессирующим (окулярный миозит), внезапным и интермиттирующим (синдром Броуна); оно может быть различной интенсивности и различной локализации (миастения).

1. Окулярная форма мышечной дистрофии прогрессирует годами, всегда проявляется птозом, позднее вовлекается шея и мышцы плечевого пояса (редко).
2. Синдром Кирнса-Сейра, который включает, помимо мед-

ленно прогрессирующей наружной офтальмоплегии, пигментную дегенерацию сетчатки, сердечные блокады, атаксию, глухоту и маленький рост.

3. Острый окулярный миозит, также называемый псевдотумором орбиты (быстро нарастает в течение дня, обычно двусторонний, отмечается периорбитальный отек, проптоз (экзофтальм), боль.

4. Опухоли орбиты. Поражение одностороннее, приводит к медленно нарастающему проптозу (экзофтальму), ограничению движений глазного яблока, позднее — к нарушению зрачковой иннервации и вовлечению зрительного нерва (нарушению зрения).

5. Гипертиреоз проявляется экзофтальмом (при выраженном экзофтальме иногда наблюдается ограничение объема движений глазного яблока с двоением), который может быть односторонним; положительным симптомом Грефе; другими соматическими симптомами гипертиреозидизма.

6. Синдром Брауна (Brown), который связан с механическим препятствием (фиброз и укорочение) сухожилий верхней косой мышцы (отмечаются внезапные, транзиторные, повторяющиеся симптомы, невозможность движений глаза вверх и кнутри, что приводит к двоению).

7. **Myasthenia gravis** (вовлечение глазных мышц с различной локализацией и интенсивностью, обычно с выраженным проптозом, нарастание в течение дня, обычно вовлечение мышц лица и нарушение глотания).

8. Другие причины: травма орбиты с вовлечением мышц; дистироидная орбитопатия.

В. Поражение глазодвигательных (одного или более) нервов:

Симптомы зависят от того, какой нерв, поражается. Такие повреждения вызывают параличи, которые легко распознаются. При парезе глазодвигательного нерва помимо косоглазия может отмечаться легкий экзофтальм, вызванный гипотонией прямой мышцы при сохраненном тоне косых мышц, которые способствуют выдвиганию глазного яблока наружу.

Следующие причины могут приводить к поражению одного или более глазодвигательных нервов:

1. Травма (помогают данные анамнеза) иногда приводит к двусторонним орбитальным гематомам или, в крайних случаях, разрыву глазодвигательного нерва.

2. Компрессия опухолью (или гигантской аневризмой), особенно параселлярной, вызывает медленно нарастающий парез глазодвигательных мышц и часто сопровождается вовлечением

зрительного нерва, а также первой ветви тройничного нерва.

Другие объемные поражения, такие как супраклиноидная или инфраклиноидная **аневризмы сонной артерии** (характерно всё указанное выше, медленно нарастающее вовлечение глазодвигательного нерва, боль и нарушение чувствительности в зоне первой ветви тройничного нерва, редко кальцификация аневризмы, которая видна на простом рентгеновском снимке черепа; позднее — острые субарахноидальные кровоизлияния).

3. Артериовенозная фистула в кавернозном синусе (следствие повторных травм) в итоге приводит к пульсирующему экзофтальму, синхронному с пульсом шуму, который всегда слышен, застою в конъюнктивальных венах и на глазном дне. При компрессии глазодвигательного нерва ранним симптомом является мидриаз, который часто появляется до паралича движений глаз.

4. Общее повышение внутричерепного давления (обычно первым вовлекается отводящий нерв, позднее глазодвигательный нерв).

5. После люмбальной пункции (после неё иногда отмечается картина поражения отводящего нерва, но со спонтанным восстановлением).

6. Инфекции и парainфекционные процессы (здесь также отмечается спонтанное восстановление).

7. Синдром Толосы-Ханта (и паратригеминальный синдром Редера) — очень болезненные состояния, проявляющиеся неполной наружной офтальмоплегией и иногда вовлечением первой ветви тройничного нерва; характерен спонтанный регресс в течение нескольких дней или недель; эффективна стероидная терапия; возможны рецидивы.

8. Менингиты (включают такие симптомы, как лихорадка, менингизм, общее недомогание, поражение других краниальных нервов; оно может быть двусторонним; ликворный синдром).

9. Неопластическая и лейкомическая инфильтрация менингеальных оболочек — одна из известных причин поражения глазодвигательных нервов на основании мозга.

10. Краниальные полинейропатии как часть спинальных полирадикулопатий типа **Гийена-Барре**; изолированные краниальные полинейропатии: **синдром Миллера Фишера** (часто проявляется только двусторонней неполной наружной офтальмоплегией; также отмечается атаксия, арефлексия, паралич лицевых мышц, в спинномозговой жидкости белково-клеточная диссоциация), **идиопатическая краниальная полинейропатия**.

11. Сахарный диабет (нечастое осложнение диабета, отмечается даже при легкой его форме, обычно вовлекаются глазодвигательные и отводящие нервы, без зрачковых нарушений; этот син-

дром сопровождается болью и заканчивается спонтанным выздоровлением в течение 3 месяцев. В основе — микроваскулярная ишемия нерва.

12. Офтальмоплегическая мигрень (редкое проявление мигрени; диагнозу помогают указания на мигрень в анамнезе, но всегда необходимо исключать другие возможные причины).

13. Рассеянный склероз. Поражение глазодвигательных нервов часто является первым симптомом заболевания. Распознавание осуществляется на основе общепринятых критериев диагностики рассеянного склероза (См. раздел «Миелопатия хроническая»).

14. Идиопатическое и полностью обратимое изолированное поражение отводящего нерва (наиболее часто обнаруживается у детей) или глазодвигательного нерва.

15. Инфекционные заболевания, такие как дифтерия и интоксикация при ботулизме (отмечается паралич глотания и нарушение аккомодации).

См. также раздел «Поражение глазодвигательного нерва».

С. Поражение глазодвигательных ядер:

Поскольку глазодвигательные ядра располагаются в стволе мозга среди других структур, поражение этих ядер проявляется не только парезом наружных глазных мышц, но также другими симптомами, что позволяет отличать их от поражения соответствующих нервов:

Такие нарушения почти всегда сопровождаются другими симптомами поражения центральной нервной системы и обычно бывают двусторонними.

При ядерном глазодвигательном параличе различные мышцы, иннервируемые глазодвигательным нервом, редко демонстрируют одинаковую степень слабости. Птоз обычно появляется только после паралича наружных глазных мышц («занавес падает последним»). Внутренние глазные мышцы часто щадятся.

Межъядерная офтальмоплегия приводит к косоглазию при определенном направлении взгляда и диплопии при взгляде в сторону.

Наиболее частыми *причинами* ядерных нарушений движений глаз являются:

1. ОНМК в стволе мозга (внезапное начало, сопровождаются другими стволовыми симптомами, преимущественно перекрестными симптомами и головокружением. Стволовые симптомы, обычно включающие ядерные глазодвигательные нарушения,

проявляются известными альтернирующими синдромами (см. раздел 5.2. «**Неврологические синдромы повреждения мозгового ствола и альтернирующие синдромы**»).

2. **Опухоли**, особенно ствольные глиомы и метастазы.

3. **Черепно-мозговая травма** с гематомой в области ствола мозга.

4. **Сирингобулбия** (не прогрессирует длительный период, отмечаются симптомы поражения по длиннику, диссоциированные расстройства чувствительности на лице).

NB: Двоение может также наблюдаться при некоторых других поражениях, таких как хроническая прогрессирующая офтальмоплегия (см. раздел 4.4.6.2.), токсическая офтальмоплегия при ботулизме или дифтерии, синдром Гийена-Барре, энцефалопатия Вернике, синдром Ламберта-Итона, миотоническая дистрофия.

Наконец, диплопия описана при помутнении хрусталика, неправильной коррекции рефракции, болезнях роговицы.

NB: Монокулярное двоение

(двоение при взгляде одним глазом).

Интригующим для невролога всегда является монокулярная диплопия. Такое состояние чаще может быть либо **психогенным**, либо обусловленным **нарушением рефракции** в глазу (астигматизм, нарушение прозрачности роговицы или хрусталика, дистрофические изменения роговицы, изменения радужной оболочки, инородное тело в средах глаза, дефект сетчатой оболочки, киста в ней, дефектные контактные линзы).

Другие возможные причины (редкие): повреждения затылочной доли (эпилепсия, инсульт, мигрень, опухоль, травма), тоническая девиация взора (содружественная), нарушение связи между лобным полем взора и затылочной областью, палинопсия, монокулярная осциллопия (нистагм, мокимия верхней косой мышцы, подёргивания века)

NB: Двоение в вертикальной плоскости.

Такая ситуация встречается нечасто. Её *основные причины*: перелом основания орбиты с вовлечением нижней прямой мышцы; тиреоидная орбитопатия с вовлечением нижней прямой мышцы, окулярная миастения, поражение третьего (глазодвигательного) краниального нерва, поражение четвёртого (блокового) краниального нерва, косая девиация (skew deviation), миастения.

Более *редкие причины*: псевдотумор орбиты; миозит глазодвигательных мышц; первичная опухоль орбиты; ущемление нижней прямой мышцы; нейропатия III нерва; аберрантная реиннервация при повреждении III нерва; синдром Броуна (Brown) — фор-

ма косоглазия, причиной которого является фиброз и укорочение сухожилия верхней косой мышцы глаза; двойной паралич элеватора; хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия; синдром Миллера Фишера; ботулизм; монокулярный супрануклеарный паралич взора; вертикальный нистагм (осциллопсия); миокимия верхней косой мышцы глаза; диссоциированная вертикальная девиация; энцефалопатия Вернике; вертикальный полутонный синдром; монокулярная вертикальная диплопия.

* См. также раздел «Острый паралич наружных глазодвигательных мышц».

ПОРАЖЕНИЕ ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНОГО (Ш) НЕРВА (N. OCULOMOTORIUS)

Топическая диагностика поражения глазодвигательного нерва возможна на следующих пяти уровнях:

- I. Ядерный комплекс глазодвигательного нерва и его корешок в стволе головного мозга.
- II. Ствол нерва в субарахноидальном пространстве.
- III. Кавернозный синус.
- IV. Верхняя глазничная щель.
- V. Глазница.

I. Одностороннее поражение на уровне ядерного комплекса или корешка III нерва в стволе головного мозга.

- | | |
|---|---|
| 1. Поражение всего ядра III нерва: | Ипсилатерально — полный паралич III нерва
Контралатерально — птоз и парез m. rectus superior |
| 2. Поражение отдельного ядра ядерного комплекса: | Изолированный паралич какой-либо мышцы (например, t. rectus inferior). |
| 3. Изолированное поражение ядра для m. levator. | Изолированный двухсторонний птоз |
| 4. Парамедианное поражение мезенцефалона ретракция века | Плюс-минус синдром (ипсилатеральный птоз и контралатеральный птоз) |
| 5. Изолированное поражение корешка III нерва: | Изолированный парциальный или полный паралич III нерва с (или без) вовлечением зрачковой иннервации |
| 6. Поражение корешка III нерва | Ипсилатеральный паралич III |

- | | |
|--|--|
| красного ядра и верхней ножки мозжечка | нерва с контралатеральной атаксией и тремором (синдром Клода-Claude) |
| 7. Поражение корешка III нерва и проводников в ножках мозга | Ипсилатеральный паралич III нерва и контралатеральный гемипарез (синдром Вебера-Weber) |
| 8. Поражение корешка III нерва, красного ядра, чёрной субстанции и субталамической области | Ипсилатеральный паралич III нерва и контралатеральные хореоформные движения (синдром Бенедикта — Benedikt) |

II. Поражение ствола III нерва в субарахноидальном пространстве.

Наблюдается полный паралич мышц, иннервируемых III нервом с (или без) вовлечением других краниальных нервов; движения глазного яблока вверх и вниз невозможны.

III. Поражение III нерва в кавернозном синусе.

Наблюдается паралич мышц, иннервируемых III нервом (с болью или без боли), с (или без) сочетанным поражением IV, VI нервов (офтальмоплегия) и I ветви V нерва с синдромом Горнера на той же стороне.

IV. Поражение III нерва в верхней глазничной щели.

Наблюдается паралич мышц, иннервируемых III нервом с (или без) вовлечением IV, VI и первой ветви V нервов, часто — экзофтальм.

V. Поражение III нерва в орбите.

Наблюдается паралич мышц, иннервируемых III нервом. Если вовлекается зрительный нерв, развивается снижение остроты зрения. Возможен экзофтальм, хемоз.

** Возможные причины поражения III нерва: полинейропатии и мононейропатии (сахарный диабет и др.), аневризмы, опухоли, туберкулёз, инфаркты мозга, энцефалиты, демиелинизирующие заболевания, менингиты, травма, ущемление височной доли в отверстии намёта мозжечка, Толосы-Ханта синдром, синус-тромбоз, каротидно-кавернозная фистула, артерио-венозная мальформация, офтальмический герпес, орбитальный псевдотумор, апоплексия гипофиза, «инсульт нерва», сифилис, врождённая гипоплазия нерва, офтальмическая мигрень, васкулит, саркоидоз, инфекционный мононуклеоз и другие вирусные инфекции, пост-*

вакцинальная нейропатия и другие заболевания. Неизвестная причина изолированного паралича III нерва — около 30 % всех случаев.

****** Заболевания, имитирующие поражение III нерва: тиреотоксикоз, миастения, межъядерная офтальмоплегия, содружественное косоглазие, прогрессирующая наружная офтальмоплегия.

ПОРАЖЕНИЕ ОТВОДЯЩЕГО (VI) НЕРВА (N. ABDUCENS)

Топическая диагностика повреждений отводящего (VI-го) нерва возможна на следующих трёх уровнях:

- I. Уровень ядра отводящего нерва.
- II. Уровень корешка отводящего нерва.
- III. Уровень (ствола) нерва.

I. Повреждения VI нерва на уровне его ядра в стволе головного мозга

- | | |
|---|--|
| 1. Поражение ядра VI нерва: | Паралич взора в сторону очага поражения. |
| 2. Поражение дорзо-латерального отдела варолиевого моста: | Ипсилатеральный паралич взора, периферический парез мимических мышц, дисметрия, иногда с контралатеральным гемипарезом (синдром Фовилля — Foville) |

II. Повреждения на уровне корешка VI нерва

- | | |
|---|---|
| 1. Поражение корешка VI нерва | Изолированный паралич мышц, поворачивающей глазное яблоко кнаружи. |
| 2. Поражение передних парамедианных отделов моста | Ипсилатеральный паралич мышц, иннервируемых VI и VII нервами, плюс контралатеральный гемипарез (синдром Миллье-Гублера (Millard-Gubler)). |
| 3. Поражение в области препон-тинной цистерны. | Паралич мышцы, отводящей глаз кнаружи, с (или без) контралатеральным гемипарезом (если вовлечён кортикоспинальный тракт) |

III. Повреждения ствола отводящего нерва.

- | | |
|---|--|
| 1. Поражение в области верхушки пирамидки (канал Дорелло — Dorello) | Паралич отводящей глаз мышцы (VI нерв); снижение слуха на этой же стороне, лицевая (особенно ретроорбитальная) боль (синдром Градениго — Gradenigo) |
| 2. Кавернозный синус | Изолированное вовлечение! VI нерва; или вовлечение VI нерва плюс синдром Горнера; также могут поражаться III, IV нервы и I ветвь тройничного нерва. Экзофтальм, хемоз. |
| 3. Синдром верхней глазничной щели | Поражение VI нерва с переменным вовлечением III, IV нервов и I ветви V нерва. Возможен экзофтальм. |
| 4. Орбита | Симптомы поражения VI нерва (и других глазодвигательных нервов), снижение остроты зрения (II нерв); переменный экзофтальм, хемоз. |

* *Возможные причины* изолированного поражения VI (отводящего) нерва: сахарный диабет, артериальная гипертензия (при этих формах паралич VI нерва имеет доброкачественное течение и обычно подвергается обратному развитию в течение 3-х месяцев), аневризмы, инсульты, метастазы, аденомы гипофиза, саркоидоз, гигантоклеточный артериит, рассеянный склероз, сифилис, менингиома, глиома, черепно-мозговая травма и другие поражения. Кроме того поражение на уровне ядра VI нерва наблюдается при врожденном синдроме Мёбиуса (Mobius): паралич горизонтального взора с диплегией мимических мышц; синдроме ретракции Дюана (Duane) с параличом взора, ретракцией глазного яблока, сужением глазной щели и приведением глазного яблока.

Поражение VI нерва необходимо дифференцировать с синдромами «псевдоабдуценса»: дистиреоидная орбитопатия, двухсторонний спазм конвергенции, миастения, врожденный синдром Дюана, содружественное косоглазие и другие причины.

ПОРАЖЕНИЕ БЛОКОВОГО (IV) НЕРВА (N. TROCHLEARIS)

Больные с повреждением блокового нерва жалуются на вертикальное двоение, которое максимально выражено при взгляде вниз и в противоположную сторону. Эта картина обусловлена односторонним параличом *верхней косой мышцы глаза* (m. obliquus superior), поворачивающей глазное яблоко кнаружи и вниз. Больные с таким параличом обычно наклоняют свою голову в сторону противоположную паретичной мышце, чтобы уменьшить ощущение двоения (реже голова наклонена в сторону паралича, что предположительно даёт возможность больному чётче выделить зрительный образ на сетчатке одного глаза и игнорировать его — на другом). Необходимо помнить, что паралич *верхней косой мышцы* может сопровождаться признаками гиперактивности и даже контрактуры *нижней косой мышцы*. Поражение блокового нерва распознаётся реже, чем поражение III или VI нервов.

Паралич блокового нерва может быть односторонним и двусторонним.

Топическая диагностика поражения блокового нерва возможна на следующих четырёх уровнях:

I. Уровень ядра или корешка блокового нерва (или того и другого) в стволе головного мозга.

II. Уровень нерва в субарахноидальном пространстве.

III. Уровень блокового нерва в кавернозном синусе.

IV. Уровень нерва в орбите.

I. Повреждения блокового нерва на уровне его ядра или корешка (или того и другого) в стволе головного мозга. При этом развивается паралич *верхней косой мышцы контралатерально* повреждению.

В зависимости от того, какие смежные структуры ствола головного мозга вовлекаются в патологический процесс может наблюдаться следующая клиническая картина:

Вовлечение *только одного ядра* или корешка IV нерва (редко) сопровождается только картиной изолированного поражения блокового нерва.

Поражение *претектальной области* приводит к вертикальному параличу зрения (дорзальный синдром среднего мозга).

Поражение *верхней ножки мозжечка* сопровождается дисметрией на стороне поражения.

Вовлечение нисходящих *симпатических волокон* проявляется синдромом Горнера на стороне повреждения.

Вовлечение *заднего (медиального) продольного пучка* проявляется ипсилатеральным парезом мышцы, приводящей глаз-

ное яблоко с нистагмом в контралатеральном глазном яблоке при его отведении.

Поражение *верхнего двухолмия* приводит к контралатеральному синдрому так называемого относительного афферентного зрачкового дефекта (зрачок Маркуса-Гунна или асимметрия реакции зрачков на свет; наблюдается нормальная прямая реакция обоих зрачков на свет; при быстром же чередовании освещения одного и другого глаза наблюдается расширение зрачка на стороне поражения мозга при перемещении источника света от здоровой стороны к поражённой) без зрительных расстройств.

Поражение *переднего мозгового неруса* сопровождается двусторонним поражением блокового нерва.

II. Повреждения блокового нерва в субарахноидальном пространстве приводят к ипсилатеральному параличу верхней косой мышцы, если не сдавлен мезенцефалон.

Поражение *только одного IV нерва* сопровождается только картиной изолированного поражения блокового нерва.

Поражение *верхней ножки мозжечка* сопровождается ипсилатеральной дисметрией.

Поражение *ножки мозга* сопровождается контралатеральным гемипарезом.

III. Поражение блокового нерва в кавернозном синусе и (или) верхней глазничной щели.

Поражение *только одного IV нерва* сопровождается только картиной изолированного поражения блокового нерва (редко). Вовлечение *III, VI краниальных нервов и симпатических волокон* приводит к офтальмоплегии; зрачок может быть маленьким, широким или сохранным; наблюдается птоз.

Вовлечение *V краниального нерва* (первая ветвь) сопровождается лицевой или ретроорбитальной болью, нарушением чувствительности в зоне I ветви тройничного нерва.

Повышение венозного давления будет проявляться проптозом (экзофтальмом) и хемозом.

IV. Повреждения блокового нерва в глазнице.

Повреждения блокового нерва, верхней косой мышцы или её сухожилия проявляется картиной паралича верхней косой мышцы.

Механическое ограничение сухожилия верхней косой мышцы приводит к синдрому Брауна (Brown): форма косоглазия, при которой наблюдается фиброз и укорочение верхней косой мышцы глаза, что приводит к характерному ограничению движений глазного яблока.

- *Вовлечение других двигательных нервов глазного яблока*

или наружных мышц глаза приводит к офтальмоплегии,птозу, ограничению движений глазного яблока.

Вовлечение зрительного нерва проявляется снижением зрения, отёком или атрофией диска зрительного нерва.

Наличие масс-эффекта проявится экзофтальмом (иногда энофтальмом), хемозом, отёчностью век.

Основные причины одностороннего или двустороннего поражения блокового нерва: травма (в том числе нейрохирургическая и спинальная анестезия), аплазия ядра нерва, мезенцефалический ишемический или геморрагический инсульт, опухоль, артериовенозная мальформация, демиелинизация, субдуральная гематома со сдавлением ствола мозга, ишемическая нейропатия IV нерва при сахарном диабете или других васкулопатиях, синдром Гийена-Барре (вовлекаются и другие краниальные нервы), офтальмический herpes zoster (редко), неонатальная гипоксия, энцефалит, осложнение операций на сердце, объёмные и инфильтративные процессы в орбите. Редкими причинами изолированного паралича верхней косой мышцы глаза является миастения или дистиреоидная орбитопатия.

NB: Большинство повреждений ядра блокового нерва сопровождается вовлечением близлежащих структур. Довольно часто наблюдаются ипсилатеральные мозжечковые знаки. Вовлечение ядра блокового нерва или его корешка приводит к контралатеральному парезу верхней косой мышцы глаза. Одностороннее повреждение ядра или корешка нерва до его перекреста в переднем мозговом парусе с вовлечением симпатических волокон может вызвать ипсилатеральный синдром Горнера и контралатеральный парез верхней косой мышцы глаза. Одностороннее мезенцефалическое повреждение ядра блокового нерва (или его волокон до перекреста) и медиального продольного пучка может вызвать ипсилатеральную межъядерную офтальмоплегию и контралатеральный паралич верхней косой мышцы глаза. Повреждение, вовлекающее верхнее двухолмие и предлежащее ядро блокового нерва или его корешок, может вызвать контралатеральный относительный афферентный зрачковый дефект без зрительных расстройств и контралатеральный парез верхней косой мышцы глаза. Билатеральный парез верхней косой мышцы с симптомами вовлечения спиноталамического тракта с одной стороны описан при небольшом спонтанном кровоизлиянии в области покрывки мезенцефалона.

* Изолированная миокимия obliquus superior обычно имеет доброкачественное течение (но описана и как знак поражения покрывки среднего мозга) и не сопровождается симптомами паралича этой мышцы.

ОФТАЛЬМОПЛЕГИЯ (ОФТАЛЬМОПАРЕЗ)

Каждый глаз двигается (ротируется) шестью мышцами: четырьмя прямыми и двумя косыми. Нарушения движений глаз могут быть обусловлены повреждениями на разных уровнях: полушарном, стволовом, на уровне краниальных нервов и, наконец, мышц. Нарушения содружественных движений глаз (нарушения зрения) мы обсуждаем в этой книге отдельно. Клинические проявления нарушений движений глаз зависят от локализации, размера, остроты и характера повреждения. Здесь мы рассмотрим острые параличи глазодвигательных мышц.

Основные причины:

1. Миастения.
2. Аневризмы сосудов Виллизиева круга.
3. Спонтанная или травматическая каротидно-кавернозная фистула.
4. Диабетическая офтальмоплегия.
5. Дистиреоидная офтальмопатия.
6. Синдром Толосы — Ханта (Tolosa — Hant).
7. Тумор и псевдотумор орбиты.
8. Височный артериит.
9. Ишемия в области ствола мозга.
- Ю.Параселлярная опухоль.
11. Метастазы в ствол мозга.
12. Менингит (туберкулёзный, карциноматозный, грибковый, саркаидозный и др.).
13. Рассеянный склероз.
14. Энцефалопатия Вернике (Wernicke).
15. Мигрень с аурой (офтальмоплегическая).
16. Энцефалит.
- П.Офтальмический герпес.
18. Травма орбиты.
19. Тромбоз кавернозного синуса.
20. Краниальные нейропатии и полинейропатии.
21. Синдром Миллера-Фишера.
22. Беременность.
23. Психогенные глазодвигательные расстройства.

1. Myasthenia gravis.

Птоз и диплопия могут быть первым клиническим знаком миастении. При этом характерная утомляемость в ответ на физическую нагрузку в руках может и отсутствовать или оставаться незамеченной больным. Больной может не обратить внимания и на то обстоятельство, что эти симптомы менее выражены утром и нара-

стают в течение дня. Предлагая больному длительную пробу открывания — закрывания глаз можно подтвердить патологическую утомляемость. Проба с прозерином под контролем ЭМГ — наиболее надёжный способ выявления миастении.

2. Аневризмы сосудов Виллизиева круга.

Врождённые аневризмы локализуются главным образом в передних отделах Виллизиева круга. Наиболее частым неврологическим признаком аневризмы является односторонний паралич наружных мышц глаза. Обычно поражается III краниальный нерв. Иногда аневризма визуализируется на МРТ.

3. Спонтанная или травматическая каротидно-кавернозная фистула.

Так как все нервы, снабжающие экстраокулярные мышцы, проходят через кавернозный синус, патологические процессы этой локализации могут приводить к параличу наружных мышц глаза с двоением. Большое значение имеет фистула между внутренней сонной артерией и кавернозным синусом. Такая фистула может быть результатом черепномозговой травмы. Она может возникнуть и спонтанно, вероятно вследствие разрыва маленькой артериосклеротической аневризмы. В большинстве случаев одновременно страдает и I ветвь (офтальмическая) тройничного нерва и больной жалуется на боли в зоне её иннервации (лоб, глаз).

Диагноз облегчается, если больной жалуется на ритмический шум, синхронный с работой сердца и уменьшающийся при пережатии сонной артерии с той же стороны. Ангиография подтверждает диагноз.

4. Диабетическая офтальмоплегия.

Диабетическая офтальмоплегия в большинстве случаев начинается остро и проявляется неполным параличом глазодвигательного нерва и односторонней болью в передней части головы. Важной особенностью этой нейропатии является сохранность вегетативных волокон к зрачку и поэтому зрачок не расширен (в противоположность параличу III нерва при аневризме, при котором страдают и вегетативные волокна). Как и при всех диабетических нейропатиях больной не обязательно знает о диабете у себя.

5. Дистиреоидная офтальмопатия.

Дистиреоидная офтальмопатия (орбитопатия) характеризуется увеличением объёма (отёком) наружных мышц глаза в орбите, что проявляется офтальмопарезом и двоением. Ультразвуковое исследование орбиты помогает распознать заболевание, которое может проявиться как при гипер-, так и при гипотиреозе.

6. Синдром Толосы-Ханта (болевая офтальмоплегия).

Этим эпонимом означают неспецифическое гранулематозное воспаление в стенке кавернозного синуса в области бифуркации

сонной артерии, которое проявляется характерной периорбитальной или ретроорбитальной болью, поражением III, IV, VI краниальных нервов и первой ветви тройничного нерва, хорошей откликомостью на кортикостероиды и отсутствием неврологических симптомов вовлечения нервной системы за пределами кавернозного синуса. Синдром болевой офтальмоплегии Толосы-Ханта должен быть «диагнозом исключения»; он ставится лишь при исключении других возможных причин «стероидреспонсивного» офтальмопареза (объемные процессы, системная красная волчанка, болезнь Крона).

7. Псевдотумор орбиты.

Термин «*псевдотумор*» предназначен для обозначения увеличенных в объёме (вследствие воспаления) экстраокулярных мышц, а иногда и другого содержимого орбиты (слёзная железа, жировая клетчатка). Орбитальный псевдотумор сопровождается инъекцией конъюнктивы и лёгким экзофтальмом, ретроорбитальной болью, что может иногда имитировать мигрень или пучковую головную боль. Ультразвуковое исследование или КТ орбиты обнаруживает увеличение объёма содержимого орбиты, главным образом мышц, аналогично тому, что выявляется при дистиреоидной офтальмопатии. Как синдром Толосы-Ханта, так и псевдотумор орбиты откликаются на лечение кортикостероидами.

Тумор орбиты, кроме вышеперечисленных симптомов, сопровождается также компрессией II пары и, следовательно, снижением остроты зрения (синдром Бонне).

8. Височный артериит.

Гигантоклеточный (височный) артериит характерен для зрелого и пожилого возраста и поражает преимущественно ветви наружной сонной артерии, главным образом височную артерию. Характерна высокая СОЭ. Может наблюдаться полимиалгический синдром. Оклюзия ветвей офтальмической артерии у 25 % больных приводит к слепоте на один или оба глаза. Может развиться ишемическая нейропатия зрительного нерва. Поражение артерий, питающих глазодвигательные нервы, способно привести к их ишемическому повреждению и развитию офтальмоплегии. Возможно возникновение инсультов.

9. Ишемические поражения ствола головного мозга.

Нарушения мозгового кровообращения в области пенетрирующих ветвей базилярной артерии приводят к поражению ядер III, IV или VI краниальных нервов, что сопровождается обычно альтернирующими синдромами с контралатеральной гемиплегией (гемипарезом) и проводниковыми чувствительными нарушениями. Имеется картина острой мозговой катастрофы у большого зрелого или пожилого возраста, страдающего сосудистым заболеванием. (См. раздел «**Неврологические синдромы поражения**

ствола головного мозга»).

Диагноз подтверждается нейровизуализационным и ультразвуковым исследованием.

10. Параселлярная опухоль.

Опухоли гипофизарно-гипоталамической области и краниофарингиомы проявляются изменениями турецкого седла и полей зрения (хиазмальный синдром), а также специфическими эндокринными расстройствами, характерными для того или иного типа опухоли. Редко встречаются случаи роста опухоли прямо и снаружи. Для возникающего при этом синдрома характерно вовлечение III, IV и VI нервов и расширение гомолатерального зрачка в результате раздражения сплетения внутренней сонной артерии. В связи с медленным ростом гипофизарных опухолей повышение внутричерепного давления не очень характерно.

11. Метастазы в ствол мозга.

Метастазы в ствол мозга, затрагивающие территорию ядер тех или иных глазодвигательных ядер, приводят к медленно прогрессирующим глазодвигательным нарушениям в картине альтернирующих синдромов на фоне повышения внутричерепного давления и нейровизуализационных признаков объёмного процесса. Возможен паралич взора. Дефекты горизонтального взора более типичны для повреждений в области варолиева моста; нарушения же вертикального взора чаще встречаются при повреждениях мезенцефалона или диэнцефалона.

12. Менингит.

Любой менингит (туберкулёзный, карциноматозный, грибковый, саркоидозный, лимфоматозный и т.д.), развивающийся преимущественно на базальной поверхности мозга обычно вовлекает краниальные нервы и чаще всего — глазодвигательные. Многие из перечисленных типов менингита часто могут протекать без головной боли. Важно цитологическое исследование ликвора (микроскопия), использование КТ МРТ и радионуклидного сканирования.

13. Рассеянный склероз.

Повреждения ствола мозга при рассеянном склерозе часто ведут к диплопии и глазодвигательным расстройствам. Нередко имеет место межъядерная офтальмоплегия или повреждения отдельных глазодвигательных нервов. Важно выявление не менее двух очагов поражения, подтверждение рецидивирующего течения и соответствующие данные вызванных потенциалов и МРТ. *{Критерии диагностики* рассеянного склероза см. в разделе «Миелопатия хроническая»).

14. Энцефалопатия Вернике.

Энцефалопатия Вернике обусловлена дефицитом витамина В12 у больных алкоголизмом в связи с мальабсорбцией или нарушением питания и проявляется острым или подострым развитием поражения ствола головного мозга: поражение III нерва, нарушения зрения разного типа, межъядерная офтальмоплегия, нистагм, мозжечковая атаксия и другие симптомы (состояние спутанности, мнестические нарушения, полинейропатия и др). Характерен драматический лечебный эффект витамина В1.

15. Мигрень с аурой (офтальмоплегическая).

Данная форма мигрени встречается крайне редко (по данным одной из клиник головной боли — 8 случаев на 5000 пациентов с головной болью) чаще всего у детей моложе 12 лет. Головная боль наблюдается на стороне офтальмоплегии и обычно предшествует ей за несколько дней. Эпизоды мигрени отмечаются еженедельно или реже. Офтальмоплегия обычно полная, но может быть и парциальной (один или более из трёх глазодвигательных нервов). Больные старше 10 лет нуждаются в ангиографии для исключения аневризмы.

Дифференциальный диагноз проводят с глаукомой, синдромом Толосы-Ханта, параселлярной опухолью, апоплексией гипофиза. Необходимо также исключать диабетическую нейропатию, гранулематоз Вегенера и орбитальный псевдотумор.

16. Энцефалит.

Энцефалит с поражением оральных отделов ствола головного мозга, например, энцефалит Биккерстафа (Bickerstaff) или другие стволовые формы энцефалита могут сопровождаться офтальмопарезом на фоне других симптомов поражения стола головного мозга.

17. Офтальмический герпес.

Офтальмический герпес составляет от 10 до 15 % всех случаев herpes zoster и проявляется болью и сыпью в зоне иннервации I ветви тройничного нерва (часто с вовлечением роговицы и конъюнктивы). Параличи экстраокулярных мышц, птоз и мидриаз нередко сопровождают эту форму, что говорит о вовлечении третьего, четвёртого и шестого краниальных нервов в дополнение к поражению Гассерова узла.

18. Травма орбиты.

Механическое повреждение глазницы с кровоизлиянием в её полость может приводить к разнообразным глазодвигательным нарушениям в силу повреждения соответствующих нервов или мышц.

19. Тромбоз кавернозного синуса.

Синус-тромбоз проявляется головной болью, лихорадкой, нарушением сознания, хемозом, экзофтальмом, отёком в зоне глазно-

го яблока. На глазном дне наблюдается отёк, возможно снижение остроты зрения. Характерно вовлечение III, IV, VI краниальных нервов и I ветви тройничного нерва. Через несколько дней процесс переходит через циркулярный синус на противоположный кавернозный синус и появляются двусторонние симптомы. Ликвор обычно нормальный, несмотря на сопутствующий менингит или субдуральную эмпиему.

20. Краниальные нейропатии и полинейропатий.

Краниальные нейропатии с парезами мышц глазного яблока наблюдаются при алкогольных синдромах поражения нервной системы, бери-бери, полинейропатий при гипертиреозе, идиопатической краниальной полинейропатий, наследственной амилоидной полинейропатий (финский тип) и других формах.

21. Синдром Миллера Фишера.

Синдром Фишера проявляется офтальмоплегией (но отсутствует птоз), мозжечковой атаксией (без скандированной речи) и арефлексией. Кроме этих обязательных симптомов часто вовлекаются VII, IX и X нервы (дисфагия без дизартрии). Редкие симптомы: нистагм, феномен Белла, угнетение сознания, вялый тетрапарез, пирамидные знаки, тремор и некоторые другие. Часто выявляется белково-клеточная диссоциация в ликворе. Течение характеризуется острым началом с последующим «плато» симптомов и последующим выздоровлением. Синдром является своеобразной промежуточной формой между *энцефалитом Биккерстафа* и *полинейропатией Гийена-Барре*.

22. Беременность.

Беременность сопровождается повышенным риском возникновения глазодвигательных расстройств разной природы (см. раздел «Неврологические синдромы и осложнения беременности»).

23. Психогенные глазодвигательные расстройства.

Психогенные глазодвигательные расстройства чаще проявляются взоровыми нарушениями (спазм конвергенции или «псевдоабдуценс», судороги взора в виде девиации глаз разного типа) и всегда наблюдаются в контексте других характерных двигательных (множественные двигательные расстройства), чувствительных, эмоционально-личностных и вегетативных проявлений полисиндромной истерии. Обязательна позитивная диагностика психогенных расстройств и клиническое и параклиническое исключение текущего органического заболевания нервной системы.'

* * * * *

Острая офтальмоплегия может быть также рассмотрена и в другом клиническом ключе (односторонность — двусторонность).

ОСТРАЯ ОФТАЛЬМОПЛЕГИЯ (ОФТАЛЬМОПАРЕЗ)

А. ОДНОСТОРОННЯЯ

Основные причины:

1. Аневризма или аномалия сосудов (кровоизлияние или компрессия нерва) в области соединения задней соединительной артерии и внутренней сонной артерии (глазодвигательный нерв) или передней нижней мозжечковой и основной артерии (отводящий нерв).

2. Мелкие геморрагии в области ствола головного мозга (эмболия, лейкемия, коагулопатии).

3. Офтальмоплегическая мигрень (транзиторное поражение глазодвигательного нерва в 85 % случаев и отводящего или блокового — в 15 %).

4. Тромбоз кавернозного синуса (источник синус-тромбоза почти всегда заключается в инфекционных процессах в области рта, носа или лица).

5. Тромбоз нижнего каменистого синуса (источником является инфекция среднего уха; поражаются отводящий, лицевой нервы и ганглий тройничного нерва).

6. Фистула кавернозного синуса (травматического происхождения).

7. Опухоль головного мозга (глиома ствола головного мозга, краниофарингиома, аденома гипофиза, назофарингеальная карцинома, лимфома, опухоль шишковидной железы).

8. Идиопатическая краниальная полинейропатия (в случае часто наблюдаемого одностороннего поражения).

9. Миастения.

10. Тумор орбиты (дермоидная киста, гемангиома, метастатическая нейробластома, оптическая глиома, рабдомиосаркома) и воспалительные процессы в глазнице (орбитальный псевдотумор, саркоидоз).

11. Травма (перелом костей орбиты с поражением мышц)

12. Внутрочерепная гипертензия (ущемление крючка височной доли в отверстии мозжечкового намёта; pseudotumor cerebri).

13. Демиелинизирующие процессы, поражающие, например, корешки глазодвигательных нервов (III, IV и VI нервы).

14. Синдром Толосы-Ханта.

В. ДВУСТОРОННЯЯ

Большинство причин, упомянутых выше, вызывающих острую одностороннюю офтальмоплегию, может также приводить и к острой двусторонней офтальмоплегии.

Основные причины:

1. Ботулизм, ВИЧ-инфекция (энцефалопатия).
2. Базиллярные менингиты (в том числе карциноматозные).
3. Интоксикации (антиконвульсанты, трициклические антидепрессанты, другие психотропные препараты при токсических концентрациях в сыворотке крови).
4. Стволовые формы энцефалита (эховирусы, коксаки, аденовирусы).
5. ОНМК в области ствола головного мозга.
6. Дифтерия.
7. Тромбоз кавернозного синуса.
8. Каротидно-кавернозная фистула.
9. Миастения.
10. Тиреотоксикоз.
11. Гематома среднего мозга.
12. Синдром ущемления ствола головного мозга (транстенториальное вклинение).
13. Апоплексия гипофиза.
14. Синдром Миллера Фишера.
15. Болезнь Ли (подострый некротизирующий энцефаломиелит).
16. Рассеянный склероз.
17. Нейролептический злокачественный синдром (редко).
18. Псевдотумор орбиты.
19. Паранеопластический энцефаломиелит.
20. Полирадикулопатия с вовлечением краниальных нервов.
21. ЧМТ.
22. Энцефалопатия Вернике.
23. Психогенная форма (псевдоофтальмоплегия).

ПРОГРЕССИРУЮЩАЯ НАРУЖНАЯ ДВУСТОРОННЯЯ ОФТАЛЬМОПЛЕГИЯ (ПНО)

Вообще **двусторонняя офтальмоплегия хроническая** может наблюдаться при процессах на надъядерном, ядерном (на уровне ствола мозга), корешковом, аксональном (невральном) и мышечном уровнях. Однако на практике двусторонняя офтальмоплегия чаще всего указывает на мышечный уровень поражения или (реже) стволовую локализацию поражения. Промежуточный уровень (невральный), как правило, бывает односторонним. Причём мышечное поражение характеризуется хронически прогрессирующим течением (миопатии). Двусторонние повреждения глазодвигательных нервов на ядерном уровне в области ствола мозга чаще (но не исключительно) наблюдается при острых процессах, приводящих к коматозному состоянию.

Существуют подробные классификации синдрома двусторонней прогрессирующей наружной офтальмоплегии (ПНО), построенные в основном на генетическом принципе и для практического врача не совсем удобные. Важно подчеркнуть, что большинство форм изолированной двусторонней прогрессирующей офтальмоплегии обусловлено окулярной миопатией различного генетического происхождения, то есть процессами на самом периферическом мышечном уровне. Двусторонняя офтальмоплегия, обусловленная поражением на невральном уровне или нейрональном (поражение глазодвигательных нервов с двух сторон или их ядер в стволе мозга) встречается исключительно редко и наблюдаются в картине наследственных дегенеративных (реже — метаболических) расстройствах на фоне другой массивной неврологической симптоматики.

Основные причины:

1. Митохондриальная **энцефаломиопатия** Кирнса-Сейра («**офтальмоплегия плюс**»).
2. Окулофарингеальная **мышечная дистрофия** с аутосомно-доминантным или аутосомно-рецессивным наследованием.
3. **Врождённые миопатии**: болезнь центрального стержня, немалиновая, миотубулярная и другие.
4. **Врождённая миастения** (myasthenia gravis).
5. **ПНО с гипогонадизмом**.
6. **ПНО при неврологических заболеваниях**:
 - абеталипопротеинемия,
 - спиноцеребеллярные атаксии,
 - боковой амиотрофический склероз (редко),
 - сенсомоторная нейропатия при парапротеинемии,

прогрессирующий супрануклеарный паралич, другие неврологические заболевания.

Наибольшее клиническое значение имеют формы, начинающиеся в молодом и зрелом возрасте. Среди них чаще других встречаются митохондриальные формы и, особенно болезнь Кирнса-Сейра. Митохондриальный дефект при этом заболевании не ограничивается только мышечной тканью, но распространяется на центральную нервную систему и внутренние органы.

Облигатные проявления синдрома Кирнса-Сейра включают: 1) наружную офтальмоплегию; 2) пигментную дегенерацию сетчатки; 3) нарушения проводимости сердца; 4) повышение содержания белка в ликворе. Первые симптомы обычно появляются в детстве или подростковом возрасте (редко — у взрослых) в виде медленно нарастающего птоза; за ним появляются симптомы офтальмопареза при сохранных зрачках. Офтальмопарез медленно прогрессирует до офтальмоплегии. Равномерное вовлечение всех наружных мышц глаза приводит к тому, что страбизм и двоение наблюдаются редко. При попытке посмотреть вверх голова запрокидывается и сокращаются лобные мышцы (лицо Гатчинсона). В дополнение к глазодвигательным мышцам часто вовлекается круговая мышца глаза, что создаёт трудности как при открывании глаз, так и при закрывании, что может напоминать картину миастении или миотонической дистрофии. Другие мышцы лица, а также жевательные, кивательные, дельтовидные или перонеальные вариабельно вовлекаются примерно в 25 % случаев. Возможно присоединение мозжечковой атаксии, спастического парапареза, деменции, глухоты и других симптомов («офтальмоплегия плюс»).

Отсутствие миотонии, катаракты и эндокринных расстройств отличает прогрессирующую наружную офтальмоплегию от миотонической дистрофии (о которой может напоминать птоз). Более экстенсивные формы синдрома Кирнса-Сейра могут напоминать фациоскапулохумеральную форму мышечной дистрофии. Характерной особенностью синдрома Кирнса-Сейра является то, что птоз и глазодвигательные расстройства предшествуют вовлечению других мышц.

Факультативные симптомы: поражение висцеральных органов (сердце, печень, почки, эндокринные железы — «окулокраниосоматический синдром»).

Окулофарингеальная мышечная дистрофия с аутосомно-доминантным наследованием, связанная с 14 хромосомой, отличается поздним началом (обычно после 45 лет) и проявляется главным образом медленно прогрессирующим двусторонним птозом и дисфагией. Таким образом кроме птоза (офтальмоплегия не развивается) развивается дисфагия и изменяется голос. Грубая дисфагия иногда

приводит к выраженной кахексии. В некоторых семьях на поздних стадиях присоединяется слабость мышц плечевого и тазового поясов. Описана «окулофарингодистальная миопатия». Ядра краниальных нервов и сами нервы гистологически не изменены. Уровень КФК нормален; ЭМГ изменена лишь в поражённых мышцах.

Наконец, описаны семьи, в которых прогрессирующая наружная офтальмоплегия передавалась из поколения в поколение вместе с симптомами гипогонадизма. Возможны и некоторые другие наследственные варианты прогрессирующей наружной офтальмоплегии.

Прогрессирующая двусторонняя наружная офтальмоплегия при неврологических заболеваниях описана в нескольких ситуациях. Абеталипротеинемия (болезнь Бассена-Корнцвейга) — аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся почти полным отсутствием Р-липопротеина (следовательно, нарушением всасывания жиров и витамина Е) и проявляющееся уже у младенцев на первом году жизни стеатореей (жирным стулом), задержкой роста, дегенерацией сетчатки (снижение зрения и слепота), акантоцитозом и неврологическими симптомами, свидетельствующими о преимущественном поражении мозжечка и периферических нервов. Возможно появление медленно прогрессирующего офтальмопареза.

Офтальмоплегия в качестве раритетного симптома описана также при других неврологических заболеваниях, включая **наследственную спастическую параплегию, спиноцереbellарные дегенерации** (например, Мачадо-Джозефа болезнь), **сенсомоторную полинейропатию** (при парапротеинемии). Офтальмоплегия редко встречается при **прогрессирующей спинальной амиотрофии** и ещё реже при **боковом амиотрофическом склерозе**.

Хроническая двусторонняя офтальмоплегия может наблюдаться при **глиоме ствола головного мозга, хронических менингитах**. Среди редких форм упоминаются **офтальмоплегия при митохондриальной нейрогастроинтестинальной энцефаломиопатии (MNGIE — mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy)** и **митохондриальная энцефаломиопатия с офтальмоплегией, псевдообструкцией и полинейропатией (MEOR — mitochondrial encephalomyopathy with ophthalmoplegia, pseudo-obstruction and polineuropathy)**, **подострая некротизирующая энцефаломиелопатия (болезнь Ли)**, **недостаточность витамина Е**.

Среди других причин ПНО следует упомянуть **прогрессирующий супрануклеарный паралич**, который может в конце концов приводить к полной офтальмоплегии, но последняя выявляется на фоне экстрапирамидных, пирамидных и иногда психических (деменция) расстройств.

Супрануклеарная офтальмоплегия характерна также для **болезни Уиппла (Whipple)** (снижение веса, лихорадка, анемия, стеато-

рея, абдоминальные боли, артралгии, лимфаденопатия, гиперпигментация; в неврологическом статусе медленно прогрессирующее снижение памяти или деменция, гиперсомния, супрануклеарная офтальмоплегия, атаксия, эпилептические припадки, миоклонус, окуломастикаторная миоритмия).

Прогрессирующую наружную офтальмоплегию можно иногда наблюдать при *myasthenia gravis* (врождённой и ювенильной), офтальмопатии при тиреотоксикозе (тиреотоксическая офтальмопатия), при хроническом воспалительном процессе в глазнице, врождённых миопатиях.

* Если при офтальмоплегии зрачки не реагируют на свет, то правильнее этот синдром называть не наружной, а полной (тотальной) офтальмоплегией. Она чаще носит острый характер, но мы не обсуждаем здесь детально острую тотальную двустороннюю офтальмоплегию. Её *основные причины*: апоплексия гипофиза, ботулизм, гематома среднего мозга, претектальный инфаркт, энцефалопатия Вернике, синдром Гийена-Барре, синдром кавернозного синуса при опухолевом или воспалительном процессе этой локализации, миастения.

МЕЖЪЯДЕРНАЯ ОФТАЛЬМОПЛЕГИЯ

Клиническая характеристика межъядерной офтальмоплегии уже была частично представлена выше и подробнее описывается ниже.

Основные причины:

рассеянный склероз,
инфаркт ствола мозга,
опухоли ствола мозга и IV желудочка,
стволовой энцефалит, менингиты (особенно туберкулёзный)
лекарственная интоксикация (трициклические антидепрессанты, фенотиазины, барбитураты, дифенин),
метоболические энцефалопатии (печёночная энцефалопатия, болезнь «кленового сиропа»)
системная красная волчанка,
черепно-мозговая травма,
дегенеративные заболевания (прогрессирующий супрануклеарный паралич, спино-цереbellарные дегенерации),
сифилис,
мальформация Арнольда-Киари, синрингобульбия
псевдомежъядерная офтальмоплегия (миастения, энцефалопатия Вернике, синдром Гийена-Барре, синдром Миллера Фишера, экзотропия).

Межъядерная офтальмоплегия — это своеобразное расстройство горизонтальных движений глаз развивается при повреждении медиального (заднего) продольного пучка (он обеспечивает «связку» глазных яблок при взоровых движениях) в средней части варолиева моста на уровне ядер III и VI краниальными нервами. Имеется нарушение содружественных движений глаз при взгляде в сторону и двоение, так как импульсы к латеральной прямой мышце глаза проходят плохо, а к медиальной прямой мышце — нормально.

Выделяют два варианта межъядерной офтальмоплегии: передний и задний.

I. Передняя межъядерная офтальмоплегия

При высоком повреждении медиального продольного пучка недалеко от ядра третьего нерва наблюдается билатеральное вовлечение медиальных прямых мышц глаза и расстраивается механизм конвергенции; глаза при этом находятся в состоянии дивергенции. Фактически имеет место паралич обеих медиальных прямых мышц глаза.

Этот синдром встречается при геморрагиях в области ствола головного мозга на фоне артериальной гипертензии и рассеянном склерозе. Дивергенция глаз может осложняться косой девиацией (skew deviation), при которой один глаз смотрит вверх и кнаружи, а другой — вниз и кнаружи. Эта картина иногда осложняется своеобразным вертикальным нистагмом, который в одном глазном яблоке направлен вверх, а в другом — вниз с циклическим чередованием направления нистагма.

II. Задняя межъядерная офтальмоплегия

Если медиальный продольный пучок повреждается ниже (в области варолиева моста), то при боковых взоровых движениях наблюдается недостаточность медиальной прямой мышцы глаза: то есть при взгляде, например, вправо обнаруживается недостаточность задействованной медиальной прямой мышцы слева (недостаточность приведения, аддукции); при взгляде же влево выявляется недостаточность приведения правой медиальной прямой мышцы. При этих взоровых движениях отведение (абдукция) совершается нормально в любую сторону (но на стороне абдукции в типичных случаях наблюдается заметный нистагм); приведение же (аддукция) страдает всегда, в какую бы сторону ни был направлен взор; причём на стороне приведения нистагм выражен минимально. Этот билатеральный феномен, патогномоничный для рассеянного склероза, иногда называют «межъядерной офтальмоплегией с атактическим нистагмом».

Односторонняя межъядерная офтальмоплегия

Односторонняя межъядерная офтальмоплегия обычна вызывается окклюзивным сосудистым процессом в парамедианной области ствола головного мозга, так как сосуды здесь обеспечивают строго унилатеральное кровоснабжение до средней линии.

Асимметричная межъядерная офтальмоплегия

Асимметричная межъядерная офтальмоплегия может также наблюдаться при рассеянном склерозе.

Транзиторная билатеральная межъядерная офтальмоплегия

Важной, относительно доброкачественной, причиной *транзиторной билатеральной межъядерной офтальмоплегии* является токсическое воздействие антиконвульсантных препаратов, особенно дифенина и карбамазепина.

Известен синдром смешанного нарушения движений глаз при повреждениях в области варолиева моста, когда наблюдается комбинация межъядерной офтальмоплегии в одном направлении и паралич горизонтального взгляда — в другом. При этом один глаз фиксирован по средней линии во время всех горизонтальных движений; другой глаз может способен выполнить лишь отведение (abduction) с горизонтальным нистагмом в направлении абдукции («полуторный синдром»). Повреждение в таких случаях затрагивает мостовой центр зора плюс межъядерные волокна ипсилатерального медиального продольного пучка и обусловлено, как правило, сосудистым (чаще) или демиелинизирующим заболеванием.

НАРУШЕНИЯ ВЗОРА

Все движения глаз у человека в норме являются бинокулярными и интегрированы со зрительной системой в целях обеспечения восприятия трёхмерного пространства. Оба глаза функционируют как единое целое и двигаются таким образом, чтобы обеспечить стабильность взгляда на движущемся объекте и обеспечить стабилизацию зрительного образа на сетчатке. Для этого требуется постоянная интеграция афферентных потоков от зрительных, вестибулярных, проприоцептивных, тонических шейных и (в меньшей степени) соматосенсорных стимулов. Окуломоторная система подвержена также влияниям со стороны полушарных систем моторного контроля, базальных ганглиев и мозжечка. Кроме того для нормального функционирования этой системы важно состояние

сознания и уровня бодрствования.

Нарушения взоровых движений зависят от локализации, размера, остроты и типа повреждения. Полушарные повреждения могут проявляться как ирритативными феноменами (тоническая девиация взора, эпилептический нистагм), так и паралитическими (паралич содружественных движений, то есть паралич взора). То же самое можно сказать и в отношении повреждений базальных ганглиев, которые могут проявляться окулогирными кризами, с одной стороны, и парезом взора — с другой (например, при прогрессирующем супрануклеарном параличе). Повреждения мезенцефалона могут приводить к нарушениям вертикального взора (дефект взора вверх, дефект взора вниз, сочетание того и другого), характерным формам нистагма, нарушениям сопряжённых движений глаз и перекрещенным синдромам. Для повреждений варолиева моста характерны дефекты содружественных движений, синдромы медиального продольного пучка и перекрещенные синдромы. Процессы в области продолговатого мозга могут проявляться во взоровых феноменах только нистагмом.

I. СОДРУЖЕСТВЕННЫЕ (СОПРЯЖЕННЫЕ) ПАРАЛИЧИ ВЗОРА.

A. Паралич горизонтального взора

1. Лобные повреждения (взоровые феномены ирритации и паралича)

Инсульт в острой фазе (и другие заболевания)

Эпилептогенные повреждения (вызывающие эпилептический припадок)

2. Мостовые (понтинные) повреждения

о н м к

Паранеопластический синдром

B. Паралич вертикального взора

1. Паралич взора вверх

1. Опухоль среднего мозга
2. Гидроцефалия
3. Дисфункция шунта при гидроцефалии
4. Геморрагический или ишемический инфаркт таламуса или среднего мозга
5. Гипоксия
6. Рассеянный склероз
7. Черепномозговая травма
8. Липидозы
9. Болезнь Вильсона-Коновалова
10. Лекарственная интоксикация
11. Болезнь Уипла

12. Сифилис
13. Туберкулёз
14. Ограничение взора вверх при болезни Паркинсона
15. Ограничение взора вверх и при недостаточности витамина **B12**
16. Синдромы, имитирующие парез взора вверх: Ламберта-Итона синдром и Фишера синдром
2. Паралич взора вниз
 1. Инфаркты мозга
 2. Прогрессирующий супрануклеарный паралич
 3. Болезнь Нимана-Пика
 4. Недостаточность гексозаминидазы-А у взрослых
 5. ОПЦА
 6. Атаксия-телеангиоэктазия
 7. Болезнь Вильсона Коновалова
 8. Хорея Гентингтона
 9. Болезнь Уипла
 10. Паркинсона болезнь (редко)
 11. Галлервордена-Шпатца болезнь
 12. Болезнь диффузных телец Леви

II. НЕСОДРУЖЕСТВЕННЫЕ (НЕСОПРЯЖЕННЫЕ) ПАРАЛИЧИ ВЗОРА

А. Горизонтальный взор

1. Синдром заднего продольного пучка или синдром межъядерной офтальмоплегии:

Односторонняя межъядерная офтальмоплегия

1. Ишемический инфаркт мозгового ствола
2. Энцефалопатия Вернике
3. ЧМТ
4. Энцефалиты
5. СПИД
6. Нейросифилис
7. Опухоль
8. Мальформация Арнольда-Киари
9. Гидроцефалия
10. Артерио-венозная мальформация
11. Метаболические расстройства
12. Сирингобулбия
13. Радиационная энцефалопатия

14. Прогрессирующий супрануклеарный паралич
15. Печёночная энцефалопатия
16. Пернициозная анемия
17. Лекарственная интоксикация

Двусторонняя межъядерная офтальмоплегия

1. Рассеянный склероз
2. Ишемические инфаркты ствола мозга
3. Паранепластическая энцефаломиелопатия
- 2. Синдромы, способные имитировать межъядерную офтальмоплегию**
 1. Миастения
 2. Тиреоидная орбитопатия
 3. Орбитальный псевдотумор
 4. Частичный паралич глазодвигательного нерва
 5. Миллера Фишера синдром
 6. Индуцированная пенициллином псевдомежъядерная офтальмоплегия
 7. Хирургическая травма медиальной прямой мышцы глаза
 8. Миотоническая дистрофия
 9. Длительно существующая экзотропия.
- 3. Полуторный синдром**
 1. Ишемический или геморрагический инфаркт мозга
 2. Рассеянный склероз
 3. Опухоль мозга
 4. Псевдополуторный синдром при миастении

В. Вертикальный взор

1. Монокулярный парез элевации
2. Вертикальный полуторный синдром
3. Косая девиация

III. СИНДРОМЫ СПОНТАННЫХ РИТМИЧЕСКИХ ВЗОРОВЫХ РАССТРОЙСТВ

1. Окулогирные кризы
 - Энцефалит Экономо
 - ЧМТ
 - Нейросифилис
 - Рассеянный склероз
 - Атаксия-телеангиоэктазия
 - Ретта синдром
 - Стволовой энцефалит
 - Глиома третьего желудочка
 - Стриокапсулярный инфаркт**
 - Лекарственная интоксикация

2. Периодический альтернирующий взор
3. Взорный синдром «пинг-понга»
4. Периодическая альтернирующая девиация взора
5. Повторяющаяся дивергенция
6. Окулярный боббинг
7. Окулярный диппинг
8. Претектальный псевдобоббинг
9. Вертикальный окулярный миоклонус
10. Альтернирующая косая девиация
11. Психогенные девиации взора.

IV. ВРОЖДЕННАЯ ОКУЛОМОТОРНАЯ АПРАКСИЯ.

I. СОПРЯЖЕННЫЕ (СОДРУЖЕСТВЕННЫЕ) ПАРАЛИЧИ ВЗОРА.

A. Паралич горизонтального взора.

Локализация повреждений, ответственных за горизонтальный паралич взора: лобно-мостовые связи, мезенцефалическая ретикулярная формация, ретикулярная формация варолиева моста (и ядро VI краниального нерва).

Одностороннее ограничение произвольного взора в одну сторону обычно обусловлено контралатеральным лобным (но также контралатеральным теменным или затылочным) или ипсилатеральным мостовым повреждением. Слабость или паралич контралатерального содружественного отведения глаз могут быть транзиторными, длящимися несколько часов (например, в постиктальном состоянии) или могут персистировать дни и недели, как например, при инсульте. Ограничение движений глаз проявляется в горизонтальном плане и в направлении, противоположном стороне повреждения.

1. Лобные повреждения. (Чаше острые повреждения с транзиторными нарушениями взора): опухоль, инсульт, черепно-мозговая травма или инфекция. Все они могут вызывать такой ирритативный феномен как содружественная девиация глаз в сторону, противоположную поражённому полушарию (больной смотрит от очага).

ОНМК: в острой фазе больной «смотрит на очаг» за счёт сохранной функции противоположного центра поворота глаз и головы в сторону и, напротив, паралича поворота глаз и головы в ипсилатеральном полушарии (паретический феномен).

- Эпилептогенные лобные (а также теменные, затылочные и

височные) повреждения проявляются преходящей девиацией глаз и головы в контралатеральную сторону (больной смотрит в направлении от очага). Возможны и ипсиверсивные девиации глаз и головы.

Паралич или слабость горизонтальных содружественных движений глаз полушарного происхождения редко встречаются в виде изолированного феномена. Почти всегда они сопровождаются другими знаками полушарной дисфункции (сопутствующий гемипарез или гемиплегия).

2. Мостовые (понтинные) повреждения (больной «смотрит на гемипарез»):

ОНМК — самая частая причина вышеуказанной содружественной девиации глаз.

Паранеопластический синдром (угнетение горизонтальных движений глаз без гемипареза) — гораздо более редкий синдром.

NB: У больных в возрасте старше 50 лет самая частая причина паралича горизонтального взора — цереброваскулярное заболевание (ишемическое или геморрагическое). При подостром развитии этих взоровых нарушений у пациентов моложе 50 лет необходимо исключать рассеянный склероз. Врождённый синдром обычно обусловлен синдромом Мёбиуса. Другие причины приобретённых нарушений горизонтального взора включают системную красную волчанку, сифилис, энцефалопатию Вернике. Миастения, как уже упоминалось, может имитировать взоровые нарушения. В дифференциальном диагнозе причин горизонтального паралича (пареза) взора используют МРТ и исследование ликвора.

В. Паралич вертикального взора.

Односторонние полушарные повреждения сами по себе не вызывают паралича взора в вертикальном плане. Если последний выявляется, то это обычно обусловлено скрытым дополнительным или билатеральным повреждением ствола мозга.

Обширные билатеральные полушарные повреждения могут вызывать паралич взора как в горизонтальном, так и в вертикальном направлениях. Имеются сообщения о том, что билатеральные полушарные повреждения могут ухудшать движения глаз во всех направлениях.

Грубые повреждения оральных отделов покрышки варолиева моста вызывают парезы как горизонтального, так и вертикального взора. Как правило, эти больные находятся в коме.

1. Паралич взора вверх. Синдром характерен для претектальных повреждений с вовлечением задней комиссуры и обозначается как синдром Парино, синдром сильвиева водопровода, пре-

тектальный синдром, дорзальный синдром среднего мозга и синдром Коербер-Салус-Елсхниг. Одновременно может наблюдаться ретракция верхних век. Если процесс распространяется вентрально с вовлечением ядра третьего (глазодвигательного) нерва, то присоединяется двухсторонний птоз. Иногда развивается «косая девиация» (skew deviation) с более высоко расположенным глазом на стороне повреждения. У детей с гидроцефалией признаком компрессии среднего мозга является тоническая девиация зора вниз с ретракцией верхних век — синдром «заходящего солнца».

Основные причины: опухоль (самая частая причина, особенно опухоль гипофиза и метастатические опухоли); гидроцефалия (особенно с расширением третьего желудочка и водопровода, приводящего к деформации задней комиссуры); дисфункция шунта при гидроцефалии; геморрагический или ишемический инфаркт таламуса или среднего мозга; гипоксия; рассеянный склероз; ЧМТ; нейрохирургическая (стереотаксическая) травма; липидозы; болезнь Вильсона-Коновалова; лекарственная интоксикация (барбитураты, карбамазепин, нейролептики); болезнь Уиппла; сифилис; туберкулёз; ограничение зора вверх при болезни Паркинсона и (редко) при недостаточности витамина B12; энцефалопатия Вернике; синдромы, имитирующие парез зора вверх: Ламберта-Итона синдром и Фишера синдром.

2. Паралич зора вниз. Изолированный парез зора вниз наблюдается редко. Если такой синдром развивается, он затрудняет чтение, приём пищи и ходьбу по наклонной поверхности. Синдром наблюдается при двухсторонних повреждениях на границе мезенцефально-диенцефального перехода с вовлечением области, лежащей между сильвиевым водопроводом и красным ядром. Может наблюдаться псевдоптоз (релаксация m. levator) при попытке перемещения зора вниз.

Основные причины: инфаркты (в большинстве случаев билатеральные) в бассейне парамедианной таламомезенцефальной артерии (ветвь задней мозговой артерии) — самая частая причина острого паралича зора вниз.

Причины прогрессирующего ограничения зора вниз: прогрессирующий супрануклеарный паралич; болезнь Нимана-Пика; недостаточность гексозаминидазы-А у взрослых; ОПЦА; атаксия-тел сангиоэктазия; болезнь Вильсона-Коновалова; хорей Гентингтона; Уиппла болезнь; Паркинсона болезнь (редко); Галлерводена-Шпатца болезнь (редко); болезнь диффузных телец Леви.

Параличи зора вниз кроме того значительно затрудняют ходьбу и, следовательно, вносят свою лепту в генез дисбазии, которая почти при всех вышеперечисленных заболеваниях носит сложный (полифакторный) характер.

П. НЕСОДРУЖЕСТВЕННЫЕ (НЕСОПРЯЖЕННЫЕ) ПАРАЛИЧИ ВЗОРА

А. Горизонтальный взор.

1. Синдром заднего продольного пучка или синдром межъядерной офтальмоплегии.

Клинически синдром характеризуется слабостью мышцы приводящей (adduction) глаз на стороне повреждения заднего продольного пучка и контралатеральным монокулярным нистагмом при отведении другого глаза. Конвергенция, однако, сохранна. Иногда больные жалуются на диплопию (обусловленную косой девиацией) или осциллопсию. При отсутствии последних больные жалоб обычно не предъявляют. Межъядерная офтальмоплегия часто сопровождается косой девиацией с более высоко расположенным глазом на стороне повреждения. Она может также сочетаться с ипсилатеральным нистагмом, направленным вниз, и контралатеральным торсионным нистагмом.

Напомним *основные причины* **односторонней межъядерной офтальмоплегии:**

Ишемический инфаркт мозгового ствола; энцефалопатия Вернике; ЧМТ; энцефалиты; СПИД; нейросифилис; опухоль; мальформация Арнольда-Киари; гидроцефалия; артериовенозная мальформация; метаболические расстройства (например, болезнь Фабри, абетолиппротеинемия); синингобульбия; радиационная энцефалопатия; прогрессирующий супрануклеарный паралич; печёночная энцефалопатия; пернициозная анемия; лекарственная интоксикация (дифенин, амитриптилин, фенотиазины, трициклические антидепрессанты, обзидан, литий, наркотики, барбитураты).

Основные причины **двухсторонней межъядерной офтальмоплегии:** рассеянный склероз; ишемические инфаркты ствола мозга; паранеопластическая энцефаломиелопатия.

2. **Синдромы, способные имитировать межъядерную офтальмоплегию (псевдо-межъядерная офтальмоплегия):** миастения; тиреоидная орбитопатия; орбитальный псевдотумор; другие инфильтративные поражения наружных глазодвигательных мышц (опухоль, амилоидоз, и т.п.); частичный паралич глазодвигательного нерва; Миллера Фишера синдром (иногда наблюдается и истинная межъядерная офтальмоплегия); индуцированная пенициллином псевдомежъядерная офтальмоплегия; хирургическая травма медиальной прямой мышцы глаза; миотоническая дистрофия; нейромитония боковой прямой мышцы глазного яблока.

NB: Билатеральная межъядерная офтальмоплегия обычно наблюдается при прямо направленном взоре. Случаи, когда межъя-

дерная офтальмоплегия сочетается с отведением обоих глаз латерально, обозначаются термином WEBINO-синдром (wall-eyed bilateral internuclear ophthalmoplegia — межъядерная офтальмоплегия с косоглазием). Конвергенция часто невозможна. Этот синдром наблюдается при повреждениях среднего мозга с вовлечением обоих задних продольных пучков. Описан подобный синдром и односторонний (WEMINO — синдром; wall-eyed monocular internuclear ophthalmoplegia), где также, как и при двухстороннем синдроме, отмечается дивергенция зрительных осей (экзотропия).

Описана и межъядерная офтальмоплегия отведения (abduction). Односторонняя или двухсторонняя межъядерная офтальмоплегия отведения (так называемая задняя межъядерная офтальмоплегия) иногда сопровождается нистагмом при приведении контралатерального глаза. Этот синдром описан при ипсилатеральных повреждениях оральных отделов варолиева моста или мезенцефалона.

См. также раздел «Межъядерная офтальмоплегия».

3. Полуторный синдром (one-and-a-half syndrome) проявляется содружественным параличом взора в одну сторону (одна часть синдрома) и слабостью приводящей мышцы при взгляде в другую сторону («половина» синдрома по сравнению с первой его частью). Здесь в горизонтальной плоскости сохранно только отведение одного глаза, который проявляет к тому же нистагм во время такого отведения. Вертикальные движения и конвергенция сохранены. Синдром вызывается односторонним повреждением нижней части покрывки варолиева моста с ипсилатеральным вовлечением парамедианной ретикулярной формации моста, ядра отводящего нерва и прилежащих волокон заднего продольного пучка на этой стороне (на стороне полного горизонтального паралича взора).

Основные причины: рассеянный склероз (самая частая причина у лиц моложе 50 лет); ишемический или геморрагический инфаркт мозга (самая частая причина у лиц старше 50 лет); опухоль нижних отделов варолиева моста; псевдополуторный синдром при миастении.

В. Вертикальный взор

1. Монокулярный парез элевации («двойной паралич элеватора») характеризуется ограничением подъёма одного глаза и может наблюдаться при *супрануклеарных* претектальных повреждениях на стороне контралатеральной или ипсилатеральной паретическому глазу, которые прерывают волокна от заднего продольного пучка к m.superior rectus и t.oblique inferior. Двойной паралич элеватора может проявляться асимметричным парезом взора вверх, что клинически проявляется как монокулярный

парез элевации на стороне более тяжело поражённого глаза (таким образом здесь нет истинного монокулярного паралича гл. elevator). *Другие причины:* парез наружных мышц глаза; фиброзит или миозит этих мышц; миастения; дистиреоидная орбитопатия; опухоль мышцы; перелом костей орбиты.

2. Вертикальный полуторный синдром — вертикальный паралич взора и монокулярный парез взора вниз на стороне повреждения или контралатерально повреждению — описан при таламomezенцефальных инфарктах. Феномен Белла и все типы горизонтальных движений глаз сохранены.

3. Косая девиация (Skew Deviation). Хотя нарушения вертикального выравнивания глаз могут быть вызваны повреждениями двигательных нервов глаза или мышц (например, при миастении), термин «косая девиация» резервирован для нарушений вертикальной симметрии глаз, вызванных супрануклеарными расстройствами. В отличие от других вариантов приобретённого вертикального косоглазия (например, паралич m. oblique superior, тиреоидная офтальмопатия, миастения), при косой девиации глаза обычно не ротированы. Косая девиация развивается, когда периферические или центральные повреждения вызывают дисбаланс отолитовых сигналов и может сопровождать патологические процессы на разных уровнях ствола мозга (от мезенцефалона до продолговатого мозга или мозжечка). Иногда повышенное внутричерепное давление, синдром Фишера или печёночная кома могут вызывать косую девиацию.

Если косая девиация варьирует при разных положениях взора, то это обычно указывает на поражение продолговатого мозга. Поражение периферического вестибулярного органа может вызвать косую девиацию, при этом контралатеральный глаз располагается выше ипсилатерального. Латеральные понтомедулярные повреждения, затрагивающие вестибулярные ядра, могут приводить к косой девиации с более низко расположенным глазом на стороне повреждения. Напротив, глаз на стороне повреждения заднего продольного пучка располагается выше.

III. СИНДРОМЫ СПОНТАННЫХ РИТМИЧЕСКИХ ВЗОРОВЫХ РАССТРОЙСТВ

1. Окулогирные кризы.

Окулогирные кризы — эпизодическая содружественная девиация глаз (обычно направленная вверх и латерально, редко — вниз или строго латерально). Эти кризы могут сопровождаться другими дистоническими феноменами (блефароспазм, протру-

зия языка, тортиколлис и др.).

Основные причины: лекарственная интоксикация (нейролептики, литий, тетрабеназин, карбамазепин); энцефалит Экономо; ЧМТ; нейросифилис; рассеянный склероз; атаксия-телеангиоэктазия; Ретта синдром; стволовой энцефалит; глиома третьего желудочка; стриатокapsулярный инфаркт.

2. Периодический альтернирующий взор.

Периодический альтернирующий взор (периодическая альтернирующая девиация взора с диссоциированными движениями головы) — сложный циклический трёхфазный синдром: 1) содружественная боковая девиация глаз, обычно с компенсаторным поворотом головы в противоположную сторону, длительностью 1—2 минуты; 2) фаза переключения в исходную позицию (10—15 секунд) и 3) фаза содружественной девиации глаз в другую сторону с компенсаторным поворотом головы длительностью от 1 до 2 минут. Практически все описанные случаи представлены процессами в задней черепной ямке (спиноцеребеллярная дегенерация, медуллобластома мозжечка, мальформация Арнольда-Киари, дисгинезия мозжечка и тд.).

3. Взоровой синдром «пинг-понга».

Синдром пинг-понга (у больного в коме) — периодическая содружественная девиация глаз из одной крайней позиции в другую; длительность каждого цикла 2,5—8 секунд. Синдром обычно отражает билатеральный церебральный инфаркт при интактном стволе мозга, но описан также при кровоизлиянии в задней черепной ямке, инфаркте базальных ганглиев, гидроцефалии, передозировке ингибитора МАО, у больных в метаболической коме. Прогностического значения не имеет.

4. Периодическая альтернирующая девиация взора.

Периодическая альтернирующая девиация взора отличается от взорового синдрома «пинг-понга» и встречается не только у коматозных, но и (чаще) у бодрствующих пациентов: наблюдается альтернирующая горизонтальная содружественная девиация взора длительностью от 1 до 2 минут в каждом направлении. Встречается у больных со структурными повреждениями мозжечка и мозгового ствола (мальформация Арнольда-Киари, медуллобластома), но описана и у коматозных больных с печёночной энцефалопатией.

5. Повторяющаяся дивергенция.

Повторяющаяся дивергенция — редкий феномен у больных в метаболической коме. В фазе покоя глаза находятся в средней позиции или слегка дивергированы. В следующей фазе они медленно расходятся, затем короткий период остаются в положении полной дивергенции и, наконец, быстро возвращаются в исходную позицию перед тем, как начать новый цикл. Движения синхронны в обоих глазах.

6. Окулярный боббинг.

Окулярный боббинг (синдром «поплавковых движений глаз») — периодическая быстрая содружественная девиация глаз вниз из средней позиции с последующим медленным их возвращением в исходную среднюю позицию у больных в коме. Синдром в основном характерен (но не патогномоничен) для повреждений варолиева моста (геморрагия, опухоль, инфаркт, центральный pontinный миелолиз). Он описан также при процессах в задней черепной ямке (разрыв аневризмы или кровоизлияние в мозжечок), диффузных энцефалопатиях. Возможен монокулярный боббинг и, редко, несодружественный боббинг то с одной, то с другой стороны.

7. Окулярный диппинг.

Окулярный диппинг — медленное отклонение глаз из средней позиции вниз с последующим быстрым возвращением в исходную позицию. Описан при аноксической коме и после пролонгированного эпилептического статуса. Предположительно он отражает диффузную дисфункцию мозга, а не какое-то структурное повреждение.

8. Претектальный псевдобоббинг.

Претектальный псевдобоббинг в коме описан при острой гидроцефалии и заключается в аритмичных повторяющихся движениях глаз вниз и обратно в виде «V — паттерна».

9. Вертикальный окулярный миоклонус.

Вертикальный окулярный миоклонус — маятникообразные изолированные вертикальные движения глаз с частотой 2 в сек. у больных с синдромом «запертого человека» или находящихся в коме после ОНМК в области варолиева моста. Эти движения обычно сопровождаются миоклонусом мягкого нёба.

10. Альтернирующая косая девиация.

Альтернирующая косая девиация в коме — интермиттирующее опускание одного глаза и подъём другого. Фаза изменения положения глазных яблок длится от 10 до 30 сек., а фаза удержания новой позиции — от 30 до 60 сек. Синдром характерен для претектальных повреждений, включая острую гидроцефалию, опухоль, ОНМК, рассеянный склероз, ЧМТ, интоксикацию литием, энцефалопатию Вернике, тенториальное вклинение, спиноцеребеллярную дегенерацию. Часто отражает остроту процесса и в определённых ситуациях говорит о необходимости ургентного нейрохирургического вмешательства.

11. Психогенные девиации взора.

Психогенные девиации взора (в любых направлениях) обычно наблюдаются в картине псевдоприпадка либо психогенной ареактивности («истерическая спячка» — по старой терминологии) и всегда сочетаются с другими демонстративными проявлениями,

распознавание которых помогает правильной диагностике.

NB: Тоническая девиация зора вверх (форсированный взгляд вверх) относится к редким феноменам, наблюдаемым у коматозных больных и которую следует отличать от окулогирных кризов, припадков *petit mal* и психогенной комы. У больных, находящихся в коматозном состоянии, с постоянной девиацией зора вверх обычно имеет место диффузное гипоксическое повреждение мозга (гипотензия, остановка сердца, тепловой удар) с вовлечением больших полушарий и мозжечка с относительно сохранным стволом головного мозга. У некоторых из этих пациентов в дальнейшем развивается миоклонический гиперкинез и выраженный нистагм «бьющий вниз». Редко тоническая девиация зора вверх может быть психогенной и в этом случае она наблюдается в контексте других двигательных конверсионных расстройств.

Тоническая девиация зора вниз (форсированный взгляд вниз) наблюдается у больных в коматозном состоянии после кровоизлияния в медиальный таламус, при острой обструктивной гидроцефалии, тяжёлой метоболической или гипоксической энцефалопатии или после массивного субарахноидального кровоизлияния. При этом глаза могут быть иногда конвергированными, как при взгляде на свой нос. Похожий феномен может наблюдаться и при психогенной коме (псевдокоме).

IV. ВРОЖДЕННАЯ ОКУЛЯРНАЯ МОТОРНАЯ АПРАКСИЯ

Врождённая окулярная моторная апраксия или синдром Кога-на (Cogan) характеризуется врождённым отсутствием способности к боковым взоровым движениям и проявляется аномальными движениями глаз и головы при попытке произвольно изменить положение глаз в процессе следящих боковых движений.

Этот редкий феномен описан также при атаксии-телеангиоэктазии; агенезии мозолистого тела; хорее Гентингтона, болезни Нимана-Пика.

* Здесь не упоминаются другие синдромы избыточной ритмической активности в глазодвигательных мышцах (опсоклонус, «нистагм век», альтернирующий нистагм и другие необычные типы нистагма, циклический окуломоторный паралич со спазмами, синдром миокимии верхней косой мышцы глаза, окулярная реакция уклонения *ocular tilt reaction*), так как они не относятся к нарушениям зора и описаны нами в разделе «Лицевые гиперкинезы».

ПТОЗ

ПТОЗ - КАК ОДНОСТОРОННИЙ ИЛИ ДВУХСТОРОННИЙ с и м п т о м

Птоз проявляется патологическим опущением верхнего века, ограничивающим открывание глаза. Он может быть односторонним или двусторонним и наблюдается при:

1. Поражении поперечно-полосатой **мышцы** поднимающей верхнее веко (m. levator palpebrae superior).
2. Поражении нерва, иннервирующего эту мышцу (**глазодвигательный нерв** или его **ядро**).
3. **Апраксии** открывания глаза при синдроме паркинсонизма и других заболеваниях.
4. Нарушении вегетативной иннервации гладких мышечных волокон верхней тарзальной мышцы (**синдром Горнера**).
5. Ложном впечатлении о наличии птоза, (**кажущийся птоз**) вследствие ретракции данного глаза или экзофтальма с противоположной стороны.

Таким образом возможны три причины истинного птоза: частичное повреждение глазодвигательного нерва (ветви, иннервирующей мышцу, поднимающую верхнее веко) или его ядра; повреждение симпатического пути (слабость тарзальной мышцы) и миопатия. *Односторонность* птоза свидетельствует о наличии ограниченного очагового поражения нервной системы. *Двусторонний* птоз практически всегда является признаком диффузной патологии мышц или, что гораздо более редко, заболевания периферической нервной системы. Первым пунктом диагностического алгоритма является определение наличия или отсутствия у пациента с птозом легкой слабости других наружных глазных мышц, вторым пунктом — исследование ширины зрачков и фотореакций. Выявление миоза при сохранности движений глаз указывает на наличие у пациента синдрома Горнера и позволяет исключить поражение третьего краниального нерва. Незначительное расширение зрачка и ослабление прямой реакции этого зрачка на свет характерно для поражения третьего краниального нерва и позволяет исключить как синдром Горнера, так и миопатию. Конечно, бывают случаи поражения третьего краниального нерва, когда парасимпатические волокна остаются интактными. При миопатии помимо птоза часто выявляется слабость других глазных мышц, лицевых мышц и (или) мышц конечностей.

Естественно, что данная глава по содержанию в значительной части пересекается с главой, посвященной острому парезу наружных глазных мышц. Поэтому часть разделов настоящей главы изложены достаточно кратко и предназначены в основном для при-

влечения внимания к птозу как к симптому, который часто обнаруживается лишь при врачебном смотре и редко является активной жалобой самого пациента. Если птоз развивается постепенно, некоторые пациенты даже не в состоянии сказать, было ли у них опущение века (век) с рождения или это возникло в каком-то определенном возрасте.

А. Односторонний

1. Поражение окуломоторной симпатической иннервации (синдром Горнера)
2. Повреждения покрышки среднего мозга
3. Поражение ствола III нерва
4. Интраорбитальный тумор и псевдотумор
5. Врождённый птоз

В. Двухсторонний

1. Врождённый
2. Миопатия
3. «Офтальмоплегия плюс»
4. Миастения
5. Повреждения покрышки среднего мозга
6. Наследственные метаболические нейропатии (болезнь Рефсума, болезнь Бассена-Корнцвейга)
7. Апраксия открывания век (в том числе при идиопатическом блефароспазме)

А. Односторонний птоз

1. Синдром Горнера. Эта форма птоза (паралич гладкой верхней тарзальной мышцы), вместе с более или менее выраженным миозом (паралич мышцы расширяющей зрачок), уменьшением гиперемии конъюнктивы (вазомоторный паралич), энофтальмом (наличие этого симптома совсем не обязательно), часто с нарушением потоотделения на верхней половине тела, составляют синдром Горнера. Надо учитывать, что при синдроме Горнера различие в ширине глазной щели уменьшается при взгляде вверх (поскольку активируется интактная и сильная поперечно-полосатая *m. levator palpebrae superior*).

Синдром Горнера может быть следствием:

А). Повреждения гомолатеральных центральных симпатических путей, идущих между гипоталамусом, задненаружными отделами продолговатого мозга и боковыми столбами спинного мозга. Следующие причины всегда приводят к синдрому Горнера, также как другие нарушения центральной нервной системы:

- сосудистые инсульты, особенно в стволе мозга, такие как

синдром Валленберга-Захарченко.

опухоли

синрингомиелия

прогрессирующая гемифациальная атрофия

Б). Поражения паравертебральной симпатической цепочки и её радикулярных афферентов. Если поражается отдельный компонент паравертебральной симпатической цепочки, то функциональных нарушений нервной системы не будет. Однако, при поражении звездчатого ганглия синдром Горнера сопровождается ангидрозом лица. Синдром Горнера не наблюдается, когда поражаются (вентральные) корешки от С8 до Т12 (обнаруживаются нарушения корешковой природы). При поражении паравертебральной симпатической цепочки непосредственно каудальнее звездчатого ганглия наблюдается изолированный ангидроз лица без симптома Горнера. Возможными причинами являются:

воздействие опухолью на паравертебральную симпатическую цепочку (часто сопровождается дисфункцией плечевого сплетения);

поражение корешков или цепочки вследствие травмы (отрыв корешков с формированием нижней плечевой плексопатии как корешкового синдрома С8 — Т1; превертебральная гематома);

кластерная головная боль, которая часто сопровождается синдромом Горнера.

* Более подробно см. раздел «Синдром Горнера».

2. Повреждения покрышки среднего мозга, в которой расположен ядерный комплекс третьего краниального нерва может приводить к различным неврологическим синдромам в зависимости от особенностей локализации мозгового поражения (см. раздел «Повреждение глазодвигательного нерва»). В этих случаях птоз, как симптом поражения III нерва, обычно сопровождается другими симптомами поражения глазодвигательного нерва, а также близлежащих образований оральных отделов ствола головного мозга. Чтобы повреждения покрышки среднего мозга проявлялись только одним птозом, они должны быть настолько маленькими (например, мелкая лакуна), чтобы поражать лишь ядра и волокна, идущие к *m. levator palpebrae superior* и не затрагивать рядом расположенные структуры. Такая ситуация иногда наблюдается при поражении мелких сосудов ствола головного мозга (обычно у больных страдающих артериальной гипертензией). При медленно развивающихся процессах, поражающих ядро глазодвигательного нерва птоз часто появляется после пареза наружных глазных мышц («занавес падает последним»). Кроме того в

каждом таком случае птоз будет сопровождается симптомами поражения других черепных нервов или (и) проводников ствола головного мозга (и часто бывает двусторонним).

3. Односторонний птоз, как симптом поражения ствола **III** нерва на основании мозга, наблюдается также в картине следующих синдромов:

Синдром верхней глазничной щели: **III, IV, VI** нервы + **Vi** (первая ветвь тройничного нерва). Наиболее частые причины: опухоли крыловидной кости, параселлярные опухоли, периостит, остеомиелит, лейкозная или гранулематозная инфильтрация в области верхней глазничной щели).

Синдром вершины орбиты Ролле {Rollet}: **III, IV, VI** нервы + **II** нерв. Причины: объёмные процессы позади глазного яблока (ретробульбарно).

Синдром кавернозного синуса Бонне {Bonnet}: **III, IV, VI** нервы + **Vi**, экзофтальм и хемоз (гиперемия и отёк конъюнктивы и век). Причины: опухоли кавернозного синуса, аневризма сонной артерии, тромбоз кавернозного синуса.

Синдром боковой стенки кавернозного синуса Фуа {Foix}: **III, IV, VI** нервы + **Vi** (первая ветвь тройничного нерва). Причины: опухоли гипофиза, аневризма внутренней сонной артерии, гнойные процессы в кавернозном синусе, тромбоз кавернозного синуса.

Синдром рваного отверстия Джефферсона {Jefferson}: **III, IV, VI** нервы + **Vi**. (Аневризма внутренней сонной артерии)

4. Интраорбитальный тумор и псевдотумор. Последний термин предназначен для обозначения увеличенных в объёме (вследствие воспаления) экстраокулярных мышц, а иногда и другого содержимого орбиты. Орбитальный псевдотумор сопровождается инъектированием конъюнктивы и лёгким экзофтальмом, ретроорбитальной болью, что может иногда симулировать мигрень или пучковую головную боль. Ультразвуковое исследование или КТ орбиты обнаруживает увеличение объёма содержимого орбиты, главным образом мышц, аналогично тому, что выявляется при дистиреоидной офтальмопатии. Как синдром Толосы-Ханта, так и псевдотумор орбиты откликаются на лечение кортикостероидами. Тумор орбиты, кроме вышеперечисленных симптомов, сопровождается также компрессией **II** пары и, следовательно, снижением остроты зрения (синдром вершины орбиты Бонне).

NB: Врождённый односторонний птоз может быть проявлением феномена Гунна, в основе которого лежат патологические связи между нейронами, обеспечивающими поднятие верхнего века и жевание. При этом опущенное верхнее веко (чаще левое) поднимается при открывании рта или при движении нижней че-

люсти в сторону, противоположную птозу.

В, Двусторонний птоз

1. **Врождённый птоз**, иногда односторонний, наблюдается с рождения, не прогрессирует, может сопровождаться слабостью наружных глазных мышц. Двусторонние нарушения часто семейные, типична поза с отклонением головы назад.

2. **Миопатия (окулофарингеальная мышечная дистрофия)** характеризуется поздним началом (на 4—6 декаде жизни) и проявляется поражением глазодвигательных мышц (в том числе птозом), а также мышц глотки с нарушением глотания. Существует и форма с изолированным поражением только глазодвигательных мышц, которая, постепенно прогрессируя, приводит в конце концов к полной наружной офтальмоплегии. Как правило выявляется определённая степень слабости и лицевых мышц. Офтальмоплегия обычно протекает без двоения (**окулярная миопатия, или прогрессирующая наружная офтальмоплегия**). Диагноз подтверждается ЭМГ-исследованием. Уровень КФК поднимается редко (если процесс распространяется на другие поперечнополосатые мышцы). Реже к птозу приводят другие формы миопатии.

3. **«Офтальмоплегия плюс»** или синдром Кирнса-Сейра (Kearns-Sayre) проявляется прогрессирующей наружной офтальмоплегией и птозом. Синдром относится к митохондриальным энцефаломиопатиям и чаще наблюдается в виде спорадических случаев (хотя существует и семейный вариант прогрессирующей наружной офтальмоплегии) и, что типично, сопровождается вовлечением многих органов и систем. Болезнь начинается до 20-летнего возраста. Облигатные признаки этого заболевания: наружная офтальмоплегия, нарушения проводимости сердца, пигментная дегенерация сетчатки, повышение содержания белка в ликворе. В качестве других дополнительных симптомов отмечают атаксию, ухудшение слуха, множественную эндокринопатию, и другие проявления. При семейном варианте прогрессирующей наружной офтальмоплегии возможны проявления слабости в мышцах шеи и конечностей.

4. **Миастения**. При подозрении на миастению необходимо проведение простой клинической пробы на выявление патологической мышечной утомляемости — пациента просят 30—40 раз (или меньше) подряд выполнить те движения, которые страдают. В данном случае — закрывание и открывание глаз. Если при проведении этой пробы отмечается нарастание птоза (двустороннего или одностороннего), то необходимо проведение фармакологических проб. Внутримышечные инъекции антихолинэстеразных препаратов (например, прозерина) приводит к устранению птоза через 30 сек — 2 мин на период дли-

хельностью от нескольких минут до получаса. Чем дольше период восстановления, тем менее это типично для миастении, и должно быть основанием для продолжения диагностического поиска.

5. Повреждения покрышки среднего мозга на уровне ядра III нерва могут сопровождаться двусторонним птозом и другими симптомами поражения глазодвигательных нервов и лежащих проводников ствола головного мозга.

6. Птоз может быть проявлением редких наследственных метаболических нейропатий, таких, например, как болезнь Рефсума или болезнь Бассена-Корнцвейга. Сопутствующее снижение или исчезновение сухожильных рефлексов, а также замедление скорости проведения возбуждения по нерву указывает на поражение периферических нервов. Поиск метаболических расстройств определяет успех диагностики.

7. Апраксия открывания век может (редко) имитировать двусторонний птоз у больных болезнью Паркинсона, хореей Гентингтона и других экстрапирамидных заболеваниях (см. ниже), в том числе и при лицевом параспазме (описано сочетание апраксии открывания век и блефароспазма).

* Дополнительную помощь в оценке нозологической принадлежности птоза может дать нижеприведенная информация о его особенностях при поражении различных уровней нервной системы.

ПТОЗ КАК СИМПТОМ ПОРАЖЕНИЯ РАЗНЫХ УРОВНЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ И МЫШЦ

А. Супрануклеарный уровень

Супрануклеарный уровень (При поражении на этом уровне птоз может быть односторонним и двусторонним).

1. Односторонний птоз: ишемический инфаркт в бассейне средней мозговой артерии контрлатерального полушария (чаще всего), опухоль, артериовенозная мальформация.

2. Двусторонний птоз: может наблюдаться при одностороннем (чаще всего — правополушарном) и двустороннем поражении полушарий. Двусторонний птоз с параличом зрения вниз описан при глиоме среднего мозга.

3. «Птоз» (не истинный) в картине апраксии открывания век: при поражении правого полушария или двусторонним поражением полушарий, при экстрапирамидных расстройствах, таких как хорей Гентингтона, болезнь Паркинсона, прогрессирующий супрануклеарный паралич, БАС, синдром Шая-Дрейджера, нейроаканцитоз, болезнь Вильсона. Описана допа-чувствительная апраксия открывания век

при отсутствии каких-либо других симптомов поражения ЦНС.

4. Психогенный птоз (обычно проявляется не истинным птозом, а психогенным блефароспазмом).

5. Птоз в картине синдрома Дюана (Duane's syndrome). Синдром чаще односторонний.

В. Ядерный, корешковый и аксональный (глазодвигательный нерв) уровни.

Поражения на этих уровнях обычно сопровождаются другими глазодвигательными нарушениями (например, мидриазом). Повреждения на ядерном уровне могут сопровождаться двусторонним птозом.

Встречается при заболеваниях, проявляющихся синдромом верхней глазничной щели, синдромом вершины орбиты, синдромом кавернозного синуса, синдромом рваного отверстия и стволовыми синдромами при опухолях, травмах, воспалительных процессах, аневризмах, гиперостозах и других заболеваниях черепа и головного мозга.

С. Синаптический и мышечный уровни

Синаптический и мышечный уровни: миастения, ботулизм, окулярная миопатия, дистиреоидная орбитопатия, полимиозит, интраорбитальные процессы, механически повреждающие поднимающую веко мышцу, инволюционный птоз у пожилых, врождённый птоз.

* Интермиттирующий птоз с двоением описан при наследственной моторно-сенсорной полинейропатии I и II типов (амиотрофии Шарко-Мари-Тута (Charcot- Marie- Tooth); медленно прогрессирующий птоз может развиваться при диабете, при локальном повреждении мышцы поднимающей веко или гладкой тарзальной мышцы (либо обеих мышц), обусловленным локальной ишемией или гипоксией. Редко птоз, односторонний или двусторонний, может наблюдаться в картине синдрома Миллера Фишера.

РЕТРАКЦИЯ ВЕКА И ОТСТАВАНИЕ ВЕКА

Ретракция верхнего века (положение верхнего века, при котором видна белая полоска склеры между краем века и лимбом роговицы при взгляде прямо) бывает обусловлена гиперактивностью мышцы, поднимающей (levator) веко, контрактурой этой мышцы или гиперактивностью гладкой (мюллеровской) мышцы.

Отставание века — это же явление, наблюдаемое только при перемещении взгляда вниз.

Основные причины:

1. Супрануклеарные повреждения (необходимо повреждение ядерного комплекса задней комиссуры для появления ретракции века):

1. Процессы на уровне мезенцефалона могут приводить к ретракции века, которая заметна при взгляде прямо и при перемещении взгляда вверх (как часть синдрома Парино).

2. Периодическая ретракция века может наблюдаться в картине эпилептического припадка или быть знаком тенториального вклинения.

3. Паркинсонизм.

II. Нервно-мышечные и некоторые соматические заболевания (ретракция века и отставание века может наблюдаться в картине следующих заболеваний):

1. Миастения
2. Семейный периодический паралич
3. Миотонические синдромы
4. Гипертиреоз (односторонняя или двусторонняя ретракция века) — самая частая причина ретракции века.
5. Грубая дисфункция печени (симптом Саммерскила *'Summerskill'*).

III. Другие более редкие причины ретракции: ретракция верхнего века в картине врождённой тригемино-окуломоторной синкинезии (феномен Маркуса-Гунна); после абберрантной регенерации глазодвигательного нерва; при раздражении окулосимпатических волокон (синдром Клода-Бернара); денервационная гиперчувствительность гладкой мышцы верхнего века в стрессовой ситуации проявляется транзиторной ретракцией века на поражённой стороне; при длительной терапии кортикостероидами; операциях и других повреждениях мышц глаза. Недостаточное торможение m. levator («спастические веки») может иметь место при повреждениях мозгового ствола; у этих пациентов глаза могут оставаться открытыми во время сна.

Отставание века может наблюдаться также в следующих ситуациях: а) прогрессирующий супрануклеарный паралич ; б) синдром Гийена — Барре.

«Плюс-минус синдром» (ипсилатеральный птоз и контралатеральная ретракция верхнего века): результат одностороннего повреждения ядра или корешка третьего (глазодвигательного) нерва с вовлечением ядер задней комиссуры или их связей. Самая частая причина — ОНМК.

Ретракция нижнего века — ранний знак повреждения лице-

вого нерва. Слабость и вялость нижнего века может быть ранним знаком миастении и миопатии. Ретракция нижнего века возможна при экзофтальме, сенильных изменениях век, после операций на глазах и при процессах, вызывающих сокращение ткани века (дерматиты, опухоли и др.). Она может быть также врождённой.

NB: недостаточное закрывание век (во время сна, моргания или форсированного зажмуривания) может иногда быть причиной серьёзного осложнения (кератит). Его причины (помимо ретракции век): экзофтальм или (чаще) слабость круговой мышцы глаза (миастения, хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия, миотоническая дистрофия, нейропатия лицевого нерва).

ТАБЛИЦЫ

Заболевания, протекающие с вовлечением сетчатки и центральной нервной системы.

(по: Beck R., 2000; модификация)

1. Пигментная дегенерация сетчатки при таких наследственных заболеваниях как синдром Кирнса-Сейра, абеталипопротеинемия (болезнь Бассена-Корнцвейга), синдром Лоуренса-Муна-Барда-Бидля, атаксия Фридрейха, синдром Кокейна (наследственное аутосомно-рецессивное заболевание), болезнь Рефсума, болезнь Галлервордена-Шпатца, цереоидные липофусцинозы (церебро-ретинальные дегенерации).
2. Инфекционные поражения нервной системы и сетчатки: сифилис, грибковые поражения, туберкулёз, цитомегаловирусная инфекция, herpes simplex, herpes zoster, подострый склерозирующий панэнцефалит, токсоплазмоз, болезнь Уиппла, ВИЧ-инфекция.
3. Воспалительные заболевания: саркоидоз, рассеянный склероз, болезнь Бехчета, системная красная волчанка, синдром Фогта-Коянаги-Харада, воспалительное заболевание кишечника.
4. Злокачественные новообразования (саркома, лимфома, лейкемия, метастатическая карцинома).

Конвергентное косоглазие (эзотропия)

(по: Lavin J., Donahue S., 2000)

Эзотропия — форма косоглазия, при котором зрительные оси конвергируют. Эзотропия может быть паралитической или содружественной, перманентной или циклической, монокулярной или альтернирующей, связанной и не связанной с аккомодацией.

Основные причины:

1. Врождённая эзотропия
2. Дюана синдром
3. Аккомодативная эзотропия
4. Поражение отводящего нерва (одностороннее или двустороннее)
5. Спазм конвергенции (чаще психогенного происхождения)
6. Тонический спазм конвергенции как часть дорзального синдрома среднего мозга.
7. Острая таламическая эзотропия
8. Задняя межъядерная офтальмоплегия (псевдо-абдуценс)
9. Нейромиотония
10. Недостаточность дивергенции
11. Паралич дивергенции
12. Циклический окуломоторный паралич (в спастической фазе)
13. Синдром блокады нистагма (косоглазие, при котором глаза и голова принимают положение, минимизирующее нистагм).
14. Поражение отводящего нерва с контрактурой мышцы-антагониста (ипсилатеральной прямой мышцы) в фазе восстановления.
15. Миастения
16. Ущемление медиальной прямой мышцы (при травме)
17. Дистиреоидная орбитопатия (редко)
18. Патологические процессы в орбите
19. Энцефалопатия Вернике
20. Мальформация Киари
21. Болезни поперечно-полосатых мышц.

Монокулярный нистагм

(по: Lavin P., 2000)

1. Приобретённая монокулярная слепота (нистагм на стороне слепого глаза)
2. Амблиопия
3. Инфаркт ствола головного мозга (таламус и оральные отделы ствола головного мозга)
4. Иктальный нистагм
5. Межъядерная и псевдомежъядерная офтальмоплегия
6. Рассеянный склероз
7. Нистагм при монокулярной офтальмоплегии
8. Псевдонистагм (фасцикуляции века)
9. Миокимия верхней косой мышцы
10. Spasmus nutans.

Часть V

Синдромы поражения отдельных мозговых систем, структур или уровней нервной системы ("Топические синдромы")

Глава 1

ВНУТРИЧЕРЕПНОЙ ГИПЕРТЕНЗИИ

СИНДРОМ И СИНДРОМЫ ВКЛИНЕНИЯ

Внутричерепное давление — давление в полости черепа и желудочках мозга, в формировании которого участвуют оболочки мозга, цереброспинальная жидкость, ткань мозга, внутриклеточная и внеклеточная жидкость, а также циркулирующая по мозговым сосудам кровь. В горизонтальном положении внутричерепное давление в среднем равно 150 мм водного столба. Стойкое повышение давления в полости черепа выше нормальных значений (выше 200 мм водн. ст.) свидетельствует о развитии внутричерепной гипертензии и чаще всего наблюдается в результате отёка мозга, увеличения объёма внутричерепного содержимого, внутричерепных кровоизлияний, нарушений ликвороциркуляции при условии срыва компенсаторных механизмов, направленных на поддержание церебрального перфузионного давления. Внутричерепная гипертензия может привести к дислокации различных отделов мозга и *синдромам вклинения* (см. ниже).

Самыми общими причинами внутричерепной гипертензии являются: увеличение объёма ткани (опухоль, абсцесс), увеличение объёма крови (гиперкапния, гипоксия, окклюзия венозного синуса), цитотоксический отёк (ишемия, опухоль мозга, гиперосмолярное состояние, воспаление), интерстициальный отёк (гидроцефалия с трансэпендимальным током ликвора).

Основные причины:

I. Внутричерепные объёмные образования

1. Опухоли (первичные и метастатические)
2. Гематомы (внутримозговые, субдуральные, эпидуральные)
3. Абсцессы
4. Гранулёмы
5. Паразитарные заболевания нервной системы

II. Гидроцефалия

III. Интракраниальные инфекции

1. Менингиты
2. Энцефалиты

IV. Отёк мозга

1. Ишемический
2. Токсический
3. Радиационный
4. При гидратации

- V.** Черепно-мозговая травма
- VI.** Сосудистые острые нарушения (ишемия, кровоизлияние, гипертонический криз, сосудистый спазм)
- VII.** Аномалии развития головного и спинного мозга
- VIII. Венозная гипертензия**
 - 1. Окклюзия верхнего или латерального синуса
 - 2. Окклюзия внутренней яремной вены
 - 3. Ожирение
 - 4. Обструкция верхней полой вены
 - 5. Обструктивное заболевание лёгких
 - 6. Артериовенозный шунт
- IX.** Параинфекционные и аутоиммунные расстройства
 - 1. Гийена-Барре синдром
 - 2. Инфекции (полиомиелит, острый лимфоцитарный хориоменингит, моноклеоз, ВИЧ-инфекция, болезнь Лайма)
 - 3. Хорея Сиденгама
 - 4. Системная красная волчанка
 - 5. Аллергия и поствакцинальные реакции
- X.** Метаболические расстройства
 - 1. Уремия
 - 2. Диабет
 - 3. Анемия
 - 4. Гиперкапния
- XI.** Эндокринопатии
 - 1. Гипопаратиреоз
 - 2. Адиссона болезнь
 - 3. Кушинга болезнь
 - 4. Тиреотоксикоз
 - 5. Менархе, беременность
- XII.** Нутритивные расстройства
(гипервитаминоз А, гиповитаминоз А)
- XIII.** Идиопатическая интракраниальная гипертензия
- XIV.** Интоксикации (в том числе лекарственные) (феноксиазины, литий, дифенин, индометацин, тетрациклин, синемет, кортикостероиды и др.).

I. Внутричерепные объёмные образования

Внутричерепные объёмные образования (опухоли, гематомы, абсцессы, гранулёмы, некоторые паразитарные заболевания) — одна из частых причин повышения внутричерепного давления. Клинические проявления зависят от механизма повышения внутричерепного давления и скорости его развития; процессы, затрудняющие отток ликвора (опухоли, спаечный процесс) могут приво-

доть к приступообразному повышению внутричерепного давления и проявляются *окклюзионно-гидроцефальным синдромом*. Типичные симптомы: интенсивная постоянная головная боль, тошнота, рвота, застойные соски зрительных нервов при офтальмоскопии, вегетативные расстройства в виде нарушения частоты и ритма дыхания, ЧСС и АД. При остром повышении (ЧМТ, опухоли, отёк мозга) внутричерепного давления возможна дислокация мозга и ущемление некоторых его отделов (чаще всего в области тенториального и большого затылочного отверстий) с появлением стволовых симптомов, нарушением сердечно-сосудистой деятельности и дыхания вплоть до его остановки.

Причины обструктивной (несообщающейся) гидроцефалии: стеноз силвиева водопровода; мальформация Арнольда — Киари (с или без миелодисплазией); мальформация Денди — Уолкера (Dandy-Walker); атрезия отверстия Монро; аномалии костей основания черепа; объёмные образования (опухоли, кисты); воспалительные венитрикулиты (инфекция, геморагии, химическая иритация, разрыв кисты).

Причины сообщающейся гидроцефалии: мальформация Арнольда-Киари или Денди-Уолкера синдром (без блокады ликворопроводящих путей); доброкачественные кисты; воспаление мягкой мозговой оболочки (вирусные и бактериальные инфекции, субарахноидальное кровоизлияние при сосудистых мальформациях или травмах, в том числе хирургических, лекарственных арахноидитах); карциноматозный менингит.

Диагностические критерии гидроцефалии

Вентрикуломегалия с признаками повышенного внутричерепного давления (головная боль, рвота, сонливость, изменения мышечного тонуса). Основные параклинические способы подтверждения и оценки внутричерепной гипертензии: офтальмоскопия, измерение давления ликвора. КТ или МРТ, как правило, легко обнаруживают процессы, ограничивающие пространство в полости черепа, аномалии развития, знаки внутричерепной гипертензии. Для этих же целей применяют также эхоэнцефалографию, ангиографию, рентгенографию черепа.

Другие причины внутричерепной гипертензии: отёк мозга (ишемическое, токсическое, радиационное поражение нервной системы; избыточная гидратация); венозная гипертензия (окклюзия верхнего или латерального синуса; синус-тромбоз; односторонняя или двусторонняя окклюзия внутренней яремной вены; обструкция верхней полой вены; артерио-венозная мальформа-

ция; ожирение; обструктивное заболевание лёгких); острые сосудистые нарушения (ишемия, кровоизлияние, гипертонический криз, сосудистый спазм); параинфекционные и иммунологические расстройства (синдром Гийена-Барре; такие инфекции как полиомиелит, лимфоцитарный хориоменингит; мононуклеоз; ВИЧ-инфекция, болезнь Лайма; хорея Сиденгама; системная красная волчанка; поствакцинальные реакции); метаболические расстройства (уремия, диабетические комы, железодефицитные анемии; гиперкапния); эндокринопатии (гипопаратиреоз; болезнь Аддисона; болезнь Кушинга; тиреотоксикоз; менархе; беременность); нутритивные расстройства (гипервитаминоз А, гиповитаминоз А); интраспинальные опухоли (редко).

Причиной внутричерепной гипертензии может служить идиопатическая интракраниальная гипертензия (доброкачественная интракраниальная гипертензия, *Pseudotumor cerebri*).

Диагностические критерии идиопатической интракраниальной гипертензии:

- II** Повышенное давление спинномозговой жидкости (> 200 мм водного столба у больных без ожирения и > 250 мм водного столба у пациентов с ожирением).
- Нормальный неврологический статус за исключением паралича VI краниального нерва (п. abducens).
 - Нормальный состав ликвора.
 - Отсутствие внутримозговых объёмных образований.
 - Билатеральный отёк соска зрительного нерва. Редко может иметь место повышение давление ликвора без отёка соска зрительного нерва.

Характерные жалобы этих больных: ежедневные головные боли (часто пульсирующие), зрительные расстройства; возможны изменения полей зрения. Большинство болеющих — женщины с ожирением. «Псевдотумор» может сосуществовать с обструктивными сонными апноэ.

Наряду с идиопатической интракраниальной гипертензией встречается вторичный «псевдотумор» как следствие нарушения венозного кровотока и венозной гипертензии (хронические болезни уха, ЧМТ, менингиома, сердечная недостаточность, хронические болезни лёгких способствуют нарушению венозного кровообращения). Компрессия кавернозного синуса (пустое ту-

редкое седло, аденома гипофиза) может быть причиной вторичного «псевдотумора». Способствуют заболеванию гипопаратиреоз, недостаточность надпочечников, дисбаланс эстрогенов.

Дифференциальный диагноз с заболеваниями, которые могут напоминать «псевдотумор»: синус-тромбоз, инфекционные поражения нервной системы, злокачественные новообразования. С «псевдотумором» могут также сосуществовать головные боли напряжения, мигрень, абзусные головные -боли и депрессия. Для диагностики доброкачественной внутричерепной гипертензии важна люмбальная пункция с измерением давления ликвора, нейровизуализация и офтальмоскопия.

Наконец, **интоксикации** могут иногда приводить к развитию внутричерепной гипертензии (фенотиазины, литий, дифенин, индометацин, тетрациклин, синемет, кортикостероиды, гонадотропины, литий, нитроглицерин, витамин А, а также гербециды, пестициды и некоторые другие вещества).

Осложнения внутричерепной гипертензии проявляются **синдромами ущемления** (вклинения, герниации) тех или иных отделов мозга. Внутричерепная гипертензия при её нарастании в условиях неподатливости костей черепа может привести к сдвигу частей мозга с их нормального местоположения и вызвать компрессию некоторых участков мозговой ткани. Такой сдвиг чаще наблюдается под серповидным отростком (фальксом), у края тенториальной вырезки и в большом затылочном отверстии. Люмбальная функция в таких случаях может послужить причиной опасного вклинения и смерти больного.

Боковое смещение мозга под большой серповидный отросток приводит к ущемлению одной поясной извилины **под фальксом**, что может наблюдаться, если одно из полушарий увеличивается в объёме. Основные проявления заключаются в компрессии внутренней церебральной вены и передней мозговой артерии, что служит причиной ещё большего увеличения внутричерепного давления из-за уменьшения венозного оттока и развития инфаркта мозга.

Смещения **под мозжечковый намет** могут быть односторонними и двусторонними и проявляются сдавлением среднего мозга (так называемый вторичный среднемозговой синдром).

Одностороннее транстенториальное вклинение развивается, когда увеличенная височная доля приводит к выпячиванию крючка гиппокампа в тенториальную вырезку. Эта картину часто сопровождает и ущемление под фальксом. Сознание обычно снижается ещё до ущемления и продолжает ухудшаться по мере нарастания компрессии ствола мозга. Прямое давление на глазодви-

гательный нерв вызывает ипсилатеральное расширение зрачка (выпадение парасимпатической иннервации зрачка). Иногда расширяется и контралатеральный зрачок, так как дислокация всего ствола мозга приводит к компрессии противоположного глазодвигательного нерва у края вырезки намёта. Развивается контралатеральная гомонимная гемианопсия (но её невозможно выявить у больного в бессознательном состоянии) в связи со сдавлением ипсилатеральной задней мозговой артерии. При дальнейшем сдавлении среднего мозга оба зрачка становятся расширенными и фиксированными, дыхание приобретает нерегулярный характер, нарастает артериальное давление, пульс урежается, развиваются децеребрационные судороги и может наступить смерть в связи с кардио-респираторным коллапсом.

Двустороннее (центральное) транстенториальное вклинение обычно обусловлено генерализованным церебральным отёком. Оба полушария стремятся двигаться по направлению вниз: и диенцефалон и средний мозг смещаются каудально через тенториальное отверстие. Клинические проявления заключаются в нарушении сознания, сужении и затем расширении зрачков; нарушается взгляд вверх (элементы четверохолмного синдрома); наблюдается нерегулярное дыхание, нарушается терморегуляция, развиваются децеребрация или декортикационные судороги и смерть.

Повышение давления в задней черепной ямке может вызвать **смещение мозжечка вверх** и его ущемление у края тенториальной вырезки или привести к смещению мозжечка вниз (чаще) и ущемлению его миндалин в большом затылочном отверстии. Смещение вверх приводит к компрессии среднего мозга (парез взора вверх, расширенные или фиксированные зрачки, нерегулярное дыхание).

Смещение мозжечка вниз вызывает компрессию продолговатого мозга (нарушения сознания отсутствуют или наступают вторично, имеются боли в затылочной области, парез взора вверх, и параличи каудальных краниальных нервов с дизартрией и нарушением глотания); наблюдается слабость в руках или ногах с симптомами поражения пирамидного тракта и нарушения чувствительности разной модальности ниже головы (**синдром большого затылочного отверстия**). Одним из самых ранних проявлений мозжечковой герниации в большое затылочное отверстие является ригидность шейных мышц или наклон головы с целью снижения давления в области foramen magnum. Дыхание останавливается внезапно.

Глава 2

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПОВРЕЖДЕНИЙ МОЗГОВОГО СТВОЛА И АЛЬТЕРНИРУЮЩИЕ СИНДРОМЫ

Ядра краниальных нервов и их корешки, а также длинные восходящие и нисходящие тракты тесно «упакованы» в стволе головного мозга. Поэтому повреждения в стволе мозга обычно затрагивают как сегментарные образования (краниальные нервы), так и длинные проводники, что приводит к характерным сочетаниям симптомов в виде ипсилатерального повреждения краниального нерва и контралатерального гемисиндрома (альтернирующие синдромы). Очаги в мозговом стволе чаще бывают односторонними и редко не вовлекают в процесс те или иные ядра краниальных нервов, что значительно упрощает определение уровня поражения.

В стволе головного мозга расположены также такие важные образования, как система контроля зрения; восходящая активирующая ретикулярная система, обеспечивающая уровень бодрствования и сознания человека (оральные отделы ствола); вестибулярные ядра и проводники; система постурального контроля и регуляции мышечного тонуса; нисходящие окулосимпатические волокна, системы обеспечения витальных функций (дыхания, кровообращения, глотания). Здесь же располагается система желудочков мозга (частично).

Повреждения ствола мозга проявляются не только альтернирующими, но и многими другими синдромами: зрачковые и глазодвигательные расстройства, разнообразные нарушения зрения (комбинированный вертикальный паралич зрения, парез зрения вверх, парез зрения вниз, межъядерная офтальмоплегия, горизонтальный паралич зрения, глобальный паралич зрения, полуторный синдром), нарушения сознания и бодрствования (гиперсомнические и коматозные состояния); «задний» синдром акинетического мутизма; синдром «запертого человека»; синдром мосто-мозжечкового угла; бульбарный и псевдобульбарный синдром; стволовой вестибулярный симптомокомплекс; синдром тектальной глухоты; синдромы нарушений дыхания (у больного в коме); синдром сонных апноэ; гиперкинетические синдромы стволового происхождения (лицевые миокимии, опсоклонус, вело-палатинный миоклонус, страттл-синдромы); острая недостаточность постурального контроля (дроп-атаки); синдромы стволового нистагма; синдромы сдавления ствола мозга с ущемлением височной доли в отверстии намёта мозжечка или в большом затылочном отверстии); синдром Брунса; обструктивная гидроцефалия (например, при компрессии силвиева водопровода) с соот-

ветствующими клиническими проявлениями; синдромы дисгигезии (Арнольда-Киари синдром; Денди-Уокера синдром); синдром большого затылочного отверстия.

Далее мы остановимся преимущественно на тех синдромах мозгового ствола, которые были мало освещены в предыдущих разделах книги, а именно на синдромах наиболее типичных для ишемического инсульта в стволе головного мозга.

- А. Синдромы повреждений продолговатого мозга:**
 - I. Медиальный медулярный синдром.
 - II. Латеральный медулярный синдром.
 - III. Комбинированный синдром (медиальный и латеральный) синдром или гемимедулярный синдром.
 - IV. Латеральный понто-медулярный синдром.
- В. Синдромы повреждений варолиева моста:**
 - I. Вентральные понтинные синдромы
 - II. Дорзальные понтинные синдромы.
 - III. Парамедианный понтинный синдром.
 - IV. Латеральные понтинные синдромы.
- С. Синдром универсальной диссоциированной анестезии.**
- Д. Синдромы повреждений мезенцефалона:**
 - I. Вентральный синдром корешка III краниального нерва.
 - II. Дорзальный синдром корешка III краниального нерва.
 - III. Дорзальный мезенцефальный синдром.
 - IV. Верхний базилярный синдром.

А. СИНДРОМЫ ПОВРЕЖДЕНИЙ ПРОДОЛГОВАТОГО МОЗГА

Повреждения проводников на этом уровне ствола мозга может приводить к моноплегии, гемиплегии, альтернирующей (перекрёстной) гемиплегии и разнообразным сенсорным расстройствам. Может иметь место нижняя параплегия или децеребрационная ригидность. Вовлечение эфферентных волокон от обоих ядер блуждающего нерва или их компрессия могут вести к глубоким нарушениям кардиальных и респираторных функций, артериального давления и смерти.

Повреждения продолговатого мозга может быть острым, подострым или хроническим и иметь многообразную этиологию. Это могут быть опухоли, туберкулёма, саркоидоз, сосудистые повреждения (геморрагии, тромбоз, эмболия, аневризмы, мальформации), полиоэнцефалит, полиомиелит, рассеянный склероз, синингобулбия, прогрессирующий бульбарный паралич (БАС), врождённые аномалии, инфекционные, токсические и дегенеративные процессы. Экстрамедулярные синдромы могут быть вызваны травмой,

переломами костей основания черепа, нарушениями развития скелета, острыми и хроническими воспалениями оболочек и внезапным повышением внутричерепного давления, приводящего к ущемлению продолговатого мозга в большом затылочном отверстии. К близкой картине может привести опухоль мозжечка.

I. Медиальный медулярный синдром (передний бульбарный синдром Дежерина (Dejerine))

1. Ипсилатеральный парез, атрофия и фибрилляции языка (обусловленные поражением XII нерва). Девиация языка в сторону очага. Редко функция XII нерва может быть сохранной.

2. Контралатеральная гемиплегия (обусловленная вовлечением пирамиды) с сохранными функциями мышц лица.

3. Контралатеральное снижение мышечно-суставной и вибрационной чувствительности (обусловленные вовлечением медиальной петли). Так как остаётся невовлечённым спиноталамический тракт, расположенный более дорсально, болевая и температурная чувствительность сохранены.

Если очаг повреждения распространяется дорзально, затрагивая медиальный продольный пучок, может появиться нистагм «бьющий вверх». Иногда медиальный медулярный синдром развивается с двух сторон (билатерально), приводя к квадриплегии (с сохранными функциями VII нерва), двусторонней плегии языка и снижению мышечно-суставной и вибрационной чувствительности во всех четырёх конечностях.

Синдром обусловлен окклюзией передней спинальной артерии или позвоночной артерии. Передняя спинальная артерия снабжает ипсилатеральную пирамиду, медиальную петлю и XII нерв с его ядром.

Вовлечение передней спинальной артерии или травма могут иногда приводить к перекрёстной гемиплегии (синдром перекреста пирамид) с контралатеральным спастическим парезом ноги и ипсилатеральным спастическим парезом руки. При этом наблюдается также вялый парез и атрофия ипсилатеральных кивательной и трапецевидной мышцы и, иногда, ипсилатеральной половины языка. Более экстенсивные повреждения над перекрестом может приводить к спастической тетраплегии.

Вариантом медиального медулярного синдрома является синдром Авеллиса.

Медиальный медулярный инфаркт трудно диагностировать без МРТ

II. Латеральный медулярный синдром Валленберга (Wallenberg) — Захарченко.

1. Ипсилатеральное снижение болевой и температурной чувствительности на лице (в связи с вовлечением nucleus tractus spinalis

trigemini). Иногда наблюдается ипсилатеральная лицевая боль.

2. Контралатеральное снижение болевой и температурной чувствительности на туловище и конечностях, обусловленное повреждением спиноталамического тракта.

3. Ипсилатеральный паралич мягкого нёба, глотки и голосовой связки с дисфагией и дизартрией в связи с вовлечением *nucleus ambiguus*.

4. Ипсилатеральный синдром Горнера (обусловленный вовлечением нисходящих симпатических волокон).

5. Головокружение, тошнота и рвота (обусловленные вовлечением вестибулярных ядер).

6. Ипсилатеральные мозжечковые знаки (в связи с вовлечением нижней ножки мозжечка и частично самого мозжечка).

7. Иногда икота и диплопия (последняя наблюдается в случае вовлечения нижних отделов варолиевого моста).

Синдром обусловлен повреждением латеральной медуллярной области и нижних отделов мозжечка. Он чаще всего развивается при окклюзии интракраниальной части позвоночной артерии или задней нижней мозжечковой артерии. Другие причины: спонтанное расслоение позвоночной артерии, злоупотребление кокаином, медуллярные опухоли (обычно метастазы), абсцессы, демиелинизирующие заболевания, радиационные повреждения, гематома (при разрыве сосудистой мальформации), манипуляции во время мануальной терапии, травма.

* При данном синдроме описаны также разнообразные нарушения движений глаз и зрения: косая девиация (обусловлена подъёмом контралатерального глазного яблока), ипсилатеральный наклон головы с торзией глазных яблок (*ocular tilt* реакция) с жалобами на двоение или наклон видимых окружающих предметов, различные виды нистагма, «нистагм век» и другие окулярные феномены.

К вариантам этого синдрома некоторые исследователи относят синдром Сестана-Шене (*Chestan-Chenais*) и синдром Бабинского-Нажотта (*Babinski-Nageotte*) в виде комбинированного медиального и латерального инфаркта (см. далее раздел III).

В то же время такие симптомокомплексы, как синдром Джексона и синдром Шмидта (как и синдромы Тэппа, Верне, Вилларе, Колле-Сикара и другие) относят преимущественно к «невральным» синдромам (синдромам поражения краниальных нервов), при которых вовлечение вещества мозга наблюдается редко (см. раздел «Множественное (сочетанное) поражение краниальных нервов»).

Что касается альтернирующего синдрома Авеллиса (*Avellis*), проявляющегося поражением X пары (ипсилатеральный паралич мягкого нёба и голосовой связки), а также спиноталамического тракта и нисходящих окулосимпатических волокон (контралатеральная

гемианестезия и ипсилатеральный синдром Горнера), то он относится, по-видимому, к таким раритетам, что в последнее время перестал упоминаться в неврологических монографиях и руководствах.

III. Гемимедулярный синдром.

Редко может наблюдаться **комбинированный синдром (медиальный и латеральный медулярные синдромы (гемимедулярный синдром))**, обычно обусловленный окклюзией интракраниальной позвоночной артерии.

В целом клиническая картина медулярных инфарктов очень гетерогенна и зависит от степени распространения ишемии в продолговатом мозге; иногда они распространяется на нижние отделы варолиева моста, верхние отделы спинного мозга и мозжечок. Кроме того они могут быть односторонними и двусторонними.

Повреждения каудальных отделов мозгового ствола может приводить к нейрогенному отёку лёгких.

IV. Латеральный понто-медулярный синдром.

В этом случае наблюдается клиническая картина латерального медулярного синдрома плюс несколько мостовых симптомов, включающих:

Ипсилатеральную слабость мимических мышц (обусловленную вовлечением VII нерва)

Ипсилатеральный шум в ухе и иногда нарушение слуха (в связи с вовлечением VIII нерва).

V. СИНДРОМЫ ПОВРЕЖДЕНИЙ ВАРОЛИЕВА МОСТА (понтинные синдромы).

I. Вентральные понтинные синдромы.

1. **Мийара-Гублера (Millard-Gubler) синдром** обусловлен очагом поражения в нижнем отделе моста (чаще инфаркт или опухоль).

- Ипсилатеральный периферический парез мимических мышц (VII краниальный нерв).

Контралатеральная гемиплегия.

2. **Раймона (Raymond) синдром** обусловлен теми же процессами.

Ипсилатеральный парез m. rectus lateralis (VI краниальный нерв). Парез взора в сторону очага.

Контралатеральная гемиплегия, обусловленная вовлечением пирамидного тракта.

3. **«Чистый» (моторный) гемипарез.**

Локальные повреждения в области основания варолиева моста (особенно лакунарные инфаркты), затрагивающие кортикоспинальный тракт, могут вызвать чистый двигательный гемипарез. (Другие локали-

зации повреждений, способных вызывать такую картину, включают: заднее бедро внутренней капсулы, ножки мозга и медуллярные пирамиды.)

4. Синдром дизартрии и неловкой руки.

Локальные повреждения в основании моста (особенно лакунарные инфаркты) на границе верхней трети и нижних двух третей моста могут вызвать такой синдром. При этом синдроме слабость мимических мышц и тяжёлая дизартрия и дисфагия развиваются вместе с парезом руки, на стороне которого может быть гиперрефлексия и симптом Бабинского (при сохранный чувствительности).

(Аналогичная картина может наблюдаться при повреждениях колена внутренней капсулы или при маленьких глубоких геморрагиях в мозжечке).

5. Атактический гемипарез.

Локальные повреждения в основании моста (чаще — лакунарные инфаркты) той же локализации могут приводить к контралатеральной гемиатаксии и парезу ноги (иногда выявляется дизартрия, нистагм и парестезии) на той же стороне тела.

(Этот синдром описан также при таламокапсулярных повреждениях, процессах в области заднего бедра внутренней капсулы, красного ядра и при поверхностных инфарктах в парацентральной области.)

6. Синдром «запертого человека» (Locked-in syndrome).

Билатеральное повреждение вентральных отделов моста (инфаркт, опухоль, кровоизлияние, травма, центральный pontинный миелолиз, реже — другие причины) могут приводить к развитию этого синдрома (состояние дезэферентации). Клинические проявления включают следующие проявления:

Квадриплегия, обусловленная билатеральным вовлечением кортикоспинальных трактов в основании моста.

Афония, обусловленная вовлечением кортикобульбарных волокон, идущих к ядрам нижних краниальных нервов.

Иногда нарушение горизонтальных движений глазных яблок в связи с вовлечением корешков VI краниального нерва.

Так как ретикулярная формация ствола мозга при этом синдроме не повреждается, больные находятся в состоянии бодрствования. Вертикальные движения глаз и моргания интактны.

* Состояние дезэферентации наблюдается также при чисто периферических повреждениях (полиомиелит, полинейропатия, миастения).

II. Дорзальные pontинные синдромы

1. Фовилля (Foville) синдром обусловлен повреждениями в дорзальных отделах покрывки каудальной трети моста:

- Контралатеральная гемиплегия (гемипарез).

Ипсилатеральный периферический паралич мимических мышц (корешок или/и ядро VII нерва).

Неспособность содружественно перемещать глаза в ипсилатеральную сторону из-за вовлечения парамедианной ретикулярной формации моста или ядра VI (abducens) нерва, либо того и другого.

2. **Раймон-Сестана (Raymond-Cestan) синдром** наблюдается при ростральных повреждениях дорзальных отделов моста. При этом синдроме наблюдается:

Мозжечковая атаксия с грубым «рубральным» тремором, обусловленным вовлечением верхней ножки мозжечка.

Контралатеральное снижение всех видов чувствительности за счёт вовлечения медиальной петли и спиноталамического тракта.

При вентральном распространении очага поражения может иметь место контралатеральный гемипарез (вовлечение кортикоспинального тракта) или паралич взора в сторону очага (вовлечение парамедианной ретикулярной формации моста).

III. Парамедианный понтинный синдром

Парамедианный понтинный синдром может быть представлен несколькими клиническими синдромами:

а) Унилатеральный медио-базальный инфаркт: грубый фацио-брахиокруральный гемипарез, дизартрия и гомолатеральная или билатеральная атаксия.

б) Унилатеральный медио-латеральный базальный инфаркт: лёгкий гемипарез с атаксией и дизартрией, атактический гемипарез или синдром дизартрии — неловкой руки.

в) Унилатеральный медио-центральный или медио-теgmentальный инфаркт: синдром дизартрии — неловкой руки; атактический гемипарез с сенсорными нарушениями или нарушениями движений глаз; гемипарез с контралатеральным параличом мимических мышц или m. rectus lateralis (VII или VI нервы).

г) Билатеральный центрo-базальный инфаркт: у этих больных развивается псевдобульбарный паралич и билатеральные сенсорные расстройства.

Самыми частыми *причинами* парамедианных понтинных инфарктов являются лакунарные инфаркты, вертебрально-базилярная недостаточность с инфарктами, кардиогенная эмболия.

IV. Латеральные понтинные синдромы

Мари-Фуа (Marie-Foix) синдром развивается при латераль-

ных повреждениях моста, особенно если поражаются средние ножки мозжечка, и включает в себя:

Ипсилатеральную мозжечковую атаксию, обусловленную вовлечением связей с мозжечком.

Контралатеральный гемипарез (вовлечение кориткоспинального тракта).

Вариабельную контралатеральную гемигипестезию болевой и температурной чувствительности, обусловленную вовлечением спиноталамического тракта.

С. СИНДРОМ УНИВЕРСАЛЬНОЙ ДИССОЦИИРОВАННОЙ АНЕСТЕЗИИ

Универсальная диссоциативная анестезия является редким синдромом, описанным у больных с комбинированной окклюзией правой верхней мозжечковой артерии и левой задней нижней мозжечковой артерии. Поражение первой артерии приводит к латеральному верхнему инфаркту моста, поражение второй артерии — к левостороннему латеральному медуллярному синдрому Валенберга-Захарченко. Больной имеет снижение болевой и температурной чувствительности на лице, шее, туловище и на всех конечностях, в то время, как тактильная, вибрационная и мышечно-суставная чувствительность сохранены (диссоциированное снижение чувствительности).

* Геморрагические повреждения моста сопровождаются нарушением сознания, комой и имеют несколько иную клинику (см. раздел «Спонтанные внутримозговые кровоизлияния разной локализации»).

Д. СИНДРОМЫ ПОВРЕЖДЕНИЯ МЕЗЕНЦЕФАЛОНА

I. Вентральный синдром корешка III краниального нерва Вебера (Weber).

Повреждения в ножке мозга, затрагивающие волокна пирамидного тракта и корешок III нерва, проявляются следующей картиной:

Контралатеральная гемиплегия.

Ипсилатеральный паралич мышц, иннервируемых III нервом.

II. Дорзальный синдром корешка III краниального нерва Бенедикта (Benedikt)

Вызывается повреждением покрывки мезенцефалона с вовлечением красного ядра, верхних ножек мозжечка и корешка III краниального нерва:

Ипсилатеральный паралич мышц, иннервируемых Ш нервом.

Контралатеральные непроизвольные движения, включая интенционный тремор, гемихорею, гемибаллизм, обусловленные вовлечением красного ядра.

* Аналогичные клинические проявления развиваются при более дорзальном повреждении покрышки среднего мозга, которое захватывает дорзальные части красного ядра и верхние ножки мозжечка и носит название синдрома Клода (Claude), в котором преобладают мозжечковые (контралатеральная гемиатаксия, гипотония) симптомы и нет гемибаллизма.

III. Дорзальный мезенцефальный синдром

Проявляется главным образом нейроофтальмологическими феноменами. Дорзальный мезенцефальный синдром (синдром Сильвиева водопровода или синдром Парино (Pargnaud) чаще всего является на фоне гидроцефалии или опухоли гипофизарной области и включает в себя все следующие (или некоторые из них) знаки:

1. Паралич взора вверх (иногда вниз).
2. Зрачковые нарушения (обычно широкие зрачки с диссоциацией реакции на свет и на аккомодацию с конвергенцией).
3. Конвергирующий и ретракторный нистагм при взгляде вверх.
4. Патологическая ретракция век.
5. Отставание век.

IV. Верхний базилярный синдром

Вызывается окклюзией ростральных отделов основной артерии (обычно вследствие эмболии), приводя к инфаркту среднего мозга, таламуса, и частично височных и затылочных долей. Синдром описан также у больных с гигантской аневризмой этой части основной артерии, при её васкулите и после церебральной ангиографии. Варирующие проявления этого синдрома включают в себя:

1. Расстройства движений глаз (унилатеральный или билатеральный паралич взора вверх или вниз, нарушения конвергенции, паралич псевдо-абдуценса, конвергирующий и ретракторный нистагм, нарушения отведения глазных яблок, отставание и ретракция верхних век, косая девиация).
2. Зрачковые нарушения.
3. Нарушения поведения (гиперсомния, педункулярный галлюциноз, нарушения памяти, делирий).
4. Нарушения зрения (гемианопсия, корковая слепота, синдром Балинта (Balint)).
5. Моторный и сенсорный дефицит.

СИНДРОМЫ НЕСОСУДИСТЫХ ПОРАЖЕНИЙ МОЗГОВОГО СТВОЛА

Другие патологические процессы в стволе головного мозга (помимо церебро-васкулярных заболеваний) включают: энцефалиты; абсцессы; доброкачественные и злокачественные опухоли; травматические повреждения; демиелинизирующие процессы; дегенеративные заболевания; токсические и метаболические повреждения.

Стволовой энцефалит чаще всего развивается в связи со злокачественным новообразованием (обычно мелкоклеточная карцинома в лёгких) и имеет аутоиммунную этиологию. Максимально патологический процесс выражен в продолговатом мозге, но часто захватывает лимбическую систему и мозжечок. Типичная клиническая картина складывается из поражения краниальных нервов, головокружения, нистагма, параличей глазодвигательных нервов и параличей зрения; нередко развивается бульбарный синдром. Подтипом стволового энцефалита является синдром опсоклонуса-миоклонуса у детей (часто сочетается с нейробластомой). Радиологическая оценка больных со стволовым энцефалитом обычно мало информативна; в ликворе выявляется увеличение белка и мононуклеарный плеоцитоз.

Другим типом стволового энцефалита является листериозный ромбэнцефалит, при котором в мозге выявляются множественные абсцессы в области варолиева моста и продолговатого мозга, которые сочетаются с периваскулярными инфильтратами. Обычно наблюдается двуфазное течение болезни с продромой в виде лихорадки, головной боли и тошноты, за которыми следует развитие множественного поражения краниальных нервов, длинных проводников ствола и лёгкого оглушения. Чаще других вовлекаются VI, VII и IX нервы. МРТ обнаруживает участки изменённой интенсивности сигнала в стволе мозга; в ликворе — плеоцитоз и увеличение содержания белка.

Болезнь Уиппла (Whipple) вызывается бактерией *Tropheryma whipplei* и проявляется чаще без неврологических симптомов (снижение веса, боли в животе и диарея, артралгии, невысокая лихорадка, кашель, генерализованная лимфоденопатия, увеит, гиперпигментация кожи). Если вовлекается нервная система, то развиваются когнитивные нарушения, миоклонус, атаксия и гиперсомния. Может появиться ограничение вертикального и горизонтального зрения. Если развивается офтальмоплегия, то она имеет супрануклеарный характер (ограничение произвольных и сохранность рефлекторных движений). Только при болезни Уиппла описана окуломастикаторная миоритмия (ритмические движения

глазных яблок низкой частоты с одновременными движениями жевательных мышц).

Диагноз ставится при выделении микроорганизма из биоптата лимфатического узла.

Опухоли ствола мозга наблюдаются в виде инфильтративных глиом (астроцитом), которые чаще наблюдаются в области варолиева моста у детей и молодых людей. При обструкции четвёртого желудочка развивается гидроцефалия. МРТ и КТ обнаруживает диффузное расширение ствола мозга с масс-эффектом и деформацией четвёртого желудочка и подлежащих цистерн.

Диенцефальный синдром Рассела (Russel) характерен для опухолей передних отделов гипоталамуса и проявляется истощением с повышенным аппетитом, эйфорией, рвотой и выраженным потоотделением. Часто выявляется двигательная гиперактивность. Большинство случаев описано у детей в возрасте до 3 лет. МРТ обычно выявляет масс-эффект в области гипоталамуса. Дифференциальный диагноз проводят с гипертиреозом, сахарным диабетом, опухолью IV желудочка и опухолью гипоталамуса.

Метаболические и токсические расстройства включают энцефалопатию Вернике (см. раздел «Синдромы алкогольного поражения нервной системы»), болезнь Ли (Leigh) — редкое заболевание (подострая некротизирующая энцефалопатия), встречающееся главным образом у младенцев в связи с нарушением метаболизма пирувата. Диагноз подтверждается обнаружением повышенного содержания лактата и пирувата в ликворе и крови, а также данными МРТ (многоочаговое поражение ЦНС с характерным распределением). К этой же группе относится центральный понтинный миелинолиз (при алкоголизме, злокачественном новообразовании, печёночной недостаточности или сепсисе).

Дегенеративные заболевания, поражающие ствол мозга включают прогрессирующий супрануклеарный паралич и прогрессирующий бульбарный паралич (форма БАС).

Среди других структурных повреждений ствола отдельно стоят такие заболевания как мальформация Арнольда-Киари, сирингобульбия, о которых уже говорилось выше, и псевдобульбарный паралич (последний вызывается процессами не только в области ствола мозга, но и при двусторонних полушарных повреждениях (чаще ишемических, реже — опухолевых, дегенеративных и воспалительных)).

См. также разделы «Бульбарный синдром», «Псевдобульбарный синдром», «Двустороннее поражение краниальных нервов», «Одностороннее множественное поражение краниальных нервов», «Ишемические таламические повреждения», «Спонтанные внутримозговые кровоизлияния разной локализации».

Глава 3

МЕНИНГЕАЛЬНЫЙ СИНДРОМ

Менингеальный синдром — клинический симптомокомплекс раздражения мозговых оболочек, характеризующийся наличием менингеальных симптомов с (или без) изменениями давления и состава спинномозговой жидкости.

Основные причины:

I. Менингит (менингеальный + ликворный синдромы).

II. Менингизм (псевдоменингит):

А) Вызванный физическими причинами:

Инсоляция.

Водная интоксикация.

Постпункционный синдром.

В) Вызванный соматическими причинами:

Интоксикации (уремия, алкоголь).

Инфекционные заболевания

(грипп, сальмонеллёз, дизентерия и другие).

«Гипертонический криз» (транзиторные ишемические атаки при артериальной гипертензии) и острая гипертоническая энцефалопатия.

Гипопаратирозидизм.

С) Вызванный неврологическими заболеваниями

(отёк и раздражение оболочек):

- Субарахноидальное кровоизлияние.

Гипертензионно-окклюзионный синдром при объёмных процессах, сосудистых катастрофах, травмах головного мозга, карциноматозе и саркаидозе оболочек.

Псевдотумор (Pseudotumor cerebri).

Радиационное поражение.

Д) Вызванный прочими (редкими) причинами:

тяжёлая аллергия и др.

III. Псевдоменингеальный синдром (псевдо-Керниг при процессах в лобной доле разной природы, повышение тонуса мышц разгибателей шеи при некоторых неврологических, вертеброгенных и даже психических заболеваниях).

I. Менингеальный синдром

Менингеальный синдром (синдром раздражения мозговых оболочек) чаще всего вызывается воспалительным процессом в оболочках мозга при бактериальных или вирусных инфекциях (бактериальный или вирусный менингит). Но он может развиваться и как реакция на чужеродное вещество в субарахноидальном пространстве (субарахноидальное кровоизлияние, введение лекарственных препара-

ратов, контрастного материала, спинальных анестетиков). Он характерен также для асептического менингита (менингеальный синдром плеоцитоз без бактериальной или грибковой инфекции) и менингизма (синдром раздражения мозговых оболочек без плеоцитоза).

Синдром раздражения мозговых оболочек включает в себя следующие симптомы: головные боли с ригидностью и болью в шее; раздражительность; гиперестезию кожи; фотофобию; фонофобию; лихорадку и другие проявления инфекции; тошноту и рвоту, спутанность, делирий, эпилептические припадки, кому. Полный менингеальный синдром включает также характерные изменения ликвора (ликворный синдром) и следующие знаки раздражения мозговых оболочек: ригидность мышц шеи; резистентность к пассивному разгибанию ног; симптом Кернига (нога не разгибается в коленном суставе более, чем на 135°); симптом Бикеля (Bikele) — аналог симптома Кернига на руках; верхний симптом Брудзинского; нижний симптом Брудзинского; реципрокный контралатеральный симптом Брудзинского на ногах; щётный симптом Брудзинского; симфизный симптом Брудзинского; симптом Гийена; феномен большого пальца Эдельмана.

Две трети больных с бактериальным менингитом имеют триаду симптомов: лихорадку, ригидность мышц шеи и нарушения сознания. Полезно помнить, что ригидность мышц шеи часто отсутствует у детей младше 6 месяцев. Шейный спондилез у пожилых затрудняет оценку ригидности мышц шеи.

Исследование ликвора — единственный способ, позволяющий подтвердить диагноз менингита и определить возбудителя. В дифференциально-диагностических целях (для исключения абсцесса, опухоли и т.д.) применяют КТ или МРТ. В ликворе исследуют цитоз, содержание бежа и сахара, проводят бактериологическое (и вирусологическое) и серологическое исследование. Обязательно микроскопическое исследование ликвора. Отёк дисков зрительного нерва наблюдаются лишь в 4% случаев бактериального менингита у взрослых. Соматическое обследование часто даёт ключ к пониманию природы менингита. Диагностика и лечение менингита не терпят промедления.

Дифференциальный диагноз бактериального менингита должен включать вирусные инфекции центральной нервной системы, черепномозговую травму, субдуральную гематому, абсцесс мозга, фебрильные припадки у детей, сепсис, синдром Рейя (Reye's syndrome), метаболическую энцефалопатию, острую гипертензивную энцефалопатию, интоксикации, субарахноидальное кровоизлияние, канцероматозный менингит.

II. Менингизм

Менингизм — синдром раздражения мозговых оболочек, при котором никаких изменений в ликворе не наблюдается (псевдоменингит).

Чрезмерная инсоляция может привести к тепловому удару, для которого характерна гиперемия и отёк оболочек и ткани мозга. Тяжёлые формы теплового удара начинаются внезапно, иногда апоплектиформно. Сознание может нарушаться от лёгких степеней до комы; возможно психомоторное возбуждение или психотические расстройства, эпилептические припадки; менингеальный синдром. Температура тела повышается до $41 - 42^{\circ}$ и выше. Тепловой удар обычно возникает в период максимального воздействия тепла и только в редких случаях в период после перегревания.

Водная интоксикация наступает при избыточном введении в организм воды (при относительном дефиците электролитов), особенно на фоне недостаточного выделения жидкости (олигурия при недостаточности надпочечников; заболевания почек; применение вазопрессина или его гиперсекреция после травмы или операции). В плазме крови возрастает содержание воды; возникает гипонатриемия и гипокалиемия; характерна гипоосмолярность крови. Развивается апатия, оглушённость, головная боль, крампи, менингеальный синдром. Характерно появление тошноты, усиливающейся после питья пресной воды, и рвоты, не приносящей облегчения. В тяжёлых случаях развиваются отёк лёгких, асцит, гидроторакс.

Постпункционный синдром иногда проявляется симптомами лёгкого менингизма, который обычно самостоятельно проходит через несколько дней.

Соматические причины менингизма чаще всего связаны с эндогенной (уремия) или экзогенной интоксикацией (алкоголь или его суррогаты), интоксикацией при инфекционных заболеваниях (грипп, сальмонеллёз, дизентерия и др). Транзиторная ишемическая атака у больных гипертонической болезнью редко сопровождается симптомами раздражения мозговых оболочек. Острая гипертоническая энцефалопатия развивается в течение нескольких часов и проявляется головной болью, тошнотой, рвотой, менингизмом, нарушением сознания на фоне высокого артериального давления (диастолическое давление $120 - 150$ мм рт. столба и выше) и симптомов отёка головного мозга (КТ, МРТ, отёк дисков зрительного нерва). Очаговые неврологические симптомы не характерны. Нарушения сознания варьируют от лёгкой спутанности до комы. *Дифференциальный диагноз* проводят с субарахноидальным кровоизлиянием, острой алкогольной интоксикацией и другими состояниями.

Гипопаратиреоз отражает недостаточность функции паращитовидный желез и характеризуется уменьшением содержания кальция в крови. Причины: хирургическое вмешательство на щитовидной железе (вторичный гипопаратиреоз), аутоиммунный тиреоидит Хашимото и Аддисоновская пернициозная анемия. Среди разнообразных неврологических проявлений гипокальциемии при гипопаратиреозе (тетания с мышечными спазмами и ларингоспазмами, миопатия, нарушение

ния сознания, психотические расстройства, гемихорея, интракраниальная кальцификация и даже эпилептические припадки) описано и повышение внутричерепного давления с отёком дисков зрительного нерва. Возможно развитие *pseudotumor cerebri*. Клинические проявления последних осложнений гипопаратиреоза могут включать иногда негрубые симптомы раздражения мозговых оболочек.

Такие неврологические заболевания как **субарахноидальное кровоизлияние**, а также **гипертензионно-окклюзионный синдром** при объёмных процессах, сосудистых катастрофах, травмах головного мозга, карциноматозе и саркоидозе оболочек сопровождаются отчётливо выраженным менингеальным синдромом. Эти заболевания обычно распознаются клинически, либо с помощью нейровизуализационного и общесоматического обследования.

Псевдотумор — см. «**идиопатическая интракраниальная гипертензия**» в разделе «**Внутричерепной гипертензии синдром**».

Радиационное поражение мозга чаще всего развивается в связи с лечением опухолей мозга и проявляется транзиторным ухудшением симптомов основного заболевания (опухоль), эпилептическими припадками и знаками повышенного внутричерепного давления, что предположительно связывают с отёком мозга (хотя последний не подтверждается данными МРТ). Здесь могут иногда присутствовать симптомы менингизма (раннее осложнение терапии). Повышение внутричерепного давления иногда наблюдается и на фоне поздних (прогрессирующая деменция, атаксия, недержание мочи, пангипопитуитаризм) осложнений (через 3 месяца — 3 года после терапии) радиационной терапии. Поздние осложнения связывают в основном с развитием мультифокальных зон некроза в мозговой ткани.

Ш. Псевдоменингеальный синдром

Псевдоменингеальный синдром чаще всего обсуждается в связи с повышением тонуса в заднешейных мышцах при отсутствии истинных симптомов раздражения мозговых оболочек (менингизма). Такой симптом может быть проявлением **паратонии** (гегенхальтен, противодержание) при лобных поражениях разной природы (метаболическая энцефалопатия, диффузная церебральная атрофия, сосудистая энцефалопатия при артериальной гипертензии), пластического **повышения тонуса** мышц (паркинсонизм, прогрессирующий супрануклеарный паралич, другие дистонические синдромы, stiffness), **каталепсии** при шизофрении, заболеваниях шейного отдела **позвоночника** или вертеброгенных **мышечнотонических** синдромов. Затруднённое разгибание головы при этих состояниях наблюдается в контексте других выраженных неврологических, соматических и психических расстройств, которые необходимо учитывать при интерпретации этого симптома.

Глава 4

МИЕЛОПАТИЯ ХРОНИЧЕСКАЯ

Миелопатия в широком смысле охватывает все заболевания спинного мозга. Мы рассмотрим синдром хронической миелопатии, так как именно он чаще служит источником диагностических затруднений.

Основными проявлениями миелопатии являются следующие. Боль в спине при хронических миелопатиях (в отличие от острых) встречается редко и может сопровождать, например, спондилоз или сирингомиелию. Сенсорные расстройства встречаются чаще и могут отражать вовлечение задних корешков, задних рогов, задних столбов и спиноталамических путей в боковых столбах спинного мозга. Двигательные проявления, как правило, являются ведущими и медленно прогрессируют. Могут наблюдаться спастические монопарезы, парапарезы (чаще асимметричные), например, при рассеянном склерозе, шейном спондилёзе, грыже диска, миелопатии при СПИДе, фуникулярном миелозе, БАСе, радиационной миелопатии, спинальных формах спино-цереbellарных дегенерации. Прогрессирующая миелопатия с вовлечением клеток передних рогов (БАС, сирингомиелия, интраспинальная опухоль) будет проявляться вялыми парезами с мышечной атрофией, фасцикуляциями и гипо- и арефлексией на уровне поражённых сегментов. Сухожильные рефлексы при хронических миелопатиях (в отличие от острых) чаще изменяются в сторону повышения, нередко имеет место симптом Бабинского, а также императивные позывы к мочеиспусканию и запоры.

В то же время существуют заболевания, при которых нет спинального поражения, но клинические проявления похожи на него и могут служить источником диагностических ошибок. Так двустороннее вовлечение верхнемедиальных отделов лобной доли (например, сагитальная менигиома) вызывает спастический парапарез и апраксию ходьбы. Таким образом нижняя параплегия (парапарез) ещё ничего не говорит об уровне поражения: она может быть результатом поражения на многих уровнях, начиная с парасагитальной опухоли и кончая ниже-грудным отделом спинного мозга. При лобных процессах важен поиск хотя бы слабо выраженной деменции, паратонии или хватательного рефлекса.

Нормотензивная гидроцефалия с характерными нарушениями походки (апраксия ходьбы) и недержанием мочи может напоминать миелопатию; но при этом не бывает ни парезов, ни спастичности, ни нарушений чувствительности; в то же время деменция является одним из ведущих проявлений.

Психогенная параплегия (псевдопараплегия, псевдопаралез) может протекать хронически, но обычно развивается остро в эмоциональной ситуации, сопровождается множественными двигательными расстройствами (припадки, псевдотаксия псевдозаикание, мутизм), чувствительными и эмоционально-личностными особенностями с сохраненными функциями мочевого пузыря и кишечника при отсутствии объективного (параклинического) подтверждения вовлечения спинного мозга.

Основные причины:

1. Рассеянный склероз.
2. Шейный спондилёз, протрузия диска.
3. Другие болезни позвоночника и спинного мозга (хроническая ишемия, сосудистая мальформация).
4. Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз).
5. Наследственная спастическая параплегия Штрюмпеля.
6. Сирингомиелия.
7. Полиомиелит (последствия).
8. Сифилис.
9. Другие инфекционные поражения спинного мозга (в том числе вакуольная миелопатия при СПИД'е, болезнь Лайма).
10. Цирроз печени и порто-кавальный шунт.
11. Миелопатия неизвестной этиологии (до 25 % всех случаев хронических миелопатий).

1. Рассеянный склероз

Рассеянный склероз редко (10—15 %) имеет первично-прогрессирующую форму без типичных ремиссий и эксацербаций. В таких случаях важно использовать диагностические критерии (по-видимому, лучше всего критерии Позера — Poser), предполагающие обязательное наличие у больного в возрасте от 10 до 59 лет, как минимум, двух очагов поражения (или одном клиническом и одном параклинически выявленном очаге) и двух обострений («достоверный» рассеянный склероз). Два обострения должны поражать разные области ЦНС, длиться не менее 24 часов и их появление должно быть разделено интервалом не менее одного месяца. Правда, при первично-прогрессирующей форме рассеянного склероза повторные обострения отсутствуют, что и создаёт реальные диагностические трудности. Конечно, необходим активный расспрос на предмет парестезии в анамнезе или зрительных нарушений. МРТ и вызванные потенциалы (в основном зрительные и соматосенсорные), особенно когда оба эти метода указывают на поражение соответствующих проводников) подтверждают (или исключают) рассеянный склероз. Другим надёжным, но более трудно доступным методом диагностики этого заболевания является выявление олигоклональных групп IgG в ликворе.

Диагностические критерии рассеянного склероза:

И. Критерии Шумахера (*Schumacher*) предполагают, что должна иметь место «диссеминация в месте и времени» в возрастном диапазоне от 10 до 50 лет:

По данным неврологического осмотра или анамнеза (при условии осмотра компетентным неврологом) должны быть выявлены признаки, по крайней мере, двух отдельно расположенных очагов.

Должны быть зафиксированы, как минимум, два эпизода функционально значимых симптомов продолжительностью свыше 24 часов, разделённых периодом не менее одного месяца. Ремиссия не является обязательным требованием.

Имеющиеся неврологические нарушения не могут быть адекватно объяснены другим патологическим процессом.

Критерии Шумахера (1965) до сих пор относятся к «золотому стандарту» диагностики рассеянного склероза.

П. Критерии Мак Альпина (*McAlpin*, 1972) предлагают выделять достоверный, вероятный и возможный рассеянный склероз:

Достоверный рассеянный склероз: в анамнезе должны быть указания на ретробульбарный неврит, двоение, парестезии, слабость в конечностях, которые со временем уменьшались или исчезали совсем; наличие одного или более обострений. При осмотре должны быть выявлены признаки поражения пирамидного тракта и другие симптомы, свидетельствующие о наличии нескольких очагов в ЦНС (постепенное развитие парапареза с периодами ухудшения и признаками поражения ствола мозга, мозжечка или зрительного нерва).

Вероятный рассеянный склероз: данные анамнеза о двух или более ретробульбарных невритах в сочетании с симптомами поражения пирамидного тракта. Во время данного обострения должны быть признаки многоочагового поражения ЦНС с хорошим восстановлением. При длительном наблюдении к симптомам поражения пирамидного тракта присоединяются нистагм, тремор, побледнение височных половин диска зрительного нерва. Может не быть чётких обострений.

Возможный рассеянный склероз: прогрессирующий парапарез в молодом возрасте без признаков обострения и ремиссии. При исключении других причин прогрессирующего парапареза.

Известны также *критерии McDonald и Halliday* (1977) и *критерии Bauer* (1980), которые сейчас используются реже и мы их здесь не приводим.

Наиболее широко применяются в Европе, Северной Америке и России критерии Позера (Poser). Они рассчитаны на практических неврологов и включают кроме клинических данных результаты дополнительных методов исследования (МРТ, вызванные потенциалы мозга, выявление олигоклональных антител в ликворе). Критерии Позера имеют только две категории: «достоверный» и «вероятный» рассеянный склероз. Мы их уже упоминали выше.

Дифференциальный диагноз рассеянного склероза включает такие болезни как аутоиммунные воспалительные заболевания (гранулематозный ангиит, системная красная волчанка, болезнь Шегрена, болезнь Бехчета, узелковый периартериит, паранепластические синдромы, острый диссеминированный энцефаломиелит, постинфекционный энцефаломиелит); инфекционные заболевания (боррелиоз, ВИЧ-инфекция, нейросифилис); саркоидоз; метакроматическая лейкодистрофия (ювенильный и взрослый типы); спиноцеребеллярные дегенерации; мальформация Арнольда-Киари; недостаточность витамина B12.

2. Шейный спондилёз.

Шейный спондилёз (комбинация дегенеративных изменений в межпозвонковых дисках, фасеточных суставах и жёлтой связке) — самая частая причина миелопатии у больных зрелого и пожилого возраста (в русскоязычной литературе в качестве синонима используют термин «остеохондроз»). Шейная миелопатия развивается примерно у 5—10 % пациентов с клинически проявляющимся спондилезом. Она легче и быстрее развивается при наличии врождённого сужения (стеноза) позвоночного канала (12 мм и меньше) и обусловлена внешним сдавлением спинного мозга и его сосудов (в основном боковых и задних столбов). Дегенеративный процесс обычно начинается в диске с вторичными изменениями в прилегающих костных и мягких тканях. Спинной мозг компремируется грыжей межпозвонкового диска, выпячиванием (гипертрофией) жёлтой связки в канал или остеофитами. Боль в шее обычно является первым симптомом; далее появляются онемение в руках и лёгкие нарушения походки, которые постепенно нарастают; возможны (нечасто) негрубые нарушения функций мочевого пузыря.

Выделяют несколько клинических вариантов шейной миелопатии:

1) Поражение спинного мозга с вовлечением кортикоспинальных (пирамидных), спиноталамических трактов и проводни-

ков в задних столбах спинного мозга (тетрапарез со слабостью преимущественно в ногах, со спастичностью, сенситивной атаксией, сфинктерными нарушениями и симптомом Лермитта).

2) Преимущественное вовлечение клеток передних рогов и кортикоспинальных трактов (синдром БАС без сенсорных расстройств).

3) Синдром выраженных двигательных и чувствительных нарушений со слабостью в руках и спастичностью в ногах.

4) Синдром Броун-Секара (типичный контралатеральный сенсорный дефицит и ипсилатеральный — моторный).

5) Атрофии, выпадение рефлексов (поражение мотонейронов спинного мозга) и корешковые боли в руках. Слабость преимущественно в V и IV пальцах.

Гиперрефлексия выявляется примерно в 90 % случаев; симптом Бабинского — в 50 %; симптом Гофмана (на руках) — примерно в 20 %.

3. Другие болезни позвоночника и спинного мозга.

Хроническая миелопатия может развиваться и при **других заболеваниях позвоночника** (ревматоидный артрит, анкилозирующий спондилит) и **сосудистых заболеваниях спинного мозга**. Медленно прогрессирующий парапарез (с сенсорными нарушениями или без них) у больного зрелого или пожилого возраста, страдающего сосудистым заболеванием (артериосклероз, артериальная гипертензия, васкулит), может быть связан с хронической недостаточностью спинального кровообращения; но сначала необходимо исключить другие возможные причины миелопатии: опухоли, дегенеративные болезни моторного нейрона, фуникулярный миелоз (подострая комбинированная дегенерация спинного мозга), шейный спондилоз и, иногда, рассеянный склероз. Сосудистая мальформация иногда проявляется картиной хронической миелопатии.

4. Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга.

Фуникулярный миелоз развивается при недостаточности витамина **B12** или фолиевой кислоты, что приводит к поражению боковых и задних столбов спинного мозга на шейном и верхнегрудном уровне спинного мозга. Причины: ахилический гастрит, гастрэктомия, операции на кишечнике, СПИД, строгая вегетарианская диета, введение окиси азота. Заболевание начинается постепенно с парестезии в кистях и стопах, слабости, нарушений ходьбы. Выявляется сенситивная атаксия, спастический парапарез. Возможно снижение остроты зрения, симптомы вовлечения ствола мозга и мозжечка. Диагноз подтверждается исследованием уровня витамина **B12** в сыворотке и позитивным тестом Шиллин-

га (он может быть аномальным даже при нормальном уровне В₁₂ в сыворотке). Гомоцистеиновая и метилмалоновая кислота (прекурсоры витамина В₁₂) повышены у 90 % больных с недостаточностью витамина В₁₂. Типичны симптомы анемии.

Недостаточность фолиевой кислоты приводит к аналогичному синдрому и развивается при мальабсорбции, алкоголизме, у пожилых людей, заболеваниях кишечника, болезни Крона, язвенном колите и у больных, получающих антиконвульсанты. Некоторый риск развития недостаточности фолиевой кислоты есть у беременных женщин.

5. Наследственная спастическая параплегия Штрюмпеля.

Спастическая параплегия Штрюмпеля (Strumpell) относится к болезням верхнего мотонейрона и начинается в детском или раннем взрослом возрасте с жалоб на напряжение (stiffness) в мышцах ног и неустойчивость при ходьбе, в основе которых лежит прогрессирующая параплегия с высокими сухожильными рефlekсами и патологическими стопными знаками. Характерно повышение тонуса в приводящих мышцах бедра, что приводит к характерной дисбазии с полусогнутыми ногами и ригидным «перекрещивающимся» шагом. Менее «чистые» формы имеют разнообразные дополнительные неврологические синдромы (деменция, оптическая атрофия, ретинальная дегенерация, паркинсонизм, дистония, эпилепсия, мышечная атрофия, заболевания сердца). Семейный анамнез и типичные клинические проявления являются основой диагностики.

6. Сирингомиелия.

Сирингомиелия обычно проявляется полостью в центральном сером веществе, но последняя может распространяться в область передних или задних рогов. Самая частая локализация — шейный или верхнегрудной отдел спинного мозга (реже может наблюдаться и в поясничном отделе и в области ствола). У взрослых часто находят мальформацию Арнольда-Киари I типа; у детей — более грубую мальформацию. Посттравматическая сирингомиелия выявляется у 1—3 % больных, перенесших тяжёлую травму спинного мозга. Опухоли спинного мозга и воспалительные процессы также могут вести к образованию сирингомиелических полостей. Боль, слабость и атрофия мышц чаще одной руки, сколиоз и диссоциированные нарушения чувствительности (снижение болевой и температурной при сохранности тактильной и глубокой чувствительности) относятся к кардинальным проявлениям сирингомиелии. При большой полости вовлекаются задние и боковые столбы (сенситивная атаксия в ногах и нижний спастический паразет, нарушение тазовых функций), а также

вегетативные проводники (синдром Горнера, ортостатическая гипотензия). Синдром Зельдера проявляется такими типичными симптомами как односторонняя атрофия языка, тригеминальные боли или гипестезия в зонах Зельдера, паралич мышц мягкого нёба и гортани, головокружения и нистагм. В диагностике помогает МРТ.

7. Полиомиелит.

Полиомиелит — вирусное заболевание, начинающееся остро после инкубационного периода длительностью 2—10 дней в виде общеинфекционных симптомов. Через 2—5 дней развиваются асимметричные прогрессирующие вялые параличи, чаще поражающие проксимальные отделы нижних конечностей. Примерно через неделю начинают появляться атрофии в парализованных мышцах. У 10—15 % больных вовлекаются мышцы глотки, гортани или мимические мышцы. Диагноз подтверждается высевом вируса полиомиелита из мазка (отделяемое из носоглотки, кал) и редко из ликвора или крови. Полезно учитывать также эпидемиологическую обстановку.

Через 10—70 лет после острого полиомиелита у 20—60 % больных могут появиться новые симптомы в виде утомляемости и увеличения слабости в тех мышцах, которые раньше были поражены полиомиелитом; но могут появиться слабость и атрофии в мышцах, не поражённых в остром периоде — так называемая «постполио прогрессирующая мышечная атрофия». Причина её неясна.

8. Сифилис.

Сифилис с поражением спинного мозга (миелопатия) может проявляться картиной менингovasкулита (менингомиелита), гипертрофического спинального пахименингита (чаще на шейном уровне) и гуммой спинного мозга; все они встречаются достаточно редко. Поздней формой нейросифилиса на спинальном уровне является спинная сухотка (*tabes dorsalis*). Она представляет прогрессирующую дегенерацию, поражающую главным образом задние столбы и задние корешки спинного мозга. Обычно она развивается поздно, спустя 15—20 лет после инфекции, прогрессирует медленно, чаще поражает мужчин, чем женщин. Наблюдаются стреляющие боли, чаще в ногах, длительностью от нескольких минут до нескольких часов, иногда они группируются в «пучки». 20 % больных отмечают периодические абдоминальные боли (табетические кризы). Позже развивается сенситивная атаксия с характерной «штампующей» (табетической) походкой, аретфлексия. Типичны повторные травмы из-за нарушения ходьбы с формированием типичного «сустава Шарко» в области коленно-

го сустава. Имеет место симптом Арджил-Робертсона; возможна атрофия зрительного нерва, реже — другие симптомы.

9. Другие инфекции.

Среди других инфекций наиболее актуальной становится ВИЧ-инфекция, которая также может приводить к миелопатии. Вакуольная миелопатия наблюдается примерно у 20 % больных СПИДом и характеризуется поражением задних и боковых столбов спинного мозга преимущественно на шейном уровне. Клинические проявления развиваются медленно и варьируют от лёгкого нижнего парапареза с сенситивной атаксией до параплегии с грубыми тазовыми расстройствами. МРТ обнаруживает гиперинтенсивные сигналы в T2-взвешенных изображениях в области кортикоспинальных трактов и задних столбов спинного мозга. Микроскопически (аутопсия) — картина вакуольной миелопатии.

Болезнь Лайма (боррелиоз) имеет три стадии течения. Первая проявляется характерной эритемой; вторая — спустя месяцы после первой протекает как менингит или менингоэнцефалит. Одна треть пациентов представлена полинейропатическим синдромом, который носит название синдрома Банварта (Banwarth) или синдрома Гарин-Буйадокса (Garin-Bujadoux). Третья стадия может проявиться спустя месяцы и даже годы после инфицирования и проявляется артритом и симптомами поражения головного мозга и спинного мозга, краниальных и периферических нервов. Миелит развивается примерно у 50% больных и проявляется прогрессирующим пара- или тетрапарезом с сенсорными расстройствами и нарушением функций тазовых органов. Поперечный миелит развивается на грудном и поясничном уровне спинного мозга. Остаётся не ясным, вызвана ли третья стадия прямым повреждающим действием спирохеты или связана с параинфекционными иммунными нарушениями. В ликворе плеоцитоз (200-300 клеток и выше), высокое содержание белка, нормальный или пониженный уровень сахара, повышенный синтез IgG. В крови и в ликворе — повышенное содержание антител. МРТ выявляет фокальное или диффузное нарастание интенсивности сигнала в шейном отделе спинного мозга у некоторых больных.

10. Цирроз печени, порто-кавальный шунт.

Цирроз печени и порто-кавальный шунт могут приводить не только к энцефалопатии, но и к миелопатии с медленно прогрессирующим нижним парапарезом. У некоторых больных (редко) это основной неврологический синдром печёночной недостаточности. Характерна гипераммониемия.

11. Миелопатия неизвестной этиологии.

Миелопатия неизвестной этиологии встречается часто (до 27 % всех случаев хронических миелопатий), несмотря на применение современных методов диагностики (МРТ, миелография, исследование ликвора, применение вызванных потенциалов и ЭМГ). Её неврологический портрет изучен довольно хорошо. Самым типичным симптомом являются парезы (или параличи). Они наблюдаются в 74 % случаев и чаще выявляются в ногах (72 %), чем в руках (26 %). В 71 % случаев эти парезы асимметричны. Преобладает гиперрефлексия (65 %), чаще асимметричная (68 %); симптом Бабинского имеет место в 63 %. Тонус мышц повышен по спастическому типу в 74 %. Сенсорные нарушения представлены в 63 % наблюдений; сфинктерные расстройства — в 63 %. Миелопатия неизвестной этиологии — «диагноз исключения».

Диагностические исследования у больных с хронической миелопатией

Общее соматическое обследование (для исключения системных заболеваний, нейрофиброматоза, инфекции, злокачественной опухоли, заболеваний печени, желудка, аорты и т.д.), неврологическое исследование для исключения заболевания на церебральном уровне и уточнения уровня спинального поражения; КТ или МРТ для измерения ширины позвоночного канала, исключения интрамедуллярных процессов; миелография для исключения экстремедуллярной компрессии спинного мозга; вызванные потенциалы для оценки афферентации от периферических нервов к спинному мозгу и далее к головному мозгу; люмбальная пункция (для исключения инфекционного миелита, карциноматозного менингита или рассеянного склероза); необходима и ЭМГ (например, для исключения мультифокальной моторной нейропатии или (энцефало) миелополинейропатии).

Глава 5

МИОПАТИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Термин **миопатия** в широком смысле понимается как болезнь скелетных мышц. По одной из современных классификаций миопатии подразделяются на мышечные дистрофии, врождённые (конгенитальные) миопатии, мембранные миопатии, воспалительные миопатии и метаболические миопатии. Мы же используем термин «миопатический синдром» в качестве сугубо клинического понятия, которое обозначает специфическое снижение или утрату возможности выполнять те или иные двигательные функции из-за слабости определённых мышц.

Основные формы миопатии:

I. Наследственные прогрессирующие мышечные дистрофии:

Мышечная дистрофия Дюшенна и Беккера (Duchenne-Becker), дистрофия Эмери-Дрейфуса (Emery-Dreifuss), фациоскапулохумеральная, скапулоперонеальная, конечностно-поясная, дистальная форма, окулофарингеальная, прогрессирующая наружная офтальмоплегия. Конгенитальная мышечная дистрофия.

II. Миопатии с миотоническим синдромом (мембранные миопатии).

III. Воспалительные миопатии:

полимиозит, СПИД, коллагенозы и др.

IV. Метаболические миопатии (в том числе эндокринные и митохондриальные миопатии; миоглобулинемия и др.).

V. Ятрогенные и токсические миопатии.

VI. Алкогольная миопатия.

VII. Паранеопластическая миопатия.

I. «Мышечные дистрофии».

Мышечные дистрофии — термин, который применяют для обозначения наследственных форм миопатии, сопровождающихся дегенерацией мышц. Это — целая группа заболеваний, большинство из которых начинается в детском или юношеском возрасте, имеет неуклонно прогрессирующее течение и рано или поздно приводит к тяжёлой инвалидизации. Предложено несколько подробных классификаций мышечных дистрофий, построенных

на разных принципах (генетических, биохимических, клинических), но унифицированной классификации нет.

Дистрофин-дефицитные дистрофии объединяют в основном две формы: мышечную дистрофию Дюшенна (Duchenn) и мышечную дистрофию Беккера (Becker).

Мышечная дистрофия Дюшенна, или псевдогипертрофическая мышечная дистрофия Дюшенна — самая злокачественная и самая распространённая форма X-сцепленных миодистрофий. ферментемия (КФК) выявляется уже в неонатальном периоде, но клинические симптомы появляются в возрасте 2—4 лет. Эти дети поздно начинают ходить, им трудно или невозможно бегать и прыгать, они часто падают (особенно при попытке бежать), с трудом поднимаются по ступенькам или по наклонному полу (слабость проксимальных мышц) и ходят на больших пальцах (toe-walking) из-за контрактуры сухожилий стопы. Возможно снижение интеллекта. Характерна псевдогипертрофия икроножных мышц. Постепенно процесс принимает восходящее направление. Формируется гиперлордоз и кифосколиоз. К 8—10 годам грубо нарушается походка. Больной встаёт с пола с помощью характерных «миопатических» приёмов. К 14 — 15 годам больные, как правило, полностью обездвижены и умирают к 15—17 годам от слабости дыхательных мышц грудной клетки. ЭКГ обнаруживает нарушения почти в 90 % случаев (кардиомиопатия). Уровень КФК резко повышен. На ЭМГ — мышечный уровень поражения. В биоптате мышц неспецифические, хотя и характерные гистопатологические нарушения.

Мышечная дистрофия Беккера — вторая по частоте, но доброкачественная форма псевдогипертрофической миодистрофии. Начало заболевания между 5 и 15 годами. Паттерн вовлечения мышц такой же как при форме Дюшенна. Характерна слабость мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног. Изменяется походка, появляются затруднения при вставании с низкого стула, при подъёме по лестнице. Развивается выраженная псевдогипертрофия икроножных мышц; процесс медленно распространяется вверх на мышцы плечевого пояса и проксимальных отделов рук. Уровень КФК повышен

Течение заболевания более благоприятное и медленное с более поздним нарушением трудоспособности.

Конечностно-поясная мышечная дистрофия (Эрба-Рота) — наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования. Начало болезни приходится на возраст 14—16 лет. Появляется мышечная слабость а затем атрофии мышц тазового пояса и проксимальных отделов ног, реже одновременно страдают и мышцы плечевого пояса. Выявляется мышечная гипотония, «раз-

болтанность» суставов. Как правило вовлекаются мышцы спины и живота («утиная» походка, затруднённые вставания из положения лёжа, выраженный лордоз в поясничной области и выпячивание живота вперёд, «крыловидные лопатки»). Больной начинает применять специальные приёмы в процессе самообслуживания. В далеко зашедших случаях можно обнаружить концевые атрофии, ретракции мышц и сухожилий и даже контрактуры. Мышцы лица в большинстве случаев не страдают. Здесь также развиваются псевдогипертрофии икроножных мышц. Уровень КФК в крови повышен. На ЭМГ — мышечный уровень поражения.

Фациоскапулохумеральная мышечная дистрофия (лицелопаточно-плечевая миодистрофия Ландузи-Дежерина) — сравнительно доброкачественная аутосомно-доминантная форма, которая начинает проявляться в возрасте 20—25 лет с симптомов мышечной слабости и атрофии в области лица («миопатическое лицо»), плечевого пояса, спины и проксимальных отделов рук. Поражение только верхней половины туловища может продолжаться до 10—15 лет. Затем появляется тенденция к нисходящему распространению атрофии. Сухожильные рефлексы остаются сохранными длительное время. Характерна асимметрия симптомов. Уровень ферментов в крови нормальный или повышен незначительно.

Окулофарингеальная мышечная дистрофия характеризуется поздним началом (на 4—6 декаде жизни) и проявляется поражением глазодвигательных мышц, а также мышц глотки с нарушением глотания. Существует и форма с изолированным поражением только глазодвигательных мышц, которая, постепенно прогрессируя, приводит в конце концов к полной наружной офтальмоплегии. Последняя обычно протекает без двоения (окулярная миопатия, или прогрессирующая наружная офтальмоплегия Грефе). Диагноз подтверждается ЭМГ-исследованием. Уровень КФК поднимается редко (если процесс распространяется на другие поперечнополосатые мышцы).

Скапулоперонеальная (лопаточно-перонеальная) амиотрофия Давиденкова характеризуется прогрессирующей атрофией и слабостью в перонеальных группах мышц, а затем и в мышцах плечевого пояса. Некоторые исследователи считают, что синдром лопаточно-перонеальной атрофии является вариантом развития миодистрофии Ландузи-Дежерина.

Дистальная мышечная дистрофия является исключением из всей группы миодистрофии, так как поражает дистальную мускулатуру сначала голеней и стоп, затем — рук. Сухожильные рефлексы выпадают в той же последовательности. Редко процесс распространяется на проксимальную мускулатуру. Для диагноза необходима сохранность чувствительности и нормальная

скорость проведения возбуждения по нервам. Уровень КФК нормальный или слабо повышенный. ЭМГ подтверждает мышечный уровень поражения.

Существуют варианты дистальной мышечной дистрофии с началом в младенчестве, в детском возрасте, с поздним началом (тип Веландер), с накоплением десминовых включений.

Мышечная дистрофия Эмери-Дрейфуса имеет X-сцепленный тип наследования, начинается в 4—5-летнем возрасте с характерным плечеперонеальным распределением атрофии и слабости (дистальные отделы остаются сохраненными даже в далеко зашедших случаях). Типично раннее формирование контрактур в локтевых суставах, шее и в области ахилловых сухожилий. Другая типичная особенность — отсутствие псевдогипертрофий. Характерны нарушения ритма сердца, дефекты проведения (иногда полная блокада с внезапной смертью больного). Уровень КФК в сыворотке остаётся долгое время нормальным. ЭМГ показывает как нейрогенный, так и мышечный уровень поражения.

Особая группа — конгенитальные миопатии объединяет несколько заболеваний, которые выявляются обычно с рождения или в раннем детском возрасте и отличаются доброкачественным течением: часто они остаются стабильными на протяжении всей жизни; иногда они даже начинают регрессировать; если же отмечается в ряде случаев прогрессирование, то оно очень незначительное.

Распознать эти заболевания по клинической картине практически невозможно. Для этого используют гистохимические, электронно-микроскопические и тонкие биохимические исследования. Обычно это картина «вялого ребёнка» («Иорпу baby») с генерализованной или проксимальной мышечной слабостью, атрофией и гипотонией, снижением или отсутствием сухожильных рефлексов. Иногда развиваются контрактуры.

В эту группу входят такие болезни как болезнь центрального стержня (central core disease), мультистержневая болезнь (multicore disease), немалиновая миопатия (nemaline myopathy), центронуклеарная миопатия (centronuclear myopathy), миопатия с врождённой диспропорцией типов волокон (congenital fiber type disproportion), миопатия редуцированных телец (reducing body myopathy), миопатия с включениями «отпечатков пальцев» (fingerprint body myopathy), миопатия с цитоплазматическими включениями (cytoplasmic body myopathy), миопатия с тубулярными агрегатами (базофильными включениями) (myopathy with tubular aggregates), миопатия с преобладанием мышечных волокон первого типа (type I myofiber predominance).

ЭМГ выявляет при этих формах неспецифические миопатиче-

ские изменения. Мышечные ферменты в крови либо нормальные либо слегка повышены. Диагноз ставится на основании электронно-микроскопического исследования.

II. Мембранные миопатии

Так называемые мембранные миопатии, куда относятся **миотонические синдромы**, мы рассмотрим отдельно в следующем разделе (см. «**Миотонические синдромы**»).

III. Воспалительные миопатии

Воспалительные миопатии мы уже рассматривали частично в разделе «**Миалгический синдром**». В эту группу включены такие заболевания как полиомиозит и дерматомиозит; миозит и миопатия с тельцами включения; миозит при заболеваниях соединительной ткани; саркоидная миопатия; миозит при инфекционных заболеваниях.

Напомним, что **полимиозит** встречается в любом возрасте, но чаще всего у взрослых. Женщины заболевают чаще мужчин. Болезнь начинается постепенно и прогрессирует в течение нескольких недель или месяцев. Возможны спонтанные ремиссии и рецидивы. Слабость относится к главным клиническим проявлениям и более всего она заметна в проксимальных отделах рук и сгибателях шеи (симптом «расчёски», симптом «автобуса» и другие аналогичные проявления). Поражённые мышцы часто болезненны и пастозны. Отсутствие миалгий считается редким исключением. Дисфагия является другим типичным симптомом, который отражает вовлечение мышц глотки и пищевода. Мышца сердца также нередко вовлекается, что подтверждается данными ЭКГ. Респираторная дисфункция может быть результатом комбинации поражения дыхательных мышц и паренхимы лёгких (у 10 % больных). Уровень КФК в крови повышен, иногда значительно. Но примерно у 1 % больных уровень КФК остаётся нормальным. Миоглобулинурия может наблюдаться как при полимиозите, так и дерматомиозите. СОЭ повышена, но прямо не коррелирует с активностью процесса. ЭМГ выявляет фибрилляции и короткие полифазные потенциалы малой амплитуды. Биопсия показывает вариабельное число некротизированных мимифибрилл и воспалительные изменения.

Наличие кожных изменений (эритемы, нарушения пигментации, телеангиоэктазии) является главным отличием дерматомиозита от полимиозита. Полиомиозит может быть первичным и вторичным (при злокачественном новообразовании).

«**Миозит с тельцами включения**» поражает чаще больных среднего или пожилого возраста (преобладают мужчины) и про-

является медленно прогрессирующей симметричной слабостью в конечностях. В отличие от других воспалительных миопатий здесь характерна как проксимальная, так и дистальная выраженная слабость мышц с вовлечением экстензоров стопы и флексоров пальцев рук. Боль не характерна. Иногда миозит с тельцами включения сочетается с заболеваниями соединительной ткани или иммунными нарушениями (болезнь Шегрена, тромбоцитопения). Уровень КФК умеренно повышен. ЭМГ обнаруживает смешанные нейрогенные и миопатические изменения в характере биоэлектрической активности. Биопсия мышц выявляет маленькие вакуоли с гранулами включения.

Миозит, связанный с заболеваниями соединительной ткани. Такое сочетание особенно характерно для случаев смешанного (mixed) соединительнотканного заболевания. Оно характеризуется высокими титрами антирибонуклеопротеиновых антител; волча-ночноподобными высыпаниями на коже; изменениями соединительной ткани, напоминающими склеродермию; артритом и воспалительной миопатией. Клинически миопатия проявляется слабостью сгибателей шеи и мышц проксимальных отделов конечностей. Гистологически эта воспалительная миопатия напоминает дерматомиозит.

Воспалительная миопатия может наблюдаться при склеродермии, ревматоидном полиартрите, системной красной волчанке, синдроме Шегрена.

Саркоидная миопатия может наблюдаться при саркаидозе (мультисистемное грануломатозное расстройство неизвестной этиологии). Грануломатозные изменения находят в оболочках мозга, головном мозге, гипофизе, спинном мозге и периферических нервах (а также в тканях глаза, в коже, лёгких, костях, лимфатических узлах и слюнных железах) Диагноз ставится на основании выявления мультисистемного поражения и биопсии мышц.

Миозит при инфекционных заболеваниях. Бактериальные и грибковые миозиты встречаются редко и обычно являются компонентом системного заболевания. Паразитарные миозиты (токсоплазмоз, трихинеллёз, цистицеркоз) также встречаются нечасто. При цистицеркозе описана псевдогипертрофическая миопатия. Вирусные миозиты могут проявляться разной степенью тяжести от миалгии до рабдомиолиза. Разновидность таких воспалительных миопатий характерна для осложнений ВИЧ-инфекции и обычно наблюдается в контексте других неврологических и соматических проявлений СПИДа.

IV. Метаболические миопатии

Метаболические миопатии включают карбогидратные миопатии

тии, липидные миопатии, митохондриальные миопатии, эндокринные миопатии, миалгические синдромы, миоглобулинурии и токсические миопатии.

Карбогидратные миопатии обозначают как болезни накопления гликогена. Они связаны с недостаточностью тех или иных ферментов. **Недостаточность мышечной фосфорилазы** (болезнь Мак-Ардла) и других ферментов, а также **липидные миопатии, эндокринные миопатии** и другие **метаболические миопатии** уже описаны в разделах «**Миалгический синдром**» и «**Миоклонус**». Среди этих заболеваний осталась неупомянутой лизосомная болезнь накопления гликогена (болезнь Помпе — Ротре), проявляющаяся в первые месяцы жизни (быстро прогрессирующая мышечная слабость и массивная кардиомегалия) и приводящая к смерти на первом году жизни.

В разделе митохондриальных энцефаломиопатий (раздел «**Миоклонус**») мы обсуждали синдромы **MERRF** и **MELAS**, но не касались синдрома Кирнса-Сейра: в клинических проявлениях последнего отсутствует миоклонус, но этот синдром относится к митохондриальным миопатиям и поэтому ему отведено место в этом разделе. **Синдром Кирнса-Сейра** (Kearns-Sayre) проявляется прогрессирующей наружной офтальмоплегией. Он относится к спорадическим заболеваниям (но существует и семейный вариант прогрессирующей наружной офтальмоплегии) и, что типично, сопровождается вовлечением многих органов и систем. Болезнь начинается до 20-летнего возраста и проявляется пигментной дегенерацией сетчатки. Обязательные признаки этого заболевания: наружная офтальмоплегия, нарушения проводимости сердца и упомянутая пигментная дегенерация сетчатки. В качестве других дополнительных симптомов отмечают атаксию, ухудшение слуха, множественную эндокринопатию, увеличение содержания белка в ликворе и другие проявления. При семейном варианте прогрессирующей наружной офтальмоплегии возможны проявления слабости в мышцах шеи и конечностей.

Эндокринные миопатии встречаются при самых разнообразных эндокринных расстройствах. Довольно часто миопатия наблюдается при **гипертиреозе**. Слабость выявляется преимущественно в проксимальных отделах конечностей (редко — в дистальной и бульбарной мускулатуре) и подвергается обратному развитию при лечении гипертиреоза. Уровень КФК обычно не повышен. На ЭМГ и в мышечном биоптате — неспецифические миопатические изменения.

Однако встречаются случаи выраженного тиреотоксикоза, особенно при его быстром прогрессировании, сопровождающиеся рабдомиолизом, миоглобинурией и почечной недостаточностью.

тью. Слабость респираторных мышц, требующая механической вентиляции встречается редко.

Гипотиреоз часто сопровождается проксимальной мышечной слабостью, крампи, болью и ощущением напряжения (stiffness) мышц (хотя при объективном измерении слабость подтверждается нечасто). Эти симптомы исчезают при успешном лечении гипотиреоза. Мышечные гипертрофии редко встречаются при гипотиреозе, но их наличие у взрослых носит название синдрома Гофмана.

Кохер-Дебре-Семелайгна синдром наблюдается у детей (гипотиреоз с генерализованным мышечным напряжением и гипертрофией икроножных мышц). Уровень КФК повышен у 90 % больных гипотиреозом, хотя явный рабдомиолиз наблюдается очень редко. Миопатические изменения на ЭМГ варьируют от 8 % до 70 %. В мышечном биоптате-слабо выраженные признаки миопатии. Гипотиреоз ухудшает гликогенолиз в мышцах и окислительную способность митохондрий.

Мы не обсуждаем здесь дистиреоидную орбитопатию, также связанную с поражением мышечного аппарата орбиты.

Мышечная слабость, утомляемость и крампи очень часто сопутствуют болезни Аддисона. Иногда слабость может быть эпизодической. Здесь может иметь место периодический паралич с квадриплегией и гиперкалиемией.

Больные с гиперальдостеронизмом иногда отмечают приступы периодического паралича с гипокалиемией. 70 % этих больных жалуются на слабость.

На мышечную слабость часто жалуются больные с синдромом Иценко-Кушинга и больные, получающие длительное лечение глюкокортикоидами. Стреоидная миопатия чаще развивается медленно при длительном лечении таких, например, заболеваний, как системная красная волчанка, ревматоидный артрит, бронхиальная астма, полимиозит, и поражает преимущественно проксимально расположенные мышцы. Уровень КФК обычно не меняется; на ЭМГ — минимальные признаки миопатии.

Острая стероидная миопатия развивается реже: часто спустя неделю от начала лечения высокими дозами кортикостероидами. Такая миопатия может вовлекать респираторные мышцы. Острая стероидная миопатия может возникать и при лечении кортикостероидами больных миастенией.

V. Токсические миопатии.

Токсические миопатии могут носить ятрогенный характер.

Лекарственные препараты способны вызывать: миалгии, напряжение мышц (stiffness), или крампи; миотонию (задержку ре-

лаксации скелетных мышц после произвольного сокращения)- безболезненную проксимальную миопатию с мышечной слабостью; миозит или воспалительную миопатию; фокальную миопатию в области повреждения (инъекции); гипокалиемическую миопатию при введении лекарств, вызывающих гипокалиемию; митохондриальную миопатию в связи с торможением митохондриальной ДНК; рабдомиолиз (острый мышечный некроз с миоглобинурией и системными осложнениями).

Некротизирующая миопатия описана при использовании ловастатина (ингибитора синтеза холестерина), циклоспорина, аминокaproновой кислоты, прокаинамида, фенциклидина. Развивается мышечная слабость, боли (спонтанные и при пальпации мышц); уровень КФК повышается; на ЭМГ — картина миопатических изменений. Внутримышечное введение антибиотиков,токсина ботулизма, хлорпромазина, фенитиона, лидокаина и диазепама может быть причиной локального мышечного некроза и фиброзной миопатии. Эметин вызывает прогрессирующую проксимальную миопатию. Такой же способностью обнаружена у клозапина, D-пеницилламина, гормона роста, интерферон-альфа-2b, винкристина.

Миалгию и мышечные крампи могут вызвать: ингибиторы ангиотензин-конвертирующего фактора, антихолинэстераза, Р-адренергические агонисты, антагонисты кальция, отменам кортикостероидов, цитотоксические препараты, дексаметазон, диуретики, D-пеницилламин, левамизол, литий, L-триптофан, нифедипин, пиндолол, прокаинамид, рифампицин, сальбутамол. Лекарственно-индуцированная миалгия без мышечной слабости обычно быстро проходит после отмены препарата.

VI. Алкогольная миопатия

Встречается в нескольких вариантах. Один тип характеризуется безболезненной, преимущественно проксимальной мышечной слабостью, развивающейся в течение нескольких дней или недель длительного злоупотребления алкоголем, что сочетается с выраженной гипокалиемией. Уровень печёночных и мышечных ферментов заметно повышается.

Другой тип алкогольной миопатии развивается остро на фоне длительного употребления алкоголя и проявляется выраженной болью и отёчностью мышц конечностей и туловища, что сопровождается симптомами почечной недостаточности и гиперкалиемией. Мионекроз (рабдомиолиз) отражается в высоком уровне КФК и альдолазы, а также миоглобинурией. Этому могут сопутствовать другие синдромы алкоголизма. Восстановление доволь-

но медленное (недели и месяцы); характерны рецидивы, связанные с алкоголизмом.

Встречается вариант острой алкогольной миопатии, сопровождающийся тяжёлыми крампи и генерализованной слабостью. Возможна хроническая алкогольная миопатия, проявляющаяся безболезненной атрофией и слабостью мышц проксимальных отделов конечностей, особенно ног, с минимально выраженными знаками нейропатии.

VII. Паранеопластическая миопатия

Отдельную позицию должна занимать миопатия с остеодистрофией и остеомалацией, которая описана среди прочих паранеопластических синдромов.

* Здесь не представлены некоторые редкие формы мышечных дистрофий, таких как миодистрофия Мэбри, миодистрофия Роттауфа-Мортье-Бейера, тазово-бедренная миодистрофия Лейдена-Мёбиуса, мышечная дистрофия Бетлема, дистальная миодистрофия Миоши.

Диагностические исследования при подозрении на миопатию

Диагностические исследования при подозрении на миопатию включают, помимо клинического анализа, электромиографическое и электронейромиографическое исследование, анализ крови на ферменты (КФК, альдолаза, АСТ, АЛТ, ЛДГ и др.). КФК в крови — наиболее чувствительный и достоверный показатель миодистрофического процесса. Исследуют также мочу на креатин и креатинин. Мышечная биопсия иногда незаменима для выявления природы миопатии (например, при конгенитальных миопатиях). Точная диагностика типа миопатии может потребовать проведения молекулярно-генетических, иммунобиохимических или иммуногистохимических исследований.

Глава 6

МОЗЖЕЧКОВАЯ АТАКСИЯ

Атаксия мозжечковая — обобщённый термин, обозначающий нарушение координации движений, обусловленное заболеваниями и повреждениями мозжечка и его связей. Мозжечковая атаксия проявляется специфическими нарушениями походки (мозжечковая дисбазия), равновесия, дискоординацией движений в конечностях (собственно атаксия), нарушением плавности речи (мозжечковая дизартрия), различными видами мозжечкового тремора, гипотонией мышц, а также окуломоторной дисфункцией, головокружением. Известно большое количество специальных тестов для выявления мозжечковой дисфункции и множество отдельных симптомов, которыми она может проявляться.

Огромное количество заболеваний, способных поражать мозжечок и его обширные связи, затрудняет создание удобной классификации мозжечковых атаксий. Унифицированной классификации до сих пор не создано, хотя таких попыток в литературе представлено достаточно много и все они построены на разных принципах.

С точки зрения практического врача удобнее опираться на такую классификацию, в основу которой положен тот или иной важный клинический признак. Мы остановили своё внимание на классификации, опирающейся на особенности течения мозжечковой атаксии (острая атаксия, подострая, хроническая и пароксизмальная). Эта классификация далее дополнена этиологической рубрификацией мозжечковых атаксий.

Классификация мозжечковой атаксии, основанная на особенностях её течения:

I. Атаксия с острым началом

1. Инсульты и объёмные процессы с псевдоинсультным течением.
2. Рассеянный склероз
3. Гийена-Барре синдром
4. Энцефалиты и постинфекционные церебеллиты
5. Интоксикации (в том числе лекарственная: литий, барбитураты, дифенин)
6. Метаболические расстройства
7. Гипертермия
8. Обструктивная гидроцефалия

II. Атаксия с подострым началом (в течение недели или нескольких недель)

1. Опухоли, абсцессы и другие объёмные процессы в мозжечке
2. Нормотензивная гидроцефалия
3. Токсические и метаболические расстройства (в том числе связанные с нарушением всасывания и питания).
4. Паранеопластическая cerebellarная дегенерация
5. Рассеянный склероз

III. Хронически прогрессирующие атаксии (в течение нескольких месяцев или лет)

1. Спинаocerebellarные атаксии (обычно с ранним началом)
Фридрейха атаксия
«Нефридрейховская» атаксия с ранним началом с сохранёнными рефлексами, гипогонадизмом, миоклонусом и другими нарушениями
2. Коровые cerebellarные атаксии
Коровая атрофия мозжечка Холмса
Поздняя мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуанина
3. Мозжечковые атаксии с поздним началом, вовлечением структур мозгового ствола и других образований нервной системы
ОПЦА
Дентаторубропаллидолюисова атрофия
Мачадо-Джозефа болезнь
Другие дегенерации с вовлечением мозжечка
Мозжечковые дисгенезии

IV. Пароксизмальная эпизодическая атаксия

А. В детском возрасте:

Аутосомно-доминантная наследственная периодическая атаксия (типа 1 и типа 2, различающиеся длительностью приступов).
Другие атаксии (болезнь Хартнупа; недостаточность пируват дегидрогеназы; болезнь «кленового сиропа»)

Б. Эпизодическая атаксия у взрослых

Лекарственная
Рассеянный склероз
Транзиторные ишемические атаки
Компрессионные процессы в области большого затылочного отверстия
Интермиттирующая обструкция желудочковой системы

I. Мозжечковая атаксия с острым началом.

1. Инсульт, по-видимому, самая частая причина острой атаксии в клинической практике. Лакунарные инфаркты в области ва-

ролиева моста и супратенториальные могут вызвать атаксию обычно в картине атактического гемипареза. Ишемия в области таламуса, заднего колена внутренней капсулы и согопа radiata (зона кровоснабжения из задней мозговой артерии) может проявляться мозжечковой атаксией. В то же время в мозжечке часто обнаруживают «немые» лакунарные инфаркты. Мозжечковый инфаркт может также проявляться изолированным головокружением. Кардиальная эмболия и атеросклеротическая окклюзия — две самых частых причины мозжечкового инсульта.

Гемиатаксия с гемигипестезией характерны для инсультов в области таламуса (ветви задней мозговой артерии). Изолированная атактическая походка встречается иногда при поражении пенетрирующих ветвей базилярной артерии. Гемиатаксия с вовлечением тех или иных краниальных нервов развивается при поражении верхних отделов варолиева моста (верхняя мозжечковая артерия), нижнебоковых отделов моста и боковых отделов продолговатого мозга (передняя нижняя и задняя нижняя мозжечковые артерии) обычно в картине стволовых альтернирующих синдромов.

Обширные мозжечковые инфаркты или геморрагии сопровождаются быстрым развитием генерализованной атаксии, головокружением и другими стволовыми и общемозговыми проявлениями часто в связи с развитием обструктивной гидроцефалии.

Опухоли мозжечка, абсцессы, гранулематозные и другие **объёмные процессы** иногда проявляются остро и без грубой симптоматики (головные боли, рвота, лёгкая атаксия при ходьбе).

2. Рассеянный склероз иногда развивается остро и редко протекает без мозжечковых симптомов. Обычно имеются и другие знаки (клинические и нейровизуализационные) многоочагового поражения ствола мозга и других отделов нервной системы.

3. Синдром Гийена-Барре встречается в виде редкой формы поражения с вовлечением краниальных нервов и атаксии. Но и здесь выявляется хотя бы слабо выраженная гипорефлексия, повышение белка в ликворе. Синдром Миллера Фишера протекает остро с развитием атаксии, офтальмоплегии и арефлексии (другие симптомы факультативны) с последующим хорошим восстановлением нарушенных функций. Эти проявления весьма специфичны и достаточны для клинической диагностики.

4. Энцефалиты и постинфекционные церебеллиты часто протекают с вовлечением мозжечка. Церебеллит при свинке особенно часто наблюдается у детей с преморбидными мозжечковыми аномалиями. Ветрянка способна вызывать церебеллит. Вирус Эпштейн-Бара вызывает инфекционный моноклеоз с вторичной острой мозжечковой атаксией. Острая постинфекционная атаксия особенно часто встречается среди последствий детских инфекций.

5. Интоксикации — другая частая причина острых атаксий. Как правило, имеет место атактическая походка и нистагм. Если атаксия выявляется в конечностях, то обычно симметрично. Самые частые причины: алкоголь (в том числе энцефалопатия Вернике), антиконвульсанты, психотропные препараты.

6. Метаболические расстройства, такие как инсулинома (гипогликемия вызывает острую атаксию и состояние спутанности) — довольно типичные причины острой атаксии.

7. Гипертермия в виде длительного и интенсивного теплового стресса (высокая лихорадка, тепловой удар, злокачественный нейролептический синдром, злокачественная гипертермия, гипертермия при интоксикации литием) может поражать мозжечок, особенно в области ростральных отделов вокруг червя.

8. Обструктивная гидроцефалия, развившаяся остро, проявляется целым комплексом симптомов внутричерепной гипертензии (головная боль, сонливость, оглушение, рвота), среди которых часто имеет место острая мозжечковая атаксия. При медленном развитии гидроцефалии атаксия может проявляться при минимальных общемозговых расстройствах.

II. Атаксия с подострым началом.

1. Опухоли (особенно медуллобластомы, астроцитомы, эпендимомы, гемангио-бластомы, менингиомы и шванномы (мостомозжечкового угла), а также абсцессы и другие объёмные образования в области мозжечка могут клинически проявляться как подостро текущие или хронически прогрессирующие атаксии. Помимо нарастающей мозжечковой атаксии нередко появляются признаки повышенного внутричерепного давления. *Диагностике* помогают методы нейровизуализации.

2. Нормотензивная гидроцефалия (синдром Хакима-Адамса: прогрессирующее увеличение желудочков при нормальном давлении ликвора) клинически проявляется характерной триадой симптомов в виде дисбазии (апраксия ходьбы), недержания мочи и деменции подкоркового типа, которые развиваются в течение нескольких недель или месяцев.

Основные причины: последствия субарахноидального кровоизлияния, перенесенного менингита, черепномозговой травмы с субарахноидальным кровоизлиянием, операции на мозге с кровотечением. Известна также идиопатическая нормотензивная гидроцефалия.

Дифференциальный диагноз проводят с болезнью Альцгеймера, болезнью Паркинсона, хореей Гентингтона, мультиинфарктной деменцией.

3. **Токсические и метаболические расстройства** (недостаточность витамина **B12**, витамина **Вi**, витамина **Е**; гипотиреоз, гиперпаратиреоз; интоксикации алкоголем, талием, ртутью, висмутом; передозировка дифенина или других противосудорожных средств, а также лития, циклоспорина и некоторых других веществ) могут приводить к прогрессирующей мозжечковой атаксии.

4. **Паранеопластическая мозжечковая дегенерация.** Злокачественное ново-образование может сопровождаться подострым (иногда острым) мозжечковым синдромом, часто с тремором или миоклонусом (а также опсоклонусом). Часто это опухоль лёгких, лимфоидной ткани или женских половых органов. Паранеопластическая церебеллярная дегенерация клинически иногда опережает непосредственные проявления самой опухоли. Необъяснимая подострая (или хроническая) мозжечковая атаксия требует иногда проведения целенаправленного онкологического поиска.

5. **Рассеянный склероз** должен быть подтверждён или исключён при подостро развившейся мозжечковой атаксии, особенно у лиц моложе 40 лет. Если клиническая картина не типична или сомнительна, то МРТ и вызванные потенциалы разных модальностей обычно позволяют решить этот вопрос.

III. Хронически прогрессирующие мозжечковые атаксии (в течение нескольких месяцев или лет).

Помимо медленно растущих опухолей и других объёмных процессов для этой группы характерны:

1. Спинаocerebellарные атаксии (с ранним началом).

Спинаocerebellарные атаксии — группа заболеваний, список которых жёстко не зафиксирован (подробнее см. раздел 1.5.4. «Нижний спастический парепарез») и включает, по данным разных авторов, разные наследственные заболевания (особенно в детском возрасте).

Фридрейха атаксия (типичные симптомы: мозжечковая атаксия, сенситивная атаксия, гипорефлексия, симптом Бабинского, сколиоз, «стопа Фридрейха» (*pes cavus*), кардиомиопатия, сахарный диабет, аксональная полинейропатия).

Спинаocerebellарные дегенерации «нефридрейховского типа». В отличие от атаксии Фридрейха здесь характерно более раннее начало заболевания, сохранённые сухожильные рефлексы, гипогонадизм. В некоторых семьях — нижний спастический парепарез или другие знаки преимущественного поражения спинного мозга.

2. Корковые мозжечковые атаксии.

Корковая атрофия мозжечка Холмса — наследственное заболевание взрослых, проявляющееся медленно прогрессирующей мозжечковой атаксией, дизартрией, тремором, нистагмом и, редко, другими неврологическими знаками (изолированная церебеллофугальная семейная атрофия, гередоатаксия типа В). На МРТ — атрофия червя мозжечка.

Поздняя мозжечковая атрофия Мари-Фуа-Алажуанина начинается поздно (средний возраст 57 лет) и очень медленно прогрессирует (в течение 15—20 лет), во многом напоминая предыдущую форму (клинически и морфологически), но без семейного анамнеза (изолированная церебеллофугальная атрофия спорадического типа).

Аналогичные патоморфологические и клинические проявления описаны при алкогольной мозжечковой дегенерации.

3. Мозжечковые атаксии с поздним началом, вовлечением структур мозгового ствола и других образований нервной системы.

Оливопонтоцеребеллярная атрофия (ОПЦА).

Существуют различные классификации ОПЦА. Спорадическая форма (Дежерина-Тома) выглядит как клинически «чистый» тип или как тип с экстрапирамидными и вегетативными (прогрессирующая вегетативная недостаточность) проявлениями. Последний вариант относят к множественной системной атрофии. Наследственные формы (примерно 51 %) ОПЦА (гередоатаксии типа А) патоморфологически и иногда клинически (в отличие от спорадических форм здесь не характерна ПВН) мало отличаются от спорадических форм ОПЦА и насчитывают сегодня семь генетических вариантов.

Ведущим проявлением любых форм ОПЦА является мозжечковая атаксия (в среднем более, чем у 90 % больных), особенно заметная в ходьбе (более 70 %); дизартрия (скандированная речь, дисфагия, бульбарные и псевдобульбарные расстройства); синдром паркинсонизма встречается примерно в 40—60 % случаев; не менее характерны пирамидные знаки. Отдельные клинические варианты включают в свои проявления миоклонус, дистонию, хореические гиперкинезы, деменцию, глазодвигательные и зрительные расстройства; редко — амиотрофии, фасцикуляции и другие (эпилептические припадки, апраксия век) симптомы. В последние годы всё чаще описываются сонные апноэ при ОПЦА.

КТ или МРТ выявляет атрофию мозжечка и мозгового ствола, расширение четвёртого желудочка и цистерны мостомозжечково-

го угла. Часто нарушаются параметры слуховых стволовых вызванных потенциалов.

Дифференциальный диагноз проводят внутри различных форм мультисистемной атрофии (спорадический вариант ОПЦА, синдром Шая-Дрейджера, стрионигральная дегенерация). В круг заболеваний, с которыми приходится дифференцировать ОПЦА, входят такие болезни, как болезнь Паркинсона, прогрессирующий супрануклеарный паралич, хорей Гентингтона, болезнь Мачадо-Джозефа, атаксия Фридрейха, атаксия-телеангиоэктазия, синдром Маринеско-Шегрена, абеталипопротеинемия, СМ2-ганглиозидоз, болезнь Рефсума, метакроматическая лейкодистрофия, адренолейкодистрофия, болезнь Крейтцфельда-Якоба, паранепластическая мозжечковая дегенерация и, иногда, болезнь Альцгеймера, болезнь диффузных телец Леви и другие.

Дентато-рубро-паллидо-люисова атрофия — редкое семейное заболевание, описанное главным образом в Японии, при котором мозжечковая атаксия сочетается с хореоатетозом и дистонией и, в отдельных случаях включает миоклонус, паркинсонизм, эпилепсию или деменцию. Точная диагностика осуществляется молекулярно-генетическим анализом ДНК.

Мачадо-Джозефа болезнь (болезнь Азорских островов) — заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, проявляющееся медленно прогрессирующей мозжечковой атаксией в подростковом или раннем взрослом периоде, в сочетании с гиперрефлексией, экстрапирамидной ригидностью, дистонией, бульварными знаками, дистальной моторной слабостью и офтальмоплегией. Возможна межсемейная вариабельность отдельных неврологических проявлений. Болезнь не ограничена Азорскими островами и недавно описана в Российской Федерации. Точная диагностика достигается генетическим анализом ДНК.

Другие наследственные атаксии с вовлечением мозжечка. Существует большое количество описаний наследственных мозжечковых атаксий с необычными клиническими особенностями (мозжечковая атаксия с атрофией зрительных нервов; с пигментной дегенерацией сетчатки и врождённой глухотой; дегенерацией сетчатки и сахарным диабетом; атаксии Фридрейха с ювенильным паркинсонизмом; и др.).

В эту группу можно отнести и так называемые «**атаксии плюс**» синдромы (болезнь Гиппель-Линдау; атаксия-телеангиоэктазия; «мозжечковая атаксия плюс гипогонадизм»; синдром Маринеску-Шегрена; «мозжечковая атаксия плюс тугоухость») и заболевания с известным биохимическим дефектом (болезнь Рефсума; болезнь Бассена-Корнцвейга), а также некоторые другие редкие болезни (болезнь Ли; болезнь Герстмана-Штроуслера Gerstmann-Straussler);

болезнь Крейтцфельда-Якоба; X-сцепленная адренолейкодистрофия; синдром MERRF; болезнь Тея-Сакса; болезнь Гоше; болезнь Нимана-Пика; болезнь Сандхофа).

Мозжечковые дисгинезии.

Мальформация Арнольда-Киари проявляется протрузией миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие. Тип I такой мальформации отражает самую слабую протрузию и проявляется головной болью, болью в шее, нистагмом (особенно бьющим вниз), атактической дисбазией и вовлечением нижних краниальных нервов, а также проводниковых систем ствола. Тип IV — самый тяжёлый и проявляется мозжечковой гипоплазией с кистозным расширением четвёртого желудочка. Этот тип перекрывается с синдромом Денди-Уолкера, который может включать и многие другие аномалии мозга.

Описаны также такие варианты мозжечковых дисгинезии, как врождённая гипоплазия слоя зернистых клеток; агенезия червя мозжечка.

IV. Пароксизмальная (эпизодическая) атаксия.

А. В детском возрасте.

Семейная эпизодическая (пароксизмальная) атаксия существует в двух формах.

Тип I начинается в 5—7 летнем возрасте и характеризуется короткими приступами атаксии или дизартрии, длящимися от нескольких секунд до нескольких минут. В межприступном периоде выявляется миокимия, которая обычно наблюдается в круговых мышцах глаз и руках. Приступы обычно провоцируются вздрагиванием (startle) или физической нагрузкой. В некоторых семьях припадки откликаются на антиконвульсанты. Среди других находок описывают контрактуры суставов и пароксизмальные дискинезии. На ЭМГ — постоянная активность двигательных единиц.

Тип II эпизодической атаксии характеризуется приступами длительностью до нескольких дней. Атаки провоцируются эмоциональными стрессами и физической нагрузкой. Заболевание чаще начинается в школьном возрасте. У некоторых больных приступы сопровождаются мигреноподобной головной болью, головокружением и тошнотой, то есть картиной, заставляющей исключать базиллярную мигрень. В межприступном периоде типичен нистагм, бьющий вниз. В некоторых случаях может иметь место прогрессирующая мозжечковая атаксия. На МРТ иногда картина селективной атрофии червя мозжечка.

Болезнь Хартнупа — редкое заболевание с аутосомно-рецессивным типом наследования, заключающееся в нарушении обмена триптофана. Характеризуется интермиттирующей мозжечко-

вой атаксией. Симптомы нарастают в течение нескольких дней и продолжаются от недели до месяца. Дети с этим заболеванием отличаются повышенной фотосенсиitivностью кожи (фотодерматоз). У многих больных наблюдаются эпизоды мозжечковой атаксии, иногда сопровождаемые нистагмом. Неврологические проявления провоцируются стрессом или интеркуррентными инфекциями, а также диетой, содержащей триптофан. Течение благоприятное. Характерна аминоацидурия. Приступы предотвращаются пероральным ежедневным введением никонитамида (от 25 до 300 мг в день).

Недостаточность пируват дегидрогеназы. Большинство пациентов обнаруживает лёгкое отставание в развитии в раннем детстве. Приступы атаксии, дизартрии и иногда гиперсомнии обычно начинаются после 3-х летнего возраста. При более тяжёлых формах эпизоды атаксии начинаются в младенчестве и сопровождаются генерализованной слабостью и нарушением сознания. Некоторые приступы развиваются спонтанно; другие провоцируются стрессом, инфекциями. Атаки мозжечковой дискоординации повторяются через нерегулярные промежутки времени и могут продолжаться от 1 дня до нескольких недель. Характерен лактат-ацидоз и рецидивирующая полинейропатия. Концентрация лактата и пирувата всегда повышается во время приступов. При нагрузке глюкозой регос гипергликемия носит пролонгированный характер и концентрация лактата в крови повышается. Этот тест может спровоцировать появление клинических симптомов.

Болезнь «Кленового сиропа» наследуется по аутосомно-рецессивному типу и заключается в нарушении обмена аминокислот. Клинические проявления становятся заметными в возрасте от 5 месяцев до 2 лет: появляются эпизоды атаксии, раздражительности и нарастающей гиперсомнии. Провоцирующие факторы: инфекции, хирургические вмешательства и диета, богатая белком. Длительность приступов варьируема; у большинства детей наблюдается спонтанное восстановление, но некоторые умирают при картине тяжёлого метаболического ацидоза. У выживших психомоторное развитие остаётся нормальным. Диагноз основывается на общеклинических данных и обнаружении специфического сладковатого запаха мочи. В сыворотке крови и в моче в больших количествах обнаруживаются аминокислоты лейцин, изолейцин и валин (именно они придают этот запах моче). Дифференциальный диагноз проводят с фенилкетонурией и другими наследственными аномалиями обмена аминокислот.

Б. Эпизодическая атаксия у взрослых

Лекарственная (токсическая) атаксия уже упоминалась выше. Её возникновение часто обусловлено куму-

ляцией или передозировкой таких лекарств, как дифенин и другие антиконвульсанты, некоторых психотропных средств (литий) и других препаратов.

Рассеянный склероз при ремиттирующем течении в момент обострений (а также псевдоремиттирующих) может проявляться периодически возникающей атаксией.

Транзиторные ишемические атаки, проявляющиеся мозжечковой атаксией, характерны для поражения вертебральных и основной артерии (в том числе в картине базилярной мигрени).

Компрессионные процессы в области большого затылочного отверстия также могут проявляться эпизодами мозжечковой атаксии.

Интермиттирующая обструкция желудочковой системы при некоторых нейрохирургических заболеваниях среди прочих неврологических проявлений содержит и эпизоды мозжечковой атаксии.

* Представленный синдромно-нозологический анализ мозжечковых атаксий касается основных форм неврологических заболеваний, протекающих с атаксией, но он не является и вряд ли может быть абсолютно полным. Поэтому дополнительно представляем и другую классификацию мозжечковых атаксий, в которой этиология (а не клинические признаки) легла в основу классификации. Она содержит прежде всего подробный перечень заболеваний и может служить подспорьем к предыдущей клинической классификации при проведении дифференциального диагноза мозжечковых атаксий.

Атаксия мозжечковая (этиологическая классификация)

I. Дисгенезии мозжечка

1. Гипоплазии
2. Денди-Уолкера мальформация
3. Арнольда-Киари мальформация

II. Наследственные и дегенеративные заболевания

1. Болезни накопления: липидозы, нарушения обмена гликогена, лейкоэнцефалопатии (абеталипопротеинемия Бассена-Корнцвейга, болезнь Рефсума, болезнь Тея-Сакса, болезнь Нимана-Пика, метохроматическая лейкодистрофия, цероидный липофусциноз, сиалидоз, болезнь Лафора)
2. Нарушения метаболизма аминокислот, митохондриаль-

ная энзимная недостаточность и другие метаболические расстройства (недостаточность транскарбамилазы, аргининсукциназы, аргиназы; болезнь Хартнупа (Hartnup), болезнь Ли (Leigh), недостаточность пируватдегидрогеназы, митохондриальная миопатия).

3. Хромосомные нарушения (Гиппель-Линдау болезнь, атаксия-телеангиоэктазия)
4. Множественная системная атрофия
5. Болезнь Вильсона-Коновалова
6. Аутомно-рецессивные (атаксия Фридриха, атаксии с ранним началом), аутомно-доминантные (дентато-рубро-паллидо-люйисова атрофия, болезнь Мачадо-Джозефа, эпизодические атаксии типа 1 и типа 2) и X-сцепленная рецессивная спиноцеребеллярная атаксия.

III. Приобретённые метаболические и нутритивные расстройства

1. Токсины
2. Недостаточность питания и синдромы, связанные с алкоголизмом (алкогольная мозжечковая дегенерация, недостаточность витимина Е)

IV. Инфекции

1. Вирусные инфекции (подострый склерозирующий панэнцефалит, ветрянка, корь, парагриппозные инфекции, простой герпес, постинфекционный диссеминированный энцефаломиелит, свинка, цитомегаловирусная инфекция)
2. Неврусные инфекции (токсоплазмоз, микоплазматическая инфекция, болезнь легионеров)
3. Прионовые болезни (Крейтцфельдта-Якоба болезнь, Герстмана - Штреуслера болезнь)

V. Сосудистые заболевания

1. Геморрагический инсульт
2. Ишемический инсульт

VI. Опухоли

1. Первичные опухоли (астроцитомы, медуллобластома, невринома, менингиома)
2. Метастатическая опухоль
3. Паранеопластическое поражение мозжечка

VII. Демиелинизирующие заболевания

1. Центральной нервной системы (рассеянный склероз)
2. Периферической нервной системы (Миллера Фишера синдром)

VIII. Базилярная мигрень

IX. Ятрогенная (лекарственная) атаксия

1. Дифенин
2. Карбамазепин
3. Барбитураты
4. Литий
5. Пиперазин
6. Другие

Атаксия мозжечковая

(некоторые клинические маркёры заболеваний)

Нарушение сознания:

Кровоизлияние или инфаркт мозжечка; интоксикация; бессудорожный эпилептический статус.

Задержка психического развития:

Атактический церебральный паралич; врождённые атаксии; некоторые наследственные атаксии с ранним началом; пигментная ксеродерма.

Деменция:

Гидроцефалия; некоторые «дегенеративные» атаксии; Герстмана-Штреуслера синдром; Крейтцфельдта-Якоба болезнь.

Атрофия зрительного нерва:

Рассеянный склероз; атаксия Фридрейха; другие наследственные атаксии; алкоголизм.

Ретинопатия:

Некоторые наследственные атаксии; митохондриальные энцефалопатии.

Апраксия движений глаз (окулярная моторная апраксия): атаксия-телеангиоэктазия.

Супрануклеарная офтальмоплегия:

Аутосомно-доминантные атаксии; идиопатические атаксии с поздним началом; недостаточность гексозаминидазы; болезнь Нимана -Пика (тип С).

Межъядерная офтальмоплегия:

Рассеянный склероз; энцефалопатия Вернике (редко); «дегенеративные» атаксии.

Птоз, параличи наружных мышц глаза:

Митохондриальные энцефалопатии; энцефалопатия Вернике; болезнь Ли.

Параличи III, IV и VI краниальных нервов:

Инфаркт; геморрагия; рассеянный склероз; объёмный процесс

в задней черепной ямке.

Окулярный флаттер, опсоклонус:

Вирусный церебеллит; паранеопластические синдромы.

Нистагм, «бьющий вниз»:

Процессы в области большого затылочного отверстия; «дегенеративные» атаксии.

Экстрапирамидные синдромы (дистония, хорей, ригидность мышц):

Болезнь Вильсона-Коновалова; доминантно-наследуемые и спорадические атаксии с поздним началом; атаксия-телеангиоэктазии.

Миоклонус:

Митохондриальные энцефаломиопатии; множественная недостаточность карбоксилазы; цереоидные липофусцинозы; сиалидоз; синдром Рамсея Ханта; бессудорожный эпилептический статус; некоторые аутосомно-доминантные атаксии.

Гипорефлексия или арефлексия, часто со снижением proprioцепции и вибрационного чувства:

Атаксия Фридрейха; другие наследственные или «дегенеративные» атаксии; алкогольная мозжечковая дегенерация; недостаточность витамина Е; гипотиреоз; атаксия-телеангиоэктазии; пигментная ксеродерма; лейкодистрофии; синдром Миллера Фишера.

Глухота:

Некоторые наследственные атаксии; митохондриальные энцефаломиелопатии.

Хрупкие, ломкие волосы:

Недостаточность аргининсукциназы (наследственное аутосомно-рецессивное заболевание), проявляющееся задержкой физического и психического развития; эпилепсией; атаксией; нарушением функций печени; ломкими и растущими клочками волосами; повышенной экскрецией аргининянтарной кислоты.

Выпадение волос:

Интоксикация таллием; гипотиреоз; аденолейкомиелонеуропатия.

Низкая граница оволосения:

Мальформация в области краниовертебрального перехода и большого затылочного отверстия.

Изменения кожи:

Телеангиоэктазии, особенно в области конъюнктивы, носа, ушей, сгибаемых поверхностях конечностей (атаксия-телеангиоэктазия); **чувствительность к свету, кожные опухоли** (пиг-

ментированная ксеродерма); пеллагро-подобная сыпь (болезнь Хартнупа); сухая кожа (гипотиреоз, болезнь Рефсума, кокаиновый синдром); пигментация (адренолейкомиелонейропатия).

Изменения в области глаз:

Телеангиозктазии (см. выше); кольцо Кайзера-Флейшера (болезнь Вильсона-Коновалова); ангиома сетчатки (Гиппеля-Линдау болезнь, сопровождающаяся мозжечковыми гемангиомами); катаракта (врождённая краснуха, холестеролоз, синдром Шегрена-Ларсона, митохондриальная энцефаломиопатия); аниридия (синдром Жилепси, проявляющийся врождённым отсутствием радужки, задержкой психического развития и мозжечковой атаксией).

Лихорадка:

Лихорадка может усиливать проявления интермиттирующей метаболической атаксии; лихорадка может быть проявлением абсцесса мозжечка, вирусного церебеллита, цистициркоза.

Рвота:

Кровоизлияние или инфаркт мозжечка; острая демиелинизация; объёмный процесс в задней черепной ямке; интермиттирующая метаболическая атаксия.

Гепатоспленомегалия:

Болезнь Нимана-Пика, тип С; болезнь Вильсона-Коновалова; алкоголизм; некоторые метаболические атаксии детского возраста.

Болезнь сердца (кардиомиопатия; нарушения проводимости): атаксия Фридрейха.

Низкий рост:

Митохондриальная энцефаломиопатия, атаксия-телеангиозктазия, кокаиновый синдром, синдром Шегрена-Ларсена.

Гипогонадизм:

Рецессивная атаксия с гипогонадизмом; митохондриальная энцефаломиопатия; атаксия-телеангиозктазия; адренолейкомиелонейропатия; синдром Шегрена-Ларсена.

Деформации скелета:

Атаксия Фридрейха; синдром Шегрена-Ларсена и другие мозжечковые дегенерации с ранним началом; наследственные сенсорные и моторные нейропатии.

Иммунная недостаточность:

Атаксия-телеангиозктазия; множественная карбоксилазная недостаточность.

Нарушение питания:

Недостаточность витамина Е; алкоголизм.

Глава 7

СИНДРОМЫ ЛОКАЛЬНЫХ ПОВРЕЖДЕНИЙ БОЛЬШИХ ПОЛУШАРИЙ ГОЛОВНОГО МОЗГА

Хотя изолированные повреждения коры головного мозга встречаются в неврологической практике редко, здесь мы рассмотрим преимущественно корковые (и корково-подкорковые) полушарные симптомы, которые могут наблюдаться при разных заболеваниях нервной системы (инсульты, черепно-мозговая травма, опухоли, дегенеративно-атрофические процессы и другие причины).

А. ЗАТЫЛОЧНАЯ ДОЛЯ

I. Медиальные отделы

1. Дефекты поля зрения
2. Зрительная агнозия
3. Зрительные галлюцинации
4. Алексия без аграфии
5. Антона (Anton) синдром (отрицание слепоты)

II. Латеральные (конвекситальные) отделы

1. Алексия с аграфией
2. Нарушение оптокинетического нистагма
3. Ипсилатеральное ухудшение следящих движений глазного яблока.

III. Эпилептические феномены, характерные для затылочной локализации эпилептических фокусов

В. ВИСОЧНАЯ ДОЛЯ

I. Нижнемедиальные отделы (амигдала и гиппокамп)

1. Амнезия

II. Передний полюс (билатеральные повреждения)

1. Клювера-Бюси (Kluver-Bucy) синдром
 - а) зрительная агнозия
 - б) орально-исследовательское поведение
 - в) эмоциональные нарушения
 - г) гиперсексуальность
 - д) уменьшение двигательной активности
 - е) «гиперметаморфоз»
(любой зрительный стимул отвлекает внимание)

III. Нижнелатеральные отделы

1. Доминантное полушарие
 - а) Транскортикальная сенсорная афазия

- б) Амнестическая (номинальная) афазия
- 2. Недоминантное полушарие
 - а) Ухудшение распознавания мимической эмоциональной экспрессии.

IV. Верхнелатеральные отделы

- 1. Доминантное полушарие
 - а) «Чистая» словесная глухота
 - б) Сенсорная афазия
- 2. Недоминантное полушарие
 - а) сенсорная амузия
 - б) сенсорная апронозия
- 3. Билатеральные повреждения
 - а) Слуховая агнозия
 - б) Контралатеральная верхнеквадрантная гемианопсия

V. Нелокализованные повреждения

- 1 Слуховые галлюцинации
- 2 Комплексные зрительные галлюцинации

VI. Эпилептические феномены

(главным образом нижнемедиальные)

- 1. Интериктальные проявления (нижеуказанные пункты 1 — 6 , плюс а. или б.)
 - 1) Избыточная аффектация
 - 2) Склонность к трансцендентальным переживаниям («космическое зрение»)
 - 3) Склонность к детализации и обстоятельности
 - 4) Параноидные идеи
 - 5) Гиперсексуальность
 - 6) Анормальная религиозность
- а. Левополушарные эпилептические очаги
 - 1) Склонность к образованию необычных идей
 - 2) Паранойя
 - 3) Чувство предвидения своей судьбы
- б. Правополушарные эпилептические очаги
 - 1) Эмоциональные нарушения (печаль, приподнятое настроение)
 - 2) Использование защитного механизма отрицания
- 2. Иктальные проявления
 - а) Вкусовые и обонятельные галлюцинации
 - б) Зрительные и другие обманы чувств (deja vu, и др.)
 - в) Психомоторные припадки (разнообразные височные парциальные комплексные припадки)
 - г) Вегетативные нарушения

С. ТЕМЕННАЯ ДОЛЯ.

I. Постцентральной извилина

1. Элементарные соматосенсорные нарушения
 - а) Контралатеральное снижение чувствительности (стереогноз, мышечно-суставное чувство, тактильная, болевая, температурная, вибрационная чувствительность)
 - б) Контралатеральные боли, парестезии

II. Медиальные отделы (cuneus)

1. Транскортикальная сенсорная афазия (доминантное полушарие)

III. Латеральные отделы (верхняя и нижняя теменные доли)

1. Доминантное полушарие
 - а) Теменная апраксия
 - б) Пальцевая агнозия
 - в) Акалькулия
 - г) Право-левая дезориентация
 - д) Литеральная алексия
 - е) Алексия с аграфией
 - ж) Проводниковая афазия
2. Недоминантное полушарие
 - а) Анозогнозия
 - б) Аутоагнозия
 - в) Пространственная дезориентация
 - г) Гемипространственное игнорирование (neglect)
 - д) Конструктивная апраксия
 - е) Апраксия одевания

IV. Эпилептические феномены, характерные для теменной локализации эпилептического фокуса.

Д. ЛОБНАЯ ДОЛЯ

I. Прецентральная извилина (моторная область 4)

1. Область лица (односторонне повреждение — транзиторное нарушение, двусторонне — перманентное)
 - а) Дизартрия
 - б) Дисфагия
2. Область руки
 - а) Контралатеральная слабость, неловкость, спастичность
3. Область ноги (парацентральная доля)
 - а) Контралатеральная слабость
 - б) Апраксия ходьбы
 - в) Недержание мочи (длительное при билатераль-

ных повреждениях)

II. Медиальные отделы (F1, поясная извилина)

1. Акинезия (билатеральный акинетический мутизм)
2. Персеверации
3. Хватательный рефлекс в руке и стопе
4. Синдром чужой руки
5. Транскортикальная моторная афазия
6. Трудности инициации движений контралатеральной руки (может потребоваться помощь врача)
7. Билатеральная идеомоторная апраксия

III. Латеральные отделы, премоторная область

1. Средняя лобная извилина (F2)
 - а) Ухудшение контралатеральных саккад
 - б) Чистая аграфия (доминантное полушарие)
 - в) Контралатеральная слабость плеча (в основном отведения и подъёма руки) и мышц бедра плюс апраксия конечностей.
2. F2 доминантного полушария
 - а) Моторная афазия

IV. Лобный полюс, орбитофронтальная область (префронтальная)

1. Апатия, индифферентность
2. Снижение критики
3. Ухудшение целенаправленного поведения
4. Импотенция
5. Дурашливость (мориа), расторможенность
6. Синдром зависимости от окружения
7. Апраксия речи

V. Эпилептические феномены, характерные для лобной локализации эпилептического фокуса.

**Е. ПОВРЕЖДЕНИЯ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА
(КАЛЛОЗАЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ)**

1. Недостаточность межполушарного кинестетического переноса
 - а) Неспособность имитировать положение контралатеральной руки
 - б) Апраксия левой руки
 - в) Аграфия левой руки
 - г) Конструктивная апраксия правой руки
 - д) Интермануальный конфликт (синдром чужой руки)
2. Склонность к конфабуляциям и необычным объяснениям поведения своей левой руки
3. Двойная (double) гемианопсия.

А. ЗАТЫЛОЧНАЯ ДОЛЯ.

^

I. Медиальные отделы.

Поражения затылочных долей обычно приводит к разнообразным зрительным нарушениям в виде **нарушений полей зрения**, в том числе в виде гемианопсии, зрительной агнозии («корковая слепота») и зрительных галлюцинаций.

Обширное поражение внутренней (медиальной) поверхности затылочной доли в области *fissurae calcarinae* приводит в типичных случаях к выпадению противоположных полей зрения обоих глаз, то есть к развитию полной одноименной **гемианопсии**. Локальное поражение над *fissurae calcarinae*, то есть в области *cuneus*, приводит к квадрантной гемианопсии противоположных нижних квадрантов; при локальном поражении ниже этой борозды (*gyrus lingualis*) выпадают поля противоположных верхних квадрантов. Очаги ещё меньшего размера приводят к появлению скотом в противоположных полях зрения (в обоих полях зрения и в одноименных квадрантах). Цветовые ощущения в противоположных полях зрения выпадают раньше, поэтому исследование полей зрения не только на белый, но и на синий и красный цвета на ранних стадиях некоторых заболеваний приобретает важное значение.

Двусторонние поражения медиальных поверхностей затылочной доли всё же редко приводит к полной слепоте: обычно сохраняется так называемое центральное или макулярное зрение.

Зрительная агнозия в развёрнутом виде встречается реже и более типична для билатерального поражения затылочной доли. При этом больной не является слепым в буквальном смысле этого слова; он видит все предметы, но теряет способность их узнавать. Характер зрительных нарушений в таких случаях весьма вариабелен. Возможна билатеральная гомонимная гемианопсия. Зрачки, их рефлекторные реакции и глазное дно остаются нормальными.

Больной перестаёт узнавать и написанное, то есть развивается **алексия** (частичная или полная неспособность чтения). Алексия встречается в двух основных формах: **«чистая алексия» (или алексия без аграфии)** и алексия с аграфией. «Чистая алексия» развивается при повреждении медиальной поверхности затылочной доли, которое прерывает связи зрительной коры с левой (доминантной) височнотеменной областью. Обычно это повреждения, расположенные позади и ниже заднего рога бокового желудочка. При «чистой алексии» острота зрения у большинства пациентов нормальная, хотя квадрантная гемианопсия или полная гемианопсия могут иметь место. Невербальные стимулы (любые другие объекты и лица) могут распознаваться нормально. **Алексия с аграфией** характерна для повреждения конвекситальной поверхнос-

ти затылочной доли, ближе к височной доле, и проявляется не только нарушением чтения, но и дефектами письма, что чаще всего обнаруживается у больных с различными формами афазии.

Зрительные галлюцинации могут носить характер простых фотом или более сложных зрительных образов (последнее чаще при раздражении латеральных отделов коры затылочной доли) и могут наблюдаться изолированно или в виде ауры эпилептического припадка. Игнорирование или отрицание (анозогнозия) слепоты у некоторых больных с зрительной агнозией (корковой слепотой) носит название синдрома Антона (Anton). Больные с синдромом Антона конфабулируют своё зрительное окружение и отказываются признавать свой зрительный дефект. Синдром Антона чаще встречается при корковой слепоте сосудистого генеза.

Вообще же *причины корковой слепоты* разнообразны; она описана при сосудистых (инсульт, осложнение ангиографии), инфекционных (менингиты, энцефалиты), дегенеративных (синдром MELAS, болезнь Ли, адренолейкодистрофия, метохроматическая лейкодистрофия, Крейтцфельда-Якоба болезнь), иммунных (рассеянный склероз, подострый склерозирующий панэнцефалит), метаболических (гипогликемия, отравление окисью углерода, уремия, гемодиализ), токсических (ртуть, свинец, этанол), ятрогенных (винкристин) и других патологических состояниях (преходящий иктальный или постиктальный феномен, эклампсия, гидроцефалия, опухоль мозга, черепно-мозговая травма, электротравма, порфирия, отёк мозга).

II. Латеральные отделы.

Поражение латеральных (конвекситальных) отделов затылочной доли может также сопровождаться изменением оптокинетического нистагма и ухудшением следящих движений глаз, что выявляется при специальных инструментальных исследованиях. Обширные повреждения затылочной коры с частичным вовлечением теменной доли могут приводить к особым формам *метаморфопсии*, включая *палинопсию* (персеверация зрительного образа), *аллестезию* (фальшивая ориентация объекта в пространстве), *моноккулярную диплопию* или *триплопию* и даже *полиопию* (один объект воспринимается как два или более). В этих случаях возможны также такие феномены, как ухудшение памяти на визуальные стимулы, ухудшение топографической памяти, проблемы в зрительно-пространственной ориентации.

Прозопагнозия (нарушение узнавания лиц) может быть вызвана билатеральными затылочно-теменными повреждениями. Односторонняя *оптическая атаксия* на стороне, противоположной теменно-затылочному повреждению, может наблюдаться изоли-

рованно без других компонентов синдрома Балинта.

Цветовая ахроматопсия проявляется нарушением распознавания оттенков цветов (задние повреждения правой гемисферы).

Перечень основных неврологических синдромов при поражении затылочной доли выглядит следующим образом.

Любая (правая или левая) затылочная доля.

1. Контралатеральный гомонимный дефект поля зрения: скотома, гемианопсия, квадрантная гемианопсия.

2. Односторонняя оптическая атаксия

Недоминантная (правая) затылочная доля.

1. Цветовая агнозия

2. Взоровые окуломоторные нарушения (нарушения следящих движений глаз)

3. Ухудшение зрительной ориентации

4. Ухудшение топографической памяти

Доминантная (левая) затылочная доля.

1. Цветовая аномия (невозможность правильно назвать цвет)

2. Алексия без аграфии (при повреждении задних отделов мозолистого тела)

Обе затылочные доли

1. Билатеральные скотомы

2. Корковая слепота

3. Синдром Антона.

4. Синдром Балинта

5. Различные варианты зрительной агнозии (объектов, лиц, цвета).

III. Эпилептические феномены, характерные для затылочной локализации эпилептических фокусов.

Затылочные припадки сопровождаются элементарными зрительными образами (фотомы), а также негативными феноменами (скотома, гемианопсия, амавроз). Более сложные галлюцинации связаны с распространением эпилептического разряда на теменную или височную область. Быстрое форсированное моргание в начале припадка может быть знаком затылочного эпилептического фокуса. Иногда вслед за зрительными галлюцинациями развивается поворот головы и глаз в противоположную сторону (вовлечение контралатеральной теменно-затылочной области). Распространение судорожных разрядов в височную область может приводить к комплексным парциальным припадкам, а «затекание» их в теменную долю может вызывать различные соматосенсорные феномены. Иногда судорожные разряды из затылочной доли распространяются на переднюю центральную извилину или дополнительную моторную область с соответствующей клинической картиной, что затрудняет правильную локализацию эпилеп-

тического очага.

Описана эпилептическая пароксизмальная косая девиация глаз (epileptic skew deviation) с нистагмом при поражении левой затылочной доли.

Таким образом встречаются следующие затылочные эпилептические феномены:

1. Элементарные зрительные припадки (самый частый вариант) с фотомами или негативными зрительными феноменами.
2. Перцептивные иллюзии (полиопсия, метаморфопсия).
3. Аутоскопия.
4. Версивные движения головы и глаз.
5. Быстрое форсированное моргание.
6. Эволюция простых парциальных припадков до более сложных (при вовлечении соматосенсорной, первичной моторной или дополнительной моторной коры); вторичная генерализация.
7. Эпилептическая косая девиация глаз и эпилептический нистагм.

В. ВИСОЧНАЯ ДОЛЯ.

I. Нижнемедиальные отделы (амигдала и гиппокамп).

Нарушения памяти (амнезия) относятся к наиболее характерным проявлениям повреждений височной доли, особенно её нижнемедиальных отделов.

Билатеральные повреждения глубоких отделов височной доли (обоих гиппокампов) приводит к глобальной амнезии. При удалении левой височной доли и припадках, исходящих из левой височной доли развивается дефицит вербальной памяти (который всегда становится более заметным при вовлечении гиппокампа). Повреждения правой височной доли приводит к ухудшению памяти преимущественно на невербальную информацию (лица, бессмысленные фигуры, запахи и т.п.).

II. Передний полюс (билатеральные повреждения).

Такие повреждения сопровождаются развитием синдрома Клювера-Бюси. Последний встречается редко и проявляется апатией, безучастностью со снижением двигательной активности, психической слепотой (зрительная агнозия), увеличением сексуальной и оральной активности, гиперактивностью на визуальные стимулы (любой зрительный стимул отвлекает внимание).

III. Нижнелатеральные отделы.

Поражения доминантного полушария, приводящие к очагам в

левой височной доле у правшей, проявляются симптомами транс* кортикальной сенсорной афазии. При очаге, расположенном в задних отделах височной области с вовлечением нижнего отдела теменной доли выпадает способность определять «наименование предметов» (амнестическая или номинальная афазия).

Поражение недоминантного полушария, помимо ухудшения невербальных мнестических функций, сопровождается ухудшением распознавания мимической эмоциональной экспрессии.

IV. Верхнелатеральные отделы.

Поражение этой области (задний отдел верхней височной извилины, область Вернике) в доминантном полушарии приводит к утрате способности понимать речь («чистая» словесная глухота). В связи с этим выпадает контроль и над собственной речью: развивается сенсорная афазия. Иногда при поражении левого (доминантного по речи) полушария перцепция голоса и дискриминация фоном (идентификация фоном) больше нарушается на правое ухо, чем на левое.

Поражение этих отделов в недоминантном полушарии приводит к нарушению дискриминации невербальных звуков, их высоты и тональности (сенсорная амузия), а также к ухудшению тонкой дискриминации эмоциональной вокализации (сенсорная апросодия).

Билатеральные повреждения обеих первичных слуховых областей (извилины Гешли) может приводить к слуховой агнозии (корковой глухоте). Развивается слуховая агнозия.

Вовлечение зрительной петли (вокруг височного рога бокового желудочка) может вызывать контралатеральную верхнеквадрантную гемианопсию или полную гомонимную гемианопсию. Билатеральные повреждения с вовлечением затылочной ассоциативной коры может вызывать агнозию предметов.

Эстетическая оценка зрительно воспринимаемых объектов может нарушаться при повреждении правой височной доли.

V. Нелокализованные повреждения.

Слуховые галлюцинации и комплексные зрительные галлюцинации (также как и обонятельные и вкусовые), а также вегетативные и респираторные симптомы в виде отчётливых клинических знаков наблюдаются в основном в картине ауры эпилептических припадков.

VI. Эпилептические феномены (главным образом нижнемедиальные).

Изменения личности и настроения в качестве стойких интериктальных проявлений у больных с височной эпилепсией отражают влияние либо основного заболевания, которое привело к повреждению височной доли, либо влияние эпилептических разрядов на глу-

бокие лимбические структуры мозга. К таким изменениям относятся: избыточная аффектация, склонность к трансцендентальным переживаниям («космическое зрение»), склонность к детализации и обстоятельности, аффективная ригидность и параноидные идеи, гиперсексуальность, аномальная религиозность. При этом левополушарные очаги в большей степени вызывают идеаторные нарушения (см. таблицу выше), а правополушарные — эмоционально-аффективные.

Иктальные проявления весьма разнообразны. Слуховые, обонятельные и вкусовые галлюцинации обычно являются начальным симптомом (аурой) эпилептического припадка. Обонятельная аура может быть также вызвана (реже) лобнодолевым припадком.

Зрительные галлюцинации здесь носят более сложный характер (*deja vu* и др.), чем при стимуляции зрительной (затылочной) коры.

Очень разнообразны височнодолевые парциальные комплексные припадки. Автоматизмы — неконвульсивные моторные проявления припадков — почти всегда сопровождаются нарушением сознания. Они могут быть персеверативными (больной повторяет ту активность, которую он начал до припадка) или проявляются новыми действиями. Автоматизмы могут быть классифицированы на простые (например, повторение таких элементарных движений как жевание и глотание) и интерактивные. Последние проявляются координированными актами, в которых отражается активное взаимодействие больного с окружающим.

Другим типом припадка является височнодолевой «синкоп». Последний проявляется падением больного как при обмороке (с или без типичной ауры височного припадка). Сознание обычно утрачивается и в постиктальном периоде больной, как правило, спутан или оглушен. В каждом из этих типов автоматизмов пациент амнезирует происходящее во время припадка. Судорожные разряды в таких приступах, как правило, распространяются за пределы височной доли, в которой они начались. Перед моторной активностью в припадке весьма характерен инициальный знак в виде типичного «остановившегося взгляда».

Эпилептические «дроп-атаки» также могут наблюдаться при парциальных припадках невисочного происхождения или при первичногенерализованных припадках.

Иктальная речь нередко наблюдается при комплексных парциальных припадках. Более чем в 80 % случаев источник разрядов исходит при этом из недоминантной (правой) височной доли. Напротив, постиктальная афазия типична для фокусов в доминантной височной доле.

Дистонические позы в руке или в ноге, контралатеральной

соответствующей височной доли, могут наблюдаться при комплексных парциальных припадках. Они предположительно обусловлены распространением судорожных разрядов на базальные ганглии.

Клонические джекеры на лице нередко появляются ипсилатерально височному эпилептическому фокусу. Другие соматомоторные проявления височных припадков (тонические, клонические, постуральные), появляющиеся на последующих этапах течения припадков, указывают на иктальное вовлечение других структур головного мозга. Такие припадки часто становятся вторично генерализованными.

Изменения настроения или аффекта типичны для височных припадков. Наиболее частой эмоцией является страх, который может развиваться в качестве первого симптома припадков (типичен для вовлечения амигдалы). В таких случаях он сопровождается характерными вегетативными симптомами в виде бледности, тахикардии, гипергидроза, изменения зрачков и пилоэрекции. Сексуальное возбуждение иногда появляется на ранних фазах припадков.

Содержание сознания в припадке может нарушаться по типу *deja vu*, форсированного мышления, деперсонализации и нарушения перцепции времени (иллюзия ускоренного или замедленного течения событий).

Всё вышеизложенное можно суммировать и иным способом, указав сначала перечень основных неврологических синдромов повреждения височных долей, а затем перечислив эпилептические феномены, характерные для этой локализации.

А. Перечень синдромов, выявляемых при повреждении правой, левой и обеих височных долей.

I. Любая (правая или левая) височная доля.

1. Нарушение обонятельной идентификации и дискриминации
2. Парез контралатеральной нижней части лица при спонтанной улыбке
3. Дефект поля зрения особенно в виде гомонимной неконгруэнтной верхнеквадрантной гемианопсии.
4. Увеличение слухового порога на высокочастотные звуки и слуховое невнимание (*inattention*) на контралатеральное ухо.
5. Снижение сексуальной активности.

II. Недоминантная (правая) височная доля.

1. Ухудшение невербальных мнестических функций
2. Ухудшение дискриминации невербальных звуков, их

высоты и тональности, ухудшение дискриминации эмоциональной вокализации.

3. Ухудшение дискриминации обонятельных стимулов.
4. Дефект зрительного восприятия.

III. Доминантная (левая) височная доля.

1. Ухудшение вербальной памяти
2. Ухудшение идентификации фонем, особенно правым ухом
3. Дисномия (dysnomia).

IV. Обе височные доли.

1. Глобальная амнезия
2. Синдром Клувера-Бюси
3. Зрительная агнозия
4. Корковая глухота.
5. Слуховая агнозия.

В. Эпилептические феномены, характерные для височной локализации эпилептического фокуса.

I. Передний полюс и внутренняя часть (включая гиппокамп и амигдалу) височной доли.

1. Эпигастральный дискомфорт
2. Тошнота
3. Инициальный «остановившийся взгляд»
4. Простые (оральные и другие) автоматизмы
5. Вегетативные проявления (бледность, приливы, урчание в животе, расширение зрачков и др.). Чаще встречаются при эпилептическом очаге в правой височной доле.
6. Страх или паника
7. Спутанность сознания
8. Déjà vu.
9. Вокализация.
10. Остановка дыхания.

II. Задняя и боковая часть височной доли.

1. Изменения настроения
2. Слуховые галлюцинации
3. Зрительные пространственные галлюцинации и иллюзии.
4. Иктальная и постиктальная афазия.
5. Текущая иктальная речь (обычно при фокусе в недоминантном полушарии).

6. Иctalная или постиктальная дезориентация.
 7. Иctalная остановка речи (эпилептический фокус в нижней височной извилине доминантного полушария).
- III. Нелокализуемые эпилептические очаги в височной доле.
1. Дистонические позы в противоположных конечностях
 2. Уменьшение двигательной активности в противоположных конечностях во время автоматизма.

С. ТЕМЕННАЯ ДОЛЯ.

Теменная доля включает в себя заднюю центральную извилину (первичная сенсорная или проекционная сенсорная корковая область) и ассоциативную теменную кору. Располагаясь между тактильной и зрительной корой, теменная доля имеет важное значение в перцепции трёхмерного пространства. В верхней теменной доле интегрируются сенсорные потоки из первичной соматосенсорной коры с влияниями высших психических функций (внимание, мотивация и т.д.) особенно во время произвольных целенаправленных движений конечностями.

Нижняя теменная доля, состоящая из передней части (*gyrus supramarginalis*) и задней (*gyrus angularis*) обладает ещё более сложными функциями. Здесь мультимодальная сенсорная информация (соматические ощущения, зрение и слух) интегрируются с процессами перцепции внутреннего и внешнего пространства, языка и символического мышления, направленного внимания на внешние объекты и на собственное тело. Поражения теменной доли сопровождаются различными вариантами агнозии, апраксии и пространственной дезориентации.

В дополнение к сказанному в литературе многократно описано и множество других неврологических синдромов, связанных с теменной локализацией мозгового поражения. Редкий синдром — теменная атаксия. Она развивается при поражении тех отделов теменной доли, в которые конвергируют проприоцептивные, вестибулярные и визуальные сенсорные потоки, и проявляется декомпозицией движений, гипер- и гипометрией, а также тремором.

Нередко описывают также атрофию мышц (особенно руки и плечевого пояса) на противоположной половине тела, которая иногда предшествует парезу при медленно текущих патологических процессах.

Теменные повреждения в первые три года жизни иногда сопровождаются отставанием роста костей и мышц на противоположной половине тела.

Описана мануальная и оральная апраксия, гипокинезия, эхо-

праксия, паратония (gegenhalten).

Варианты таламического синдрома иногда развивается при парietальном повреждении. При процессах в задних отделах теменной доли возможно появление зрительных расстройств в виде дефектов поля зрения. Одностороннее визуальное игнорирование (neglect или inattention) может наблюдаться и без дефекта поля зрения. Нарушения зрительной перцепции (метаморфопсии) могут иметь место как при двусторонних, так и односторонних поражениях (чаще справа). Есть отдельные указания на возможность появления нарушений следящих движений глаз и оптикинетического нистагма, негрубого снижения интеллекта, психической слепоты, пальцевой агнозии (в картине синдрома Герстмана), нарушения пространственной ориентации (задние отделы теменной доли играют особую роль в зрительно-пространственном направленном внимании, способности направлять зрительное внимание на то или иное место окружающего пространства). Описаны также феномен «прекрасного равнодушия» при синдроме гемипространственного игнорирования, ухудшение распознавания эмоциональной вокализации, депрессия.

I. Постцентральная извилина.

Поражения этой области проявляются хорошо известными соматотопически организованными контралатеральными нарушениями чувствительности (нарушения стереогноза и мышечно-суставного чувства; тактильная, болевая, температурная, вибрационная гипестезия) а также контралатеральными парестезиями и болями.

II. Медиальные отделы теменной доли (precuneus)

Медиальные отделы теменной доли (precuneus) обращены в сторону межполушарной щели. Поражения этой области в левом (доминантном по речи) полушарии могут проявляться транскортикальной сенсорной афазией.

III. Латеральные отделы (верхняя и нижняя теменные доли).

Поражение *доминантной* (левой) теменной доли, особенно gyrus supramarginalis, проявляется типичной теменной апраксией, которая наблюдается в обеих руках. Больной теряет навыки привычных действий и выраженных случаях становится совершенно беспомощным в обращении с тем или иным предметом.

Пальцевая агнозия — неспособность распознать или назвать отдельные пальцы как у себя самого, так и у другого челове-

ка — чаще всего вызывается повреждением *gyrus angularis* или близлежащей зоны левого (доминантного) полушария. Акалькулия (неспособность выполнять простые счётные операции) описана при повреждениях различных отделов больших полушарий, в том числе при поражении левой теменной доли. Иногда больной путает правую сторону с левой (право-левая дезориентация). При поражении угловой извилины (*gyrus angularis*) наблюдается алексия — утрата способности распознавать письменные знаки; больной утрачивает способность понимать написанное. Одновременно нарушается и способность письма, то есть развивается алексия с аграфией. Здесь аграфия не столь груба, как при поражении второй лобной извилины. Наконец, поражение теменной доли левого полушария может приводить к появлению симптомов проводниковой афазии.

Патологические процессы в теменной доле *недоминантного* полушария (например, инсульт) могут проявляться анозогнозией, при которой больной не осознаёт своего дефекта, чаще всего — паралича. Более редкой формой агнозии является аутоптопагнозия — искажённое восприятие или незнание частей собственного тела. При этом наблюдаются симптомы искажённой схемы тела («гемидеперсонализация»), затруднённая ориентация в частях тела, ощущение наличия ложных конечностей (псевдомелия). Возможно нарушение пространственной ориентации. Больной, например, начинает испытывать затруднения в любых действиях, требующих ориентации в пространстве: пациент не способен описать дорогу от дома к работе, не может ориентироваться в простом плане местности или в плане собственной комнаты. Наиболее заметным симптомом повреждения нижней теменной доли *недоминантного* (правого) полушария является гемипространственное контралатеральное игнорирование (**neglect**): отчётливая тенденция игнорировать события и объекты в одной половине пространства, контралатерального повреждённому полушарию. Пациент может не замечать врача, если последний стоит у кровати на стороне, противоположной полушарному повреждению. Больной игнорирует слова на левой стороне страницы; пытаясь найти центр горизонтальной линии, он указывает на него, значительно смещаясь вправо и т.д. Возможно появление конструктивной апраксии, когда пациент теряет способность выполнять даже элементарные действия, требующие чётких пространственных координат. Описана апраксия одевания при поражении правой теменной доли.

Патологический очаг в нижней теменной доле иногда проявляется тенденцией не использовать руку, контралатеральную повреждению, даже если она не парализована; она обнаруживает не ловкость при выполнении мануальных задач.

Неврологические синдромы поражения теменной доли могут быть суммированы и другим образом:

Любая (правая или левая) теменная доля.

1. Контралатеральная гемигипестезия, нарушение чувства дискриминации (при поражении задней центральной извилины).
2. Гемипространственное игнорирование (neglect).
3. Изменение размера и подвижности контралатеральной конечности, включая объём мышц и отставание её роста у детей.
4. Псевдоталамический синдром
5. Нарушение следящих движений глаз и оптокинетического нистагма (при поражении теменной ассоциативной коры и глубокого белого вещества).
6. Метаморфопсии.
7. Конструктивная апраксия
8. Parietalная атаксия (ретророландическая область).

Недоминантная (правая) теменная доля.

1. Конструктивная апраксия
2. Пространственная дезориентация
3. Ухудшение распознавания речевой информации
4. Аффективные нарушения.
5. Унилатеральное пространственное игнорирование.
6. Апраксия одевания.
7. Расстройства внимания, состояние спутанности.
8. Анозогнозия и аутопагнозия

Доминантная (левая) теменная доля.

1. Афазия
2. Дислексия
3. Аграфия.
4. Мануальная апраксия
5. Конструктивная апраксия.

Обе теменные доли

(одновременное поражение обеих теменных долей).

1. Визуальная агнозия.
2. Балинта (Balint) синдром (развивается при поражении теменно-затылочной области обеих полушарий) — больной при нормальной остроте зрения одновременно может воспринимать только один предмет; апраксия).
3. Грубая зрительно-пространственная дезориентация.
4. Грубая конструктивная апраксия.
5. Аутопагнозия.
6. Билатеральная тяжёлая идеомоторная апраксия.

IV. Эпилептические пароксизмальные феномены, характерные для теменной локализации эпилептического фокуса.

Сенсорные области.

Первичная сенсорная область.

1. Парестезии, онемение, редко — боли в противоположной половине тела (особенно в кисти, предплечье или лице).
2. Джексоновский сенсорный марш
3. Билатеральные парестезии в ногах (парацентральная доля).
4. Вкусовая аура (нижняя роландическая область, островок).
5. Парестезии в языке (онемение, напряжение, похолодание, покалывание)
6. Абдоминальная аура.
7. Билатеральные лицевые парестезии
8. Генитальные парестезии (парацентральная доля)

Вторичная сенсорная область.

1. Билатеральные телесные (без вовлечения лица) парестезии, иногда болезненные.

Дополнительная сенсорная область.

1. Билатеральные парестезии в конечностях.

Заднетеменная и теменнозатылочная область.

1. Галлюцинации.
2. Метаморфозии (главным образом при поражении недоминантного полушария).
3. Фотопсии.
4. Макропсии или микропсии.
5. Головокружение (этот симптом может быть обусловлен вовлечением в разряд структур височной доли).

Речевые симптомы.

1. Икральная афазия
2. Остановка речи

Недоминантная теменная доля.

1. Игнорирование противоположной половины тела (асоматогнозия).

Плохо локализуемые феномены.

1. Интраабдоминальные парестезии
2. Головокружение.

Д. ЛОБНАЯ ДОЛЯ

В лобной доле выделяют прецентральную область (передняя центральная извилина, истинная моторная кора), премоторную область, полюс лобной доли и орбитальную (базальную) корковую область. На медиальной поверхности прецентральная область переходит в дополнительные моторные поля.

Лобная доля содержит три основные извилины: верхнюю, среднюю и нижнюю. Нижняя лобная извилина подразделяется на три части: оперкулярную, триангулярную и орбитальную.

Вся корковая поверхность лобной доли анатомически делится на три составляющих: дорзолатеральную (конвекситальную), медиальную (образующую межполушарную щель) и орбитальную (базальную).

В передней центральной извилине содержатся двигательные проекционные области для мускулатуры противоположной стороны тела (в порядке, обратном её расположению на теле). В заднем отделе второй лобной извилины находится «центр» поворота глаз и головы в противоположную сторону, а в заднем отделе нижней лобной извилины локализуется область Брока.

Электрофизиологическими исследованиями показано, что нейроны премоторной коры могут отвечать на зрительные, слуховые, соматические, обонятельные и вкусовые стимулы. Премоторная область способна модифицировать моторную активность благодаря своим связям с хвостатым ядром. Она обеспечивает также процессы сенсо-моторных взаимоотношений и направленного внимания. Лобные доли в современной нейропсихологии характеризуются как блок программирования, регуляции и контроля сложных форм деятельности.

Наиболее общим проявлением лобной дисфункции является дефект в способности организовывать текущие когнитивные и поведенческие акты. Двигательные функции могут нарушаться как в сторону гиперкинезии (двигательной гиперактивности) с повышенной отвлекаемостью на внешние стимулы, так и в виде гипокинезии. Лобная гипокинезия проявляется снижением спонтанности, утратой инициативы, замедлением реакций, апатией, снижением мимической экспрессии. В крайних случаях развивается акинетический мутизм. К нему приводят билатеральные повреждения ниже-медиальных фронтальных и передних отделов поясной извилины (прерывание связей лобной коры с диэнцефалом и восходящей активирующей ретикулярной формацией).

Характерны проблемы в удержании внимания, появление персевераций и стереотипии, компульсивно-имитационное поведение, торпидность психики, ослабление памяти и внимания. Одностороннее невнимание (inattention), затрагивающее моторные и

сенсорные функции, чаще всего наблюдаемое при теменных повреждениях, могут наблюдаться и после повреждения сапплементарной (дополнительной моторной) и цингулярной (поясной) области. Глобальная амнезия описана при массивных повреждениях медиальных отделов лобной доли.

Характерна также акцентуация преморбидных особенностей личности, часто появление депрессивных расстройств, особенно после повреждения передних отделов на левой стороне. Типично снижение критики, гипосексуальность или, наоборот, гиперсексуальность, эксгибиционизм, дурашливость, пуерильное поведение, расторможенность, мория. Подъём настроения в виде эйфории чаще встречается при правосторонних повреждениях, чем левосторонних. Здесь мориоподобная симптоматика сопровождается повышенным настроением в сочетании двигательным возбуждением, беспечностью, склонностью к плоским грубым шуткам и аморальным поступкам. Типична неряшливость и неопрятность больного (мочеиспускание в палате на пол, в постель).

Из других проявлений встречаются изменения аппетита (особенно булимия) и полидипсия, нарушения походки в виде апраксии ходьбы или походки типа «*marche a petite pas*» (ходьба мелкими короткими шажками с шарканием).

I. Прецентральной извилина (моторная область 4).

Различная степень моторного пареза в руке может наблюдаться при задних лобных повреждениях, а также нарушения речи при повреждении этих отделов в левом полушарии. Дизартрия и дисфагия при одностороннем повреждении чаще носят транзиторный характер, при двусторонних — перманентный. Нарушение моторных функций в ноге характерно для поражения парацентральной дольки (контралатеральная слабость, либо апраксия ходьбы). Для этой же локализации типично недержание мочи (длительное при билатеральных повреждениях).

II. Медиальные отделы (F_i, поясная извилина).

Для поражения медиальных отделов лобной доли характерен так называемый «передний синдром акинетического мутизма» в отличие от «заднего» (или мезенцефального) аналогичного синдрома. При неполном синдроме имеет место «лобная акинезия». Поражение медиальных отделов иногда сопровождается нарушением сознания, онейроидными состояниями, нарушениями памяти. Возможно появление двигательных perseverаций, а также хватательного рефлекса в руке и его аналога в ноге. Описаны «поклонные» припадки, а также такой необычный феномен как синдром чужой руки (ощущение чуждости верхней конечности и

непроизвольная двигательная активность в ней.) Последний синдром описан также при поражении мозолистого тела (реже — при других локализациях). Возможно развитие транскортикальной моторной афазии (описана только при лобных поражениях), билатеральной идеомоторной апраксии.

III. Латеральные отделы, премоторная область.

Поражение задних отделов второй лобной извилины вызывает паралич взора в противоположную очагу сторону (больной «смотрит на очаг»). При менее грубых поражениях наблюдается ухудшение контралатеральных саккад. В левом полушарии близко к этой зоне расположена область (верхняя премоторная), поражение которой вызывает изолированную аграфию («чистую аграфию», не связанную с моторной афазией). Больной с аграфией не способен написать даже отдельные буквы; негрубое поражение этой области может проявляться лишь увеличением частоты орфографических ошибок. Вообще же аграфия может развиваться и при локальных поражениях левой височной и левой теменной доли, особенно около силвиевой борозды, а также при вовлечении базальных ганглиев слева.

Поражение заднего отдела третьей лобной извилины в области Брока вызывает моторную афазию. При неполной моторной афазии наблюдается снижение речевой инициативы, парафазии и аграмматизм.

IV. Лобный полюс, орбитофронтальная кора.

Для поражения этих отделов характерна как апатия, индифферентность, аспонтанность, так и психическая расторможенность, снижение критики, дурашливость (мориа), расстройства целенаправленного поведения, синдром зависимости от ближайшего окружения. Возможно развитие импотенции. Для повреждения левых передних отделов весьма типична оральная и мануальная апраксия. При вовлечении орбитальной поверхности мозга (например, менингиома) может наблюдаться односторонняя аносмия или односторонняя атрофия зрительного нерва. Иногда наблюдается синдром Фостера-Кеннеди (снижение обоняния и зрения на одной стороне и застойный сосок — на противоположной).

Повреждения мозолистого тела, особенно передних его отделов, разъединяющие лобные доли, сопровождаются своеобразными синдромами апраксии, аграфии (преимущественно в левой недоминантной руке), и другими более редкими синдромами (см. ниже раздел «Повреждения мозолистого тела»).

Вышеизложенные неврологические синдромы могут быть обобщены следующим образом:

Любая (правая или левая) лобная доля.

1. Контралатеральный парез или инкоординация руки или ноги.
2. Кинетическая апраксия в проксимальных отделах контралатеральной руки (поражение премоторной области).
3. Хватательный рефлекс (контралатеральная дополнительная моторная область).
4. Снижение активности мимических мышц в произвольных и эмоциональных движениях.
5. Контралатеральное окуломоторное игнорирование (oculomotor neglect) при произвольных взоровых движениях.
6. Геминевнимание (hemi-inattention).
7. Персеверации и торпидность психики.
8. Когнитивные нарушения.
9. Эмоциональные нарушения (аспонтанность, снижение инициативы, аффективная уплощённость, лабильность).
10. Ухудшение обонятельной дискриминации запахов.

Недоминантная (правая) лобная доля.

1. Нестабильность моторной сферы (моторной программы): то, что в зарубежной литературе обозначается термином «motor impersistence», не имеющего общепринятого перевода на русский язык.
2. Неадекватное восприятие (понимание) юмора.
3. Нарушения течения мышления и речи.

Доминантная (левая) лобная доля.

1. Моторная афазия, транскортикальная моторная афазия.
2. Оральная апраксия, апраксия конечностей с сохранным пониманием жестов.
3. Нарушение плавности речи и жестов.

Обе лобные доли (одновременное поражение обеих лобных долей).

1. Акинетический мутизм.
2. Проблемы с бимануальной координации.
3. Аспонтанность.
4. Апраксия ходьбы.
5. Недержание мочи.
6. Персеверации.
7. Когнитивные нарушения.
8. Нарушения памяти.
9. Эмоциональные нарушения.

V. Эпилептические феномены, характерные для лобной локализации эпилептического фокуса.

Синдромы раздражения лобных долей зависят от его локализации. Например, стимуляция поля 8 Бродмана вызывает девиацию глаз и головы в сторону.

Эпилептические разряды в префронтальной коре имеют тенденцию к быстрой генерализации в большой судорожный припадок. Если эпилептический разряд распространяется к полю 8, то перед вторичной генерализацией можно наблюдать версивный компонент припадка.

Многие больные с комплексными парциальными припадками имеют не височное, а лобное происхождение. Последние обычно более короткие (часто 3—4 сек.) и более частые (до 40 в день); имеет место парциальная сохранность сознания; больных выводят из припадка без состояния спутанности; типичны характерные автоматизмы: потирания рук и удары, шелчки пальцами, шаркающие движения ногами или толчки ими; кивания головой; пожимания плечами; сексуальные автоматизмы (манипуляции с гениталиями, толчки тазовой областью и др); вокализация. Вокальные феномены включают ругательства, крики, смех, а также более простые неартикулируемые звуки. Дыхание может быть нерегулярным или необычно глубоким. При припадках, проистекающих из медиальной префронтальной области отмечается тенденция к лёгкому развитию эпилептического статуса.

Необычные иктальные проявления могут служить причиной ошибочной гипердиагностики псевдоприпадков (так называемые эпилептические «псевдо-псевдоприпадки», «салютные» припадки и др.). Так как большинство таких припадков исходит из медиальной (саплементарная область) или орбитальной коры, обычная скальповая ЭЭГ часто не обнаруживает никакой эпилептической активности. Лобные припадки легче развиваются во время сна, чем другие типы эпилептических припадков.

Описаны следующие конкретные эпилептические феномены лобного происхождения:

Первичная моторная область.

1. Фокальные клонические толчки (вздрагивания), чаще наблюдаемые в противоположной руке, чем в лице или ноге.
2. Остановка речи или простая вокализация (с саливацией или без неё).
3. Джексоновский моторный марш.
4. Соматосенсорные симптомы.
5. Вторичная генерализация (переход в генерализованный тонико-клонический припадок).

Премоторная область.

1. Простые тонические движения аксиальной и прилежащей мускулатуры с версивными движениями головы и глаз в одну сторону

2. Типична вторичная генерализация.

Дополнительная моторная область.

1. Тонический подъём контралатеральной руки и плеча с флексией в локтевом суставе.

2. Поворот головы и глаз в сторону поднятой руки.

3. Остановка речи или простая вокализация.

4. Остановка текущей моторной активности.

Поясная извилина.

1. Аффективные расстройства.

2. Автоматизмы или сексуальное поведение.

3. Вегетативные расстройства.

4. Недержание мочи.

Лобно-орбитальная область.

1. Автоматизмы.

2. Обонятельные галлюцинации или иллюзии.

3. Вегетативные расстройства.

4. Вторичная генерализация.

Префронтальная область.

1. Комплексные парциальные припадки: частые, короткие припадки с вокализацией, бимануальной активностью, сексуальными автоматизмами и минимальной постиктальной спутанностью.

2. Частая вторичная генерализация.

3. Форсированное мышление.

4. Адверсивные движения головы и глаз или контраверсивные движения тела.

5. Аксиальные клонические джекки и падения больного.

6. Вегетативные знаки.

Е. ПОВРЕЖДЕНИЯ МОЗОЛИСТОГО ТЕЛА (КАЛЛОЗАЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ).

Повреждения мозолистого тела приводят к нарушению процессов взаимодействия полушарий, дезинтеграции (disconnection) их совместной деятельности. Такие заболевания как травма, инфаркт мозга или опухоль (реже — рассеянный склероз, лейко-дистрофии, радиационное повреждение, вентрикулярное шунтирование, агинезия мозолистого тела), которые затрагивают мозолистое тело, обычно вовлекают межполушарные связи средних отделов лобных долей, теменных или затылочных долей. Нару-

шение межполушарных связей само по себе почти не сказывается на повседневной бытовой активности, но обнаруживается при выполнении некоторых тестов. При этом выявляется неспособность имитировать одной рукой положений другой (контралатеральной) в связи с тем, что не переносится кинестетическая информация из одного полушария в другое. По этой же причине больные не способны назвать объект, который они ощупывают левой рукой (тактильная аномия); у них выявляется аграфия в левой руке; они не могут копировать правой рукой движения, которые совершаются левой (конструктивная апраксия в правой руке). Иногда развивается «интермануальный конфликт» (синдром «чужой руки»), когда неконтролируемые движения в левой руке инициируются произвольными движениями правой рукой; описан также феномен «двойной гемианопсии» и другие нарушения.

Пожалуй наибольшее клиническое значение имеет феномен «чужой руки», который может быть результатом комбинированного каллозального и медиальнолобного повреждений. Реже данный синдром встречается при теменных повреждениях (обычно в картине пароксизмальных проявлений эпилептического приступа). Этот синдром характеризуется ощущением чуждости или даже враждебности одной руки, непроизвольной двигательной активностью в ней, которая непохожа ни на какие другие известные формы расстройств движений. Поражённая рука как бы «живёт своей самостоятельной жизнью», в ней наблюдается непроизвольная двигательная активность, похожая на произвольные целенаправленные движения (ощупывание, хватание и даже аутоагрессивные действия), что постоянно стрессировало этих больных. Типичной также является ситуация, когда во время непроизвольных движений здоровая рука «удерживает» больную. Рука иногда персонифицируется с враждебной неподконтрольной чужой «злой и непослушной» силой.

Синдром «чужой руки» описан при сосудистых инфарктах, кортико-базальной дегенерации, болезни Крейтцфельда-Якоба, некоторых атрофических процессах (болезнь Альцгеймера).

Редким синдромом повреждения центральной части передних отделов мозолистого тела является синдром Мархафа-ва-Беньями, относящийся к алкогольным поражениям нервной системы. Больные, страдающие тяжёлым алкоголизмом, отмечают в анамнезе периодический синдром отмены алкоголя с дрожанием, эпилептическими припадками и белой горячкой. У некоторых из них развивается тяжёлая деменция. Характерна дизартрия, пирамидные и экстрапирамидные симптомы, апраксия, афазия. В последней стадии больные находятся в глубокой коме. Диагноз ставится при жизни очень редко.

Глава 8

СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЙ БУЛЬВАРНЫХ ФУНКЦИЙ

БУЛЬБАРНЫЙ СИНДРОМ

Булбарный синдром развивается при поражении каудальных отделов ствола головного мозга (продолговатый мозг) или его связей с исполнительными аппаратами. Функции продолговатого мозга многообразны и имеют витальное значение. Ядра IX, X и XII нервов являются центрами контроля рефлекторной деятельности глотки, гортани и языка и участвуют в обеспечении артикуляции и глотания. Они получают интероцептивную информацию и имеют отношение ко многим висцеральным рефлексам (кашель, глотание, чихание, слюноотделение, сосание) и различным секреторным реакциям. В продолговатом мозге проходит медиальный (задний) продольный пучок, имеющий важное значение в регуляции движений головы и шеи и координации последних с движениями глаз. Он содержит релейные ядра слуховых и вестибулярных проводников. Через него проходят восходящие и нисходящие пути, связывающие ниже- и вышележащие уровни нервной системы. Ретикулярная формация играет важную роль в облегчении или подавлении моторной активности, регуляции мышечного тонуса, проведении афферентации, в постуральной и другой рефлекторной активности, в контроле сознания, а также висцеральных и вегетативных функций. Кроме того через систему вагуса продолговатый мозг участвует в регуляции дыхательных, кардиоваскулярных, пищеварительных и других метаболических процессов в организме.

Здесь мы рассмотрим развёрнутые формы бульбарного паралича, развивающиеся при двусторонних поражениях ядер IX, X и XII нервов, а также их корешков и нервов внутри и вне черепа. Сюда же мы отнесли поражения соответствующих мышц и синапсов, которые приводят к тем же нарушениям бульбарных двигательных функций: глотания, жевания, артикуляции, фонации и дыхания.

Основные причины бульбарного синдрома:

1. Болезни моторного нейрона (БАС, спинальная амиотрофия Фацио-Лонде, бульбоспинальная амиотрофия Кеннеди).
2. Миопатии (окулофарингеальная, синдром Кирнса-Сейра).
3. Дистрофическая миотония.
4. Пароксизмальная миоплегия.

5. Миастения.
6. Полинейропатия (Гийена-Барре, поствакцинальная, дифтерийная, паранеопластическая, при гипертиреозе, порфирии).
7. Полиомиелит.
8. Процессы в стволе головного мозга, задней черепной ямке и кранио-спинальной области (сосудистые, опухолевые, сирингобулбия, менингиты, энцефалиты, грануломатозные заболевания, костные аномалии).
9. Психогенная дисфония и дисфагия.

1. Болезни моторного нейрона.

Конечная стадия всех форм бокового амиотрофического синдрома (БАС) или начало его бульбарной формы относятся к типичным примерам нарушения бульбарных функций. Обычно болезнь начинается с двустороннего поражения ядра XII нерва и её первыми проявлениями являются атрофия, фасцикуляции и паралич языка. На первых этапах может иметь место дизартрия без дисфагии или дисфагия без дизартрии, но довольно быстро наблюдается прогрессирующее ухудшение всех бульбарных функций. В начале болезни затруднение глотания жидкой пищи наблюдается чаще, чем твёрдой, но по мере прогрессирования заболевания развивается дисфагия и при приёме твёрдой пищи. При этом к слабости языка присоединяется слабость жевательных а затем и лицевых мышц, мягкое нёбо свисает, язык в полости рта неподвижен и атрофичен. В нём видны фасцикуляции. Анартрия. Постоянное слюнотечение. Слабость респираторных мышц. В этой же области или в других регионах тела выявляются симптомы вовлечения верхнего мотонейрона.

Критерии диагноза БАС:

наличие знаков поражения нижнего мотонейрона (включая ЭМГ — подтверждение переднерогового процесса в клинически сохранных мышцах);
клинические симптомы поражения верхнего мотонейрона (пирамидный синдром);
прогрессирующее течение.

«Прогрессирующий бульбарный паралич» сегодня рассматривается как один из вариантов бульбарной формы БАС (точно так же как «первичный боковой склероз» как другая разновидность БАС, протекающая без клинических знаков поражения передних рогов спинного мозга).

* Подробнее см. раздел «Синдром БАС».

Нарастающий бульбарный паралич может быть проявлением прогрессирующей спинальной амиотрофии, в частности — тер-

минальной стадии амиотрофии Вердниг-Гофмана (Werdnig-Hoffmann), а у детей — спинальной амиотрофии Фацио-Лонде (Fazio-Londe). Последняя относится к аутосомно-рецессивным спинальным амиотрофиям с дебютом в раннем детском возрасте. У взрослых известна X-сцепленная бульбарная спинальная амиотрофия, начинающаяся в возрасте 40 лет и старше (болезнь Кеннеди {Kennedy}). Характерны слабость и атрофии мышц проксимальных отделов верхних конечностей, спонтанные фасцикуляции, ограниченные объёмы активных движений в руках, снижение сухожильных рефлексов с двуглавой и трёхглавой мышц плеча. По мере прогрессирования заболевания развиваются бульбарные (как правило, негрубые) расстройства: поперхивание, атрофия языка, дизартрия. Мышцы ног вовлекаются позже. Характерные особенности: гинекомастия и псевдогипертрофия икроножных мышц.

При прогрессирующих спинальных амиотрофиях процесс ограничивается поражением клеток передних рогов спинного мозга. В отличие от БАС здесь процесс всегда симметричен, он не сопровождается симптомами вовлечения верхнего мотонейрона и имеет более благоприятное течение.

2. Миопатии. Некоторые формы миопатии (окулофарингеальная, синдром Кирнса-Сейра) могут проявляться нарушением бульбарных функций. Окулофарингеальная миопатия (дистрофия) — наследственное (аутосомно-доминантное) заболевание, особенностью которого является поздний дебют (обычно после 45 лет) и мышечная слабость, которая ограничивается мышцами лица (двусторонний птоз) и бульбарной мускулатурой (дисфагия). Птоз, нарушения глотания и дисфония медленно прогрессируют. Основной дезадаптирующий синдром — дисфагия. На конечности процесс распространяется лишь у некоторых больных и в поздних стадиях заболевания.

Одна из форм митохондриальной энцефаломиопатии, а именно синдром Кирнса-Сейра («офтальмоплегия плюс») проявляется, помимо птоза и офтальмоплегии, миопатическим симптомом-комплексом, который развивается позже глазных симптомов. Вовлечение бульбарной мускулатуры (гортани и глотки) обычно не бывает достаточно грубым, но может приводит к изменению фокации и артикуляции, поперхиваниям.

Облигатные признаки синдрома Кирнса-Сейра:

наружная офтальмоплегия
пигментная дегенерация сетчатки
нарушения проводимости сердца
(брадикардия, атриовентрикулярная блокада, синкопы,
возможна внезапная смерть)
повышение уровня белка в ликворе

3. Дистрофическая миотония.

Дистрофическая миотония (или миотоническая дистрофия Россолимо-Куршмана-Штейнерта-Баттена) наследуется по аутосомно-доминантному типу и поражает мужчин в 3 раза чаще женщин. Её дебют приходится на возраст 16—20 лет. Клиническая картина складывается из миотонического, миопатического синдромов и внесмышечных расстройств (дистрофические изменения в хрусталике, яичках и других эндокринных железах, коже, пищевode, сердце и иногда в головном мозге). Миопатический синдром максимально выражен в мышцах лица (жевательные и височные мышцы, что приводит к характерному выражению лица), шеи и у некоторых больных — в конечностях. Поражение бульбарных мышц приводит к носовому оттенку голоса, дисфагии и поперхиваниям и иногда — к дыхательным расстройствам (в том числе к апноэ во время сна).

4. Пароксизмальная миоплегия (периодический паралич).

Пароксизмальная миоплегия — заболевание (гипокалиемическая, гиперкалиемическая и нормокалиемическая формы), проявляющееся генерализованными или парциальными приступами мышечной слабости (без потери сознания) в виде парезов или пlegии (вплоть до тетраплегии) со снижением сухожильных рефлексов и мышечной гипотонией. Продолжительность приступов варьирует от 30 минут до нескольких суток. Провоцирующие факторы: богатая углеводами обильная пища, злоупотребление поваренной солью, отрицательные эмоции, физические нагрузки, ночной сон. Лишь в некоторых приступах отмечается вовлечение шейных и краниальных мышц. Редко в процесс вовлекается в той или иной степени дыхательная мускулатура.

Дифференциальный диагноз проводят с вторичными формами миоплегии, которые встречаются у больных тиреотоксикозом, при первичном гиперальдостеронизме, гипокалиемии при некоторых желудочно-кишечных заболеваниях, болезнях почек. Описаны ятрогенные варианты периодического паралича при назначении препаратов, способствующих выведению калия из организма (диуретики, слабительные, лакричник).

5. Миастения.

Бульбарный синдром — одно из опасных проявлений миастении. Миастения (*myasthenia gravis*) — заболевание, ведущим клиническим проявлением которого является патологическая мышечная утомляемость, уменьшающаяся вплоть до полного восстановления после приёма антихолинэстеразных препаратов. Первыми симптомами чаще бывают нарушения функций глазодвигательных мышц (птоз, диплопия и ограничение подвижности глазных яблок) и лицевой мускулатуры, а также мышц конечностей. Примерно у одной трети больных наблюдается вовлечение жеватель-

ных мышц, мышц глотки, гортани и языка. Существуют генерализованные и локальные (главным образом глазная) формы.

Дифференциальный диагноз миастении проводят с миастеническими синдромами (синдром Ламберта-Итона, миастенический синдром при полиневропатиях, комплекс миастения-полимиозит, миастенический синдром при ботулинической интоксикации).

6. Полинейропатий.

Бульбарный паралич при полинейропатиях наблюдается в картине генерализованного полинейропатического синдрома на фоне тетрапареза или тетраплегии с характерными чувствительными нарушениями, что облегчает диагностику природы бульбарных расстройств. Последние характерны для таких форм как острая демиелинизирующая полинейропатия Гийена-Барре, постинфекционные и поствакцинальные полинейропатий, дифтерийная и паранеопластическая полинейропатия, а также полинейропатия при гипертиреозе и порфирии.

7. Полиомиелит.

Острый полиомиелит, как причина бульбарного паралича, распознаётся по наличию общеинфекционных (предпаралитических) симптомов, быстрому развитию параличей (обычно в первые 5 дней болезни) с большим поражением проксимальных отделов, чем дистальных. Характерен период обратного развития параличей вскоре после их появления. Выделяют спинальную, бульбарную и бульбоспинальную формы. Чаще поражаются нижние конечности (в 80 % случаев), но возможно развитие синдромов по гемитипу или перекрёстно. Параличи носят вялый характер с выпадением сухожильных рефлексов и быстрым развитием атрофии. Бульбарный паралич может наблюдаться при бульбарной форме (10—15 % от всей паралитической формы заболевания), при которой страдают ядра не только IX, X (реже XII) нервов, но и лицевой нерв. Поражение передних рогов IV—V сегментов может вызвать паралич дыхания. У взрослых чаще развивается бульбоспинальная форма. Вовлечение ретикулярной формации ствола мозга может приводить к кардиоваскулярным (гипотензия, гипертензия, аритмии сердца), респираторным («атактическое дыхание») нарушениям, расстройствам глотания, нарушениям уровня бодрствования.

Дифференциальный диагноз проводится с другими вирусными инфекциями, способными поражать нижний мотонейрон: бешенство и herpes zoster. Другие болезни, часто требующие дифференциального диагноза с острым полиомиелитом: синдром Гийена-Барре, острая интермиттирующая порфирия, ботулизм, токсические полиневропатии, поперечный миелит и острая компрессия спинного мозга при эпидуральном абсцессе.

8. Процессы в стволе головного мозга, задней черепной ямке и краниоспинальной области.

Некоторые заболевания иногда легко вовлекают обе половины продолговатого мозга, учитывая маленький размер и компактную форму каудальной части ствола мозга: опухоли интрамедуллярного (глиомы или эпендимомы) или экстрамедуллярного характера (нейрофибромы, менингиомы, гемангиомы, метастатические опухоли); туберкулёма, саркаидоз и другие гранулематозные процессы могут напоминать клинические симптомы опухоли. Объёмные процессы рано или поздно сопровождаются повышением внутричерепного давления. Паренхиматозные и субарахноидальные кровоизлияния, ЧМТ и другие процессы, сопровождающиеся внутричерепной гипертензией и вклиниванием продолговатого мозга в *foramen magnum*, могут приводить к гипертермии, дыхательным нарушениям, коматозному состоянию и смерти больного от остановки дыхания и сердца. Другие причины: синдром бульбия, врождённые нарушения и аномалии краниоспинальной области (платибазия, болезнь Педжета), токсические и дегенеративные процессы, менингиты и энцефалиты, приводящие к дисфункции каудальных отделов ствола головного мозга.

9. Психогенная дисфония и дисфагия.

Психогенные расстройства бульбарных функций иногда требуют проведения дифференциального диагноза с истинным бульбарным параличом. Психогенные расстройства глотания и фонации могут наблюдаться как в картине психотических нарушений, так и в рамках конверсионных расстройств. В первом случае они обычно наблюдаются на фоне клинически очевидных нарушений поведения, во втором — они редко являются моносимптомным проявлением заболевания и в таком случае их распознавание облегчается выявлением полисиндромных демонстративных расстройств. Необходимо использование как позитивных критериев диагностики психогенных нарушений, так и исключения органических заболеваний с применением современных параклинических методов обследования.

Диагностические исследования при бульварном синдроме

Общий и биохимический анализ крови; общий анализ мочи; КТ или МРТ головного мозга; ЭМГ мышц языка, шеи и конечностей; клинические и ЭМГ-пробы на миастению с фармакологической нагрузкой; осмотр окулиста; ЭКГ; исследование ликвора; эзофагоскопия; консультация терапевта.

ПСЕВДОБУЛЬБАРНЫЙ СИНДРОМ

Псевдобульбарный паралич (супрануклеарный бульбарный паралич) — синдром, характеризующийся параличом мышц, иннервируемых V, VII, IX, X, XII краниальными нервами, в результате двустороннего поражения корково-ядерных путей к ядрам этих нервов. При этом страдают бульбарные функции, преимущественно артикуляция, фонация, глотание и жевание (дизартрия, дисфония, дисфагия). Но в отличие от бульбарного паралича не наблюдаются атрофии мышц и имеют место рефлексы орального автоматизма: повышенный хоботковый рефлекс; появляется назо-лабиальный рефлекс Аствацатурова; рефлекс Оппенгейма (сосательные движения в ответ на штриховое раздражение губ), дистантно-оральные и некоторые другие аналогичные рефлексы, а также патологический смех и плач. Исследование глоточного рефлекса менее информативно.

Основные причины псевдобульбарного паралича:

1. Сосудистые заболевания, поражающие оба полушария (лакунарное состояние при гипертонической болезни, атеросклерозе; васкулиты).
2. Перинатальная патология и родовая травма в том числе.
3. Врождённый билатеральный околотовопроводный синдром.
4. Черепно-мозговая травма.
5. Эпизодический псевдобульбарный паралич при эпилептиформном оперкулярном синдроме у детей.
6. Дегенеративные заболевания с поражением пирамидных и экстрапирамидных систем: БАС, первичный боковой склероз, семейная спастическая параплегия (редко), ОПЦА, болезнь Пика, Крейтцфельда-Якоба болезнь, прогрессирующий супрануклеарный паралич, болезнь Паркинсона, множественная системная атрофия, другие экстрапирамидные заболевания.
7. Демиелинизирующие заболевания.
8. Последствия энцефалита или менингита.
9. Множественная или диффузная (глиома) неоплазма.
- Ю. Гипоксическая (аноксическая) энцефалопатия («болезнь оживлённого мозга»).
11. Другие причины.

1. Сосудистые заболевания.

Сосудистые заболевания, поражающие оба полушария — самая частая причина псевдобульбарного паралича. Повторные ишемические нарушения мозгового кровообращения, обычно у лиц старше 50 лет, при гипертонической болезни, атеросклерозе, васкулитах, системных заболеваниях, болезнях сердца и крови, множественных лакунарных инфарктах мозга и т.д., как правило, приводят к картине псевдобульбарного паралича. Последний может иногда развиваться и при однократном инсульте, по-видимому, в силу декомпенсации скрытой сосудистой мозговой недостаточности в другом полушарии. При сосудистом псевдобульбарном параличе последний может сопровождаться гемипарезом, тетрапарезом или двусторонней пирамидной недостаточностью без пареза. Выявляется сосудистое заболевание головного мозга, обычно подтверждаемое картиной МРТ.

2. Перинатальная патология и родовая травма.

В силу перинатальной гипоксии или асфиксии, а также родовой травмы, могут развиваться разнообразные формы детского церебрального паралича (ДЦП) с развитием спастико-паретических (диплегических, гемиплегических, тетраплегиических), дискинетических (главным образом дистонических), атактических и смешанных синдромов, в том числе с картиной псевдобульбарного паралича. Помимо перивентрикулярной лейкомаляции у этих детей часто имеет место односторонний геморрагический инфаркт. Более половины этих детей обнаруживают симптомы отставания в психическом развитии; примерно у одной трети развиваются эпилептические припадки. В анамнезе обычно имеются указания на перинатальную патологию, задержку психомоторного развития а в неврологическом статусе выявляются резидуальные симптомы перинатальной энцефалопатии.

Дифференциальный диагноз детского церебрального паралича включает некоторые дегенеративные и наследственные метаболические расстройства (глутаровая ацидурия I типа; недостаточность аргиназы; допа-респонсивная дистония; гиперэкплексия (с ригидностью); Леша-Нихана болезнь), а также прогрессирующую гидроцефалию, субдуральную гематому. МРТ обнаруживает те или иные нарушения в мозге почти у 93 % больных ДЦП.

3. Врождённый билатеральный водопроводный синдром.

Этот дефект встречается в детской неврологической практике. Он приводит (как и врождённый билатеральный склероз гиппокампа) к выраженному нарушению речевого развития, которое иногда даже имитирует детский аутизм и картине псевдобульбарного паралича (главным образом с речевыми нарушениями).

ями и дисфагией). Отставание в психическом развитии и эпилептические припадки наблюдаются примерно в 85 % случаев. МРТ обнаруживает мальформацию окосильвиевых извилин.

4. Тяжёлая черепно-мозговая травма (ЧМТ).

Тяжёлая ЧМТ у взрослых и детей часто приводит к различным вариантам пирамидного синдрома (спастический моно-, геми-, три- и тетрапарез или плегия) и псевдобульбарным расстройствам с грубыми нарушениями речи и глотания. Связь с травмой в анамнезе не оставляет повода для диагностических сомнений.

5. Эпилепсия.

Описан эпизодический псевдобульбарный паралич при эпилептиформном оперкулярном синдроме у детей (приступообразная оральная апраксия, дизартрия и слюнотечение), наблюдаемом в медленной фазе ночного сна. Диагноз подтверждается эпилептическими разрядами в ЭЭГ во время ночного приступа.

6. Дегенеративные заболевания.

Многие дегенеративные заболевания, протекающие с вовлечением пирамидных и экстрапирамидных систем, могут сопровождаться псевдобульбарным синдромом. К таким заболеваниям относятся БАС, прогрессирующий супрануклеарный паралич (эти формы как причина псевдобульбарного синдрома встречаются чаще других) первичный боковой склероз, семейная спастическая параплегия (редко приводит к выраженному псевдобульбарному синдрому), болезнь Пика, болезнь Крейтцфельдта-Якоба, болезнь Паркинсона, вторичный паркинсонизм, множественная системная атрофия, реже — другие экстрапирамидные заболевания.

7. Демиелинизирующие заболевания.

Демиелинизирующие заболевания часто вовлекают кортикобульбарные пути с двух сторон, приводя к псевдобульбарному синдрому (рассеянный склероз, постинфекционный и поствакцинальный энцефаломиелит, прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия, подострый склерозирующий панэнцефалит, комплекс СПИД-деменция, аденолейкодистрофия).

В эту же группу («болезни миелина») можно отнести метаболические болезни миелина (болезнь Пелициус-Мерцбахера, болезнь Александра, метахроматическая лейкодистрофия, глобоидная лейкодистрофия).

8. Последствия энцефалита и менингита.

Энцефалиты, менингиты и менингоэнцефалиты наряду с

другими неврологическими синдромами, могут включать в свои проявления и псевдобульбарный синдром. Всегда выявляются симптомы основного инфекционного поражения головного мозга.

9. Множественная или диффузная глиома.

Некоторые варианты глиомы ствола головного мозга являются вариабельной клинической симптоматикой в зависимости от её локализации в пределах каудальных, средних (варолиев мост) или оральных отделов ствола головного мозга. Чаще всего эта опухоль начинается в детстве (в 80 % случаев до 21 года) с симптомов вовлечения одного или более краниальных нервов (чаще VI и VII с одной стороны), прогрессирующего гемипареза или парепареза, атаксии. Иногда проводниковые симптомы предшествуют поражению краниальных нервов. Присоединяются головные боли, рвота, отёк на глазном дне. Развивается псевдобульбарный синдром.

Дифференциальный диагноз с понтинной формой рассеянного склероза, сосудистой мальформацией (обычно кавернозная гемангиома) и ствольным энцефалитом. В дифференциальном диагнозе существенную помощь оказывает МРТ. Важно разграничивать фокальную и диффузную форму глиомы (астроцитомы).

10. Гипоксическая (аноксическая) энцефалопатия.

Гипоксическая энцефалопатия с серьёзными неврологическими осложнениями характерна для больных, переживших реанимационные мероприятия после асфиксии, клинической смерти, длительного коматозного состояния и т.п. Последствия тяжёлой гипоксии, помимо длительной комы в остром периоде, включают несколько клинических вариантов, в том числе деменцию с (или без) экстрапирамидными синдромами, мозжечковую атаксию, миоклонические синдромы, корсаковский амнестический синдром. Отдельно рассматривается *отсроченная постаноксическая энцефалопатия* с плохим исходом.

Иногда встречаются больные с гипоксической энцефалопатией, у которых стойкие остаточные явления заключаются в преимущественной гипокинезии бульбарных функций (гипокинетическая дизартрия и дисфагия) на фоне минимально выраженной или полностью регрессирующей общей гипокинезии и гипомимии (этот вариант псевдобульбарных расстройств называют «экстрапирамидным псевдобульбарным синдромом» или «псевдопсевдобульбарным синдромом»). Эти пациенты не имеют никаких нарушений в конечностях и туловище, но инвалидизированы в связи с вышеуказанными проявлениями своеобразного псевдобульбарного синдрома.

11. Другие причины.

Иногда псевдобульбарный синдром проявляется как составная часть более экстенсивных неврологических синдромов. Например, псевдобульбарный синдром в картине центрального миелинолиза моста (злокачественное новообразование, печёночная недостаточность, сепсис, алкоголизм, хроническая почечная недостаточность, лимфома, кахексия, тяжёлая дегидратация и электролитные нарушения, геморрагический панкреатит, пеллагра) и перекрывающегося с ним синдрома «запертого человека» (окклюзия основной артерии, черепно-мозговая травма, вирусный энцефалит, поствакцинальный энцефалит, опухоль, геморрагия, центральный миелинолиз моста).

Центральный миелинолиз моста — редкий и потенциально летальный синдром, который проявляется быстрым развитием тетраплегии (на фоне соматического заболевания или энцефалопатии Вернике), и псевдобульбарного паралича в связи с демиелинизацией центральных отделов моста, которая видна на МРТ и в свою очередь может приводить к синдрому «запертого человека». Синдром «запертого человека» (синдром «изоляции», синдром деэфферентации) — состояние, при котором избирательная надъядерная двигательная деэфферентация приводит к параличу всех четырёх конечностей и каудальных отделов черепно-мозговой иннервации без нарушения сознания. Синдром проявляется тетраплегией, мутизмом (афония и анартрия псевдобульбарного происхождения) и невозможностью глотать при сохранном сознании; при этом возможность общения ограничена лишь вертикальными движениями глаз и век. КТ или МРТ обнаруживают деструкцию медиовентральной части варолиева моста.

Любой псевдобульбарный синдром требует дифференциального диагноза прежде всего с бульбарным синдромом, о чём уже говорилось выше (См. раздел «Бульбарный синдром»).

См. также раздел «Дисфагия нейрогенная».

Глава 9

СИНДРОМ ПОПЕРЕЧНОГО ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА

Поперечные повреждения спинного мозга вовлекают один или несколько сегментов и полностью или частично прерывают спинной мозг. **Полное пересечение спинного мозга** на шейном или грудном уровне вызывает следующие симптомы:

- 1) Полная, в конечном счёте спастическая, тетрапарезия или, если пострадали только ноги, нижняя парапарезия, который в случае полного повреждения приобретает характер параплегии в положении сгибания;
- 2) Тотальная анестезия проводникового типа ниже уровня поражения;
- 3) Нарушения функций тазовых органов;
- 4) Нарушение вегетативных и трофических функций (пролежни и др.);
- 5) сегментарный вялый паралич и мышечные атрофии вследствие вовлечения передних рогов на уровне одного или нескольких повреждённых сегментов.

Чаще встречается синдром **неполного** (частичного) поперечного поражения.

Клинические проявления различны при поражениях спинного мозга на верхнем шейном уровне (сегменты C1 — C4), на уровне *шейного утолщения*, при поражении *грудного отдела* спинного мозга, *верхнепоясничного отдела* (L1 — L3), *эпиконуса* (L4 — L5, S1 — S2) и *конуса* (S3 — S5). Изолированное поражение конуса спинного мозга встречается реже, чем в сочетании с поражением *конского хвоста* (в последнем случае наблюдаются жестокие корешковые боли, вялый паралич нижних конечностей, анестезия в них, расстройства мочеиспускания типа задержки или «истинного» недержания мочи).

Повреждения на уровне нижних отделов спинного мозга имеют свои клинические особенности. Так, **синдром эпиконуса** (L4 — S2) характеризуется поражением мышц, иннервируемых крестцовым сплетением с преимущественным поражением малоберцовой мышцы и относительной сохранностью большеберцовой. Сохранно сгибание бедра и разгибание колена. Вялые параличи (варирующие по степени выраженности) мышц ягодичной области, задней поверхности бедра, на голени и стопе (дефектные разгибание бедра и сгибание колена, движения стопы и пальцев). Ахилловы рефлексы выпадают; коленные — сохранены. Нарушения чувствительности ниже сегмента L4. Ухудшаются функции мочевого пузыря и прямой кишки («автономный мочевой пузырь»).

Синдром конуса спинного мозга (S3 и более дистальные сегменты) характеризуется отсутствием параличей (при изолированном поражении конуса); наличием седловидной анестезии, вялым параличом мочевого пузыря и параличом анального сфинктера, отсутствием анального и бульбокавернозного рефлексов; сухожильные рефлексы сохранены; отсутствуют пирамидные знаки.

Заболевания, вызывающие повреждения лишь на одной половине спинного мозга, приводят к известному синдрому Броун-Секара (Brown-Sequard), который здесь детально не обсуждается (в большинстве случаев встречаются неполные варианты синдрома Броун-Секара).

При медленно развивающихся поражениях грудного и шейного отдела возможно развитие синдрома спинального автоматизма с защитными рефлексами, что может быть использовано для определения нижней границы спинального процесса, например, опухоли.

Основные причины:

1. Окклюзия передней спинальной артерии.
2. Патология позвонков (позвоночника).
3. Экстрamedулярная и интрамедулярная опухоль (исходящая из ткани позвоночника, метастазы, саркома, глиома, спинальная ангиома, эпендимома, менингиома, невринома).
4. Неопухолевая компрессия (грыжа межпозвонкового диска, эпидуральный абсцесс, эпидуральное кровоизлияние (гематома), поясничный стеноз).
5. Миелит, эпидурит, абсцесс, демиелинизирующие заболевания.
6. Радиационная миелопатия.
7. Травма с ушибом спинного мозга (контузия) и поздняя травматическая компрессия спинного мозга.

1. Окклюзия передней спинальной артерии.

Передняя спинальная артерия, идущая вдоль вентральной поверхности спинного мозга, кровоснабжает передние две трети спинного мозга посредством многочисленных бороздчато-коммисуральных артерий, входящих в спинной мозг в вентродорзальном направлении. Эти артерии кровоснабжают передние и боковые рога спинного мозга, спиноталамические, передние кортикоспинальные и, что особенно важно, латеральные кортикоспинальные тракты. Важнейшим моментом является невовлеченность задних канатиков и задних рогов. Исходя из данных анатомических соотношений, синдром передней спинальной артерии (идентичный синдрому центрального спинального поражения) представлен следующими симптомами:

центральный нижний парапарез (иногда монопарез ноги), который в острой фазе заболевания может быть вялым (спинальный шок) с арефлексией, но затем, спустя несколь-

ко недель, происходит постепенное повышение мышечного тонуса по спастическому типу, развивается гиперрефлексия, клонусы, симптом Бабинского задержка мочеиспускания, которая постепенно переходит в недержание мочи (гиперрефлекторный мочевого пузыря) снижение болевой и потеря температурной чувствительности. В отличие от нарушенной болевой и температурной чувствительности, тактильная чувствительность и способность локализовать раздражитель сохранены, это же касается вибрационной чувствительности.

Нередко наблюдают корешковые боли, соответствующие верхнему уровню поражения. Иногда инфаркту спинного мозга предшествуют транзиторные ишемические спинальные атаки.

Причиной окклюзии может быть эмболия или локальный атеросклеротический процесс. Реже причиной спинального и инфаркта становятся системные болезни (например, узелковый периартериит). Болезнь начинается остро. Неполное поперечное поражение спинного мозга возникает на нижнем шейном или грудном уровнях, ще в переднюю спинальную артерию впадают крупные питающие сосуди. Возраст пациентов преимущественно пожилой (но не всегда). Выявляются признаки распространенного атеросклероза. При рентгенологическом исследовании отклонений нет. Ликвор не изменен. Иногда, как и при церебральном инсульте, повышен гематокрит.

Инфаркт задней спинальной артерии не даёт картины поперечного поражения спинного мозга.

* Редкая причина синдрома компрессии спинного мозга — венозный инфаркт.

* См. также раздел «Сосудистые синдромы спинного мозга».

2. Патология позвонков (позвоночника).

Компрессия спинного мозга может быть вызвана патологией позвоночника, (опухоль, спондилит, пролапс межпозвоночного диска) при которой происходит внедрение дистрофически измененных тканей позвонка, неопластической или воспалительной ткани в спинномозговой канал. В анамнезе могут быть указания на корешковые боли на уровне поражения, предшествовавшие острому развитию симптомов, однако такая информация может отсутствовать. Довольно часто синдром неполного поперечного поражения спинного мозга развивается без каких-либо предвестников. При неврологическом обследовании можно лишь примерно определить уровень поражения. На неврологическое обследование, в основном, можно полагаться при определении поперечного характера поражения, а не уровня поражения спинного мозга. Причина этого — так называемое эксцентрическое расположение длинных восходящих и нисходящих волокон. Любой очаг, воздел-

ствующий на спинной мозг в направлении снаружи кнутри, в первую очередь будет оказывать воздействие на эти длинные волокна, поэтому первые клинические проявления обычно возникают в анатомических областях, локализованных ниже уровня локализации самого очага поражения.

Определенную полезную информацию можно получить при лабораторных исследованиях (например, СОЭ). Другие нужные диагностические тесты в момент поступления пациента могут быть недоступны (например, исследование показателей метаболизма костной ткани).

Для уточнения *диагноза* необходимы дополнительные исследования. Традиционными методами являются рентгенография и нейровизуализация в режиме визуализации костей, позволяющие выявить деструктивные изменения позвонков вследствие локального воздействия на них новообразования или воспалительного процесса. В случае отсутствия изменений при рентгенографии или нейровизуализации диагностически ценным оказывается скintiграфия позвоночника. Скintiграфическое исследование выполняет роль поискового метода, когда уровень поражения позвоночного столба установить не удастся. При определении уровня поражения о степени компрессии спинного мозга и экстраспинальном воздействии судят по результатам миелографии в сочетании с КТ.

3. Экстравентрикулярная или интравентрикулярная опухоль.

Для выявления экстравентрикулярных интравентрикулярных объемных процессов наиболее информативна миелография в сочетании с КТ или МРТ. Позвоночный столб в таких случаях часто интактен, в то же время имеется компрессия спинного мозга. Преимуществом миелографии является ее способность хорошо визуализировать локализацию патологического процесса, кроме того, одновременно можно взять ликвор для исследования и получить диагностически ценную информацию. Спектр экстравентрикулярных патологических процессов широк: от невриномы или менингиомы (обычно расположенных на заднебоковой поверхности спинного мозга и требующих хирургического вмешательства) до лимфомы, которая лучше поддается лучевой терапии, и арахноидальной кисты.

Интравентрикулярные опухоли спинного мозга встречаются редко. На передний план в клинической картине выходит не боль, а парестезии, парапарез и нарушения мочеиспускания. При такой симптоматике, если вообще возникают предположения о неврологической патологии, то подозревают в первую очередь спинальную форму рассеянного склероза. Однако ни многоочаговости, ни течения с обострениями и ремиссиями при данном состоянии нет. Прогрессирующее течение спинальной патологии с вовлечением разных систем (чувствительной, двигательной, вегетативной) должно

быть основанием для поиска объемного процесса.

4. Неопухолевая компрессия спинного мозга.

Выпадение грыжи межпозвонкового диска на шейном уровне обычно ведет к синдрому Броун-Секара, но возможно формирование и синдрома передней спинальной артерии. Для выпадения грыжи не требуется какого-либо экстраординарного воздействия: в большинстве случаев это происходит в совершенно непримечательных ситуациях, например — при потягивании (вытягивании рук) в положении лежа на спине. Среди дополнительных методов исследования методом выбора является нейровизуализация.

Эпидуральный абсцесс характеризуется синдромом неполного поперечного поражения спинного мозга прогредиентного характера: локальная, почти нестерпимая боль и напряженность заинтересованной части позвоночного столба; локальная болезненность; и воспалительные изменения крови. В данной ситуации, времени для проведения дополнительных исследований нет, за исключением рентгенографии и миелографии. Необходимо срочное хирургическое вмешательство.

Эпидурит требует дифференциального диагноза с миелитом (см. ниже). Решающее диагностическое значение имеет МРТ или миелография. Поясничная пункция при подозрении на эпидурит абсолютно противопоказана.

Острое развитие синдрома поперечного поражения спинного мозга у пациента, получающего антикоагулянты, наиболее вероятно обусловлено кровоизлиянием в эпидуральное пространство (эпидуральная гематома). Таким пациентам следует немедленно вводить антагонисты антикоагулянтов, поскольку в данной ситуации необходимы проведение нейровизуализационных исследований и миелографии и срочное хирургическое вмешательство.

5. Миелит и рассеянный склероз.

Более или менее полное поперечное поражение спинного мозга происходит при воспалительном (вирусный, паранеопластический, демиелинизирующий, некротизирующий, поствакцинальный, микоплазматический, сифилитический, туберкулёзный, саркоидозный, идиопатический миелит) процессе в спинном мозге. Иными словами возможна как вирусная так и иная этиология миелита; часто он возникает как постинфекционная иммунная реакция, проявляющаяся в виде многоочаговой перивенозной демиелинизации. Это состояние иногда не просто дифференцировать от рассеянного склероза. Характерным знаком последнего является синдром атактического парепареза. Однако атактический синдром в острой стадии может отсутствовать.

Миелит возникает остро или подостро, нередко на фоне общепаразитарных симптомов. Появляются боли и парестезии в зоне

иннервации поражённых корешков; к ним присоединяются тетраплегия или нижняя параплегия (парапарез), которые в остром периоде носят вялый характер. Характерны нарушения функций тазовых органов, трофические расстройства (пролежни). Функции задних столбов нарушаются не всегда.

Уточнение этиологии миелита требует комплекса клинических и параклинических исследований, включая исследование ликвора, МРТ спинного мозга, вызванные потенциалы разной модальности (в том числе зрительные), серологическую диагностику вирусной инфекции, в том числе ВИЧ-инфекции. Примерно в половине случаев изолированного воспаления спинного мозга причину выявить не удаётся.

6. Радиационная миелопатия.

Радиационная миелопатия может развиваться отсроченно (через 6—15 месяцев) после радиационной терапии опухолей в области грудной клетки и шеи. Периферические нервы более устойчивы к этому повреждению. Постепенно появляются парестезии и дизестезии в стопах и феномен Лермитта; затем развивается слабость в одной или обеих ногах с пирамидными знаками и симптомами вовлечения спиноталамических трактов. Имеет место картина поперечной миелопатии или синдрома Броун-Секара. Ликвор не обнаруживает заметных отклонений от нормы, за исключением лёгкого увеличения содержания белка. МРТ помогает увидеть сосудистые очаги пониженной плотности в паренхиме спинного мозга.

7. Спинальная травма и поздняя травматическая компрессия спинного мозга.

Диагностика острой травмы спинного мозга трудностей не вызывает, так как имеется соответствующая анамнестическая информация. Если же травма произошла много лет назад, то пациент может забыть сообщить о ней врачу, поскольку не подозревает, что эта травма может быть причиной имеющейся прогрессирующей спинальной симптоматики. Поэтому, хроническую сосудистую миелопатию вследствие компрессионного повреждения позвоночника без помощи рентгенографии диагностировать может быть нелегко.

Другие (редкие) причины синдрома компрессии спинного мозга: рубцово-спаечные процессы, гематомиелия, гематоррахис, спинальный сифилис (гумма), цистицеркоз, кисты.

* Электротравма может также служить причиной миелопатии.

* См. также разделы «Нижний спастический парапарез», «Миелопатия хроническая», «Сосудистые синдромы спинного мозга».

Глава 10

ПОЛИНЕЙРОПАТИИ

На сегодняшний день известно около 150 этиологических форм полинейропатии.

Полный набор диагностических критериев любой полинейропатии включает:

- Клинические проявления (основные из них: боли, парестезии, мышечная слабость, гипотрофии, гипотония, снижение рефлексов, вегетативные нарушения, расстройства чувствительности по типу «перчаток» и «носков»).
- П Биопсию нерва и мышцы (важен характер морфологических изменений по типу аксонопатии или миелинопатии).
- Электрофизиологические исследования. Используют стимуляционную и поверхностную электромиографию. Для определения характера и уровня поражения периферического нерва важно изучение скорости проведения возбуждения по двигательным и чувствительным волокнам периферических нервов, а также анализ клинических особенностей полинейропатического синдрома.
- Биохимические исследования ликвора, крови и мочи.

* К проявлениям полинейропатии могут также относиться сенситивная атаксия, нейропатический тремор, а также фасцикуляции, миокимии, крампи и даже генерализованное мышечное напряжение (stiffness). В последнем случае, как правило, выявляется задержка мышечного расслабления после произвольного сокращения («псевдомиотония») и наблюдается при некоторых аксонопатиях. Эти формы следует дифференцировать с поражением клеток передних рогов спинного мозга и синдромом Шварца-Джампела.

Любой полинейропатический синдром подчиняется определённым принципам клинического описания. В частности, полинейропатию всегда клинически классифицируют по трём клиническим категориям: по- преобладающим клиническим признакам (какие волокна нерва преимущественно или селективно страдают), по распределению поражения и по характеру течения. Обращают внимание на возраст дебюта болезни, семейный

анамнез и наличие текущих соматических заболеваний.

I. Классификация полинейропатий (и вообще нейропатии) по преобладающим клиническим признакам: 1) двигательная (моторная) нейропатия; 2) чувствительная (сенсорная) нейропатия; 3) вегетативная нейропатия; 4) смешанная нейропатия.

II. Классификация нейропатии по характеру распределения поражения: 1) дистальное (чаще симметричное) вовлечение конечностей; 2) множественная мононейропатия (чаще асимметричное проксимальное поражение); выделяют также полинейропатию с преимущественным вовлечением верхних конечностей и полинейропатию с преимущественным вовлечением нижних конечностей (последний вариант значительно преобладает по частоте встречаемости). Редким вариантом является полинейропатия с преимущественным вовлечением краниальных нервов.

III. Классификация полинейропатий по характеру течения: 1) острая (развитие симптомов происходит в течение нескольких дней); 2) подострая (в течение нескольких недель); 3) хроническая (в течение нескольких месяцев или лет). Хроническая форма подразделяется на хроническую прогрессирующую и хроническую рецидивирующую формы.

Острое начало характерно для воспалительной, иммунной, токсической или сосудистой этиологии.

Полинейропатия, развивающаяся медленно (годы), указывает на наследственное или, реже, метаболическое происхождение. Существуют формы, текущие в течение всей жизни.

Большинство токсических, нутритивных и системных заболеваний развиваются подостро в течение нескольких недель или месяцев.

Некоторые заболевания при интактной периферической нервной системе могут напоминать своими проявлениями периферическую нейропатию и требуют проведения *синдромального дифференциального диагноза*. Например, постепенное прогрессирование и проксимальное распределение мышечной слабости требует иногда дифференциального диагноза с проксимальными вариантами прогрессирующей спинальной амиотрофии. Острый полиомиозит может иногда «имитировать» синдром Гийена-Барре. Некоторые формы полинейропатий приходится иногда дифференцировать с дистальной миопатией. Прогрессирующие спинальные мышечные атрофии нередко требуют дифференциального диагноза с моторными аксонопатиями, спинная сухотка — с сенсорной полинейропатией и т.д.

При установлении синдромального диагноза полинейропатий этиологию последней удаётся выявить далеко не всегда, несмотря

на самое тщательное обследование. В специализированных клиниках причина полинейропатии остаётся не известной примерно в 25—30 % случаев.

Некоторые важные клинические маркёры отдельных этиологических типов полинейропатии.

Краниальная полинейропатия:

ОВДП (вариант Миллера Фишера), дифтерия, трихлорэтилен, наследственный амилоидоз, идиопатическая краниальная полинейропатия.

Тяжёлая тетраплегия с чувствительными расстройствами, бульбарными и другими стволовыми нарушениями, паралич дыхательных мышц (тип Ландри):

Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ОВДП) Гийена-Барре, пост- и параинфекционная полинейропатия, поствакцинальная полинейропатия, дифтерия, гипертиреоз, порфирия, паранеопластическая полинейропатия.

Преимущественно моторные асимметричные формы:

Пост- и параинфекционные полинейропатии, свинец, золото, пенициллин, диабет, васкулярные формы.

Полинейропатия с преимущественно проксимальной акцентуацией параличей:

ОВДП, золото, винкрестин, гипертиреоз, гигантоклеточный артериит, порфирия.

Полинейропатия с предпочтительным поражением верхних конечностей:

Свинец, при контакте кожи с ртутью, акриламид, гипогликемия.

Полинейропатия с парезом мышц глазного яблока:

Синдром Миллера Фишера (Miller Fisher), алкоголь, Бери-бери, энцефалопатия Вернике (Wernicke), гипертиреоз, болезнь Фридрейха (Fridreich), болезнь Нонне-Мариеша (Nonne-Mariesche), гипертрофическая форма невральной мышечной атрофии типа Дежерина-Сотта (Dejerine-Sottas).

Полинейропатия со зрачковыми нарушениями:

Пандизавтономия, синдром Миллера Фишера, алкоголь, диабет, гипертрофическая форма невральной мышечной атрофии типа Дежерина-Сотта.

Полинейропатия с вовлечением тройничного нерва: трих-ролэтилен, диамидин.

Полинейропатия с участием лицевого нерва:

ОВДП, пост- и параинфекционная полинейропатия, дифтерия, амилоидоз, саркаидоз, болезнь Мелькерсона-Россолимо-Розенталя (Melkersson-Rosenthal), синдром Шегрена (Sjogren), Гийена-Барре синдром, болезнь Лайма, ВИЧ-инфекция, Танджерская

(Tangier) болезнь.

Полинейропатия с участием *nervus stato-acusticus*:

Динитробензол; стрептомицин; гентамицин; синдром Строна-Скотта (Strachan-Scott), описанный среди жителей Либерии, нигерийская «атактическая нейропатия», ямайкская нейропатия, болезнь Рефсума (Refsum), болезнь Вальденстрёма (Waldenstrom), саркоидоз.

Полинейропатия с выпадением болевой и температурной чувствительности:

Лепра, Танджерская болезнь, наследственная сенсорная полинейропатия I — III типа, амилоидоз, склеродермия.

Полинейропатия со спонтанными болями:

Талий, мышьяк, золото, сероуглерод, динитрофенол, ДДТ, талидомид, винкристин, Бери-бери, сахарный диабет, болезнь Фабри (Fabry), наследственная сенсорная полинейропатия I-II типа, порфирия, паранеопластическая сенсорная нейропатия, узелковый периартериит, полинейропатия Гийена-Барре, амилоидоз, полинейропатия при ВИЧ-инфекции, алкогольная полинейропатия

Полинейропатия с синдромом «горячих ног»:

Изониазид, талидомид, алкоголь, Бери-бери, пеллагра, синдром Строна-Скотта, нигерийская «атактическая нейропатия», уремическая полинейропатия, диабет.

Полинейропатия с выраженными вегетативно-трофическими нарушениями:

Пандизавтономия, мышьяк, сероуглерод, гексакарбон, акриламид, арилфосфат, изониазид, талидомид, диабет, болезнь Фабри, мышечная атрофия типа Дежерина-Сотта, наследственная сенсорная полинейропатия I-II типа, амилоидоз

Полинейропатия с язвенно-мутиляционными нарушениями:

Лепра, мышьяк, наследственная сенсорная полинейропатия I и II типов.

Полинейропатия с пальпируемым утолщением нервов:

Лепра, акромегалия, болезнь Рефсума, гипертрофическая форма невралгической мышечной атрофии.

Полинейропатия с заметным снижением скорости проведения возбуждения по нерву:

ОВДП, хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия (ХВДП), пост- и параинфекционная полинейропатия, поствакцинальная полинейропатия, дифтерия, глободноклеточная лейкодистрофия Краббе (Krabbe), метохроматическая лейкодистрофия, болезнь Рефсума, гипертрофические формы невралгической мышечной атрофии, синдром Руси-Леви (Roussy-Levi), болезнь Пеллециуса-Мерцбахера (Pellizaeus-Merzbacher), свинец,

гексохлорофен, теллур, ацетилэтилтетраметилтетралин (АЭТТ), диабет, диспротеинемии.

Полинейропатия с плеоцитозом:

Пост- или параинфекционная полинейропатия, менингополирадикулопатия Гарин-Буядокс-Банварта (Garin-Bujadoux-Bannwarth), паранеопластическая полинейропатия, саркаидоз.

Полинейропатия с дополнительной мононейропатией:

Лепра, гипотиреоз, акромегалия, амилоидоз, склеродермия, Sicca-komplex («сухой синдром»).

Полинейропатия с нарушением функций мочевого пузыря:

ОВДП, пост- или параинфекционная полинейропатия, поствакцинальная полинейропатия, пандизавтономия, акриламид, арилфосфат, диабет, гидроксихинолин.

Полинейропатия с сопутствующим менингеальным синдромом:

Параинфекционная полинейропатия, менингополирадикулопатия Garin-Bujadoux-Bannwarth, паранеопластическая полинейропатия, лейкомиическая полинейропатия, саркаидоз.

Полинейропатия с сопутствующей спастичностью:

Ртуть, арилфосфат, пеллагра, ямаикская полинейропатия, синдром недостаточности фолиевой кислоты, авитаминоз В12, нарушения абсорбции и питания, гипогликемия, глободоклеточная лейкодистрофия Краббе, метохроматическая лейкодистрофия, синдром Бассена-Корнцвейга (Bassen-Kornzweig), болезнь Фридрейха, болезнь Нонне-Мариеша, ОПЦА, синдром Русси-Леви, порфирия, паранеопластическая полинейропатия, васкулярные формы, болезнь Бехчета (Behcet).

Полинейропатия с сопутствующей атрофией зрительного нерва:

Параинфекционная полинейропатия, талий, ртуть, сероуглерод, акриламид, изониазид, стрептомицин, синдром Строна-Скотта, нигерийская «атактическая нейропатия», Ямаикская нейропатия, диабет, болезнь Фридрейха, болезнь Нонне-Мариеша, ОПЦА, гипертрофическая форма невралгической амиотрофии Дежерина-Сотта.

Полинейропатия с отёком соска зрительного нерва:

ОВДП, пост- и параинфекционная полинейропатия, поствакцинальная полинейропатия.

Полинейропатия с сопутствующей ретинопатией:

Хлорокин, диабет, болезнь Рефсума, синдром Бассена-Корнцвейга.

Полинейропатия с сопутствующей атаксией:

Синдром Миллера Фишера, ртуть, сероуглерод, дифенин, ал-

коголь, пеллагра, нигерийская «атаксия-нейропатия», Ямайка́нская нейропатия, авитаминоз **В12**, нарушения абсорбции и питания, диабет, метакрохроматическая лейкодистрофия, болезнь Рефсума, синдром Бассена-Корнцвейга, болезнь Фридрейха, болезнь Нонне-Мариеша, ОПЦА, атаксия-телеангиоэктазия Луи-Бара, синдром Маринеско-Шегрена, синдром Руси-Леви, паранеопластическая полинейропатия, болезнь Мачадо-Джозефа.

Полинейропатия с сопутствующими экстрапирамидными симптомами:

Свинец, сероуглерод, дисульфуром, пеллагра, глобоидоклеточная лейкодистрофия, болезнь Нонне-Мариеша, ОПЦА, синдром Луи-Бара.

Полинейропатия с сопутствующим миоклонусом:

Свинец, сероуглерод, золото, метилбромид, ДДТ, глобоидоклеточная лейкодистрофия.

Полинейропатия с сопутствующим тремором:

Свинец, акриламид, ДДТ, психотропные препараты, алкоголь, синдром Руси-Леви.

Полинейропатия с сопутствующими эпилептическими припадками:

Свинец, талий, изониазид, алкоголь, пеллагра, болезнь Фридрейха, порфирия, узелковый периартериит, красная волчанка.

Полинейропатия с сопутствующим соматически обусловленным психозом:

Хроническая интоксикация неорганическими и органическими ядами, изониазид, психотропные препараты, дисульфуром, нарушения питания и всасывания, эндокринные нарушения, глобоидоклеточная лейкодистрофия, метокрохроматическая лейкодистрофия Краббе, болезнь Фабри, болезнь Фридрейха, болезнь Нонне-Мариеша, ОПЦА, синдром Маринеско-Шегрена, наследственная сенсорная нейропатия III и IV типа.

Полинейропатия с сопутствующей миопатией:

Хлорохин, эмитин, алкоголь, гипотиреоз, гипертиреоз, саркоидоз, узелковый периартериит, красная волчанка, склеродермия, гигантоклеточный артериит, Sicca-komplex.

Полинейропатия с сопутствующим вовлечением суставов:

Узелковый периартериит, гиперчувствительный ангиит, ревматоидный артрит, красная волчанка, болезнь Вегенера (Wegener), Sicca-komplex («сухой синдром»), болезнь Уиппла, болезнь Бехчета.

Полинейропатия с сопутствующими изменениями в коже и слизистых оболочках:

Пост- или параинфекционные полинейропатии, менингополи-

радикулопатия Garin-Bujadoux-Bannwarth, лепра, талий, ртуть, мышьяк, золото, пенициллин, дифенин, дисульфуром, синдром Строна-Скотта, нарушения всасывания и питания, болезнь Фабри, болезнь Рефсума, атаксия-телеангиоэктазия, семейная дизавтономия Рейли-Дея (Riley-Day), порфирия, криоглобулинемия, синдром Меркельсона-Розенталя, красная волчанка, склеродермия, грануломатоз Вегенера, атрофический акродерматит, болезнь Бехчета.

Полинейропатия с симптомами вегетативной нейропатии (периферической вегетативной недостаточности):

Острая вегетативная нейропатия (паранеопластическая, Гийена-Барре синдром, порфирийная полинейропатия, токсическая (винкристин), вегетативная нейропатия при сахараном диабете, амилоидная полинейропатия, вегетативная нейропатия при ВИЧ-инфекции, наследственная сенсорная и вегетативная нейропатия (синдром Райли-Дея).

* Известны различные классификации полинейропатии (и нейропатии вообще), но общепринятой классификации не существует. Представленные выше данные мы хотим дополнить одной из обобщающих классификаций, построенной преимущественно на клинических принципах.

КЛАССИФИКАЦИЯ ОСНОВНЫХ ПОЛИНЕЙРОПАТИЧЕСКИХ СИНДРОМОВ

(no: Adams R. et al, 1997)

I. Острые полинейропатия преимущественно с моторными проявлениями и переменными сенсорными и вегетативными нарушениями.

1. Гийена-Барре синдром (острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия).
2. Острая аксональная форма синдрома Гийена-Барре.
3. Синдром острой сенсорной нейропатии.
4. Дифтерийная полинейропатия.
5. Порфирийная полинейропатия.
6. Некоторые формы токсических полинейропатии (таллий, триортокрезилфосфат).
7. Паранеопластическая полинейропатия (редко).
8. Полинейропатия с острой пандизавтономией.
9. «Клещевой паралич» (Tick-paralysis) — восходящий вялый паралич, вызванный укусом клеща, переносчика вирусной, бактериальной или риккетсиозной инфекции.
10. Полинейропатия критических состояний.

II. Подострая полинейропатия с сенсомоторными проявлениями.

А. Симметричные полинейропатий.

1. Дефицитарные состояния: алкоголизм (бери-бери), пеллагра, недостаточность вит. В12, хронические желудочно-кишечные заболевания.
2. Интоксикация тяжёлыми металлами и фосфоорганическими веществами.
3. Лекарственная интоксикация: изониазид, дисульфидрам, винкристин, цисплатин, дифенин, пиридоксин, амитриптилин и т.д.
4. Уремическая полинейропатия.
5. Подострая воспалительная полинейропатия.

В. Асимметричные нейропатии (множественные мононейропатии).

1. Диабет.
2. Узелковый периартериит и другие воспалительные ангиопатические нейропатии (грануломатоз Вегенера, васкулиты и др.).
3. Криоглобулинемия.
4. Сухой синдром Шегрена.
5. Саркоидоз.
6. Ишемическая нейропатия при периферических сосудистых болезнях.
7. Лайма болезнь.

С. Необычные сенсорные нейропатии.

1. Мигрирующая сенсорная нейропатия Вартенберга.
2. Сенсорный периневрит.

Д. Преимущественное поражение корешков и оболочек (полирадикулопатия).

1. Неопластическая инфильтрация.
2. Грануломатозная и воспалительная инфильтрация: болезнь Лайма, саркоидоз и др.
3. Болезни позвоночника: спондилиты с вторичным вовлечением корешков и оболочек.
4. Идиопатическая полирадикулопатия.

III. Синдром хронической сенсомоторной полинейропатий.

А. Приобретённые формы.

1. Паранеопластическая: карцинома, лимфома, миелома и др.
 2. ХВДП.
-

3. Полинейропатии при парапротеинемиях (в том числе РОEMS- синдром)*
4. Уремия (иногда подострая).
5. Бери-Бери (обычно подострая).
6. Диабет.
7. Болезни соединительной ткани.
8. Амилоидоз.
9. Лепра.
10. Гипотиреоз.
11. Доброкачественная сенсорная форма пожилых.

В. Генетически детерминированные формы.

1. Наследственные полинейропатии преимущественно сенсорного типа.
 - а) Доминантная сенсорная полинейропатия с мутиляциями у взрослых.
 - б) Рecessивная сенсорная нейропатия с мутиляциями у детей.
 - в) Врождённая нечувствительность к боли.
 - г) Другие наследственные сенсорные нейропатии, в том числе сочетающиеся со спинocereбеллярными дегенерациями, Райли-Дея синдром и синдром универсальной анестезии.

С. Наследственные полинейропатии смешанного сенсомоторного типа.

1. Идиопатическая группа.
 - а) Перонеальная мышечная атрофия Шарко-Мари-Тута; наследственная моторно-сенсорная нейропатия тип I и II.
 - б) Гипертрофическая полинейропатия Дежерина-Сотта (Dejerine-Sottas) взрослого и детского типа.
 - в) Полинейропатический синдром Русси-Леви (Roussy-Levy).
 - г) Полинейропатия с оптической атрофией, спастическим парепарезом, спинocereбеллярной дегенерацией, задержкой психического развития.
 - д) Наследственные параличи от давления.
2. Наследственные полинейропатии с известным метаболическим дефектом.
 - а) Рефсума (Refsum) болезнь.
 - б) Метакроматическая лейкодистрофия.
 - в) Глобoidно-клеточная лейкодистрофия (болезнь

Краббе{КгаЪе}).

- г) Аденолейкодистрофия.
- д) Амилоидная полинейропатия.
- е) Порфирийная полинейропатия.
- ж) Андерсона-Фабри (Anderson-Fabry) болезнь.
- з) Абеталиппротеинемия и Танжерская болезнь.

IV. Нейропати, связанные с митохондриальными болезнями.

V. Синдром рецидивирующей полинейропатий.

- А. Синдром Гийена-Барре.
- Б. Порфирия.
- В. ХВДП.
- Г. Некоторые формы множественной мононейропатии.
- Д. Бери-Бери и интоксикации.
- Е. Рефсума болезнь, Танжерская болезнь.

VI. Синдром мононейропатии или плексопатии.

- А. Брахиальная плексопатия.
- Б. Брахиальные мононейропатии.
- В. Каузалгия (КРБС тип II).
- Г. Люмбосакральная плексопатия.
- Д. Круральные мононейропатии.
- Е. Мигрирующая сенсорная нейропатия.
- Ж. Туннельные нейропатии.

* **POEMS syndrome** (*polyneuropathy, organomegaly endocrinopathy M protein, skin changes*) — синдром полинейропатий, органомегалии, эндокринопатии, повышенного содержания так называемого М-протеина в сыворотке крови, пигментных изменений в коже. Наблюдается при некоторых формах парапротеинемии (чаще всего при остеосклеротической миеломе).

Таблицы

Диагностические критерии ОВДП (синдрома Гийена-Барре)

(no: Asbury A., Cornblath D., 1990)

СИМПТОМЫ НЕОБХОДИМЫЕ ДЛЯ ДИАГНОЗА:

Прогрессирующая слабость как ног, так и рук;
Арефлексия.

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ, ПОДТВЕРЖДАЮЩИЕ ДИАГНОЗ:

Прогрессирование заболевания от нескольких дней до 4 недель;
Относительная симметричность неврологических знаков;
Слабо выраженные чувствительные нарушения;
Вовлечение краниальных нервов (паралич мимических мышц с двух сторон);
Восстановление начинается спустя 2—4 недели после прекращения прогрессирования;
Вегетативная дисфункция;
Отсутствие лихорадки в начале болезни.

ПАРАКЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ, ПОДТВЕРЖДАЮЩИЕ ДИАГНОЗ:

Повышение белка в ликворе;
Замедление скорости проведения возбуждения по нервам или блок.

Дифференциальный диагноз ОВДП: порфиридная, дифтерийная, токсическая полинейропатия, полинейропатия критических состояний, болезнь Лайма, цитомегаловирусная люмбосакральная радикуломиелопатия, ботулизм, миастения, миопатии (гипокалиемия, гипофосфатемия, рабдомиолиз, полимиозит), полиомиелит, бешенство, поперечный миелит, тромбоз базилярной артерии.

Диагностические критерии хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатий (ХВДП)

(no: Cornblath D. et al, 1991)

I. Обязательные клинические критерии:

Прогрессирующая или рецидивирующая слабость мышц в течение 2 месяцев и дольше.

Симметричная проксимальная и дистальная слабость в верхних или нижних конечностях.

Гипорефлексия или арефлексия.

II. Обязательные лабораторные критерии:

Замедление скорости проведения возбуждения по нервам ($< 70\%$ от нормы), свидетельствующее о демиелинизации.

Повышение уровня белка в ликворе > 45 мг/дл; количество клеток < 10 /мл.

Биопсия сурального нерва обнаруживает признаки демиелинизации и ремиелинизации, а также периваскулярного воспаления.

III. Обязательные критерии исключения:

Наличие системного заболевания или токсического воздействия.

Наличие нейропатии в семейном анамнезе.

Картина биопсии нерва противоречит диагнозу.

IV. Категории диагноза ХВДП:

A. Достоверный: при наличии обязательных критериев включения, исключения и всех лабораторных критериев.

B. Вероятный: при наличии обязательных критериев включения, исключения и 2 из 3 лабораторных критериев.

C. Возможный: при наличии обязательных критериев включения, исключения и 1 из 3 лабораторных критериев.

Дифференциальный диагноз идиопатической ХВДП предполагает главным образом другие воспалительные и невоспалительные полинейропатии: ОВДП, спорадические случаи наследственной моторно-сенсорной нейропатии, паранеопластические полинейропатии, POEMS-syndrome, мультифокальная моторная нейропатия, системная красная волчанка, демиелинизирующие заболевания ЦНС, ВИЧ-инфекция.

Ишемические таламические повреждения

(no: *Brazis P. et al, 1996*)

I. Парамедианная территория

(таламо-мезенцефальные артерии):

1. Сомнолентная апатия
2. Ухудшение памяти
3. Нарушения вертикального взора
4. Другие симптомы (в зависимости от протяжённости и локализации повреждения):

транзитное нарушение сознания,
иногда акинетический мутизм;
нарушения поведения (спутанность, ажитация, агрессия, отсутствие инициативы, дезориентация, апатия, делирий, «лобноподобный» синдром);
ухудшение кратковременной памяти;
контралатеральная гемиатаксия, астериксис или слабость;
отсроченный тремор действия (иногда миоклонус или атетоз) в контралатеральных конечностях.

* Этот синдром часто обусловлен эмболической окклюзией вершины базилярной артерии или атеромой, исходящей из задней мозговой артерии.

II. Таламогеникулятная территория

(латеральная таламическая или нижнелатеральная):

1. Гемианестезия (проприоцепция иногда сохранна)
2. Преходящий лёгкий гемипарез
3. Гемиатаксия
4. Гемиатаксии-гиперестезии синдром
5. Нарушение равновесия («таламическая астазия»)
6. Хореоатетодные движения
7. Атетодная поза («таламическая рука»)
8. Пароксизмальные боли («таламическая боль»)
9. Гомонимная гемианопсия (часто обусловлена одновременным медиальным затылочным инфарктом.

Все эти симптомы наблюдаются на стороне тела, контралатеральной повреждённому таламусу.

III. Тубероталамическая территория (переднелатеральная):

1. «Эмоциональный» паралич мимических мышц
2. Иногда гемипарез и дефект поля зрения
3. Дисфазия при левостороннем повреждении

4. Кроме того, при правосторонних повреждениях, гемиингибирование (геми-невнимание), ухудшение зрительно-пространственного восприятия.

Синдром развивается при повреждении полюсной артерии.

* Двусторонний инфаркт полюсной таламической артерии приводит к апатии, абулии, «лобнодолевому» дефекту, сонливости, и нарушению памяти.

IV. Территория задней хориоидальной артерии:

Инфаркт этой территории (боковое коленчатое тело) приводит к частичной (квадрантной или секторальной) гемианопсии в контралатеральном поле зрения с асимметричным оптокинетическим нистагмом.

* Кровоизлияние в таламус обсуждается ниже (см. раздел «Спонтанное внутримозговое кровоизлияние»).

Симметричная кальцификация базальных ганглиев

(по: Riley E., Lang A., 2000)

1. Физиологическая (асимптомная).
2. Гипопаратиреоз (и псевдогипопаратиреоз).
3. Семейная идиопатическая церебральная кальцификация (болезнь Фара).
4. Родовая травма (аноксия).
5. Интоксикация окисью углерода.
6. Интоксикация свинцом.
7. Туберозный склероз.
8. Кокейна синдром (наследственное заболевание с аномалиями скелета, пигментным ретинитом и снижением интеллекта).
9. Постинфекционная.
10. Вич-инфекция.
11. Радиационная терапия.
12. Терапия метотрексатом.
13. Кирнса-Сейра синдром.
14. Семейные энцефалопатии.
15. Дауна синдром.

Основные туннельные синдромы

НЕРВ	МЕСТО КОМПРЕССИИ
I. Надлопаточный нерв	U-образный вырез на верхнем крае лопатки
II. Нижний ствол плечевого сплетения	Между добавочным шейным ребром и передней лестничной мышцей
III. Первичный ствол плечевого сплетения	Между передней и средней лестничной мышцами
IV. Локтевой нерв	1) Кубитальный канал Муше («амурный» синдром) 2) Канал Гюйона на запястье («кандалный», «рекрутов» синдром и т.д.)
V. Лучевой нерв	1) Спиральный канал на границе средней и нижней трети плеча 2) Задний межкостный нерв предплечья (ветвь лучевого нерва) между пучками супинатора (аркада Фрозе) — т.н. супинаторный синдром
VI. Срединный нерв	1) Запястный (карпальный) синдром 2) Между головками круглого пронатора у локтевого сустава (пронаторный синдром)
VII. Латеральный кожный нерв бедра	У пупартовой связки
VIII. Бедренный нерв	У пупартовой связки (чаще всего — гематома)
IX. Седалищный нерв	Под грушевидной мышцей (синдром грушевидной мышцы)
X. Скрытый нерв (п. saphenus)	При патологии коленного сустава (выпавший мениск, шпоры, хирургическая травма и т.д.)
XI. Общий малоберцовый нерв	1) У шейки малоберцовой кости (фибулярный синдром, «голливудский» синдром; синдром Гюйона-де Сеза-Блондена-Вальтера)
XII. Большеберцовый нерв	Тарзальный канал на уровне

XIII. Подошвенные пальцевые нервы

голеностопного сустава (синдром]
тарзального канала)

У поперечной плюсневой связки
между головками метатарзаль-
ных костей (чаще III и IV меж-
костные промежутки) — т.н.
метатарзалгия Мортонa.

Сосудистые синдромы спинного мозга

Основные причины миелоишемии: регионарные гемодинамические (компрессионные) нарушения (аневризма аорты, диссекция аорты или вертебральной артерии, травма аорты), системная гипотензия (редко), стенозирующее сосудистое заболевание (атеросклеротическая бляшка), эмболия, васкулиты, тромбоз, венозный инфаркт (сосудистая мальформация или состояние гиперкоагуляции).

1. Синдром передней спинальной артерии

(ишемия вентральной половины спинного мозга):

внезапные боли (корешковые или опоясывающие) в спине или шее;

быстро прогрессирующая вялая параплегия (реже тетраплегия) с арефлексией (в течение нескольких минут или часов);

снижение болевой и температурной чувствительности ниже уровня поражения с двух сторон при сохранности мышечно-суставного и вибрационного чувства (возможны парестезии ниже уровня поражения);

нарушение функций тазовых органов.

NB: Варианты этого синдрома: синдром передней ишемической полиомиелопатии; синдром ишемии краевой зоны передних и боковых канатиков; синдром передней корешково-медуллярной артерии Адамкевича (страдает весь поперечник спинного мозга, но грубее в передних его отделах).

2. Синдром задней спинальной артерии (редко):

снижение мышечно-суставного (сенситивная атаксия) и вибрационного чувства при сохранности болевой и температурной чувствительности;

отсутствие моторного дефицита (редко умеренный спастический парез в поражённых конечностях).

NB: редко наблюдаются инфаркты бокового столба спинного мозга с одной стороны, проявляющиеся синдромом Брун-Секара.

3. Лакунарный инфаркт спинного мозга (изолированный локальный двигательный или сенсорный дефицит в конечностях).

4. Медленно прогрессирующий парапарез или тетрапарез (гипоксическая миелопатия), иногда картина ишемического синдрома бокового амиотрофического склероза.

5. Транзиторные ишемические атаки (синдром «падающей капли», синдром Унтерхарншайдта, миелогенная перемежающаяся хромота спинного мозга, каудогенная перемежающаяся хромота).

NB: Дополнительная информация:

тромбоз спинальных вен чаще приводит к картине ишемии поперечника спинного мозга

синдром окклюзии крупной передней шейной корешково-спинномозговой артерии (артерии шейного утолщения) проявляется вялым или смешанным парезом верхних конечностей и спастическим — нижних, сегментарными и проводниковыми нарушениями чувствительности, нарушением функций тазовых органов по центральному типу.

центромедуллярный синдром спинного мозга чаще обусловлен спонтанной гематомиелией (другие причины: контузия, опухоль, сирингомиелия) и характеризуется чаще острым развитием сегментарной диссоциированной анестезии с утратой соответствующих сегментарных глубоких рефлексов и лёгким периферическим парезов ^тих же миотомов (картина напоминающая сирингомие^лию).

синдром окклюзии нижней дополнительной корешково-медуллярной артерии (обычно при грыже диска L4—L5 или L5—S1) проявляется синдромом парализующего ишиаса или радикулоишемии с парезом мышц, иннервируемых сегментами L4—S1; наблюдается паралич малоберцовых, большеберцовых и ягодичных мышц, иногда сегментарные нарушения чувствительности; возможно присоединение тазовых расстройств (если ишемия распространяется на эпиконус и конус).

Спонтанное внутримозговое кровоизлияние

(no: *Brazis P, et al., 1996*)

Этиология: микроаневризмы (самая частая причина), артериальная гипертензия, амилоидная ангиопатия, коагулопатии, сосудистые мальформации, кровоизлияние в опухоль, васкулиты, применение антикоагулянтов, злоупотребление кокаином.

I. Лобарная геморрагия.***Основные проявления:*****1. Лобная доля:**

Абулия;
 Контралатеральный гемипарез;
 Бифронтальная головная боль (максимально выраженная на стороне кровоизлияния);
 Иногда выявляется слабо выраженная тенденция к направлению взора от гемипареза (предпочтение смотреть «на очаг»).

2. Теменная доля:

Контралатеральная гемигипестезия;
 Игнорирование контралатерального зрительного пространства;
 Головная боль (обычно передневисочной локализации);
 Слабо выраженный контралатеральный гемипарез;
 Иногда гемианопсия или анозогнозия.

3. Височная доля:

Сенсорная афазия Вернике (при поражении доминантного полушария);
 Проводниковая или глобальная афазия (доминантная височная доля);
 Вариабельный дефект поля зрения;
 Головная боль вокруг или перед ипсилатеральным ухом;
 Иногда ажитированный делирий.

4. Затылочная доля:

Ипсилатеральная боль в области глазницы;
 Контралатеральная гомонимная гемианопсия.

II. Кровоизлияние в скорлупу (putamen) (путаменальная геморрагия). Скорлупа — наиболее типичное место внутримозговой геморрагии.***Основные проявления:***

Гемипарез или гемиплегия и (в меньшей степени) гемисенсорный дефицит;
 Транзиторная глобальная афазия (доминантное полушарие);
 Агнозия или гемиигнорирование (геминевнимание) при поражении субдоминантного полушария (neglect);
 Гомонимная контралатеральная гемианопсия;
 Контралатеральный паралич взора (больной смотрит в сторону полушарной гематомы и от гемиплегии);

- Аллоестезия: неприятные стимулы на стороне гемисенсорного дефицита воспринимаются в соответствующем месте на другой (здоровой) стороне тела.

* Большое кровоизлияние в скорлупе с масс-эффектом или воздействием на передний рог бокового желудочка может привести к оглушению и даже коматозному состоянию.

III. Кровоизлияние в таламус (таламическая геморрагия). (Здесь не обсуждаются таламические инфаркты).

Основные проявления:

Гемисенсорный дефицит и, в меньшей степени, гемипарез;
 Аномическая афазия (доминантное полушарие);
 Конвергентно-ретракторный нистагм, ухудшение вертикального зрения, узкие, не реагирующие на свет зрачки;
 Девиация глаз вниз-внутри (компрессия таламической гематомой покрышки среднего мозга);
 Односторонний или двусторонний псевдопарез VII нерва;
 Косая девиация;
 Паралич содружественного зрения в сторону повреждения или горизонтальная девиация зрения.

* Нарушения сознания здесь развиваются в 80—90 % случаев.

** Каудатная геморрагия встречается относительно редко (5—7 %), часто приводит к прорыву крови в желудочки и проявляется головной болью, тошнотой, рвотой, нарушением сознания, ригидностью шейных мышц, наличием крови в ликворе; контралатеральный гемипарез также может наблюдаться. Описаны транзиторные нарушения в^ я (горизонтальный паралич зрения).

IV. Кровоизлияние в мозжечок (церебеллярная геморрагия).

Чаще всего кровоизлияние происходит в область зубчатого ядра.

Основные проявления:

Внезапная затылочная головная боль;
 Тошнота или повторная рвота;
 Головокружение.

Маленькие церебеллярные кровоизлияния могут не сопровождаться неврологическими знаками кроме указанных выше обшемозговых симптомов. Большие гематомы могут сдавливать краниальные нервы, ствол головного мозга и желудочковую систему.

* Неспособность стоять и ходить;

- Вариабельное нарушение сознания;
Узкие зрачки, вначале реагирующие на свет, позже — точечные;
Косая девиация;
Ипсилатеральный или двусторонний горизонтальный паралич взора;
Может быть паралич взора вверх;
Окулярный боббинг и нистагм в сторону паралича взора (возможен горизонтальный или вертикальный нистагм);
Ипсилатеральный периферический парез мимических мышц;
Ипсилатеральное отсутствие или снижение роговичного рефлекса;
Дизартрия;
Туловищная атаксия, атактическая походка;
Двусторонняя гиперрефлексия и симптом Бабинского;
Возможна межъядерная офтальмоплегия.

* При больших гематомах кома развивается в течение 24 часов в 50 % случаев. Артериальное давление обычно повышено; типичны аритмии сердца, расстройства ритма дыхания, гипервентиляция. Возможны гемиплегия, параплегия или тетраплегия. Парез может быть ипсилатеральным или контралатеральным мозжечковому повреждению. Отсутствие атаксии не исключает диагноз мозжечковой геморрагии.

V. Кровоизлияние в варолиев мост
(понтинная геморрагия).

Основные проявления:

Головная боль, тошнота, головокружение, дизартрия;
Внезапная потеря сознания, часто прогрессирующая до глубокой комы;
Внезапное начало комы;
Тетрапарез, тетраплегия;
Нарушения дыхания;
Гипертермия;
«Точечные» зрачки, реагирующие на свет;
Фиксированные глаза в центральной позиции;
Утрата стволовых рефлексов, включая окулоцефалический рефлекс и окуловесимбулярные рефлексы;
Окулярный боббинг.

VI. Кровоизлияние в мезенцефальной области
(мезенцефалическая геморрагия).

Основные проявления:

Головная боль, рвота, нарушение сознания;
Анизокория, отсутствие реакции зрачков на свет;
Нарушение зрения вверх.

* Парциальная мезенцефалическая геморрагия может вызвать дозальный мезенцефалический синдром Парино, вертикальный паралич зрения, косую девиацию, двусторонний синдром Горнера, или двусторонний паралич блокового нерва, односторонний синдром Горнера и атаксию.

VII. Кровоизлияние в латеральные (понтomezенцефальные) отделы покрышки ствола головного мозга.**Основные проявления:**

Миоз с сохранной реакцией зрачков на свет;
Паралич зрения в сторону очага (ипсилатеральный);
Ипсилатеральная межъядерная офтальмоплегия;
Контралатеральный гемипарез;
Контралатеральная гемигипестезия;
Ипсилатеральная атаксия.

* Другие факультативные симптомы: нарушения вертикального зрения, косая девиация, окулярный боббинг, снижение слуха, дизартрия, дисфагия, снижение чувствительности на ипсилатеральной стороне лица или выпадение корнеального рефлекса и двусторонний птоз. Иногда наблюдается астазия (при вовлечении педункулопонтинного ядра).

VIII. Кровоизлияние в продолговатый мозг (медуллярная геморрагия).**Основные проявления:**

Первичное кровоизлияние в продолговатый мозг наблюдается крайне редко и проявляется внезапной головной болью и головокружением с неврологически! симптомами, отражающими различные комбинации поражения медиальных и латеральных отделов продолговатого мозга. Самыми частыми симптомами являются внезапно начавшееся головокружение, сенсорные нарушения и дисфагия. Наблюдаются: парез мягкого нёба, паралич языка (XII нерв), мозжечковая атаксия и слабость в конечностях.

* Дифференциальный диагноз спонтанного внутримозгового кровоизлияния проводят с геморрагической трансформацией ишемического инсульта, абсцессом или другими инфекционными поражениями ЦНС, тромбозом церебральных вен, субарахноидальным кровоизлиянием.

Церебральная атрофия

1. Альцгеймера болезнь.
2. Пика болезнь.
3. Паркинсона болезнь.
4. Прогрессирующий супрануклеарный паралич.
5. Бинсвангера болезнь.
6. Гентингтона хорей.
7. Крейтцфельдта-Якоба болезнь.
8. Мультиинфарктная деменция.
9. Дайка-Девидова-Массона синдром (вариант ишемического инсульта у детей).
10. ВИЧ-инфекция.
11. Алкоголь.
12. Лекарственные препараты (кортикостероиды).
13. Химиотерапия.
14. Тяжёлый рассеянный склероз.
15. Тяжёлые хронические заболевания.
16. Порэнцефалия.
17. Радиационная травма.
18. Дегидратация.
19. Голодание, анорексия.
20. ЧМТ.
21. Инсульт.
22. Кортико-базальная дегенерация.
23. Миллса синдром.
24. Вильсона-Коновалова болезнь.
25. Дистрофическая миотония.
26. Нормальное старение.
27. Гемипаркинсонизма-гемиатрофии синдром.
28. Первично-прогрессирующая афазия.

** В перечень не включены варианты атрофии мозжечка.*

Часть VI

Синдромы поражения
некоторых
краниальных
нервов

Глава 1

МНОЖЕСТВЕННЫЕ КРАНИАЛЬНЫЕ НЕЙРОПАТИИ

ДВУСТОРОННЕЕ ПОРАЖЕНИЕ КРАНИАЛЬНЫХ НЕРВОВ

Двустороннее поражение краниальных нервов в основном встречается при воспалительных и токсических, реже при других, поражениях нервной системы. Оно может сочетаться с поражением других отделов нервной системы (чаще периферических нервов) или соматическими симптомами.

Основные причины:

1. Синдром Гийена-Барре.
2. Синдром Миллера Фишера.
3. Стволовой энцефалит Бикерстафа (Bickerstaff).
4. Полинейропатий.
5. Токсическое поражение (стрептомицин).
6. Саркоидоз.
7. Карциноматозный, лейкемический, туберкулёзный или иной менингит.
8. Нейросифилис.
9. Лайма болезнь.
10. Нейрофиброматоз.
11. СПИД.
12. Идиопатическая краниальная полинейропатия.

1. Синдром Гийена-Барре.

Двустороннее вовлечение краниальных нервов при развёрнутой клинической картине синдрома Гийена-Барре обычно не вызывает диагностических затруднений. Встречаются так называемые олигосимптоматические формы синдрома Гийена-Барре, при которых отсутствует периферическая полинейропатия, но имеет место множественная краниальная нейропатия. Однако в последнем случае почти всегда выявляются некоторые дополнительные знаки (гипорефлексия, быстрая физическая утомляемость, слабо выраженная атаксия, повышение белка в ликворе), облегчающие диагностику. В большинстве случаев пик тяжести клинических проявлений приходится на 10—14 день от начала заболевания.

2. Синдром Миллера Фишера.

Одним из вариантов синдрома Гийена-Барре некоторые исследователи считают **синдром Миллера Фишера**, проявляющийся полной офтальмоплегией (с ареактивными зрачками, с птозом или без птоза), атаксией и арефлексией, что относят к постоянным компонентам этого синдрома. Особенности офтальмоплегии является отсутствие птоза, а атаксия при данном синдроме не сопровождается скандированной речью. К частым симптомам относят поражение VII, IX и X пар краниальных нервов (дисфагия, но нет дизартрии), нарушения поверхностной и глубокой чувствительности и белково-клеточную диссоциацию в ликворе. К числу редких проявлений этого синдрома относят нистагм, угнетение сознания, вялый тетрапарез, пирамидные знаки, тремор, поражение VIII нерва, корешковые боли, снижение зрения.

3. Стволовой энцефалит Бикерстафа.

Стволовой энцефалит Бикерстафа (Bickerstaff) в качестве постоянных симптомов также характеризуется офтальмоплегией, атаксией и арефлексией, но отличается от синдрома Миллера Фишера нарушением сознания и пирамидными знаками.

4. Полинейропатии.

Для некоторых полинейропатии достаточно характерно вовлечение краниальных нервов: полинейропатия при *наследственном амилоидозе, дифтерийная полинейропатия*. В этих случаях имеет место периферическая полинейропатия, на фоне которой развивается поражение краниальных нервов.

5. Токсические поражения.

Токсические поражения способны вызывать двусторонние поражения краниальных нервов: трихлорэтилен; стрептомицин (чаще всего поражает VIII пару с двух сторон).

6. Саркоидоз.

Саркоидоз часто поражает лицевой нерв и иногда с двух сторон (синдром Хейерфорда); слуховые и зрительные нервы вовлекаются реже; описаны глазодвигательные нарушения и вовлечение IX — XI нервов. Здесь весьма типичен плеоцитоз в ликворе. Диагноз подтверждается исследованием биоптата лимфатических узлов или других поражённых тканей.

7. Карциноматозный, лейкоемический, туберкулёзный или иной менингит.

Любой менингит, поражая оболочки мозга на его основании, может приводить к двустороннему поражению краниальных нервов. Помимо обычного исследования ликвора здесь важно проведение его исследования под микроскопом.

8. Нейросифилис.

Нейросифилис в настоящее время служит редкой причиной двустороннего поражения краниальных нервов. Примерно у 5 % больных с вторичным сифилисом развивается менингит (головные боли, фотофобия, менингеальный синдром, ухудшение зрения, параличи краниальных нервов: VII, VIII, VI и II пара). Диагноз требует серологического подтверждения.

9. Болезнь Лайма (нейроборрелиоз).

Болезнь Лайма может сопровождаться лимфоцитарным менингитом или вызывать поражения отдельных краниальных нервов. Болезнь Лайма относится к немногим заболеваниям (наряду с саркоидозом и синдромом Гийена-Барре), способным вызывать билатеральное поражение VII нерва. Другие неврологические проявления болезни Лайма включают симметричную дистальную полинейропатию, множественную мононейропатию, радикулопатию, плексопатию (плечевую или пояснично-крестцовую), моторную нейропатию.

10. Болезнь Реклингаузена.

Болезнь Реклингаузена, точнее нейрофиброматоз второго типа, легко распознаётся, если выявляется билатеральная вестибулярная шваннома (двусторонняя опухоль VIII нерва). В настоящее время разработаны критерии диагностики нейрофиброматоза, отдельно для типа I и для типа II. (См. раздел «Нейрокожные синдромы (факоматозы)»).

11. ВИЧ-инфекция.

В связи с наступательным распространением пандемии ВИЧ-инфекции на земном шаре, всё более актуальным становится диагностика её неврологических проявлений, в том числе двустороннего поражения краниальных нервов, что обычно наблюдается на фоне менингита или полинейропатий. Обязательна серологическая диагностика ВИЧ-инфекции.

12. Идиопатическая краниальная полинейропатия.

Идиопатическая краниальная полинейропатия может протекать как с односторонним, так и с двусторонним поражением краниальных нервов. Распознаётся по характерной клинической картине (см. ниже) и хорошему эффекту кортикостероидов.

ОДНОСТОРОННЕЕ МНОЖЕСТВЕННОЕ (СОЧЕТАННОЕ) ПОРАЖЕНИЕ КРАНИАЛЬНЫХ НЕРВОВ

Заболевания, вызывающие множественные (сочетанные) поражения краниальных нервов, чаще всего проявляются слабостью глазодвигательных мышц, лицевой и бульбарной мускулатуры. Эти симптомы, в зависимости от локализации поражения группируются в характерные синдромы, имеющие топическое значение.

Основные синдромы сочетанного поражения краниальных нервов и причины их вызывающие:

1. Синдром Редера (Raeder):

Vi нерв + симпатические волокна (синдром Горнера).

Причины: опухоли средней черепной ямки, аневризмы сонной артерии и др.

2. Синдром верхней глазничной щели:

III, IV, VI нервы + **Vi** (первая ветвь тройничного нерва).

Причины: опухоли крыловидной кости, параселлярные опухоли, периостит, остеомиелит, лейкозная или грануломатозная инфильтрация в области верхней глазничной щели).

3. Синдром вершины орбиты Ролле (Rollet):

III, IV, VI нервы + II нерв.

Причины: объёмные процессы позади глазного яблока (ретробульбарно).

4. Синдром кавернозного синуса Бонне (Bonnet):

III, IV, VI нервы + **Vi**, экзофтальм и хемоз (гиперемия и отёк конъюнктивы и век).

Причины: опухоли кавернозного синуса, аневризма сонной артерии, тромбоз кавернозного синуса.

5. Синдром боковой стенки кавернозного синуса

Фуа (Foix): III, IV, VI нервы + **Vi** (первая ветвь тройничного нерва)

Причины: опухоли гипофиза, аневризма внутренней сонной артерии, гнойные процессы в кавернозном синусе, тромбоз кавернозного синуса.

6. Синдром рваного отверстия Джефферсона (Jefferson):

III, IV, VI нервы + V..

Причины: аневризма внутренней сонной артерии.

7. Синдром яремного отверстия Берне (Vernet):

IX, X и XI нервы.

Причины: гломусная опухоль яремного отверстия, флегмона в этой области, лимфаденит и др.).

8. Синдром Колле-Сикара (Collet-Sicard): IX, X, XI + XII нервы.

Причины: хемодектома, опухоли основания черепа, околоушной железы, туберкулёзный лимфаденит.

9. Синдром Вилларе (Villaret):

IX, X, XI, XII нервы + синдром Горнера.

Причины: опухоли и лимфадениты ретропаротидного пространства и др. процессы.

10. Синдром Жако (Jacod): III, IV, VI нервы + **Vi**, **V2** и иногда **V3**, а также зрительный нерв (II пара), снижение слуха (вследствие нарушения проходимости евстахиевой трубы).

Причины: чаще всего синдром обусловлен ростом злокачественной опухоли из носоглотки или гортаноглотки, саркомой евстахиевой трубы.

11. Синдром Градениго (Gradenigo)

V, VI нервы, редко присоединяется парез III, IV и VII нервов).

Причины: гнойный процесс в верхушке пирамиды височной кости, тромбоз нижнего каменистого синуса, средний отит и др.).

12. Синдром Фостера-Кеннеди (Kennedy F):

I и II нервы на одной стороне и застойный сосок зрительного нерва — на другой.

Причины: опухоль, абсцесс на основании мозга в передней черепной ямке.

13. Синдром мосто-мозжечкового угла:

VII, VIII и промежуточный нерв (могут присоединяться симптомы поражения V и VI нервов, мозжечковые симптомы на стороне очага и пирамидные знаки на противоположной очагу стороне).

Причины: опухоли (невриномы), аневризмы и (редко) арахноидиты.

14. Синдром коленчатого узла (невралгия Ханта (Hunt):

Помимо болевого синдрома и характерных кожных герпетических проявлений возможно вовлечение VII и VIII нервов, иногда V нерва и синдром Горнера.

Причина: форма herpes zoster, поражающего коленчатый узел промежуточного нерва.

15. Синдром Гарсена (Garsin):

синдром одностороннего поражения многих черепных нервов.

Причина: саркома основания черепа, метастазы, реже — гематома основания черепа, базальный менингит и другие причины.

16. Синдром болевой офтальмоплегии Толосы-Ханта (Tolosa-Hunt): характерный болевой синдром, III, IV и VI нервы + **Vi** и синдром Горнера.

Причина: гранулематозное воспаление в стенках кавернозного синуса и интракавернозной части сонной артерии

17. Идиопатическая краниальная полинейропатия:

III, IV, VI нервы, затем V и VII нервы, а также II и нижние краниальные нервы (от IX до XII). Характерный болевой синдром, напоминающий таковой при синдроме Толосы-Ханта.

1. Паратригеминальный синдром Редера.

Этот редкий синдром характеризуется сочетанным поражением симпатического периваскулярного сплетения внутренней сонной артерии и расположенных в непосредственной близости к ней Гассерова узла или I и II ветвей тройничного нерва. Болевой синдром несёт в себе компоненты цефалгического и прозопалгического синдромов: имеет место односторонняя приступообразная пульсирующая («сосудистая») головная боль; боли и парестезии половины лба, глаза и щеки, иногда с иррадиацией в область шеи на поражённой стороне («нейропатическая» боль); неполный (иногда полный) синдром Горнера на той же стороне. Зрачок не расширяется в ответ на кокаин.

Основные причины: синдром обусловлен ограниченными патологическими процессами различного характера (опухоли, воспалительные процессы, травмы, аневризма внутренней сонной артерии).

2. Синдром верхней глазничной щели (синдром сфеноидальной щели).

Синдром верхней глазничной щели характеризуется односторонним поражением III (глазодвигательного), IV (блокового), VI (отводящего) нервов и I ветви тройничного нерва, выходящих из полости черепа в полость глазницы. Проявляется полным (реже частичным) параличом мышц глазного яблока (офтальмоплегия, птоз верхнего века, расширение зрачка и отсутствие реакции его на свет), болями и снижением чувствительности в области иннервации I ветви тройничного нерва (роговица, верхнее веко, половина лба).

Основные причины: чаще всего синдром развивается при опухолях и гиперостозах в области верхней глазничной щели, при сифилитическом периостите крыльев клиновидной кости. Другие причины: параселлярные опухоли, остеомиелит, лейкозная или гранулематозная инфильтрация в области верхней глазничной щели.

3. Синдром вершины орбиты Ролле.

Характеризуется сочетанием признаков синдрома верхней глазничной щели с симптомами поражения зрительного нерва (амблиопия и слепота на один глаз вследствие атрофии зрительного нерва). При сдавлении вен глазницы возможно развитие глаукомы.

Основные причины: обычно поражение обусловлено объёмными процессами позади глазного яблока (ретробульбарно). Другие причины: остеомиелит костей глазницы; опухоли, прорастающие из кавернозного синуса.

4. Синдром кавернозного синуса Бонне.

Этот синдром перекрывает симптоматику 4-х синдромов: синдрома верхней глазничной щели, синдрома вершины орбиты, синдрома боковой стенки кавернозного синуса и синдрома рваного отверстия. Проявляется полной офтальмоплегией, болями и снижением чувствительности в зоне иннервации I ветви тройничного нерва, односторонним экзофтальмом с отёком век, гиперемией и отёком конъюнктивы (так называемый хемоз).

Основные причины: синдром обычно вызывается объёмными образованиями (менингиома, гумма, аневризма и др.), которые располагаются в кавернозном синусе, сдавливают здесь краниальные нервы и нарушают венозное кровообращение в глазничных и лицевых венах.

При развитии тромбоза вследствие тромбоза синуса могут отмечаться симптомы септического состояния. Аневризма внутренней сонной артерии в кавернозном синусе нередко проявляется пульсирующим шумом в голове на стороне поражения; экзофтальм также может быть пульсирующим. При длительных застойных явлениях на глазном дне и распространении процесса из кавернозного синуса по каналу зрительного нерва может быть слепота, а также вторичная глаукома.

Джефферсон выделяет три варианта синдрома кавернозного синуса: передний, средний и задний.

- Передний синдром в основном повторяет симптоматику синдрома верхней глазничной щели.

Средний синдром характеризуется поражением глазодвигательных нервов, зрительного нерва и I ветви тройничного нерва.

Задний синдром: поражаются все три ветви тройничного нерва, иногда с вовлечением двигательной порции, частичная офтальмоплегия нередко ограниченная параличом VI нерва.

5. Синдром боковой стенки кавернозного синуса Фуа.

Данный синдром характеризуется поражением всех глазодвигательных нервов (III, IV и VI) и I ветви тройничного нерва, проходящих в боковой стенке кавернозного синуса к верхней глазничной щели.

От синдрома верхней глазничной щели отличается начальным поражением отводящего (VI) нерва (сходящееся косоглазие и диплопия) и I ветви тройничного нерва (резкие боли и чувствительные расстройства в области глазницы и половины лба) с последующим присоединением паралича глазодвигательных нервов и развитием полной офтальмоплегии.

Основные причины: обычно синдром вызывается патологическими процессами в средней черепной ямке (опухоли височной доли, гипофиза; краниофарингиомы; саркомы основания черепа; гнойный процесс в основной и клиновидной пазухе и др.), воздействующими извне на кавернозный синус.

6. Синдром рваного отверстия Джефферсона.

Синдром рваного отверстия наблюдается в основном при аневризме внутренней сонной артерии и проявляется поражением III, IV, VI нервов и I ветви тройничного нерва.

7. Синдром яремного отверстия Берне.

Синдром яремного отверстия включает симптомы одностороннего сочетанного поражения языкоглоточного (IX), блуждающего (X), и добавочного (XI) нервов, выходящих из полости черепа через югулярное (яремное) отверстие. При этом наблюдается периферический паралич мышц мягкого нёба (его свисание), гортани (дисфония), кивательной и трапецевидной мышцы на стороне поражения (плечо опущено); нарушение вкусовой чувствительности в области корня языка; снижение чувствительности мягкого нёба, слизистой оболочки задней стенки глотки, в области зева, надгортанника, евстахиевой трубы и барабанной полости на этой же стороне; возможна слабо выраженная дисфагия; глоточный рефлекс снижен на стороне поражения.

Основные причины: синдром обусловлен патологическими процессами на основании черепа в области яремного отверстия: саркома основания черепа; акромегалия; базиллярная импрессия; тромбоз синусов твёрдой мозговой оболочки с распространением процесса на область верхней луковичи внутренней яремной вены; флебит крупных вен шеи; флегмона подчелюстных слюнных желез; саркоидоз; переломы основания черепа.

8. Синдром Колле-Сикара.

В последнем случае, если линия перелома проходит не только через яремное отверстие, но и через канал подъязычного нерва, развивается синдром Верне-Сикара-Колле: сочетание признаков поражения краниальных нервов в области яремного отверстия с односторонним периферическим параличом мышц языка (язык отклонён в сторону поражения, атрофичен; дисфония, дисфагия, потеря вкуса на задней трети языка; паралич мышц мягкого нёба, трапцевидной и кивательной мышцы на той же стороне).

Помимо травмы *причиной* данного синдрома могут быть опухоли (хемодектома, опухоли основания черепа, околоушной железы), туберкулёзный лимфаденит; аневризмы сонной артерии; флебиты югулярной вены; гломусная опухоль яремного отверстия; реже — воспалительные процессы (в глотке).

9. Синдром Вилларе.

Данный симптомокомплекс (синдром ретропаротидной или субпаротидной области; синдром задней глоточной области) развивается при повреждениях в ретростилоидной области и включает симптомы одностороннего сочетанного поражения языкоглоточного, блуждающего, добавочного, подъязычного нервов и шейных узлов симпатического ствола. Клинически проявляется синдромом Верне-Сикара-Колле и синдромом Горнера на стороне поражения (иными словами имеет место парез четырёх нижних краниальных нервов и симптомы вовлечения симпатических волокон к мышцам глаза). Иногда присоединяется парез мимических мышц вследствие поражения внечерепных отделов лицевого нерва.

10. Синдром Жако

Синдром Жако (синдром петросфеноидального пространства) характеризуется развитием сочетанного одностороннего поражения глазодвигательного, блокового, отводящего нервов, I и II ветвей (иногда и III ветви) тройничного нерва, зрительного нерва. Характерной особенностью синдрома Жако является снижение слуха вследствие нарушения проходимости евстахиевой трубы. Таким образом синдром складывается из односторонней глухоты, птоза, сходящегося косоглазия, расширения зрачка на стороне поражения, болей и снижения чувствительности на лице в зоне иннервации I и II ветвей тройничного нерва, паралича жевательных мышц, снижения зрения.

Основные причины: обычно синдром обусловлен ростом злокачественной опухоли из носоглотки или гортаноглотки, саркомой евстахиевой трубы, распространяющейся через рваное отверстие в полость черепа, в кавернозный синус. При более ограни-

ченном распространении процесса в полости черепа может не развиваться поражение зрительного нерва и не наблюдается паралич жевательных мышц.

11. Синдром Градениго

Синдром Градениго (синдром верхушки пирамиды височной кости; *retrosum* — синдром) характеризуется сочетанным поражением отводящего (VI) и тройничного (V) нервов на одной стороне (двигательная ветвь тройничного нерва поражается нечасто); редко — также поражением глазодвигательного, блокового и лицевого нервов. Поражение отводящего и тройничного нервов в большинстве случаев нестойкое.

Причины: отогенная или вирусные инфекции, черепно-мозговые травмы с переломами основания черепа. При отогенной причине поражение VI и V нервов обычно сопровождается тугоухостью.

12. Синдром Фостера-Кеннеди.

Другое название этого синдрома — синдром передней черепной ямки. Он характеризуется сочетанным поражением обонятельного (I) и зрительного (II) нервов на одной стороне и развитием застойного соска зрительного нерва — на другой. Этот синдром чаще развивается при объёмных процессах. Последним обычно сопутствуют и другие симптомы поражения лобной доли («лобная» психика и др.).

13. Синдром мосто-мозжечкового угла

Включает одностороннее поражение корешков лицевого, слухового (п. *statoacusticus*) и проходящего между ними промежуточного нерва. В зависимости от размера патологического очага и направления распространения процесса могут присоединяться поражения V и VI нервов и расстройства мозжечковых функций на стороне очага, пирамидные знаки — на противоположной очагу стороне. Синдром обычно вызывается опухолью (вестибулярная шваннома). Эта опухоль поражает сначала слуховой, лицевой и тройничный нервы, а затем — IX, X и XI нервы и, в конце концов, мозговой ствол. На этой стадии обычно развивается блокада ликворных путей с формированием внутричерепной гипертензии.

14. Синдром коленчатого узла (невралгия Ханта).

Невралгия Ханта — форма опоясывающего герпеса, возникающая при поражении коленчатого узла промежуточного нерва (*nervus intermedius Wrisbergi*) и проявляющаяся односторонней постоянной или периодической болью преимущественно в около-

ушной области (иногда с иррадиацией на соответствующую половину лица, головы, затылка и шеи. Характерно появление герпетических высыпаний в зоне иннервации промежуточного нерва (барабанная перепонка, наружный слуховой проход, ушная раковина, область евстахиевой трубы, мягкое нёбо). На соответствующей половине передних 2/3 языка отмечается нарушение вкуса.

Могут также наблюдаться симптомы поражения лицевого нерва в фаллопиевом канале — периферический парез или паралич мимической мускулатуры. Иногда вовлекается и п. statoacusticus (с вестибулярными расстройствами), реже — тройничный нерв, а также симпатические волокна на стороне поражения; описано даже вовлечение IX и X нервов. Клиническая картина в каждом конкретном случае зависит от степени вовлечения перечисленных структур.

15. Синдром Гарсена.

Синдром Гарсена или синдром половины основания черепа в типичных случаях представляет собой поражение всех 12 краниальных нервов на одной стороне. Клинические проявления вначале могут быть парциальными и зависят от начальной локализации патологического процесса (тригеминальная невралгия, глазодвигательные расстройства, атрофия зрительного нерва, глухота и т.д.). Характерно отсутствие признаков внутричерепной гипертензии; ликвор часто без отклонений от нормы; долго отсутствуют проводниковые двигательные и чувствительные расстройства. Обычно выявляются нейровизуализационные признаки деструкции костей основания черепа.

Основные причины: синдром Гарсена описан при саркомах основания черепа; метастазах различных опухолей в мозговые оболочки на основании мозга; при лейкемии; внечерепных опухолях, растущих из носоглотки, придаточных пазух носа, околоушной железы и распространяющиеся на основании черепа через различные его отверстия (круглое, овальное, рваное, яремное и др.). Другие, менее частые причины: гематома основания черепа (травматическая), базальные менингиты, болезнь Ходжкина, гранулематоз Вегенера, цистицирроз.

16. Синдром болевой офтальмоплегии Толосы-Ханта.

Синдром Толосы-Ханта характеризуется: 1) постоянной сверлящей болью периорбитальной или ретробульбарной локализации (появляющейся перед, одновременно или даже после развития офтальмоплегии); 2) дисфункцией краниальных нервов (поражение III, IV, VI нервов, I ветви тройничного нерва и периартериальных симпатических волокон); 3) характерны спонтанные ремиссии и рецидивы с интервалами в месяцы и даже годы; 4) от-

сутствуют симптомы вовлечения нервных структур за пределами кавернозного синуса. Типична откликаемость на лечение стероидами. Больные с синдромом Толосы-Ханта нуждаются в тщательном обследовании и наблюдении даже после успешной терапии кортикостероидами, так как офтальмоплегия, регрессирующая после назначения стероидов описана при самых разных процессах, включая пахименингит, хордому, лимфому, аневризмы, карциному и многие другие заболевания. Диагноз синдрома Толосы-Ханта должен быть «диагнозом исключения».

17. Идиопатическая краниальная полинейропатия.

Идиопатическая краниальная полинейропатия может быть как односторонней, так и двусторонней. При односторонней п^н женин клинические проявления идиопатической краниальной полинейропатии могут почти не отличаться от синдрома Толосы-Ханта. Она характеризуется подострым началом лицевой боли, которая бывает постоянной, ноющей и локализуется чаще всего ретро-орбитально. Она может сопровождаться слезотечением, ринореей, отёчностью лица, но обычно не носит пульсирующего характера. Лицевая боль часто предшествует ипсилатеральным параличам краниальных нервов. Среди краниальных нервов чаще всего вовлекаются глазодвигательные (III, IV и VI нервы), затем следует зрительный, тройничный и лицевой нерв, а также нижние краниальные нервы (от IX до XII). Обонятельный и слуховой нервы в значительной степени сохранены. Лечение кортикостероидами приводит к быстрому уменьшению боли и восстановлению функций поражённых краниальных нервов. В отдельных случаях возможно неполное восстановление функций краниальных нервов.

Диагностика идиопатической краниальной полинейропатии (множественной краниальной нейропатии) возможна только после исключения симптоматических форм краниальной полинейропатии (ишемия краниальных нервов, саркоидоз, инфекции, карциноматоз мозговых оболочек, болезни костей черепа, синдром Гийена-Барре, синдром болевой офтальмоплегии).

Предложены следующие *критерии диагностики* идиопатической краниальной полинейропатии: острое начало заболевания, наличие головной или лицевой боли, нейропатия 2 краниальных нервов и более в дебюте заболевания, рецидивирующее либо монофазное течение (отсутствие прогрессирующего течения), отсутствие поражения других отделов нервной системы (иногда возможно вовлечение спинномозговых корешков), отсутствие плеоцитоза в ликворе при умеренном повышении белка, исключение причин симптоматической множественной краниальной нейропатии, быстрый и выраженный терапевтический ответ на глюкокортикоидную терапию.

* Синдром Готтфредсена является синонимом синдрома Жа-

ко (см. выше).

Из изложенного видно, что *причинами множественного поражения краниальных нервов* могут быть опухоли, растущие на основании черепа или проникающие на него через естественные отверстия (опухоли височной доли, гипофиза; оболочек, краниофарингиомы; саркомы основания черепа, опухоли слюнных желёз и др.), воспалительные процессы (в оболочках, в основной и клиновидной пазухе, в среднем ухе и др.), травмы, аневризма внутренней сонной артерии, гиперостозы внутренней костной пластинки черепа, периоститы, остеомиелит, лейкозная или грануломатозная инфильтрация оболочек мозга, опухолевые и воспалительные процессы в кавернозном синусе, в глазнице, акромегалия; базиллярная импрессия; тромбоз синусов твёрдой мозговой оболочки с распространением процесса на область верхней луковичи внутренней яремной вены; флебит крупных вен шеи; флегмона подчелюстных слюнных желез; саркоидоз; переломы основания черепа. Другие, менее частые причины: гематома основания черепа, болезнь Ходжкина, гранулематоз Вегенера, цистицирроз, болезнь Ли (подострая некротизирующая энцефаломieloпатия), постхирургическое повреждение краниальных нервов, псевдотумор, тиреоидная орбитопатия, специфические вирусные инфекции, сахарный диабет, Миллера Фишера синдром, ботулизм, дифтерия, энцефалопатия Вернике, артерииты, амилоидная нейропатия, парапротеинемии, системные васкулиты.

Миастения может имитировать множественное поражение краниальных нервов. То же можно сказать в отношении хронической прогрессирующей наружной офтальмоплегии (миопатии).

NB: При нижеописанных редких синдромах вовлечение кортикоспинального тракта не обязательно, поэтому контралатеральная гемиплегия (гемипарез) чаще отсутствует.

Синдром Шмидта (Schmidt), согласно современным представлениям, развивается обычно при *экстремедуллярном* повреждении корешков X и XI нервов (паралич мягкого нёба, глотки и гортани (голосовая связка с одной стороны), слабость трапецевидной и кивательной мышц с этой же стороны).

Синдром Тепиа (Taría) развивается также при *экстремедуллярном* повреждении X и XII нервов при высокой шейной локализации (паралич и атрофия языка с одной стороны и голосовой связки на той же стороне).

Синдром Джексона (Jackson) встречается чаще при *экстремедуллярных* повреждениях (но может наблюдаться и при внутри-мозговых процессах) IX, XI и XII нервов (парез мягкого нёба, глотки, гортани; парез трапецевидной и кивательной мышцы; парез и атрофия языка с этой же стороны).

Глава 2

СЛАБОСТЬ МИМИЧЕСКИХ МЫШЦ

ОДНОСТОРОННЯЯ СЛАБОСТЬ ЛИЦЕВОЙ (МИМИЧЕСКОЙ) МУСКУЛАТУРЫ

Односторонняя слабость мимической мускулатуры вызывается патологическими процессами, которые затрагивают лицевой (VII) нерв. Все поражения системы лицевой иннервации можно локализовать на 8 уровнях: супрануклеарные повреждения (центральный паралич лицевого нерва); поражение на уровне ядра и корешка лицевого нерва (процессы в области варолиевого моста); повреждения в области задней черепной ямки (мосто-мозжечковый угол); у входа в канал височной кости; в канале нерва проксимальнее отхождения п. petrosus superficialis major (к слёзной железе); в канале проксимальнее отхождения ветви к m. stapedius; между п. stapedius и chorda tympani; в канале дистальнее отхождения chorda tympani; повреждения нерва дистальнее foramen stylomastoideum.

Среди беременных, а также больных сахарным диабетом и артериальной гипертензией нейропатия VII нерва встречается чаще, чем в остальной популяции.

Основные причины:

1. Идиопатическая нейропатия VII нерва (паралич Белла {Bell}).
2. Семейные формы нейропатии VII нерва.
3. Инфекционные поражения (Herpes simplex — самая частая причина; herpes zoster; ВИЧ-инфекция; полиомиелит; сифилис и туберкулёз (редко); болезнь кошачьих царапин и многие другие).
4. Нарушения метаболизма (сахарный диабет, гипотиреоз, уремия, порфирия).
5. Заболевания среднего уха.
6. Поствакцинальная нейропатия VII нерва.
7. Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя (Melkersson, Rosenthal).
8. ЧМТ.
9. Опухоли (доброкачественные и злокачественные) ствола нерва.
10. Болезни соединительной ткани и гранулематозные процессы.
11. В картине альтернирующих синдромов (при сосудистых и опухолевых поражениях ствола головного мозга).

12. Базальный менингит, карциноматозная, лимфоматозная и саркоматозная инфильтрация оболочек.
13. Опухоль мосто-мозжечкового угла.
14. Рассеянный склероз.
15. Сирингобульбия.
16. Артериальная гипертензия.
17. Заболевания костей черепа.
18. Ятрогенные формы.

Наиболее выраженные парезы лицевой мускулатуры наблюдаются при периферическом поражении лицевого нерва.

1. Так называемые криптогенные или идиопатические нейропатии VII нерва.

Это — самая частая причина. Они встречаются несколько чаще у женщин на третьем триместре беременности (иногда с рецидивами во время каждой беременности), начинаются остро, часто сопровождаются болью в заушной области, нарушением вкуса, гиперакузисом и редко нарушением слезоотделения; начало заболевания нередко в ночное время. Характеризуется развёрнутой картиной односторонней прозопоплегии.

2. Редко встречаются семейные формы нейропатии VII нерва.

Причина их не известна. Часто сопровождаются пятнами гиперпигментации на коже и задержкой в общем развитии. Характерны рецидивирующие изолированные параличи лицевого нерва.

Врождённый паралич лицевого нерва наблюдается в картине синдрома Мёбиуса.

3. Инфекционные поражения.

Постинфекционная нейропатия лицевого нерва наблюдается особенно часто после *herpes zoster* в области промежуточного нерва (синдром Ханта с болью и характерными кожными высыпаниями в области уха или зева, иногда с вовлечением VIII нерва).

Другие причины: ВИЧ-инфекция (сопровождается плеоцитозом в ликворе), сифилис и туберкулёз (редко при туберкулёзе сосцевидного отростка, среднего уха или пирамидки височной кости); инфекционный мононуклеоз, болезнь кошачьих царапин, полиомиелит (острое появление пареза мимических мышц всегда сопровождается парезами и последующими атрофиями других мышц), идиопатическая краниальная полинейропатия (парез может быть односторонним), остеомиелит костей черепа, болезнь Лайма (у детей одностороннее поражение лицевого нерва встречается чаще, чем у взрослых), детские инфекции, лепра.

4. Дисметаболические нарушения.

Поражения лицевого нерва при сахарном диабете, гипотирео-

зе, уремии, порфирии описаны в виде мононейропатии или в картине полинейропатии.

5. Заболевания среднего уха.

Отиты и (реже) опухоли среднего уха, такие как гломусная опухоль, могут приводить к парезу (параличу) лицевого нерва. Парез вследствие этих заболеваний всегда сопровождается потерей слуха и соответствующими рентгенологическими находками.

6. Поствакцинальная нейропатия лицевого нерва.

Эта форма нейропатии иногда наблюдается после вакцинации от дифтерии, коклюша, столбняка и полиомиелита.

7. Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя.

Данным эпонимом обозначают наследственное заболевание, характеризующееся рецидивирующей нейропатией лицевого нерва, рецидивирующими характерными отёками на лице, хейлитом и складчатым языком. Полная тетрада симптомов встречается лишь в 25 % случаев; припухлость губ — в 75 %; отёк лица — в 50 % случаев; складчатый язык — в 20–40 % наблюдений; поражение лицевого нерва — в 30–40 % случаев. Прозоплегия может быть односторонней и двусторонней; сторона поражения может чередоваться от рецидива к рецидиву. В семьях с этим заболеванием встречаются больные (в разных поколениях) с различными вариантами неполного синдрома Мелькерсона-Розенталя-Россолимо. Описаны элементы «сухого» синдрома у некоторых больных с этим заболеванием.

8. Травма головы с переломом основания черепа.

ЧМТ, особенно при переломе пирамиды височной кости часто приводит к поражению лицевого и слухового нервов (при поперечном переломе пирамиды вестибулокохлеарный нерв вовлекается немедленно; при переломе пирамиды в длину вовлечение нерва может не проявляться до 14 дней. Такие поражения могут быть диагностированы отоскопическим методом). Возможна хирургическая травма ствола лицевого нерва; причиной нейропатии может быть и родовая травма.

9. Опухоли (доброкачественные и злокачественные) в области мостомозжечкового угла и ЗЧЯ.

Медленно нарастающая компрессия лицевого нерва **опухолью**, особенно холестеатомы, невринома VII нерва, менингиома, нейрофиброматоз, дермоид или гранулематоз на основании мозга (или аневризма позвоночной или основной артерии), приводят к медленно прогрессирующему параличу лицевого нерва с вовлечением соседних образований (восьмой, пятый, шестой краниальные нервы; симптомы поражения ствола головного мозга); появлению симптомов внутричерепной гипертензии и других симптомов.

10. Болезни соединительной ткани и гранулематозные процессы.

Такие процессы как узелковый периартериит, гигантоклеточный височный артериит, болезнь Бехчета, гранулематоз Вегенера (гранулематозное воспаление мелких и средних артерий, поражающее главным образом дыхательную систему и почки) приводят к мононейропатиям и полинейропатиям, а также поражению краниальных нервов, в том числе лицевого нерва.

Синдром Хеерфорда (Heerfordt): парез лицевого нерва (чаще бывает двусторонним) при саркоидозе с отеком околоушных желез и зрительными расстройствами.

11. В картине альтернирующих синдромов.

Периферический лицевой парез может быть проявлением поражения двигательных ядер лицевых нервов в каудальной части покрывки моста. Частыми причинами являются:

- Стволовые инсульты, проявляющиеся синдромом Мийяра-Гублера (лицевой парез с контрлатеральным гемипарезом) или синдромом Фовилля (лицевой парез в комбинации с гомолатеральным поражением отводящего нерва и контрлатеральным гемипарезом).

Опухоли ствола мозга.

12. Базальные менингиты.

Базальные менингиты разнообразной этиологии, в том числе карциноматозная или лейкоэмическая менингеальная инфильтрация, часто приводят к поражению лицевого нерва (всегда вовлекаются другие черепные нервы; парезы часто двусторонние, характеризуются быстрым началом).

13. Рассеянный склероз.

Рассеянный склероз довольно часто может проявляться поражением лицевого нерва (иногда рецидивирующим).

14. Сирингобульбия — редкая причина патологии VII пары (при высокой локализации полости в стволе головного мозга).

15. Артериальная гипертензия.

Артериальная гипертензия — известная причина компрессионно-ишемической нейропатии лицевого нерва; она может приводить к одностороннему параличу мимических мышц, по-видимому, в связи с нарушением микроциркуляции или кровоизлиянием в канал лицевого нерва.

16. Заболевания костей черепа.

Такие как болезнь Педжета и hyperostosis cranialis interna (тоже наследственное заболевание, приводящее к рецидивирующим нейропатиям лицевого нерва). В этих случаях решающее слово в диагностике принадлежит рентгенологическому исследованию.

17. Ятрогенные формы.

Ятрогенная нейропатия лицевого нерва описана в виде после введения лидокаина в области лица, изониазида, применении антисептика хлорокрезола, использовании электродных паст и некоторых кремов (транзиторная слабость мимических мышц).

* Иногда может быть полезной следующая дополнительная информация, касающаяся **рецидивирующей** слабости мимических мышц. Последняя наблюдается в 4—7 % от всех случаев паралича Белла.

Рецидивирующая слабость мимических мышц:

Основные причины:

1. Идиопатическая нейропатия лицевого нерва (в том числе семейная).
2. Меркельсона-Розенталя синдром.
3. Рассеянный склероз.
4. Сахарный диабет.
5. ХВДП.
6. Саркаидоз.
7. Холестеатома.
8. Идиопатическая краниальная полинейропатия.
9. Артериальная гипертензия.
10. Интоксикации.
11. Миастения.
12. Hyperostosis cranialis interna (наследственное заболевание, проявляющееся утолщением внутренней костной пластинки черепа с туннельными краниальными нейропатиями).

* См. также следующий раздел «**Двусторонняя слабость мимических мышц**».

Диагностические исследования при поражении лицевого нерва

Общий и биохимический анализ крови; анализ мочи; электрофорез белков сыворотки крови; культура выделений из уха; аудиограмма и калорические пробы; рентгенограммы черепа, сосцевидного отростка и пирамиды височной кости с томографией; КТ или МРТ; миелография задней черепной ямки; исследование ликвора; сиалография; ЭМГ; могут понадобиться серологические исследования на ВИЧ-инфекцию, сифилис, болезнь Лайма; необходимо исключить туберкулёз.

ДВУСТОРОННЯЯ СЛАБОСТЬ МИМИЧЕСКИХ МЫШЦ

Двусторонняя слабость мимических мышц, развившаяся одновременно или последовательно, встречается не часто, но почти всегда служит поводом для диагностических сомнений при попытке установить её причину.

I. Двустороннее поражение ствола лицевого нерва (diplegia facialis)

1. Гийена-Барре синдром (при восходящем течении) и другие полинейропатий
2. Саркоидоз (синдром Хеерфордта- Heerfordt's syndrome)
3. Базальный менингит (карциноматозный, лейкемический и др.)
4. Свинка и другие общие инфекции
5. Лайма болезнь
6. Ботулизм (редко)
7. Столбняк
8. ВИЧ-инфекция
9. Сифилис
10. Россолимо-Мелькерсона-Розенталя синдром
11. ЧМТ
12. Педжета болезнь
13. Hyperostosis cranialis interna
14. Идиопатический паралич Белла
15. Токсические формы нейропатии лицевого нерва.

II. Двустороннее поражение ядер лицевого нерва

1. Полиомиелит (редко)
2. Врождённый паралич при синдроме Мёбиуса
3. Бульбоспинальная нейронопатия
4. Опухоли и кровоизлияния в области Варолиева моста

III. Мышечный уровень

1. Миопатия
2. Миотоническая дистрофия

I. Двустороннее поражение ствола лицевого нерва.

Паралич мышц, иннервируемых лицевым нервом может быть двусторонним, но он редко развивается на левой и правой половине лица одновременно. Последний вариант (diplegia facialis) чаще всего наблюдается при восходящем течении полиневропатии Гийена-Барре (паралич Ландри) и появляется на фоне генерализованного тетрапареза или тетраплегии с чувствительными нарушениями по полинейропатическому типу. Diplegia facialis описа-

на при синдроме Миллера Фишера, идиопатической краниальной полинейропатии, амлоидозе, сахарном диабете, рассеянном склерозе, *pseudotumor cerebri*, порфирии, энцефалопатии Вернике, идиопатическом параличе Белла, *hyperostosis cranialis interna* (наследственное заболевание, проявляющееся утолщением внутренней костной пластинки черепа). Иногда двустороннее поражение лицевого нерва встречается при саркоидозе (синдром Хеерфорда) и сопровождается другими соматическими симптомами саркоидоза («увеопаротидная лихорадка»): поражением лимфоузлов, кожи, глаз, органов дыхания, печени, селезёнки, околоушных слюнных желез, костей и (реже) других органов. Со стороны нервной системы возможно вовлечение других краниальных нервов и оболочек. В диагностике важное значение имеет гистологическое исследование биоптата поражённых тканей.

Другие возможные причины двустороннего поражения лицевого нерва: узелковый периартериит, гигантоклеточный артериит, гранулематоз Вегенера, системная красная волчанка, синдром Шегрена, синдром Стивенса-Джонсона (Stevens-Johnson), в основе которого лежит воспалительное лихорадочное заболевание кожи и слизистых оболочек.

В генезе двустороннего поражения лицевого нерва имеют также значение базальные менингиты другой этиологии (карциноматозный, лейкоемический, туберкулёзный, криптококковый), в распознавании которых, помимо клинической картины, важную роль играет цитологическое исследование ликвора; энцефалиты (включая стволовой энцефалит); средний отит. В качестве известных причин двустороннего поражения лицевых нервов описаны малярия, инфекционный мононуклеоз; *herpes zoster* и *herpes simplex*, сифилис, паротит, лепра, столбняк, микоплазматическая инфекция, а в последнее время — ВИЧ-инфекция.

Достаточно хорошо изучена болезнь Лайма (боррелиоз) как причина двустороннего поражения лицевых нервов. Она характеризуется ранними кожными проявлениями (характерная эритема), артропатией, полинейропатией, лимфоцитарным менингитом и поражением краниальных нервов, особенно типично вовлечение лицевого нерва. Вне эпидемиологической обстановки диагноз может быть трудным.

Синдром Россолимо-Мелькерсона-Розенталя, для которого характерна триада симптомов в виде рецидивирующего паралича лицевого нерва, отёка лица в оральной области (хейлит) и складчатого языка (последний симптом присутствует не всегда), также иногда проявляется двусторонним вовлечением лицевого нерва.

Черепно-мозговая травма (перелом височных костей, родо-

вая травма), как причина двустороннего паралича лицевого нерва, по понятным причинам редко служит поводом для диагностических сомнений.

В диагностике болезни Педжета, как причины двустороннего поражения лицевого нерва, решающее значение принадлежит рентгенологическому исследованию костей скелета, черепа и клиническим проявлениям (асимметричные дугообразные деформации костей скелета, ограничение подвижности в суставах, болевой синдром, патологические переломы). Помимо лицевого нерва часто вовлекается тройничный нерв, слуховой и зрительный нервы; возможно развитие гипертензионного синдрома.

Употребление этиленгликоля (компонент антифриза) с суицидальной целью или при алкоголизме также может привести к двусторонней слабости мимических мышц (перманентной или транзиторной).

II. Двустороннее поражение ядер лицевого нерва.

Полиомиелит редко вызывает диплегию мимических мышц. Если у взрослых бульбарный полиомиелит почти всегда сопровождается параличами конечностей (бульбоспинальный полиомиелит), то у детей возможно изолированное поражение бульбарных мотонейронов. Из краниальных нервов чаще всего страдают лицевой, языкоглоточный и блуждающий нервы, что проявляется не только слабостью мышц лица, но и трудностями глотания и фонации. Серологическое исследование подтверждает диагноз.

Известна также врождённая *diplegia facialis*, которая сопровождается сходящимся косоглазием (паралич не только лицевых, но и отводящих нервов). В основе лежит недоразвитие моторных клеток в стволе мозга (синдром Мёбиуса). Некоторые формы прогрессирующей спинальной амиотрофии у детей (болезнь Фацио-Лондо) приводят к двустороннему параличу мимических мышц на фоне других характерных признаков этого заболевания (бульбоспинальная нейронопатия).

Другие *причины*: глиома варолиева моста, нейрофиброматоз, метастатические и первичные опухоли, в том числе оболочечные, кровоизлияние в области варолиева моста.

III. Двусторонняя слабость мимических мышц, обусловленная первичным поражением мышечного уровня.

Некоторые формы миопатии (фацио-скапуло-хумеральная) сопровождаются развитием слабости мышц лица с двух сторон на

фоне более распространённого атрофического пареза (в области плечевого пояса). При **миотонической дистрофии** мышцы лица вовлекаются в патологический процесс наряду с поражением других (не мимических) мышц: поднимающих веки, а также жевательных, кивательных и мышц конечностей. В случае необходимости в диагностических целях прибегают к ЭМГ и биопсии поражённых мышц.

Диагностические исследования при двусторонней слабости мимических мышц

1. Клинический и биохимический анализ крови.
2. Анализ мочи.
3. КТ или МРТ.
4. Рентгенограммы черепа, сосцевидного отростка и пирамидки височной кости.
5. Аудиограмма и калорические пробы.
6. Исследование ликвора.
7. Электрофорез белков сыворотки крови.
8. ЭМГ.

Может понадобиться: рентгенография грудной клетки; серологические исследования на ВИЧ-инфекцию, сифилис; биопсия мышечной ткани, консультация отиатра и терапевта.

Часть VII

Синдромы нарушения сознания, речи и когнитивные расстройства

Глава 1

ВНЕЗАПНАЯ УТРАТА РЕЧИ

В случае внезапной потери речи в первую очередь следует определить, анартрия это (то есть — невозможность произнесения слов из-за нарушения координированной деятельности дыхательного, голосообразующего и артикуляционного аппаратов из-за их пареза, атаксии и т.п.) или — афазия (то есть нарушение речевого праксиса).

Задача эта непроста, даже когда пациент в сознании и способен выполнять инструкции, что вообще редко случается при острой патологии. На простые вопросы возможно получить ответы типа «да»/«нет», которые с вероятностью 50 % являются ответами наугад. Более того, даже при афазии пациенты могут исключительно хорошо схватывать смысл услышанного, применяя стратегию «ключевого слова», по которому они понимают общий смысл фразы благодаря имеющимся ситуационным («прагматическим») навыкам, которые при нарушении речи не страдают.

Исследование посредством простых команд затруднено, если у пациента гемиплегия и (или) он обездвижен. Кроме того, сопутствующая апраксия также может ограничивать возможности врача. В случае оральной апраксии пациент не сможет выполнить даже достаточно простые инструкции (например, «открыть рот» или «высунуть язык»).

Способность читать исследовать сложно, поскольку для чтения требуется сохранность реагирования на устную жестикуляцию и моторику, а вот изучение письменной речи может помочь принять правильное решение. При правосторонней гемиплегии применяют такой тест: пациенту предлагают расположить в правильном порядке слова законченного предложения, которые он получает в написанном виде на отдельных листах бумаги, вперемешку. Однако в некоторых случаях даже опытный специалист по афазии не сразу может принять правильное решение (например, когда пациент даже не делает попытки произнести хотя бы звук). Следует помнить, что с течением времени картина может быстро меняться, и вместо афазии, имевшейся у пациента на момент поступления, на первый план может быстро выступать дизартрия, то есть — чисто артикуляционное нарушение речи. При постановке диагноза большую роль играет возраст пациента.

Основные причины:

1. Мигрень с аурой (афатическая мигрень)
2. Инсульт в левой гемисфере
3. Постиктальное состояние
4. Опухоль или абсцесс мозга
5. Тромбоз внутримозгового сагитального синуса
6. Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса
7. Психогенный мутизм
8. Психотический мутизм

1. Мигрень с аурой.

У пациентов молодого возраста в первую очередь можно заподозрить мигрень с аурой. В этих случаях имеется следующее типичное сочетание симптомов: острая или подострая потеря речи (чаще — без гемиплегии), сопровождающаяся головной болью, которая неоднократно возникала у пациента в прошлом и которая могла как сопровождаться, так и не сопровождаться изменениями в неврологическом статусе. Если такой приступ мигрени возник у данного пациента впервые, полезную информацию может дать изучение семейного анамнеза (если такая возможность имеется), поскольку в 60 % случаев данное заболевание носит семейный характер.

На ЭЭГ вероятнее всего выявление очага медленноволновой активности в левой височно-теменной области, который может сохраняться на протяжении 3 недель, в то время как при нейровизуализации никакой патологии не обнаруживают. Выраженные очаговые изменения на ЭЭГ при отсутствии отклонений по результатам нейровизуализационного исследования на 2-е сутки заболевания в принципе позволяют поставить правильный диагноз, за исключением случаев герпетического энцефалита (см. ниже). У пациента не должно быть кардиальных шумов, которые могут указывать на возможность кардиогенной эмболии, которая может наблюдаться в любом возрасте. Возможный источник эмболии выявляют (или исключают) с помощью эхокардиографии. Выслушивание сосудистых шумов над сосудами шеи менее надежно по сравнению с ультразвуковой доплерографией. По возможности следует проводить транскраниальную ультразвуковую доплерографию. У пациента, страдающего мигренью и относящегося к возрастной группе от 40 до 50 лет, возможно наличие бессимптомного стенозирующего поражения сосудов, но типичный характер головной боли, быстрое обратное развитие симптомов и отсутствие структурных изменений в мозге по результатам нейровизуализационных методов исследования в сочетании с описанными выше

изменениями на ЭЭГ позволяют поставить правильный диагноз. Если симптомы не прогрессируют, необходимости в исследовании ликвора нет.

2. Левополушарный инсульт.

При нарушении речи у пожилого пациента наиболее вероятным диагнозом является инсульт. В большинстве случаев нарушения речи при инсульте у больного выявляется правосторонний гемипарез или гемиплегия, гемигипестезия, иногда — гемианопсия или дефект правого поля зрения. В таких случаях нейровизуализация является единственным способом надежной дифференциации внутримозгового кровоизлияния и ишемического инсульта.

Потеря речи почти всегда происходит при левополушарном инсульте. Она может наблюдаться и при правополушарном инсульте (т.е. — при поражении недоминантного полушария), но в этих случаях речь восстанавливается гораздо быстрее, при этом вероятность полного восстановления весьма высока.

Мутизм (см. рубрику «Мутизм») может предшествовать появлению афазии при поражении области Брока, он описан также у больных с повреждением дополнительной моторной области, при тяжёлом псевдобульбарном параличе. Вообще мутизм чаще развивается при двусторонних поражениях мозга: таламуса, передних областей поясной извилины, повреждениях putamen с двух сторон, мозжечка (церебеллярный мутизм при острых двусторонних повреждениях полушарий мозжечка).

Грубое нарушение артикуляции может возникать при нарушении кровообращения в вертебро-базиллярном бассейне, но полное отсутствие речи наблюдается только при окклюзии базилярной артерии, когда развивается акинетический мутизм, что представляет собой довольно редкое явление (двусторонне поражение мезенцефалона). Мутизм как отсутствие вокализации возможен и при двустороннем параличе мышц глотки или голосовых связок («периферический» мутизм).

3. Постиктальное состояние (состояние после судорожного припадка).

Во всех возрастных группах, за исключением младенцев, утрата речи может быть постиктальным феноменом. Сам эпилептический припадок может пройти незамеченным, а прикус языка или губ может отсутствовать; указанием на имевший место припадок может быть повышение уровня креатинфосфокиназы крови, однако данная находка в смысле диагностики ненадежна.

Довольна часто диагностику облегчает ЭЭГ: регистрируется генерализованная или локальная медленно- и островолновая активность. Речь быстро восстанавливается, и перед врачом стоит задача определения причины эпилептического припадка.

4. Опухоль или абсцесс мозга.

В анамнезе пациентов с опухолью или абсцессом мозга какая-либо ценная информация может отсутствовать: не было головной боли, не было поведенческих изменений (аспонтанность, уплощенные аффекта, апатичность). Явный воспалительный процесс ЛОР-органов также может отсутствовать. Внезапная потеря речи может происходить: из-за разрыва сосуда, кровоснабжающего опухоль, и возникающего при этом кровоизлияния в опухоль; из-за быстрого нарастания перифокального отека; или — в случае левополушарной локализации опухоли или абсцесса — вследствие парциального или генерализованного эпилептического припадка. Постановка правильного диагноза возможна только при систематизированном обследовании пациента. Необходимо проведение ЭЭГ-исследования, при котором можно зарегистрировать очаг медленно-волновой активности, наличие которого однозначно интерпретировать невозможно. Однако наличие очень медленных волн дельта-диапазона в сочетании с общим замедлением электрической активности мозга может указывать на абсцесс мозга или на опухоль полушарной локализации.

При компьютерной томографии как в случае опухоли, так и в случае абсцесса удастся выявить объемный внутримозговой процесс в виде очага низкой плотности с или без поглощения контраста. При абсцессах чаще имеется более выраженный перифокальный отек.

5. Тромбоз внутримозгового сагитального синуса.

Существует следующая типичная триада симптомов, которая может указывать на тромбоз внутримозгового синуса: парциальные или генерализованные эпилептические припадки, полушарная очаговая симптоматика, снижение уровня бодрствования. На ЭЭГ регистрируется генерализованная низкоамплитудная медленноволновая активность над всем полушарием, распространяющаяся также на противоположное полушарие. При нейровизуализации о тромбозе синуса свидетельствует отек полушария (преимущественно — в парасагитальной области) с диапедезными кровоизлияниями, гиперинтенсивностью сигнала в области синуса(ов) и зоной дельтовидной формы, не накапливающей введенный контраст и соответствующей пораженному синусу.

6. Энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса (ВПГ).

Поскольку при герпетическом энцефалите, вызванном ВПГ, преимущественно поражается височная доля, афазия (или парафазия) часто бывает первым симптомом. На ЭЭГ выявляется очаговая медленноволновая активность, которая при повторной регистрации ЭЭГ трансформируется в периодически возникающие

трехфазные комплексы (триплеты). Постепенно эти комплексы распространяются на лобные и контралатеральные отведения. При нейровизуализации определяется зона низкой плотности, которая вскоре приобретает характеристики объемного процесса и распространяется из глубоких отделов височной доли на лобную долю, а затем — контралатерально, вовлекая в первую очередь зоны, относящиеся к лимбической системе. В ликворе обнаруживают признаки воспалительного процесса. К сожалению, верификация ВПГ-инфекции посредством прямой визуализации вирусных частиц или с помощью иммунофлюоресцентного анализа возможна только со значительной временной задержкой, в то время как противовирусная терапия должна начинаться сразу при возникновении первых подозрений наличия вирусного энцефалита (с учетом того, что летальность при ВПГ-энцефалите достигает 85%).

7. Психогенный мутизм.

Психогенный мутизм проявляется отсутствием ответной и спонтанной речи при сохранной способности разговаривать и понимать обращенную к больному речь. Этот синдром может наблюдаться в картине конверсионных расстройств. Другой формой невротического мутизма у детей является элективный (избирательный, возникающий при общении только с каким-то одним человеком) мутизм.

8. Психотический мутизм — мутизм в картине синдрома негативизма при шизофрении.

* См. также раздел «Мутизм».

Диагностические исследования

Общий и биохимический анализ крови; СОЭ; глазное дно; исследование ликвора; КТ или МРТ; УЗДГ магистральный артерий головы; неопределимую помощь может оказать консультация нейропсихолога.

Глава 2

ГИПЕРСОМНИИ

Патологическая сонливость может осложнять течение многих заболеваний главным образом нервной системы и проявляется как перманентной, так и пароксизмальной (периодической) гиперсомнией.

Основные причины:

1. Нарколепсия.
2. Идиопатическая гиперсомния.
3. Синдром «апноэ во сне».
4. Клейне-Левина (Kleine-Levin) синдром.
5. Органическое поражение верхних отделов ствола головного мозга и диэнцефалона (ЧМТ, объёмные образования, энцефалит, прогрессирующая гидроцефалия и др.).
6. При психических заболеваниях (депрессия, дистимия).
7. После инфекционных заболеваний.
8. При ночных болях и частых ночных припадках (например, гипногенная пароксизмальная дистония, периодические движения конечностей, синдром беспокойных ног).
9. Синдром отсроченной (отставленной) фазы сна.
10. Психогенная (стрессогенная, при невротических расстройствах).
11. Соматические заболевания.
12. Ятрогенная гиперсомния.

1. Нарколепсия.

Патологическая сонливость при нарколепсии носит характер непреодолимых приступов засыпания, появляющихся в неадекватной ситуации. Возникновению приступу способствуют монотонная обстановка, заседания, длительное сидение и т.д. Частота приступов варьирует от единичных до нескольких сотен в день. Средняя длительность приступа 10—30 минут. Во время приступа больного можно разбудить, но это не всегда удаётся сделать легко. Развёрнутая картина нарколепсии включает пять основных проявлений: помимо приступов дневной сонливости (гиперсомнии) характерны также катаплексия (кратковременные генерализованные или парциальные приступы потери тонуса и силы без нарушения сознания); гипнагогические галлюцинации, эпизодически появляющиеся при засыпании; катаплексия пробуждения и засыпания («сонный паралич») и нарушения ночного сна.

Полиграфическое исследование сна обнаруживает раннее наступление фазы быстрого сна (характерное уменьшение латентного периода быстрого сна), частые пробуждения, редукцию дельта-сна и другие характерные нарушения его структуры.

2. Идиопатическая гиперсомния.

Основным симптомом идиопатической гиперсомнии является более или менее постоянная дневная сонливость, на фоне которой возможны эпизоды дневного сна. В отличие от нарколепсии эти эпизоды сонливости не носят столь непреодолимый характер, они характеризуются большей продолжительностью и не приносят освежающий эффект. Характерен длительный ночной сон (10 часов и более), который не дезорганизован как при нарколепсии. Типично затруднённое пробуждение («сонное опьянение»). Не бывает катаплексии и сонного паралича.

3. Синдром «апноэ во сне» («пиквикский синдром»).

Храп и избыточная дневная сонливость относятся к самым типичным внешним проявлениям синдрома «сонных апноэ». В отличие от физиологических остановок дыхания во сне, патологические остановки дыхания во сне развиваются чаще (более 5 в час) и они более продолжительны (более 10 секунд), а сам сон отличается типичным беспокойным характером с частыми пробуждениями. Сонные апноэ сопровождают другие характерные признаки: сильный храп, повышенная дневная сонливость, гипнагогические галлюцинации, ночной энурез, утренние головные боли, артериальная гипертензия, избыточный вес, снижение либидо, изменение личности, снижение интеллекта.

Выделяют центральные, обструктивные и смешанные апноэ.

Причины центральных апноэ: органические поражения ствола головного мозга (БАС, синингобульбия, первичная альвеолярная гиповентиляция или «синдром проклятия Ундины» и др.) и периферический парез дыхательных мышц (синдром Гийена-Барре и другие тяжёлые полиневропатии).

Чаще наблюдаются *обструктивные сонные апноэ*: гипертрофия миндалин, их отёк и воспалительная инфильтрация; анатомические аномалии нижней челюсти; ожирение; Прадера-Вилли синдром (Prader-Willi); увеличенный язык или язычок при синдроме Дауна, гипотиреозе или акромегалии; слабость дилататора глотки (миотоническая дистрофия, мышечные дистрофии, повреждения продолговатого мозга, БАС); опухоль глотки; аномалии основания черепа (Арнольда-Киари синдром, Клиппель-Фейля синдром, ахондроплазия); диспноэ при Шая-Дрейджера синдроме и семейной дизавтономии. Наиболее распространены смешанные апноэ. Сонные апноэ — фактор риска внезапной смерти.

Наилучший способ диагностики — ночная полисомнография, которая позволяет объективно зарегистрировать и измерить апноэ, а также связанную с ними гипоксемию (снижение насыщенности крови кислородом).

4. Клейне-Левина синдром.

Заболевание проявляется приступами периодической сонливости с повышенным чувством голода (прожорливость) и психопатологическими расстройствами (растерянность, беспокойство, психомоторное возбуждение, галлюцинации, гиперсексуальность). Длительность приступа от нескольких дней до нескольких недель. Насильственное пробуждение может спровоцировать выраженное агрессивное поведение. Заболевание дебютирует без видимой причины преимущественно в пубертатном возрасте и поражает почти исключительно лиц мужского пола.

5. Органическое поражение верхних отделов ствола головного мозга и диэнцефалона.

Эпидемический энцефалит Экономо в острой фазе сопровождается часто патологической сонливостью («офтальмоплегическая гиперсомния»). Черепно-мозговая травма — другая возможная причина гиперсомнии. Незначительная сонливость возможна в острой стадии и в период реконвалесценции практически любой инфекции; она иногда отмечается и после лёгкой ЧМТ. Острые нарушения мозгового кровообращения, как и опухоли головного мозга могут сопровождаться длительными гиперсомническими состояниями. Гиперсомнические синдромы отличаются от комы относительной пробуждаемостью: внешние воздействия позволяют вывести больного из спячки и добиться от него более или менее адекватного ответа на вербальные стимулы. Уточнение природы органического поражения достигается использованием, помимо клинического исследования, методов нейровизуализации и люмбальной пункции, если последняя не сопряжена с риском дислокации ствола мозга.

Гиперсомния иногда наблюдается при рассеянном склерозе, энцефалопатии Вернике, африканской сонной болезни.

NB: Среди дегенеративных заболеваний, которые иногда сопровождаются гиперсомнией, чаще других встречаются болезнь Альцгеймера, болезнь Паркинсона, мультисистемная атрофия.

6. Психические заболевания.

Психические заболевания, особенно эндогенной природы, могут иногда сопровождаться повышенной сонливостью. Состояния депрессии (например, при сезонных аффективных расстройствах) проявляются снижением активности и сонливостью. Дебют шизо-

френии в подростковом возрасте нередко отличается повышенной потребностью в дневном сне.

7. Инфекционные заболевания.

Инфекционные болезни, особенно в стадии реконвалесценции, сопровождаются повышенной сонливостью в картине астенического состояния.

8. Ночные боли и другие патологические состояния, прерывающие ночной сон.

Ночные боли соматогенного или нейрогенного происхождения, а также частые ночные припадки (например, частые приступы гипногенной пароксизмальной дистонии), периодические движения конечностей во сне или синдром беспокойных ног, вызывающие фрагментацию ночного сна, могут приводить к компенсаторной дневной сонливости и служить причиной снижения работоспособности и адаптации.

9. Синдром отсроченной (отставленной) фазы сна.

Этот синдром, как и некоторые другие похожие синдромы, обусловлен нарушением циркадного ритма и проявляется жалобами на крайне затруднённое пробуждение, требующее длительного времени, и чрезмерную утреннюю сонливость. Однако у этих больных нет вечерней сонливости и ложатся спать они поздно ночью.

10. Психогенная гиперсомния.

«Истерическая спячка» (по устаревшей терминологии) может проявляться эпизодом(ами) многочасовой или многодневной спячки в ответ на острый эмоциональный стресс. Наблюдается поведенческая картина сна (больной выглядит спящим и его невозможно разбудить внешними стимулами), однако на ЭЭГ регистрируется чёткий α -ритм с выраженной ориентировочной реакцией на внешние стимулы.

11. Соматические заболевания.

Гиперсомния может иметь место при таких соматических заболеваниях как печёночная недостаточность, почечная недостаточность, дыхательная недостаточность, электролитные нарушения разной природы, сердечная недостаточность, тяжёлая анемия, эндокринные нарушения (гипотиреоз, акромегалия, сахарный диабет, гипогликемия, гипергликемия).

12. Ятрогенная гиперсомния.

Гиперсомния ятрогенного происхождения часто встречается в неврологической практике. Её вызывают бензодиазепины, небензодиазепиновые гипнотики (фенобарбитал, золпидем), седативные антидепрессанты, нейролептики, антигистаминные средства,

наркотические анальгетики, бета-блокаторы.

NB: Так называемая **физиологическая гиперсомния** наблюдается при депривации сна, связанной с образом жизни и нарушением привычного режима сна и бодрствования.

Описана также **катамениальная гиперсомния**, связанная с менструальным циклом.

Среди интоксикаций, вызывающих гиперсомнию, чаще всего встречается злоупотребление **алкоголем**.

Диагностические исследования при патологической сонливости

Электрополиграфия бодрствования и ночного сна с регистрацией дыхания; клиническая оценка соматического, психического и неврологического статуса; в случае необходимости — КТ и МРТ, исследование ликвора (редко).

Глава 3

ДЕМЕНЦИЯ

Согласно наиболее распространённому определению, которое можно использовать в практической деятельности, деменция — это нарушение памяти и, по крайней мере, ещё одной из когнитивных функций. К когнитивным функциям относятся: восприятие (гнозис), внимание, память, счёт, речь, мышление. О деменции можно говорить лишь при том условии, когда эти нарушения когнитивных функций приводят к заметным затруднениям в обыденной жизни и в профессиональной деятельности.

Основные причины:

1. Альцгеймера (Alzheimer) болезнь
2. Пика (Pick) болезнь
3. Болезнь диффузных телец Леви
4. Паркинсона (Parkinson) болезнь
5. Гентингтона (Huntington) болезнь
6. Прогрессирующий супрануклеарный паралич
7. Множественные системные атрофии
8. Фара (Fahr) болезнь
9. Вильсона-Коновалова болезнь
10. «Таламическая» деменция
11. Мультиинфарктная деменция
12. Бинсвангера (Binswanger) болезнь
13. Нормотензивная гидроцефалия
14. Алкоголизм
15. Энцефалопатии при экзогенных интоксикациях (окись углерода, свинец, ртуть, марганец, наркотики)
16. Шизофрения
17. ЧМТ (посттравматическая энцефалопатия, субдуральная гематома, деменция боксёров)
18. Опухоли головного мозга (менингиомы, глиомы, метастазы, карциноматозный менингит), субдуральная гематома
19. Оклюзионная гидроцефалия
20. Метаболические расстройства (болезни щитовидной, паращитовидной желез, надпочечников и гипофиза; почечная или печёночная недостаточность и др.)
21. Энцефалопатии, связанные с инфекциями (сифилис, постэн-

- цефалитическая деменция, Уипла болезнь, СПИД, Крейтцфельда-Якоба болезнь, подострый склерозирующий панэнцефалит, прогрессирующая лейкоэнцефалопатия)
22. Менингиты и энцефалиты любой этиологии
 23. Рассеянный склероз
 24. Лейкодистрофии
 25. Нутритивные энцефалопатии (недостаточность витамина **В₁**, фолиевой кислоты, пеллагра, пернициозная анемия, упорные рвоты при беременности)
 26. Гипоксическая энцефалопатия (в том числе при хронической лёгочной недостаточности, пароксизмальных нарушениях ритма сердца)
 27. Ятрогенная (холинолитики, гипотензивные, психотропные, антиконвульсанты, смешанные)
 28. Псевдодеменция (депрессия).

При подозрении на деменцию анамнез должен быть собран и от самого больного, и от тех, кто хорошо осведомлён о данном пациенте. На ранних этапах главное внимание врача должно быть направлено на выявление у больного тех или иных затруднений в повседневной бытовой деятельности, так как именно здесь обычно проявляются первые признаки психической несостоятельности и поэтому она раньше замечается внимательными родственниками, а не врачами.

Наиболее ранним и постоянным признаком деменции является расстройство кратковременной памяти. Забывчивость предписаний и поручений, нарастающая тенденция класть вещи не на место, маленькие несообразности в некоторых казались бы обычных действиях — все эти поведенческие особенности замечаются в первую очередь близкими людьми. Появляются затруднения при счёте (например, денег), неспособность пользоваться бытовыми приспособлениями (например, телефоном) либо другие затруднения в рабочей или домашней деятельности, которые раньше были совсем не свойственны данному больному. По мере прогрессирования деменции отмечается сужение круга интересов, снижение активности, нарастающее ухудшение памяти, снижение критики. Больной может испытывать затруднения при попытке найти дорогу к известному месту, обнаруживая частичную дезориентацию в месте и времени. Могут появиться обманы чувств, галлюцинации, снижение контроля в поведении, что проявляется эпизодами возбуждения и импульсивным поведением. Этим объясняются акты насилия, алкогольные эксцессы, сексуальные отклонения, антисоциальные поступки. Больные становятся небрежными в одежде и

неопрятными; в конечной стадии развивается недержание мочи. Появляются двигательные и речевые персеверации. Речь иногда подвергается прогрессирующему распаду. Может развиваться любая форма афазии, к которой часто присоединяется агнозия и апраксия. Нарушается походка — дисбазия. В тяжёлых случаях — амнестическая дезориентация в пространстве, времени, окружающей предметной обстановке, в собственной личности (больной не узнаёт себя в зеркале), мутизм.

Наличие или отсутствие соматических проявлений зависит от этиологии деменции, но в любом случае отмечается общее физическое истощение, снижение массы тела, угнетение эндокринных функций. Деменция может достигать завершающей стадии распада психических функций — стадии маразма. Большую часть времени больной проводит в постели и умирает от пневмонии или других интеркуррентных заболеваний.

Необходимо помнить, что в клинической диагностике деменции есть два важных ограничения. Во-первых, диагноз деменции не должен ставиться, если пациент находится в помрачённом состоянии сознания. Иными словами необходимо быть уверенным, что ухудшение психических функций не обусловлено нарушением сознания. Во-вторых, термин «деменция» не применим к отдельным выпадениям сложных мозговых функций, таким как амнезия, афазия, агнозия или апраксия. Хотя деменция вполне может сочетаться с этими синдромами.

Деменция — это всегда синдром, а не заболевание. Дифференциальный диагноз причин деменции, всегда свидетельствующей об органическом поражении головного мозга, труден в связи с очень большим числом заболеваний, которые могут приводить к развитию деменции. Для успешной ориентации в кругу этих болезней предложен удобный диагностический алгоритм, согласно которому сначала проводится дифференциальный диагноз между тремя группами заболеваний. Речь идёт о депрессии, токсико-метаболических энцефалопатиях и собственно заболеваниях мозга. На втором этапе диагностический поиск значительно суживается, что существенно облегчает дифференциальную диагностику.

Клинический опыт говорит о том, что депрессия иногда ошибочно трактуется как деменция. Это связано с тем, что депрессия, сопровождаемая снижением памяти, нарушением внимания, сужением круга интересов и побуждений, может напоминать деменцию. Здесь также затрудняется повседневная бытовая активность, что в совокупности может служить поводом для подозрения на деменцию. Такая форма депрессии называется псевдодеменцией и поддаётся обратному развитию под влиянием антидепрессантов.

Другой диагностической альтернативой при наличии демен-

ции являются токсико-метаболические энцефалопатии. Множество возможных причин (лекарственные интоксикации, недостаточность какого-либо органа) требуют проведения скрининга метаболических расстройств. Помимо знания клинической картины здесь важно помнить о двух важных, но часто недооцениваемых, маркёрах токсико-метаболических энцефалопатии. Во-первых, для последних весьма типичны преходящие состояния спутанности сознания. Иногда состояния спутанности развиваются в качестве инициального проявления дисметаболической энцефалопатии. Во-вторых, другой немаловажный маркёр касается ЭЭГ-картины при этих заболеваниях. По мнению многих специалистов, если на ЭЭГ не выявляются признаки замедления биоэлектрической активности, то есть смещения волнового спектра в сторону уменьшения нормальной альфа-активности и увеличения представленности медленных волн (тета- и дельта-диапазона), то наличие токсико-метаболической энцефалопатии как причины деменции может ставиться под сомнение. Эта важная деталь в общей картине ЭЭГ может наблюдаться и при других патологических состояниях, но её отсутствие делает диагноз токсико-метаболической энцефалопатии очень маловероятным. Нередко просто отмена подозреваемого препарата в качестве возможного «виновника» интоксикации *ex juvantibus* подтверждает диагноз, так как приводит к обратному развитию состояния спутанности и деменции у пожилых лиц.

Наконец, третья группа заболеваний, которые могут быть причиной деменции, представлена болезнями, непосредственно (первично) поражающими ткань мозга. Они могут быть унифокальными (например, опухоль или субдуральная гематома) или мультифокальными (например, множественные инфаркты).

Уточнение причины деменции внутри этой группы болезней нервной системы требует полноценного обследования. Отсутствие неврологических знаков в ряде случаев делает этиологический диагноз очень трудным. Люмбальная пункция и КТ обычно помогают правильному распознаванию природы патологического процесса, но встречаются исключения. Например, некоторые лакунарные инфаркты могут быть чересчур маленького размера для их детекции; точно также КТ-проявления атрофии мозга при многих дегенеративных заболеваниях могут быть на определённых этапах болезни неотличимы от возрастных изменений у здоровых лиц того же возраста. Ни магнитно-резонансная томография, ни позитронно-эмиссионная томография или ЭЭГ-картирование часто не помогают в дифференциальном диагнозе в данной группе больных. В тоже время правильный диагноз заболевания мозга, приведшего к деменции, очень важен, так как его лечение может

приводить иногда к обратному развитию деменции (например, эвакуация субдуральной гематомы или устранение факторов риска при некоторых формах сосудистой деменции).

При «дегенеративных» деменциях (то есть деменциях при дегенеративных болезнях нервной системы) встречаются формы, где деменция может быть единственным проявлением неврологического заболевания (болезнь Альцгеймера, болезнь Пика). Их можно назвать поэтому «чистыми» деменциями (описаны исключения из этого правила, когда болезнь сочетается с экстрапирамидными или пирамидными знаками). Они же являются преимущественно корковыми. Болезнь Альцгеймера связана с первичным поражением преимущественно задних (теменных) мозговых областей. Болезнь Пика — гораздо более редкое заболевание, поражающее преимущественно передние отделы полушарий («лобно-височная лобарная дегенерация»). Но встречаются формы, при которых деменция сопровождается двигательными нарушениями (например, болезнь Паркинсона, хорея Гентингтона, прогрессирующий супрануклеарный паралич и др.). Это — преимущественно «подкорковые» деменции.

Среди дегенеративных вариантов болезнь Альцгеймера самая частая причина деменции в популяции лиц старше 65 лет и составляет около 50—60 % всех деменции вообще.

Заболевание начинается в среднем или пожилом возрасте, крайне редко — в возрасте до 45 лет. Важнейшим симптомом является постепенно прогрессирующее ухудшение памяти, преимущественно кратковременной. К нарушениям памяти присоединяются снижение работоспособности, сужение круга интересов, эмоциональная лабильность. Постепенно наряду с когнитивными расстройствами развиваются нарушения речи, расстройства зрительно-пространственных функций, что существенно затрудняет повседневную бытовую деятельность больного.

В настоящее время принято использовать следующие категории диагноза при болезни Альцгеймера: возможная, вероятная и достоверная болезнь.

Диагностические критерии болезни Альцгеймера NINCDS-ADRDA

(McKhann et al, 1984)

Возможная болезнь Альцгеймера

наличие деменции

отсутствие иных заболеваний, способных вызвать деменцию

необычные или атипичные проявления заболевания

Диагноз возможной болезни Альцгеймера правомочен также при наличии других заболеваний, потенциально способных вызвать деменцию, но которые маловероятны как единственная причина деменции.

Вероятная болезнь Альцгеймера:

наличие деменции, подтверждённой нейропсихологическим исследованием

отсутствие иных заболеваний в качестве возможной причины деменции

Достоверная болезнь Альцгеймера:

клинические критерии вероятной болезни Альцгеймера

гистопатологическое подтверждение болезни Альцгеймера.

Несмотря на большое число заболеваний, способных приводить к развитию деменции, дифференциальный диагноз облегчается тем обстоятельством, что примерно 80—90 % всех деменций относятся к дегенеративным или сосудистым её формам. Сосудистые варианты деменции занимают около 10—15 % всех деменций и представлены «мультиинфарктной деменцией» и болезнью Бинсвангера. Основная причина той и другой формы — гипертоническая болезнь; на втором месте — атеросклероз; далее — кардиогенная церебральная эмболия (чаще всего при неклапанной фибрилляции предсердий) и т. д. Не удивительно, что обе формы иногда сочетаются у одного больного. Мультиинфарктная деменция проявляется множественными очагами размягчения (корковыми, подкорковыми, смешанными) мозговой ткани на МРТ, болезнь Бинсвангера — диффузными изменениями белого вещества. Последние на МРТ обозначаются как лейкоареозис (лейкоареоз). Лейкоареоз проявляется на КТ или МРТ (в режиме T2-взвешенных изображений) пятнистым или диффузным понижением плотности белого вещества в перивентрикулярной области и семиовальном центре.

Диагностические критерии сосудистой деменции ADDTC

(Chui et al., 1992).

I. Возможная сосудистая деменция

A. — Деменция

- Два (или более) инсульта или единичный инсульт с явной временной связью с началом деменции
- По крайней мере один инфаркт вне мозжечка, документированный методами нейровизуализации

B. Диагноз **возможной** сосудистой деменции подтверждается также:

- Указаниями на множественные инфаркты в тех областях, поражение которых может приводить к деменции
- Множественные ТИА в анамнезе
- Наличие сосудистых факторов риска (артериальная гипертензия, болезни сердца, сахарный диабет)
- Высокий балл по шкале Хачинского.

C. Клинические признаки, которые считаются проявлениями сосудистой деменции, однако требуют дальнейшего изучения:

- Относительно раннее появление нарушений ходьбы и недержания мочи
- Изменения в перивентрикулярном и глубоком белом веществе в T2-режиме, более выраженные, чем соответствующие возрастные изменения.
- Очаговые изменения по данным электрофизиологических исследований (ЭЭГ, ВП) или нейровизуализационных методов.

D. Клинические признаки, не имеющие строгого диагностического значения (ни «за», ни «против» диагноза возможной сосудистой деменции:

- Наличие периодов медленного прогрессирования симптомов.
- Иллюзии, психозы, галлюцинации
- Эпилептические припадки

E. Клинические признаки, которые делают диагноз возможной сосудистой деменции сомнительным:

- Трансортикальная сенсорная афазия при отсутствии соответствующих очаговых повреждений по данным нейровизуализации
- Отсутствие очаговой неврологической симптоматики (помимо когнитивных нарушений)

И. Вероятная сосудистая деменция.

— Деменция

плюс одно (или более) из следующих указаний:

Наличие анамнестических или клинических данных о единичном инсульте (но не множественных инсультах) без чёткой связи во времени с началом деменции.

ИЛИ

Синдром Бинсвангера (без множественных инсультов), который включает все следующие проявления:

Появления недержания мочи на ранних этапах заболевания (которое не связано с урологической патологией) или нарушений ходьбы (паркинсоническая, апрактическая, «сенильная») которые нельзя объяснить периферическими причинами.

Сосудистые факторы риска

Обширные изменения белого вещества по данным нейровизуализации

III. Достоверная сосудистая деменция

Диагноз достоверной сосудистой деменции требует гистопатологического исследования мозга, а также:

А — наличия клинического синдрома деменции

В — морфологического подтверждения множественных инфарктов, в том числе вне мозжечка.

При прогрессировании сосудистой (и дегенеративной) деменции появляются признаки атрофии мозга в виде расширения боковых желудочков и конвекситального субарахноидального пространства, что отражает утрату значительной части объёма мозга. Возникновение любой деменции определяется либо критическим объёмом утраченного мозгового вещества (от 50 до 100 мл), либо локализацией поражения, стратегически важной для развития деменции (ассоциативные области коры, передние отделы мозга, височные, лимбические, таламические структуры, мозолистое тело).

Клиническая картина самой деменции при болезни Альцгеймера и сосудистой энцефалопатии практически идентична. Но поскольку дегенеративные и сосудистые деменции составляют абсолютное большинство среди всех возможных причин деменции, дифференциальный диагноз между ними приобретает первостепенное значение. В связи с этим широкую популярность получила **шкала Хачинского**, которая основана на чётких клинических признаках, проста в применении и обладает высоким диагностическим разрешением: примерно в 70 % случаев диагноз, основанный на шкале Хачинского, совпадает с данными КТ или МРТ. Внезапное начало деменции, её флюктуиру-

ющее течение, наличие артериальной гипертензии, инсульт в анамнезе и очаговая неврологическая симптоматика говорят о сосудистой природе деменции, что подтверждается высокими баллами (7 баллов и больше) по шкале Хачинского. Отсутствие упомянутых проявлений даёт в сумме 4 балла и меньше по этой шкале, что свидетельствует в пользу первичной дегенеративной деменции, главным образом болезни Альцгеймера или сенильной деменции альцгеймеровского типа.

Шкала Хачинского

(*Hachinski et al, 1975*)

1. Внезапное начало	2 балла
2. Ступенеобразное прогрессирование	1 балл
3. Флюктуирующее течение	2 балла
4. Ночная спутанность	1 балл
5. Относительная сохранность личности	1 балл
6. Депрессия	1 балл
7. Соматические жалобы	1 балл
8. Слабодушие	1 балл
9. Артериальная гипертензия (в анамнезе или в настоящее время)	1 балл
10. Инсульт в анамнезе	2 балла
11. Соматические признаки атеросклероза	1 балл
12. Субъективная неврологическая симптоматика	2 балла
13. Объективная неврологическая симптоматика	2 балла

Важно, однако, учитывать, что как болезнь Альцгеймера, так и сосудистая деменция — заболевания, связанные с возрастом, и поэтому нередко сочетаются у одного и того же больного. Такая смешанная дегенеративно-сосудистая деменция трудна для диагностики и встречается довольно часто (по некоторым данным — около 10 % деменции). Поэтому на долю остальных этиологических форм деменции («другие» деменции), связанных с интоксикациями, метаболическими расстройствами, опухолями, инфекциями, черепно-мозговыми травмами, гидроцефалией и т.д., приходится всего около 10 % всех случаев деменции. Всё более актуальной становится деменция при ВИЧ-инфекции (так называемый «комплекс СПИД-деменция»).

Важным достижением неврологии последних лет является разработка концепции так называемых обратимых и необратимых форм деменции. Обратимые деменции встречаются при многих заболеваниях, таких как интоксикации, инфекции, расстройства питания (нутритивные деменции), метаболические и сосудистые расстройства, объ-

ёмные внутричерепные процессы, нормотензивная гидроцефалия.

Полезно помнить, что интоксикации могут быть результатом применения медикаментозных средств, вводимых умышленно или случайно. Следует регистрировать каждый из принимаемых препаратов, включая казалось бы самые банальные. Список лекарственных препаратов, способных вызвать деменцию, постепенно расширяется. Сюда относят опиатные анальгетики, кортикостероиды, холинолитики, антигипертензивные средства, дигиталис и его дериваты. Наконец, комбинации препаратов могут оказывать столь разрушительное в итоге действие. Кроме того фактически все химикаты, используемые в качестве наркотиков от героина до клея способны вызывать деменцию. Такой же конечный эффект могут давать и другие химические вещества: окись углерода, свинец, ртуть, марганец.

Любые инфекции, способные поражать головной мозг, могут приводить к обратимой деменции: бактериальные, грибковые или вирусные энцефалиты. Среди нутритивных расстройств, как возможной причины обратимой деменции, описаны такие состояния как недостаточность витамина В1; упорная рвота при беременности; пернициозная анемия; недостаточность фолиевой кислоты; пеллагра.

Метаболические расстройства в качестве причины обратимой деменции включают болезни щитовидной и паращитовидной желез, надпочечников и гипопаратиреоз. Болезни лёгких могут вызывать обратимую деменцию вследствие гипоксии или гиперкапнии. Прогноз и течение энцефалопатии и деменции при почечной или печёночной недостаточности зависят от причины, лежащей в их основе.

Операция шунтирования при нормотензивной гидроцефалии часто оказывает драматический эффект, вызывая обратное развитие деменции.

Необратимые деменции характерны для таких прогрессирующих дегенеративных заболеваний нервной системы как болезнь Альцгеймера, болезнь Пика, болезнь Паркинсона, хорей Гентингтона, мультисистемная атрофия, некоторые формы БАС, прогрессирующий супрануклеарный паралич, кортико-базальная дегенерация, болезнь диффузных телец Леви, болезнь Крейтцфельда-Якоба. Почти все упомянутые заболевания распознаются по характерным неврологическим проявлениям, сопровождающих деменцию. Среди последних чаще других встречается паркинсонизм.

Болезнь диффузных телец Леви (БДТЛ) проявляется деменцией, психотическими расстройствами и экстрапирамидными (паркинсонизм) симптомами. Сочетание деменции, отличающейся флюктуациями (иногда резкими) её выраженности, психотических расстройств с преходящими зрительными галлюцинациями (более 90 % больных), неспровоцированных антипаркинсоническими средствами, и паркинсонизма, проявления которого не укладываются в рамки диагностических критериев болезни Паркинсона,

должно служить основанием для подозрения на болезнь диффузных телец Леви. БДТЛ встречается чаще, чем диагностируется.

Клинические критерии диагноза болезни диффузных телец Леви (БДТЛ):

(no: McKeith et al, 1996)

1. Облигатный признак: прогрессирующее снижение когнитивных функций в виде деменции лобно-подкоркового типа
2. Дополнительно необходимы по меньшей мере 2 из следующих 3 признаков для вероятного диагноза БДТЛ и 1 признака для возможного диагноза БДТЛ:
 - флуктуации выраженности дефекта когнитивных функций
 - проходящие зрительные галлюцинации
 - двигательные симптомы паркинсонизма (не связанные с приёмом нейролептиков)

К дополнительным диагностическим критериям БДТЛ относят: повышенную чувствительность к нейролептикам, повторные падения, синкопальные состояния, галлюцинации других модальностей.

Достоверный диагноз БДТЛ возможен только при патоморфологическом исследовании.

Диагноз БДТЛ считается маловероятным при наличии симптомов перенесенного инсульта, изменений при нейровизуализации или при выявлении каких-либо других заболеваний мозга либо соматических заболеваний, способных объяснить наблюдаемую клиническую картину.

Заболевания, при которых возможно сочетание деменции и паркинсонизма

(no: Weiner W., Lang L., 1989)

Болезнь Паркинсона

Болезнь Паркинсона с сопутствующей болезнью Альцгеймера или болезнью телец Леви

Альцгеймера болезнь

Прогрессирующий супрануклеарный паралич

Множественная системная атрофия

Гентингтона болезнь

Кортикобазальная дегенерация

Пика болезнь и другие лобно-височные деменции

Комплекс паркинсонизм-БАС-деменция

Крейтцфельда-Якоба болезнь

Мультиинфарктная энцефалопатия (атеросклеротический паркинсонизм)

Нормотензивная гидроцефалия
 Постгипоксическая энцефалопатия
 Деменция боксёров
 Вильсона-Коновалова болезнь
 Галлервордена-Шпатца болезнь
 Кальцификация базальных ганглиев (первичная или вторичная)
 Другие заболевания (интоксикация марганцем, нейросифилис, болезнь телец Лафора, цероидные липофусцинозы).

Диагностические исследования деменции

Выявление причины деменции — задача первостепенной важности, для решения которой, помимо анамнеза и осмотра больного, требуется тщательное соматическое обследование. Минимальная программа *соматического обследования* у больного с деменцией включает в себя:

1. Общее число клеток крови.
2. Уровень электролитов.
3. Скрининг метаболических расстройств.
4. Исследование функционального состояния щитовидной железы.
5. Содержание В12 и фолиевой кислоты в крови.%
6. Серологическое исследование на сифилис и на СПИД.
7. Анализ мочи.
8. ЭКГ.
9. Рентгенография органов грудной клетки.

Примеры *других исследований* включают МРТ, ПЭТ, однофотонную эмиссионную компьютерную томографию (ОФЭКТ, англ. SPECT), люмбальную пункцию для исследования ликвора, вызванные потенциалы разных модальностей, доплерографию магистральных сосудов головы и другие методы, включая биопсию мозга (редко). В ещё более редких случаях окончательный диагноз причины деменции устанавливается только на основании гистопатологического исследования мозга.

Нейропсихологические исследования включают тестирование таких функций как ориентация в месте и времени, память, оценка языка, тесты на оценку праксиса, внимания, перцепции, социальных функций, бытовой активности.

Большой популярностью пользуется MMSE — краткая шкала оценки психического статуса (Mini-Mental State Examination), которая оценивает в баллах ориентировку во времени, в месте, а также восприятие, внимание и счёт, память, речевые функции.

Диагноз деменции требует участия и невролога, и психиатра (или нейропсихолога).

Глава 4

ДИЗАРТРИЯ

При дизартрии, в отличие от афазии, страдает «техника» речи, а не её высшие (праксические) функции. При дизартрии, несмотря на дефекты произношения, больной понимает слышанное и написанное, логично излагает свои мысли. Таким образом дизартрия — это нарушение процесса артикуляции, причинами которого могут быть следующие расстройства речевой мускулатуры:

1. Парез (периферический или/и центральный);
2. Спазм **или** повышение тонуса (тетания, ригидность, спастичность, stiffness);
3. Гиперкинез;
4. Атаксия;
5. Гипокинезия (акинезия);
6. Сочетание нескольких вышеуказанных причин;
- 7 Псевдопарез.

8 этой связи выделяются следующие синдромальные формы дизартрии: бульбарная и псевдобульбарная, экстрапирамидная (гипокинетическая и гиперкинетическая), мозжечковая, корковая и дизартрия, связанная с патологией на мышечном уровне. Существует также психогенная дизартрия.

Встречаются заболевания, при которых в основе дизартрии может лежать сразу несколько из вышеуказанных причин (например, оливопонтocereбеллярная атрофия, рассеянный склероз и другие заболевания).

«Паретическая» дизартрия развивается при поражении нижнего моторного нейрона и наблюдается в картине бульбарного паралича. Эта дизартрия обусловлена поражением моторных нейронов продолговатого мозга и нижних отделов варолиева моста, а также их внутримозговых и периферических аксонов. Развивается характерная «смазанность» речи («каша во рту»), нарушается произношение вибрирующего звука «Р», а также лингвальных и лабиальных звуков. При двусторонней слабости мягкого нёба появляется носовой оттенок голоса. Голос может также страдать в силу пареза голосовых связок.

Диплегия лицевых нервов при некоторых полинейропатиях приводит к слабости лабиальных мышц и нарушению произношения губных звуков («Б», «М», «П»).

В неврологическом статусе выявляется атрофия и фасцикуляции в языке, слабость нёбной занавески и лицевых мышц.

Основные причины: полинейропатий (дифтерийная, ОВДП,

гипертиреоз, порфирия, паранеопластическая полинейропатия), БАС, синрингобульбия. В эту же группу можно отнести дизартрию при других болезнях моторного нейрона, миастении, редких формах миопатии. Преходящая дизартрия этого типа возможна в картине транзиторных ишемических атак или в качестве раннего симптома ишемии ствола мозга при стенозе базилярной или вертебральных артерий. Все эти заболевания сопровождаются и другой неврологической симптоматикой, облегчающей диагностику.

«**Спастическая**» дизартрия развивается при поражении верхнего моторного нейрона и входит в картину псевдобульбарного паралича (при двустороннем поражении кортикобульбарных трактов). Самая частая *причина*: билатеральные инфаркты мозга, высокая форма БАС (смотри также раздел «**Псевдобульбарный синдром**»).

«**Атактическая**» дизартрия может наблюдаться при острых и хронических заболеваниях нервной системы, сопровождающихся поражением мозжечка (рассеянный склероз, черепно-мозговая травма и другие) или его связей (спино-церебеллярные дегенерации).

«**Гипокинетическая**» дизартрия характерна для паркинсонизма и прежде всего для болезни Паркинсона, как самой частой его формы.

«**Гиперкинетическая**» дизартрия типична для заболеваний, проявляющихся гиперкинезами (особенно при наличии хореических или дистонических синдромов, реже — тремора и других дискинезий).

«**Смешанный**» тип дизартрии развивается при вовлечении в патологический процесс нескольких мозговых систем, участвующих в регуляции двигательных (речевых) функций: рассеянный склероз, болезнь Вильсона-Коновалова, БАС и другие заболевания.

Выше представлена сугубо клиническая классификация **дизартрии**, основанная на выделении ведущего неврологического *синдрома*, лежащего в основе дизартрии. Ниже приводится другая рубрификация тех же вариантов дизартрии, в основу которой положено разграничение всех дизартрии на «периферические» и «центральные» формы.

Дизартрия — как симптом поражения разных уровней нервной системы

I. Периферическая дизартрия

1. «Диффузная»: полинейропатия, миопатия, миастения
2. «Фокальная» (при изолированном поражении отдельных каудальных краниальных нервов)

II. Центральная дизартрия

A. Связанная с поражением отдельных систем мозга

1. Спастическая (Псевдобульбарный синдром)
2. Атактическая (Повреждения мозжечковой системы)
3. Гипокинетическая (Синдром паркинсонизма)
4. Гиперкинетическая (Хорея, дистония, тремор, миоклонус)

В. Связанная с сочетанным поражением нескольких мозговых систем

1. Спастика-паретическая (БАС)
2. Спастика-атактическая (рассеянный склероз)
3. Другие комбинации

III. Психогенная дизартрия. Эта форма чаще проявляется в форме псевдозаикания и сопровождается другими психогенными двигательными, сенсорными и психовегетативными расстройствами.

Дизартрия — как ранний симптом неврологических заболеваний

1. Ишемия ствола мозга при стенозе базилярной или вертебральных артерий
2. БАС
3. Рассеянный склероз
4. Миастения
5. Спино-церебеллярные дегенерации
6. Сирингобульбия
7. Прогрессивный паралич
8. Болезнь Вильсона-Коновалова.

Дизартрия как побочный эффект лекарств (ятрогенная):

андрогены, анаболики
нейролептики
барбитураты
литий
1-dopa
дифенин
гексамидин
цитарабин (препарат для лечения онкологических заболеваний)
церукал
канамицин (антибактериальное вещество)

Распознавание причины дизартрии осуществляется главным образом с учётом её *клинических особенностей* и на основании анализа сопутствующей субъективной (жалобы пациента) и объективной неврологической симптоматики («синдромальное окружение»). Применяют тесты на выявление миастении, гипокинезии, дистонии; используют по показаниям ЭМГ, ВП, нейровизуализационные и другие методы.

NB: Пароксизмальная дизартрия может иногда наблюдаться при рассеянном склерозе.

* См. также раздел «Синдромы речевых нарушений».

Глава 5

МУТИЗМ

Мутизм относится к наиболее тяжёлым расстройствам инициации речи и проявляется утратой способности к вокализации вообще, то есть полным молчанием.

Более лёгкие формы нарушения инициации речи проявляются лишь отсрочкой (задержкой) инициации речи (например, при болезни Паркинсона). Отсроченная инициация речи (задержка речевых ответов) характерна для состояний общей психической заторможенности (глубокое оглушение; абулия; тяжёлая депрессия) или при селективном угнетении речевой активности (большие опухоли префронтальной локализации; атрофические процессы в области Брока; другие состояния «гипокинезии речи», проявляющиеся длительным латентным периодом речевых ответов, мало-словием, лаконичным стилем ответов).

Синдромальный дифференциальный диагноз истинного мутизма следует проводить с другим, внешне похожим, синдромом — анартрией. Большинство больных с мутизмом имеют нарушение ларингеальных функций без нарушения лицевой, оральной мускулатуры или мышц языка.

Мутизм может иметь и чисто психогенное (конверсионное) происхождение. Наконец, мутизм может быть составной частью сложных нарушений поведения, например, негативизма или кататонии при шизофрении. Истинный мутизм («акинезия речи», «акинезия языка») характерен для акинетического мутизма или тяжёлых акинетических форм (редко) болезни Паркинсона, особенно в момент усиления акинеза («акинетическая атака», «фризинг», «моторный блок». Мутизм, как психомоторный феномен, описан при многих неврологических заболеваниях, характеризующихся самой разной локализацией (чаще двусторонней) мозгового поражения.

Мутизм часто сопутствует или связан своим генезом с такими разными синдромами как акинезия (речевая), афазия (речевая апраксия), абулия, апатия, афемия, анартрия и может сопровождаться или не сопровождаться другими неврологическими расстройствами.

Основные клинические формы и причины мутизма:

1. **Акинетический мутизм разной локализации.** «Передний» и «задний» синдромы акинетического мутизма, гиперкинетический мутизм.
2. **Мутизм в картине синдром «запертого» человека.**

3. Другие формы мутизма при заболеваниях головного мозга:
 - Повреждения корковой речевой области Брока (в острой стадии моторной афазии)
 - Повреждения дополнительной моторной области
 - Повреждения глубоких отделов левой лобной доли
 - Повреждения putamen
 - Двусторонние повреждения бледного шара
 - Двусторонние таламические повреждения (например, при таламотомии)
 - Церебеллярный мутизм
 - Мутизм при тяжёлом псевдобульбарном параличе
4. Двусторонний паралич глотки или голосовых связок («периферический мутизм»)
5. Психогенный мутизм
6. Психотический мутизм.

Акинетический мутизм — состояние, характеризующееся полной акинезией и мутизмом, то есть утратой способности к любым движениям, в том числе речевым. Двигательного ответа нет даже на сильные болевые раздражители. Но сохранна визуальная ориентировочная реакция; возможна фиксация взора и функция слежения. Несмотря на аспонтанность и полную обездвиженность, больной находится не в истинной коме («бодрствующая кома»); он смотрит Вам в глаза и этот упорно устремлённый взгляд как бы обещает речь; он следит за движущимся предметом, но никаким стимулом не удаётся получить двигательный ответ.

Акинетический мутизм описан при опухолях третьего желудочка, травматических, аноксических или сосудистых повреждениях, затрагивающих лобную кору, оба полушария, поясную извилину (особенно при вовлечении передних отделов поясной извилины с двух сторон — так называемый *«передний синдром акинетического мутизма»*), таламус.

Билатеральные срединные (парамедианные) повреждения в мезодиенцефальной области, особенно при вовлечении околосредного серого вещества (ретикулярная формация мезэнцефалона — так называемый *«задний синдром акинетического мутизма»*) могут быть причиной пролонгированного акинетического мутизма у человека. Акинетический мутизм описан также у больных со СПИДом, злокачественном нейролептическом синдроме.

Как обратимое состояние акинетический мутизм встречается при выходе из тяжёлых коматозных состояний разной природы, в частности после острой ЧМТ. В этой ситуации встречается и так называемый гиперкинетический мутизм — состояние, характе-

ризующееся двигательным возбуждением и мутизмом, которое завершается упорядочением двигательного поведения и восстановлением речевой активности.

Синдром «запертого человека» проявляется квадриплегией, «мутизмом» (его настоящая причина — анартрия) и сохранным сознанием, при котором возможность общения обычно ограничена вертикальными движениями глаз и движениями век (морганием). Большинство случаев синдрома запертого человека вызывается окклюзией основной артерии, что приводит к инфаркту ствола мозга в области вентральных отделов варолиевого моста. Другие возможные причины: геморрагия, абсцесс, демиелинизация в вентральной части моста и продолговатого мозга, что прерывает кортико-спинальные пути к конечностям и кортико-нуклеарные — к нижним краниальным нервам (синдром дезафферентации). Синдром описан также при алкогольной нутритивной энцефалопатии. КТ подтверждает локализацию поражения. Об этом же говорят аномальные стволовые слуховые потенциалы. ЭЭГ обычно нормальная.

Повреждение корковой речевой области Брока может сопровождаться глубоким торможением речевой активности, что проявляется мутизмом, который предшествует проявлению признаков моторной афазии. Таким образом острая фаза инсульта, повлекшего к речевой апраксии (моторной афазии), в начале проявляется более экстенсивным торможением экспрессивной речи с подавлением всякой голосовой (не только речевой) активности.

Повреждение дополнительной моторной области в медиальной премоторной части верхней лобной извилины часто упоминается в качестве причины мутизма. Большинство описанных случаев указывают на левосторонние повреждения, но отдельные наблюдения касаются мутизма при правосторонних повреждениях этой области. Обычно сначала развивается глобальная акинезия, затем (спустя дни и недели) она сменяется контралатеральной акинезией и мутизмом. Небольшие односторонние повреждения могут вызвать лишь преходящий мутизм; обширные префронтальные повреждения, особенно захватывающие поясную извилину, приводят к продолжительному мутизму.

Повреждения глубоких отделов левой лобной доли, прилегающих непосредственно к переднему рогу бокового желудочка, также вызывают иногда транзиторный мутизм. При восстановлении могут наблюдаться признаки транскортикальной моторной афазии.

Преходящий мутизм может наблюдаться также при **повреждениях putamen** (двусторонних или только левосторонних). Период восстановления характеризуется сниженной спонтанной речевой

активностью и некоторыми экстрапирамидными симптомами (гипофония, гипокинетическая артикуляция). Отдельные сообщения посвящены двусторонним повреждениям бледного шара, которые проявляются похожими симптомами мутизма с общей акинезией и апатией.

Повреждения передних отделов таламуса (особенно двусторонние и левосторонние) могут приводить к мутизму и, обычно, к глобальной акинезии (опухоли таламуса, кровоизлияние в него, стереотаксическая таламотомия двусторонняя или, иногда, левосторонняя).

Острое двустороннее повреждение обоих полушарий мозжечка редко может приводить к мутизму (церебеллярный мутизм). Этот мутизм в среднем продолжается 1—3 месяца (до 20 недель); его восстановление проходит через стадию дизартрии. Часто выявляется оральная апраксия. Синдром описан при удалении опухоли мозжечка у детей.

Наконец, мутизм может наблюдаться при тяжёлом псевдобульбарном параличе, обусловленном диффузными двусторонними полушарными поражениями, а также при двустороннем параличе глоточных мышц и голосовых связок («периферический мутизм»), например, при болезни Шарко.

Нейролептики обычно вызывают гипокинезию или акинезию со снижением речевой активности, но полный мутизм здесь обычно не наблюдается. Злокачественный нейролептический синдром может на первых этапах включать в себя симптомы акинетического мутизма.

Психогенный мутизм обычно наблюдается в картине полисиндромной истерии и сопровождается в таких случаях другими демонстративными двигательными (множественные двигательные расстройства), чувствительными, вегетативными (в том числе пароксизмальными) и эмоционально-личностными психогенными расстройствами, облегчающими диагностику.

Психотический мутизм проявляется обычно отсутствием спонтанной и ответной речи при сохранной способности разговаривать и понимать обращенную к больному речь. Психотический мутизм наблюдается в картине массивных психопатологических (депрессивный ступор; кататония; негативизм) и поведенческих расстройств психотического (чаще шизофрения) круга.

Диагностические исследования при мутизме

МРТ головного мозга, исследование ликвора, УЗДГ магистральных артерий головы, консультация нейропсихолога и, по необходимости, — психиатра и ЛОР-врача (фониатра).

Глава 6

НАРУШЕНИЯ СОЗНАНИЯ

ВНЕЗАПНАЯ ПОТЕРЯ СОЗНАНИЯ

В большинстве случаев внезапной потери сознания получить анамнестические сведения о событиях, непосредственно предшествовавших этому, довольно трудно. Отдаленный анамнез, который может содержать диагностически полезную информацию, также может быть неизвестным. Внезапная потеря сознания может быть кратковременной или стойкой и может иметь как нейрогенное (нейрогенные обмороки, эпилепсия, инсульт), так и соматогенное (нарушения деятельности сердца, гипогликемия и др.) происхождение.

Основные причины внезапной утраты сознания:

1. Обмороки нейрогенной и другой природы
2. Эпилепсия
3. Внутримозговое кровоизлияние
4. Субарахноидальное кровоизлияние
5. Тромбоз базилярной артерии
6. Черепно-мозговая травма
7. Метаболические расстройства (чаще всего гипогликемия и уремия)
8. Экзогенная интоксикация (чаще развивается подостро)
9. Психогенный припадок

1. Обморок.

Наиболее распространённой причиной внезапной утраты сознания являются обмороки различного характера. Часто происходит не только падение больного (острая постуральная недостаточность), но и утрата сознания на период, измеряющийся секундами. Длительная утрата сознания при обмороках наблюдается редко. Наиболее частые типы обмороков: вазовагальный (вазодепрессорный, вазомоторный) обморок; гипервентиляционный синкоп; обморок, связанный с гиперчувствительностью каротидного синуса (синдром ГКС); кашлевой синкоп; никтурический; гипогликемический; ортостатические обмороки разного генеза. При всех обмороках больной отмечает липотимическое (предобморочное) состояние: ощущение дурноты, несистемное головокружение и предчувствие потери сознания.

Самым частым типом обмороков является вазодепрессорный (простой) синкоп, обычно провоцируемый теми или иными

стрессовыми воздействиями (ожидание боли, вид крови, страх, духота и т.п.). Гипервентиляционный синкоп провоцируется гипервентиляцией, которая обычно сопровождается головокружением, лёгкой головной болью, онемением и покалыванием в конечностях и лице, зрительными нарушениями, мышечными спазмами (тетанические судороги), сердцебиениями.

Никтурические обмороки характеризуются типичной клинической картиной: обычно это ночные эпизоды потери сознания, возникающие во время или (чаще) сразу после мочеиспускания, из-за потребности в котором пациент и вынужден вставать ночью. Их иногда приходится дифференцировать с эпилептическими приступами с помощью традиционного ЭЭГ-исследования.

Массаж каротидного синуса помогает выявить гиперсенситивность каротидного синуса. У таких больных в анамнезе часто выявляется плохая переносимость тугих воротничков и галстуков. Компрессия области каротидного синуса рукой врача у таких пациентов способна спровоцировать головокружение и даже обморок со снижением АД и другими вегетативными проявлениями.

Ортостатическая гипотензия и обмороки может иметь как нейрогенное (в картине первичной периферической вегетативной недостаточности), так и соматогенное происхождение (вторичная периферическая недостаточность). Первый вариант периферической вегетативной недостаточности (ПВН) называют также прогрессирующей вегетативной недостаточностью. Она имеет хроническое течение и представлена такими заболеваниями как идиопатическая ортостатическая гипотензия, стрио-нигральная дегенерация, синдром Шая-Дрейджера (варианты множественной системной атрофии). Вторичная ПВН имеет острое течение и развивается на фоне соматических заболеваний (амилоидоз, сахарный диабет, алкоголизм, хроническая почечная недостаточность, порфирия, карцинома бронхов, лепра и другие заболевания). Головокружения в картине ПВН всегда сопровождаются другими характерными проявлениями ПВН: ангидрозом, фиксированным сердечным ритмом и др.

В диагностике любых вариантов ортостатической гипотензии и обмороков, помимо специальных кардио-васкулярных тестов, важное значение имеет учёт ортостатического фактора в их возникновении.

Дефицит адренергических влияний и, следовательно, клинические проявления ортостатической гипотензии возможны в картине адиссоновой болезни, в некоторых случаях применения фармакологических средств (гпнглиоблокаторы, гипотензивные средства, дофаминомиметики типа накома, мадопара и некоторых агонистов дофаминовых рецепторов).

Ортостатические нарушения кровообращения возникают так-

же при **органической патологии сердца и сосудов**. Так, синкоп может быть частым проявлением затруднённого аортального тока при аортальном стенозе, желудочковой аритмии, тахикардии, фибрилляции, синдроме слабости синусового узла, брадикардии, атриовентрикулярной блокаде, инфаркте миокарде, синдроме удлинённого интервала QT и т.д. Почти у каждого больного со значительным аортальным стенозом имеется систолический шум и «кошачье мурлыканье» (легче прослушивается в положении стоя или в положении «а ля ваш»).

Симпатэктомия может привести к недостаточному венозному возврату и, как следствие, к ортостатическим нарушениям кровообращения. Такой же механизм развития ортостатической гипотензии и обмороков имеет место при использовании ганглиоблокаторов, некоторых транквилизаторов, антидепрессантов и антиадренергических агентов.

При падении артериального давления на фоне текущего цереброваскулярного заболевания часто развивается ишемия в области ствола головного мозга (цереброваскулярные обмороки), проявляющаяся характерными стволовыми феноменами, головокружением несистемного характера и обмороками (синдром Унтерхарншайдта). Дроп-атаки не сопровождаются липотимией и обмороками. Такие больные нуждаются в тщательном обследовании для исключения кардиогенных обмороков (аритмии сердца), эпилепсии и других заболеваний.

Предрасполагающими факторами к липотимиям и ортостатическим обморокам являются соматические нарушения, связанные со снижением объёма циркулирующей крови: анемия, острая потеря крови, гипопроteinемия и низкий объём плазмы, дегидратация. У больных с предполагаемым или имеющимся дефицитом объёма крови (гиповолемические обмороки) важное диагностическое значение имеет необычная тахикардия во время сидения в кровати. Гипогликемия — другой важный фактор, предрасполагающий к обморокам.

Ортостатические обмороки часто требуют дифференциального диагноза с эпилепсией. Обмороки исключительно редки в горизонтальном положении и никогда не наступают во сне (в то же время они возможны при вставании с постели ночью). Ортостатическая гипотензия может быть легко выявлена на поворотном столе (пассивная смена положения тела). Постуральная гипотензия считается установленной при падении систолического АД не менее чем на 30 мм рт. столба при переходе из горизонтального положения в вертикальное. Необходимо кардиологическое обследование с целью исключения кардиогенной природы этих нарушений. Определённое диагностическое значение имеет проба Ашне-

ра (замедление пульса более чем на 10 — 12 в мин при пробе Ашнера указывает на повышенную реактивность блуждающего нерва, что часто бывает у больных с вазомоторными обмороками), а также такие приёмы как компрессия каротидного синуса, проведение пробы Вальсальвы, проба 30-минутного стояния с периодическим измерением АД и ЧСС.

Проба Вальсальвы наиболее информативна у больных с низкими кашлевыми обмороками и другими состояниями, сопровождающимися кратковременным повышением внутригрудного давления.

2. Генерализованный эпилептический припадок.

На первый взгляд, диагностика постиктального состояния трудностей вызывать не должна. На самом же деле ситуация часто осложняется тем, что сами судороги могут пройти незамеченными, либо припадок может быть бессудорожным. Такие характерные симптомы, как прикус языка или губ, могут отсутствовать. Непроизвольное мочеиспускание может происходить по многим причинам. Постприступный гемипарез может вводить врача в заблуждение, если речь идет о пациенте молодого возраста. Полезную диагностическую информацию дает повышение уровня креатинфосфокиназы крови. Постприступная сонливость, эпилептическая активность в ЭЭГ (спонтанная или спровоцированная усиленной гипервентиляцией или депривацией сна) и наблюдение приступа помогают правильной диагностике.

3. Внутримозговое кровоизлияние.

Внутримозговое кровоизлияние возникает, как правило, у пациентов с хронической артериальной гипертензией. Причина — разрыв аневризмы склеротически измененного сосуда малого калибра; наиболее частая локализация — базальные ганглии, мост и мозжечок. Пациент находится в сомнолентном или бессознательном состоянии. Наиболее вероятно наличие гемиплегии, выявить которую у пациента, находящегося в коматозном состоянии, можно по одностороннему снижению мышечного тонуса. Глубокие рефлексы на стороне паралича могут быть снижены, но симптом Бабинского часто положителен. При полушарном кровоизлиянии часто можно выявить *содружественное отведение глазных яблок* в сторону очага поражения. При кровоизлиянии в области моста наблюдается тетраплегия с двусторонними разгибательными рефлексам и различными глазодвигательными нарушениями. При содружественном отведении глаз взор направлен в сторону, противоположную стороне мостового очага поражения, в отличие от полушарного кровоизлияния, когда взор направлен в сторону оча-

га (сохранная полушарная глазодвигательная система «отталкивает» глазные яблоки на противоположную сторону). «Плавающие» содружественные или несодружественные движения глаз наблюдаются часто и не представляют диагностической ценности в смысле определения локализации очага поражения в пределах ствола мозга. Спонтанный нистагм чаще бывает горизонтальным при мостовом поражении и вертикальным при локализации очага в области среднего мозга.

Окулярный боббинг наиболее часто наблюдается при компрессии нижних отделов ствола мозга мозжечковым объемным процессом. Этот симптом часто (но не абсолютно однозначно) является признаком необратимой дисфункции ствола мозга. Угасание окулоцефалического рефлекса соответствует углублению комы.

Часто имеются *зрачковые нарушения*. Двусторонний миоз при сохранных фотореакциях указывает на повреждение на уровне моста, причем иногда в сохранности фотореакций можно убедиться только с помощью лупы. Односторонний мидриаз наблюдается при поражении ядра третьего краниального нерва или его вегетативных эфферентных волокон в покрышке среднего мозга. Двусторонний мидриаз является грозным, прогностически неблагоприятным признаком.

Ликвор в большинстве случаев окрашен кровью. При нейровизуализационных исследованиях четко определяют локализацию и размеры кровоизлияния и оказываемое им воздействие на мозговую ткань, и решают вопрос о необходимости нейрохирургического вмешательства.

4. Субарахноидальное кровоизлияние (САК).

Отметим, что некоторых пациентов после САК находят в бессознательном состоянии. Почти всегда выявляется ригидность затылочных мышц, а при люмбальной пункции получают ликвор, окрашенный кровью. Центрифугирование ликвора обязательно, поскольку при проведении пункции игла может попасть в кровеносный сосуд, и ликвор будет содержать путевую кровь. При нейровизуализации обнаруживается САК, по объему и локализации которого иногда даже можно судить о прогнозе. При большом объеме излившейся крови следует ожидать развития артериального спазма в течение нескольких последующих дней. Нейровизуализация также позволяет своевременно выявить сообщающуюся гидроцефалию.

5. Тромбоз базилярной артерии.

Тромбоз базилярной артерии без предшествующих симптомов возникает редко. Такие симптомы имеются обычно на протяжении

нескольких дней до заболевания; это — смазанность речи, двоение, атаксия или парестезии в конечностях. Степень выраженности этих симптомов-предвестников обычно флуктуируют до тех пор, пока внезапно или быстро не происходит утрата сознания. Сбор анамнеза в таких случаях очень существен. Неврологический статус аналогичен таковому при кровоизлиянии в мост. В таких случаях наиболее ценна ультразвуковая доплерография, поскольку позволяет выявить характерный паттерн нарушения кровотока в крупных сосудах. Диагноз тромбоза базилярной артерии особенно вероятен при регистрации высокого сопротивления в позвоночных артериях, что обнаруживают даже при окклюзии базилярной артерии. Транскраниальная ультразвуковая доплерография позволяет непосредственно измерить кровоток в базилярной артерии и является крайне полезной диагностической процедурой для пациентов, которым необходимо ангиографическое исследование.

При ангиографии сосудов вертебрально-базилярной системы выявляют стеноз или окклюзию в этом бассейне, в частности — «окклюзию верхушки базилярной артерии», имеющую эмболический генез.

При остром массивном стенозе или окклюзии вертебрально-базилярного сосуда больному могут помочь срочные меры — либо внутривенная инфузионная терапия гепарином, либо внутриартериальная тромболитическая терапия.

6. Черепно-мозговая травма.

Информация о самой травме может отсутствовать (свидетелей может не быть). Пациента обнаруживают в коме с описанными выше симптомами, представленными в различных комбинациях. Каждый пациент, находящийся в коматозном состоянии, должен быть осмотрен и обследован с целью выявления возможного повреждения мягких тканей головы и костей черепа. При черепно-мозговой травме возможно развитие эпи- или субдуральной гематомы. Эти осложнения должны быть заподозрены, если происходит углубление комы и развивается гемиплегия.

7. Метаболические расстройства.

Гипогликемия (инсулинома, алиментарная гипогликемия, состояние после операции гастерэктомии, тяжёлые поражения паренхимы печени, передозировка инсулина у больных сахарным диабетом, гипофункция коры надпочечников, гипофункция и атрофия передней доли гипофиза) при быстром её развитии может способствовать нейрогенному обмороку у лиц, предрасположенных к нему или приводить к сопорозному и коматозному состоянию. Другая частая метаболическая причина — уремия. Но она

приводит к постепенному ухудшению состояния сознания. При отсутствии анамнеза состояние оглушения и сопора иногда просматривается. Решающим в диагностике метаболических причин внезапной потери сознания являются лабораторные анализы крови для скрининга метаболических расстройств.

8. Экзогенная интоксикация.

Чаще приводит к подостро наступающим ухудшениям сознания (психотропные препараты, алкоголь, наркотики и др.), но иногда она может создать впечатление внезапной утраты сознания. В случае коматозного состояния эта причина утраты сознания должна рассматриваться при исключении других возможных этиологических факторов внезапно наступившего бессознательного состояния.

9. Психогенный припадок (психогенная ареактивность).

Типичными признаками психогенной «комы» являются: насильственное закрытие глаз при попытке врача открыть их для исследования глазодвигательных функций и зрачковых нарушений, содружественное отведение глаз вверх при открывании врачом зажмуренных век пациента (закатывание глаз), нереагирование пациента на болевые раздражители при сохранности мигательного рефлекса при дотрагивании до ресниц. Описание всех возможных поведенческих маркеров наличия у пациента психогенного припадка выходит за рамки настоящей главы. Отметим лишь, что врач должен выработать определенную интуицию, позволяющую улавливать некоторые «несуразности» в неврологическом статусе пациента, демонстрирующего бессознательное состояние. ЭЭГ, как правило, проясняет ситуацию, если врач в состоянии различить ареактивную ЭЭГ при альфа-коме от ЭЭГ бодрствования с легко определяемыми на ней активационными реакциями. Характерна также вегетативная активация по показателям КГР, ЧСС и АД.

Диагностические исследования:

Общий и биохимический анализ крови; сахар в крови натощак; анализ мочи; ЭКГ, в том числе холтеровское мониторирование; эхокардиография; кардиоваскулярные пробы; ЭЭГ; КТ и МРТ; проба Ашнера; массаж каротидного синуса; проба 30-минутного стояния; УЗИ магистральных сосудов головы; ортостатическая и клиностатическая пробы; скрининг метаболических расстройств; консультация терапевта; ангиография церебральных сосудов; исследование ликвора; осмотр окулиста (глазное дно и поля зрения).

ОСТРОЕ СОСТОЯНИЕ СПУТАННОСТИ

Спутанность сознания — форма помрачения сознания, при которой сочетаются отдельные элементы различных его синдромов, прежде всего — аменции и делирия. Неврологические причины острой спутанности чаще протекают в виде аментивного расстройства. Наблюдается дезориентировка (частичная или полная) в месте и времени, собственной личности, повышенная отвлекаемость, растерянность, аффект недоумения. Внимание фиксируется с трудом, восприятие и реакции замедленны, имеет место неадекватная эмоциональность, наличие аморфных нестойких иллюзий и галлюцинаций, отрывочные бредовые переживания.

У пациентов с состоянием острой спутанности анамнез часто собрать невозможно. В этом случае должно быть рассмотрено большое число возможных диагнозов. Следует помнить также, что симптоматическая терапия может изменять картину и препятствовать установлению причины состояния острой спутанности. Более того, возможные причины должны быть быстро сгруппированы для того, чтобы уменьшить количество диагностических процедур. Можно использовать следующую группировку потенциально возможных причин острой спутанности: токсические, воспалительные, сосудистые, экзацербация дегенеративного заболевания, метаболические, травматические, другие.

Основные причины:

1. Алкогольный синдром отмены
2. Лекарственная интоксикация
3. Энцефалит
4. Сосудистые заболевания головного мозга
5. Болезнь Альцгеймера
6. Метаболические расстройства
7. Скрытые кровотечения (в т.ч. кишечные)
8. Эпилептические сумеречные состояния
9. Посттравматический психоз
10. Артифициальное (постреанимационное, после нескольких сеансов ЭСТ).

1. Алкогольный синдром отмены.

Алкогольная интоксикация является наиболее частой. Состояние острой спутанности вследствие принятия большого количества алкоголя легко распознается. Развернутая картина алкогольного синдрома отмены («дрожательное состояние») не должна составлять серьезную проблему для диагностики. Такие пациенты обычно тревожны и агитированы, дезориентированы во времени

и месте, не понимают ситуации, в которой оказались, если их спросить об этом. Поскольку для появления синдрома отмены требуется длительный период приема алкоголя, то при осмотре будет выявляться алкогольный тремор вытянутых рук. Картина дополняется иктеричностью склер и увеличением печени при пальпации. Наиболее значимыми среди лабораторных исследований являются данные, указывающие на нарушение печёночных ферментов.

2. Лекарственная интоксикация.

Транквилизирующие препараты также могут привести к интоксикации и, таким образом, к спутанности и дезориентации. Такие пациенты не тревожны и не ажитированы, скорее имеется снижение уровня бодрствования. В этих случаях полезны глазные симптомы: многие препараты вызывают нистагм и зрачковые нарушения.

Таблица 1.

Глазные симптомы при интоксикации

Глазные симптомы	Причина
Миоз	Производные морфина Резерпин Мепробамат
Мидриаз	Ингибиторы ацетилхолинэстеразы Алкалоиды беладонны Хлорперфеназин Имипрамин Ботулизм Кокаин
Нистагм	Барбитураты Бензодиазепины Дифенин

Может выявляться тремор, но иктеричности склер нет, и данные лабораторного обследования ничем не примечательны. Лекарственная интоксикация обычно узнаваема на ЭЭГ: появляются фронтальные (барбитураты) или генерализованные (бензодиазепины) бета-волны, или дизритмические группы волн в основном в височных областях. Полезно сделать токсикологический анализ мочи, но обычно исследование выполняется достаточно долго, чтобы помочь на месте. Если возможно определение уровня антиэpileптических препаратов в сыворотке крови ферментным методом, то это также применимо к барбитуратам и бензодиазепинам — наиболее часто применяемым препаратам. Так же имеются оп-

ределители для других психотропных лекарств, таких как литий.

3. Энцефалиты.

Следующее состояние, при котором имеет место острое начало спутанности, это энцефалит. Наличие какого-либо лихорадочного заболевания до начала энцефалита не является обязательным. К сожалению, первые симптомы заболевания — спутанность и изменения ЭЭГ — достаточно неспецифичны. Неврологические знаки могут появляться не сразу. Гипертермия бывает не всегда. Плеоцитоз в цереброспинальной жидкости ещё не определяется. Только повышение уровня белка помогает предположить диагноз энцефалита. Серологические данные будут в распоряжении самое раннее через неделю.

Часто диагноз энцефалита устанавливается методом исключения других возможных причин. Полезно обращать внимание на острое появление лихорадки, головной боли и нарушенного сознания. В случае быстрого ухудшения состояния больного целесообразно начинать терапию, даже когда все ещё отсутствует серологическое подтверждение.

4. Сосудистые заболевания головного мозга.

Подгруппа сосудистых заболеваний включает различные по этиологии состояния, которые обычно легко дифференцируются. При ишемическом инсульте редко доминируют психические нарушения, в то время как внутримозговое кровоизлияние может приводить к спутанности до появления гемиплегии или синдрома поражения ствола мозга. Диагноз может предполагаться, если пациент длительное время страдал артериальной гипертензией. Однако, это обстоятельство не должно быть единственным обоснованием для выполнения люмбальной пункции. Нарастание локальных плюс генерализованных изменений на ЭЭГ может подтверждать диагноз, но только нейровизуализационное обследование позволяет точно установить диагноз. Начало субарахноидального кровоизлияния бывает внезапным и, как правило, вызывает головную боль у людей, которые никогда ранее не испытывали спутанности. За очень небольшим исключением, имеется ригидность шеи. Затем появляются и другие менингеальные знаки. Часто обнаруживаются глазодвигательные и пупилломоторные симптомы, субфебрилитет. При люмбальной пункции в ликворе обнаруживается кровь, который после центрифугирования становится ксантохромным.

При билатеральном инсульте в бассейне задних мозговых артерий часто наблюдается потеря зрения и состояние спутанности. Анозогнозия при острой корковой слепоте может иметь место. Такие пациенты не реагируют на зрительные стимулы, звуко-

вые стимулы притягивают взор, но это не очень точная фиксация. Кроме того, пациенты отрицают существование слепоты и описывают свое окружение, если попросить их сделать это, прибегая к конфабуляциям, которые дополняют состояние спутанности. Оптикокинестический нистагм отсутствует.

Мультиинфарктная деменция может приводить к периодическим состояниям спутанности. Серия малых (иногда и больших) инсультов ведет к постепенному ухудшению различных когнитивных функций, таких как память, речь, внимание, что и формирует мультиинфарктную деменцию. Часто наблюдаются эпизоды ночной спутанности. Эмоциональность уплощается, появляется благодушие, иногда развивается патологический смех и плач.

В этой ситуации следующий инсульт оставляет пациента в состоянии спутанности. Диагностика базируется на характерном анамнезе и неврологическом дефиците, который соответствует поражению в том или ином сосудистом бассейне. Нейровизуализационное обследование выявляет резидуальные явления предшествующих инсультов.

На практике очень важно выделять «атеросклеротических» пациентов, которые не имеют анамнеза мультиинфарктной деменции, являются вполне уравновешенными, разумными пожилыми людьми. Только после, например, хирургического вмешательства под общей анестезией они могут просыпаться в состоянии глубокой спутанности, а также в период любого острого заболевания. На МРТ выявляются признаки перенесенных «немых» инфарктов, обычно лакунарных.

5. Болезнь Альцгеймера.

Напротив, при болезни Альцгеймера постоянно прогрессирует нейропсихологический дефицит. Возможно выявление негрубой неврологической симптоматики (особенно при смешанном типе деменции). Вначале сохранены эмоциональные реакции, как и привычные социальные навыки пациентов. Появление острой спутанности часто связано с изменениями в жизни пациента, такими как переезд, потеря дорогих членов семьи или помещение в больницу. Нейровизуализационные данные указывают на глобальное уменьшение объема мозга. Нейропсихологическое исследование подтверждает диагноз.

6. Метаболические расстройства.

Состояние острой спутанности вследствие метаболических нарушений практически невозможно диагностировать на клиническом уровне. Конечно, хорошо известно, что порхающий тремор, то есть астерикис, наблюдается при патологии печени и по-

чек и других метаболических расстройствах. Однако, как правило, диагноз базируется на лабораторных данных. При наличии состояния острой спутанности неизвестной этиологии необходим скрининг метаболических нарушений.

Список основных *причин*, который, конечно же, не полный, включает: сахарный диабет, болезнь Аддисона, дегидратацию, гиперкальциемию, гиперинсулинизм, гипер- и гипопаратиреоидизм, порфирию, респираторный ацидоз и дефицит тиамина, почечную и печёночную недостаточность, хронические заболевания лёгких и др. Метаболические энцефалопатии, как правило, сопровождаются тенденцией к замедлению биоэлектрической активности на ЭЭГ.

7. Скрытые кровотечения.

В этой связи необходимо отметить, что скрытое кровотечение, в том числе кишечное, может приводить к такому уменьшению количества циркулирующих эритроцитов, что результатом будет глобальная церебральная гипоксия, дебютирующая состоянием спутанности без нейропсихологических нарушений или уменьшения уровня бодрствования. Характерна бледность и, особенно, тахикардия в положении сидя; при кишечном кровотечении — чёрный кал. Чаще скрытое внутреннее кровотечение приводит к обморокам.

8. Эпилептические сумеречные состояния.

Сумеречные состояния эпилептической природы могут иметь место не только у пациентов, которые знают о своем заболевании, но также после первого приступа. Они могут следовать за большим судорожным приступом или серией приступов. В этом случае пациент дезориентирован во времени, и не может корректно оценить ситуацию. У пациента могут быть бредовые расстройства, смутное ощущение опасности, неправильная интерпретация даже нейтральных движений окружающих людей и агрессивность.

При непрерывной серии комплексных парциальных приступов агрессивность не характерна. Часто пациенты двигаются медленно, выполняют неадекватные действия, и создается впечатление неполного бодрствования. *Диагностика* значительно облегчается, если имеются оральные автоматизмы, такие как жевание, глотание, и (или) стереотипичные движения в руках, как часто наблюдается при изолированном парциальном комплексном приступе. Окончательная диагностика базируется на наблюдении за пациентом и ЭЭГ.

9. Посттравматический психоз.

Состояние посттравматического психоза часто не диагностируется, если возникает при пробуждении пациента после пост-

травматической потери сознания в хирургическом отделении. Характерными чертами являются тревожность, беспокойство и иллюзорная нарушенная интерпретация окружающего. Пациенты склонны покидать свою постель или даже уходить из отделения, несмотря на строгие указания соблюдать постельный режим. Часто это расценивается как нарушение режима, и патологическая природа состояния не распознается.

10. Артифициальное состояние спутанности.

Иногда в постреанимационном состоянии или после нескольких сеансов электросудорожной терапии развивается транзиторное состояние спутанности с дезориентацией и неадекватным поведением.

Диагностические исследования

Общий и биохимический анализ крови, анализ мочи, ЭЭГ, консультация психиатра, МРТ или КТ, ЭКГ, общий и биохимический анализ крови, скрининг метаболических нарушений.

ПРОГРЕССИРУЮЩЕЕ ПОМРАЧЕНИЕ СОЗНАНИЯ

В отличие от обморока, геморрагического инсульта или эпилепсии, при которых сознание нарушается внезапно, медленно прогрессирующее нарушение сознания вплоть до глубокой комы характерны для таких заболеваний, как экзогенная и эндогенная интоксикация, внутричерепные объёмные процессы, воспалительные поражения нервной системы, реже другие причины.

Основные причины:

1. Экзогенная интоксикация
2. Интракраниальный объёмный процесс
3. Тромбоз мозгового(ых) синуса(ов) и инсульт
4. Диффузная церебральная ишемия
4. Энцефалит, менингит
5. Энцефалопатия Вернике
6. Эпилептический статус (простые и комплексные парциальные припадки)
7. Метаболические нарушения
8. Повышение вязкости крови (обезвоживание)

1. Экзогенная интоксикация.

Несомненно, самой частой причиной прогрессирующего помрачения сознания (оглушение, сопор, кома) является интоксикация. Нарастание симптомов и их выраженность обусловлены продолжающимся всасыванием токсического агента (в том числе лекарственного препарата или алкоголя) и его кумулятивной дозой. Наличие и характер ответа на внешние стимулы определяет глубину утраты сознания. У пациента могут наблюдаться медленные плавающие движения глазных яблок, которые могут быть содружественными или не содружественными. Может отсутствовать окулоцефалический рефлекс, то есть рефлекторное отведение глаз в сторону, противоположную стимулируемому лабиринту при пассивном повороте головы пациента в боковой или вертикальной плоскости. Может отсутствовать окулокалорический рефлекс (нистагм в сторону, противоположную стороне стимулированного лабиринта). Зрачки сужены, *зрачковые фотореакции обычно сохраняны*. По мере прогрессирования комы происходит расширение зрачков и утрата фотореакций. В конечностях может наблюдаться феномен децеребрационной ригидности. При прогрессировании нарушения сознания развивается мышечная гипотония, арефлексия (атоническая кома) и критическое нарушение витальных функций (кровообращения и дыхания). Такая динамика симптомов указывает на прогрессирующую дисфункцию (угнетение) основных систем ствола головного мозга.

Полное отсутствие клинических признаков функциональной активности головного мозга (отсутствие самостоятельного дыхания, утрата способности к терморегуляции, угасание всех церебральных рефлексов — корнеальных, кашлевого, окулокардиального, окуловестибулярного, фотореакции зрачков, глотания) обычно (но не всегда) свидетельствует о его необратимом поражении, определяется как запредельная кома и рассматривается как один из критериев состояния смерти мозга. К диагностическим критериям смерти мозга относятся также биоэлектрическое молчание головного мозга (изоэлектрическая линия на ЭЭГ); отсутствие мозгового кровотока (феномен псевдотромбоза при каротидной и вертебральной ангиографии); отсутствие церебральной артериовенозной разницы по кислороду.

Некоторые из указанных критериев (в частности биоэлектрическое молчание головного мозга, отсутствие церебральных рефлексов, самостоятельного дыхания и терморегуляции) не являются достаточными для диагностики смерти мозга, если больному применялась гипотермия или если коматозное состояние вызвано отравлением седативными препаратами. В этих случаях воз-

можно восстановление церебральных функций даже после достаточно длительного (часы) пребывания в состоянии, соответствующем по клиническим характеристикам запредельной коме. В связи с тем, что данное состояние не является необратимым, оно определяется как **кома с утратой вегетативных функций** и не рассматривается как показатель смерти мозга.

Интоксикацию, как причину нарушения сознания следует рассматривать при отсутствии других возможных этиологических факторов сопора или комы.

Без проведения дополнительных исследований диагностика интоксикации часто невозможна. При нейровизуализации и транскраниальной доплерографии патологических изменений нет. При передозировке барбитуратов и бензодиазепинов на ЭЭГ регистрируется преобладающая бета-активность; при интоксикации другими препаратами выявляются диффузные изменения электрической активности мозга. Эти электрофизиологические исследования выявляют лишь на дисфункцию корковых и стволовых структур. Полезен поиск следов принятых веществ или препаратов в карманах одежды, в местах хранения медикаментов, в тумбочке и т.п. Ключевыми диагностическими методами являются анализы крови и мочи на наличие токсических агентов; в случае достаточных оснований предполагать интоксикацию применяется форсированный диурез, введение антидотов, гемодиализ.

2. Интракраниальный объемный процесс.

Наличие симптомов очагового поражения головного мозга указывает на возможность интракраниального объемного процесса (**опухоль, гематома, абсцесс**). Причиной помрачения сознания может быть разрыв сосуда, питающего опухоль, или нарастание отека мозга, нарушение венозного оттока. Анамнестические сведения, указывающие на возможность мозговой патологии, могут отсутствовать, а отек дисков зрительных нервов наблюдается отнюдь не всегда. На ЭЭГ выявляют очаговые и диффузные изменения электрической активности. Проведение люмбальной пункции сопряжено с риском — возможно ущемление височной доли или вклинение мозжечка в большое затылочное отверстие и сдавление ствола мозга.

Диагноз устанавливают при нейровизуализационных исследованиях или церебральной ангиографии.

3. Тромбоз мозгового(ых) синуса(ов) и инсульт.

В редких случаях прогрессирующее помрачение сознания может быть единственным симптомом тромбоза мозгового синуса. Начало заболевания может быть острым, подострым или хрониче-

ски прогрессирующим. В большинстве случаев первыми симптомами являются эпилептические припадки и моно- или гемипарезы. Если данные симптомы возникают во время родов, тромбоз венозного синуса является наиболее вероятным диагнозом. Однако нередко случаи «спонтанного» тромбоза, в таких ситуациях немедленная клиническая диагностика существенно затруднена. В ликворе может выявляться эритроцитарный плеоцитоз (что, как правило, даёт повод к ошибочному предположению о субарахноидальном кровоизлиянии).

Причины асептических тромбозов крупных синусов головного мозга: беременность и послеродовой период, болезнь Бехчета, системная красная волчанка, приём оральных контрацептивов, полицитемия, антифосфолипидный синдром, дефицит антитромбина III, протеина С, гемолитическая анемия, черепно-мозговая травма, опухоли мозга, тяжёлая дегидратация, церебральные артериальные окклюзии.

Причины септических тромбозов: общие и местные инфекции, болезни уха, горла, носа, зубов; фурункулы лица, абсцессы мозга, остеомиелиты, пневмонии, послеродовые эндометриты, септические состояния.

Дифференциальный диагноз тромбоза дуральных синусов проводят с нарушением артериального кровообращения мозга, опухолью мозга, менингоэнцефалитом, эклампсией.

Геморрагический инсульт чаще сопровождается быстрым (иногда мгновенным) развитием коматозного состояния, но возможно медленное (подострое) ухудшение состояния и нарастания неврологической симптоматики. Выявляются гемисиндромы, двусторонние пирамидные знаки, менингеальный синдром и поражения краниальных нервов. Как и ишемические инсульты, все другие сосудистые мозговые катастрофы чаще встречаются в зрелом и пожилом возрасте и развиваются на фоне известных факторов риска.

Диагноз базируется на результатах нейровизуализационных или ангиографических исследований, при этом особое внимание обращают на скорость кровотока и визуализацию синусов во время поздней фазы пульсовой волны. В случае подтверждения диагноза тромбоза синуса обязательным должно быть детальное исследование системы гемостаза.

Диагнозу особенно помогают методы нейровизуализационного исследования («знак дельты» при КТ: контрастное вещество, окружая тромбированный синус, образует фигуру А, напоминающую греческую букву дельта).

4. Диффузная церебральная ишемия.

Диффузная церебральная ишемия связанная с аноксией при атриовентрикулярной блокаде или фибрилляции желудочков, либо, например, с отравлением окисью углерода способна приводить к прогрессирующему помрачению сознания.. Для диагностики важен анамнез с указанием на заболевание сердца, анализ клинических симптомов, ЭКГ.

5. Энцефалит, менингит.

Диагностика энцефалита в острой фазе часто нелегка. Важно учитывать существование двух вариантов энцефалита. Постинфекционный энцефалит (энцефаломиелит) обычно развивается вслед за неясной вирусной инфекцией, поражающей обычно дыхательные пути и чаще наблюдается у детей. Он проявляется, прежде всего, общемозговыми симптомами, наиболее яркими из которых являются заторможенность, генерализованные эпилептические припадки и диффузное замедление ЭЭГ-активности без или с минимальными очаговыми изменениями. Неврологические симптомы варьируют и отражают локализацию преимущественного поражения. Преобладают признаки демиелинизации.

В отличие от постинфекционного энцефалита при вирусном остром энцефалите происходит очаговое повреждение мозговой ткани одного из полушарий вирусным агентом, что проявляется (помимо прогрессирующего помрачения сознания) очаговыми симптомами, например — афазией или гемиплегией. Мы не рассматриваем здесь медленные вирусные инфекции.

Любой вирусный энцефалит характеризуется острым началом и лихорадкой. Клинические проявления большинства вирусных энцефалитов включают головные боли, лихорадку, нарушение уровня сознания, дезориентацию, нарушения речи и поведения, а также неврологические знаки типа гемипареза или эпилептических припадков. Эти симптомы отличают вирусный энцефалит от вирусного менингита, при котором обычно выявляются лишь ригидность шейных мышц, головные боли, фотофобия и лихорадка. Отдельные вирусы обладают тропизмом по отношению к отдельным типам клеток в мозге (полиовирус поражает предпочтительно мотонейроны; вирус бешенства — нейроны лимбической системы; поражение корковых нейронов ведёт к эпилептическим припадкам и очаговым симптомам; herpes simplex поражает преимущественно височные доли (афазия, anosmia, височные припадки, другие очаговые симптомы). Эпидемиологическая обстановка может помочь в выявлении характера вируса. В ликворе обычно имеет место плеоцитоз (преимущественно мононуклеарные клетки), повышенное содержание белка. Иногда ликвор мо-

жет быть нормальным. ЭЭГ и МРТ выявляют очаговые изменения в мозге. Серологические исследования ликвора в остром периоде не всегда помогают диагнозу.

Диагностика менингита

Диагностика менингита является менее трудной задачей. В клинической картине бессознательного состояния доминирует менингеальный синдром. Анализ ликвора решает почти все диагностические вопросы.

6. Энцефалопатия Вернике.

Острое или подострое появление у пациента таких зрачковых нарушений, как неравномерное расширение зрачков с нарушением фотореакций должно облегчать распознавание энцефалопатии Вернике. Диагноз подтверждается появлением глазодвигательных расстройств, атаксии, нистагма, оглушённости. Эти симптомы возникают вследствие повреждения среднего мозга. На этой стадии заболевания наблюдается лишь незначительное нарушение сознания, поскольку активирующая ретикулярная система еще сильно не пострадала. Почти у всех пациентов имеются клинические *признаки хронического злоупотребления алкоголем*: легкая желтушность покровов, расширение вен, тремор пальцев рук, выпадение ахилловых рефлексов. Важен объективный анамнез, собранный у родственников или знакомых больного.

7. Эпилептический статус (простые и комплексные парциальные припадки).

При серии парциальных эпилептических припадков (простых или комплексных) прогрессирующего помрачения сознания может и не быть. Данное состояние обсуждается в этой главе потому, что сам момент внезапного изменения уровня сознания может ускользать от внимания врача и врач констатирует лишь нарастающее ухудшение состояния. Эпилептический синдром крайне редко дебютирует с эпилептического статуса; если же врачу известно о наличии у данного пациента эпилептических припадков в анамнезе, то постановка диагноза эпилептического статуса трудностей вызывать не должна. Ведущими симптомами являются характерные стереотипные судороги и движения. В случае эпилептического статуса при простых парциальных припадках это — нистагмоидные подергивания глаз вверх с частотой примерно 3 в секунду и, иногда — сокращение лицевых мышц. При комплексных парциальных припадках наблюдаются хорошо известные же-

вательные или глотательные движения и (или) любые стереотипные движения, производимые обеими руками, иногда — вокализация. Диагноз подтверждается результатами ЭЭГ-исследования: регистрируются периоды генерализованной спайк-волновой активности частотой 3 в секунду или билатеральные комплексы острая волна-медленная волна в височных отведениях. Хотя данное состояние развивается остро, при неоказании по каким-либо причинам помощи эпилептический статус может привести прогрессирующему отёку мозга и смерти больного.

8. Метаболические нарушения.

Клинические проявления метаболических нарушений весьма неспецифичны, и диагностика их возможна только при проведении широкого спектра лабораторных тестов. Наиболее частой причиной является гипергликемия (сахарный диабет), при этом чаще наблюдается гиперосмолярная, а не кетоацидотическая форма. При исключении сахарного диабета необходима консультация терапевта и скрининг других метаболических расстройств (уремия, печёночная недостаточность и др.).

9. Повышение вязкости крови (обезвоживание).

Нередко пожилые пациенты, не получающие адекватного ухода, доставляются в стационар на стадии прогрессирующего помрачения сознания, развивающегося вследствие обезвоживания. Такое возможно, например, у пациентов, страдающих деменцией, — они просто могут забывать пить. Однако данный синдром может развиваться не только у пациента, находящегося дома. С такой ситуацией невролог может столкнуться в хирургическом стационаре, когда в послеоперационном периоде пациент, находящийся на парентеральном питании, не получает достаточного количества жидкости. Неумеренное применение мочегонных средств у пожилого больного, особенно страдающего сахарным диабетом (иногда нераспознанным), всегда чревато ухудшением состояния.

* *NB:* прогрессирующее ухудшение сознание может быть обусловлено другими соматическими заболеваниями (сердечная недостаточность, пневмония), которые обычно сопровождаются характерной клинической картиной и соответствующими результатами параклинического обследования (ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки и т.д.).

Таблицы

Афазия без гемипареза

- I. Острая афазия (чаще тотальная):
 1. Эмболия ветвей (два очага) средней мозговой артерии (самая частая причина);
 2. Метастазы перисильвиевой области;
 3. Гематома сильвиевой борозды;
 4. Вазоспазм после субарахноидального кровоизлияния;
 5. Состояние гиперкоагуляции при злокачественной опухоли;
 6. Эпилептический статус комплексных парциальных припадков (афазия персистирует несколько дней, отражая иктальное и постиктальное состояние);
 7. ЧМТ.
- II. Хронически прогрессирующая афазия без гемипареза («первично прогрессирующая афазия»):
 1. Пика болезнь с преимущественным поражением левой височной области;
 2. Крейтцфельдта-Якоба болезнь, проявляющаяся изолированной афазией;
 3. Неспецифическая лобарная атрофия, являющаяся «фокальной деменцией» («лобно-височная лобарная дегенерация»), нозологическая принадлежность которой окончательно не установлена.

Коматозное состояние

(по: Tsementzis S., 2000; модификация)

Синдромальный дифференциальный диагноз: акинетический мутизм, апаллический синдром, синдром запятого человека, абulia, кататония, псевдокома (психогенная ареактивность).

Основные причины:

- I. Комы, вызванные структурными повреждениями в мозге.
 1. Цереброваскулярные заболевания и их осложнения: кровоизлияние (внутримозговое, субарахноидальное, эпидуральная гематома, субдуральная гематома); инфаркт мозга (артериальный, венозный).
 2. Закрытая ЧМТ.
 3. Эпилепсия и постиктальное состояние.

4. Опухоль мозга (первичная, метастатическая).
6. Отёк мозга.
7. Инфекция (менингит, энцефалит, абсцесс).
8. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия.
9. Крейтцфельда-Якоба болезнь.
10. Аденолейкодистрофия.
11. Диссеминированное внутрисосудистое свёртывание.

II. Токсические и метаболические энцефалопатии.

1. Экзогенного происхождения:
 - алкоголь (этанол);
 - психотропные препараты (барбитураты, опиаты, трициклические антидепрессанты, антихолинергические препараты, фенотиазины, героин, амфетамины, производные лизергиновой кислоты, литий, ингибиторы МАО);
 - другие вещества (метиловый спирт, паральдегит, фосфо-органические вещества, цианиды, тяжёлые металлы, сердечные гликозиды, стероиды, инсулин, салицилаты);
 - лейкоэнцефалопатия, вызванная химиотерапией.
2. Эндогенного происхождения:
 - гипергликемия (кетотическая кома, некототическая кома);
 - гипогликемия (инсулинома, болезни печени и другие причины);
 - уремия и диализная энцефалопатия;
 - печёночная кома;
 - наркоз;
 - заболевание лёгких (гиперкапния, гипоксия);
 - электролитные нарушения (дегидратация, лекарственно индуцированная, тепловой удар, лихорадка);
 - эндокринные нарушения (апоплексия и некроз гипофиза, болезнь Аддисона, болезнь Кушинга, феохромоцитома, микседема, тиреотоксикоз, сахарный диабет, гипогликемия);
 - системные заболевания (злокачественное новообразование, сепсис, порфирия);
 - гипоксия (аноксия) при анемии, отравлении окисью углерода;
 - заболевания сердца (инфаркт миокарда, тяжёлые аритмии, стеноз аорты, остановка сердца);
 - гипотензия при снижении системного периферического сопротивления (кровопотеря, гиповолемический шок, глубокий обморок, анафилактический шок).

Шкала комы Глазго

Действие	Ответная реакция	Бал
I. Открывание глаз	Спонтанное	4
	На вербальную команду	3
	На болевое раздражение	2
	Отсутствует	1
II. Лучшие моторные ответы	Выполняет все команды	6
	Локализует болевое раздражение	5
	Отодвигание болевого источника	4
	Стигательная реакция	3
	Экстензорная реакция	2
	Не реагирует на болевое раздражение	1
	Отсутствует	0
III. Лучшие вербальные ответы	Полная ориентация	5
	Спутанная речь	4
	Неадекватные слова	3
	Нечленораздельные звуки	2
	Отсутствие ответа	1

Оценка состояния больного в коме производится путём подсчёта суммарных баллов по всем пунктам. 3 (три) бала соответствует глубокой коме; 15 баллов — состоянию ясного сознания и полной ориентированности.

Синдромы апраксии

(по: Heilman K., et al, 2000)

Унифицированной систематизации синдромов апраксии и терминологии, их обозначающей, не существует. Основные синдромы апраксии:

1. **Идеомоторная** апраксия (у праворуких почти всегда связана с поражением тех или иных структур левого полушария: мозолистого тела, нижней теменной дольки, премоторной области)
2. **Кондуктивная** (проводниковая) апраксия (точная локализация повреждения не известна)
3. **Диссоциативная** апраксия (её вариантом является «симпатическая апраксия»)
5. **Идеаторная** апраксия
6. **Концептуальная** апраксия

NB: Выделяются также такие синдромы апраксии как кинетическая (моторная, корковая) апраксия, конструктивная апраксия, динамическая апраксия, афферентная, теменная, лобная (передняя), каллозальная, *апраксия одевания, оральная, апраксия открывания век, апраксия взора, аксиальная апраксия, апраксия ходьбы* и другие апрактические синдромы).

Синдромы речевых нарушений

1. Афазия (дизфазия): моторная, сенсорная, тотальная, проводниковая, амнестическая, транскортикальная, подкорковая.
2. Афемия (редкая и обычно транзиторная разновидность афазии Брока, при которой больной вначале проявляет мутизм, а затем начинает говорить с фонемными замещениями и паузами при интактности всех других функций языка и письма (чистая апраксия речи).
3. Дизартрия (паретическая, спастическая, атактическая, акинетическая, гиперкинетическая)
4. Анартрия
5. Алалия (дизлалия, косноязычие)
6. Алексия «чистая» (без аграфии)
7. Алексия с аграфией
8. Мутизм
9. Апросодия (утрата эмоциональной выразительности речи)
10. Афония
11. Заикание
12. Эхолалия (непроизвольное повторение слов и изречений другого человека)
13. Палилалия (повторение говорящим своего собственного последнего слова)
14. Копролалия
15. Гнусавость
16. Нарушения речи при тугоухости
17. Общее недоразвитие речевой системы
18. Нарушения речи при психических заболеваниях: разорванная речь (шизофазия), мимоговорение, зеркальная речь, словесный салат, соскальзывающая речь, речевые персеверации и многие другие типы нарушений речи.
19. Нарушения речи при аутизме.
20. Психогенные нарушения речи (псевдозаикание).

Синдромы психомоторной заторможенности

1. Гипокинезия
паркинсоническая
акинетический мутизм
лобная акинезия (аспонтанность)
2. Угнетение сознания
оглушение
сопор
3. Тетраплегия с анартрией (синдром «запертого человека»)
4. Гиперсомния
5. Кататония (кататонический ступор)
6. Негативизм (пассивный)
7. Депрессия (депрессивный ступор)
8. Апатическое состояние
9. Абулия

Часть VIII

Неврологические синдромы при соматических заболеваниях, инфекциях и интоксикациях

Глава 1

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ И ОСЛОЖНЕНИЯ ПРИ БЕРЕМЕННОСТИ

Беременность может оказывать существенное влияние на течение многих болезней нервной системы, способствуя компенсации одних и обострению других заболеваний. В популяции беременных частота встречаемости некоторых неврологических синдромов выше, чем в остальной популяции (сосудистые заболевания нервной системы, компрессионные нейропатии, цефалгический синдром и др.). Генез их возникновения во время беременности может быть разным.

Основные неврологические осложнения:

- I.** Неврологические синдромы и осложнения, специфическим образом связанные с беременностью.
 1. Эклампсия
 2. Тромбоз церебральных вен
 3. Хориокарцинома (метастазы)
 4. Повреждения люмбосакрального сплетения головкой плода или щипцами.
 5. Шихана (Sheehan) синдром
 6. Компрессия воротной вены растянутой маткой (ортостатическая гипотензия)
 7. Синдром дисметаболической энцефалопатии.
- II.** Обострение заболеваний, причина которых не связана с беременностью (последняя лишь создаёт условия для их возможной эксацербации).
 1. Люмбалгия
 2. Туннельная нейропатия наружного кожного нерва бедра
 3. Синдром запястного канала
 4. Нейропатия лицевого нерва
 5. Дисметаболическая полинейропатия у беременных
 6. Тетания
 7. Нарушения мозгового кровообращения
 8. Хорея беременных
 9. Инфекционные поражения нервной системы, источник которых находится в малом тазу (или общие инфекции).
 10. Доброкачественная внутричерепная гипертензия.
- III.** Заболевания, возникшие до беременности, но являющиеся фактором риска появления неврологических осложнений.
 1. Аневризма сосудов виллизиева круга

2. Эпилепсия
3. Феохромоцитома
4. Вертебральная Гемангиомы
5. Коарктация аорты
6. Острая перемежающаяся порфирия
7. Миастения
8. Рассеянный склероз
9. Опухоли
10. Другие заболевания.

I. Неврологические синдромы и осложнения, специфическим образом связанные с беременностью.

1. Эклампсия — специфическое для беременности сосудистое заболевание, проявляющееся острой гипертонической энцефалопатией (экламптическая энцефалопатия). Как правило оно развивается перед родами, реже — во время родов или в первые сутки после родов на фоне высокого артериального давления (диастолическое АД выше 120 мм рт. ст., чаще 140—150 мм рт. ст.). Характерны общемозговые симптомы: головные боли, рвота, генерализованные или парциальные эпилептические припадки, угнетение сознания (от спутанности до комы), отёк на глазном дне, кровоизлияния в сетчатку, снижение зрения, протеинурия. Возможны рассеянные микрогеморрагии в больших полушариях мозга и в стволе с характерными очаговыми изменениями на МРТ преимущественно в тенно-затылочных отделах мозга. Для неосложнённой эклампсии очаговые неврологические симптомы в целом не характерны.

Опасные *осложнения эклампсии* — внутримозговое кровоизлияние (в базальные ганглии, мост, реже — в продолговатый мозг или мозжечок), отёк мозга, генерализованный ангиоспазм, почечная или печёночная недостаточность, отёк лёгких, острая анурия.

Дифференциальный диагноз проводят с церебральным венозным тромбозом, разрывом аневризмы, спонтанным субарахноидальным кровоизлиянием, метаболическими нарушениями (гипогликемия, гипокальциемия), абсцессом мозга, менингитом, энцефалитом, эпилепсией, феохромоцитомой, опухолью мозга, острой интермиттирующей порфирией.

2. Тромбоз церебральных вен редко встречается у взрослых. Он может наблюдаться при крайне тяжёлых заболеваниях сердца, кахексии или маразме, дегидратации, полицитемии, черепно-мозговой травме, инфекционных поражениях внутримозговых вен. Способствуют тромбозу церебральных вен такие состояния, как врождённая недостаточность протеина С, недостаточность антитромбина III, серповидноклеточная анемия, тромбоцитемия, антифосфоли-

пидный синдром, нефротический синдром, состояние гиперкоагуляции, связанное со злокачественным новообразованием.

Состояние гиперкоагуляции в послеродовом периоде, во время беременности или при введении оральных контрацептивов являются самыми частыми причинами церебрального венозного тромбоза у женщин. Основные проявления последнего: головные боли (в 80 %), отёк на глазном дне (50 %), двигательные нарушения (парезы) и выпадения чувствительности (35 %), судорожные припадки, нарушения сознания, реже — речевые расстройства, параличи краниальных нервов, мозжечковые знаки и другие симптомы.

Чаше (более 70 %) вовлекается верхний сагитальный синус. Обструкция этого синуса ведёт к повышению как венозного, так и ликворного давления (головная боль и отёк на глазном дне — самые частые симптомы). Если тромбоз распространяется на поверхностным корковые вены, могут наблюдаться отёк мозга, а также его инфаркты и геморрагии, нарушения сознания и другие вышеперечисленные симптомы. Клинические проявления зависят от вовлечения других венозных коллекторов (боковой синус, глубокие мозговые вены и синусы, кавернозный синус).

3. Хориокарцинома является злокачественной опухолью плацентарной ткани и чаще наблюдается в первые 6 месяцев после родов (редко — до 4 лет после родов). Характерно локальное поражение тканей малого таза и влагалища, а также метастазы в лёгкие и головной мозг. Метастазы в мозг проявляются синдромом острой или подострой внутримозговой геморрагии; мультифокальными очагами с отёком мозга или единичным метастазом. Клинические проявления последнего варианта аналогичны другим объёмным образованиям в мозге. В 5—10 % случаев развивается острая очаговая симптоматика, как проявление геморрагии в опухоль или инфаркта (эмболического или от сдавления сосудов). Геморрагии в метастатическую опухоль довольно характерны для хориокарциномы.

4. Повреждения люмбосакрального сплетения головкой плода или щипцами возможны при небольших размера малого таза, затяжных родах, крупном плоде, анатомических особенностях костей таза матери, применении щипцов. В лёгких случаях наблюдается лишь транзиторный паралич малоберцового нерва («свисающая стопа»); ему предшествует боль по задней поверхности ноги. При более выраженном повреждении может страдать запирающий нерв (*obturator*) (боли в паху и передне-медиальной области бедра; слабость наружной ротации и приведения бедра), верхний ягодичный нерв (слабость мышц, отводящих бедро и ротирующих его наружу) и пятый поясничный и первый сакральный корешки (слабость *m. gastrocnemius*). Во время родов или кесарева сечения возможно также повреждение бедренного нерва, реже

седалищного нерва с характерной клинической картиной.

5. Синдром Шихана (Sheehan) проявляется частичным или полным гипопитуитаризмом в послеродовом периоде в связи со спонтанным ишемическим некрозом гипофиза (обычно в связи острой кровопотерей и шоком). Ишемический питуитарный некроз часто начинается постепенно, но может быть острым и фатальным. Развивается аменорея и агалакторея, выпадение волос в подмышечной впадине и в области половых органов; атрофия половых органов и грудных желёз. Формируется недостаточность щитовидной железы и надпочечников; имеют место астения, плохой аппетит, слабость и брадикардия. Какексия в настоящее время наблюдается редко. Характерна гипопигментация кожи (бледность), что часто служит поводом для ошибочного подозрения на анемию. Редко наблюдается полиурия и полидипсия как проявления несахарного диабета. Иногда на первый план выступают симптомы гипогликемии в виде расстройств сознания, припадков или поведенческих нарушений. Питуитарная недостаточность, достигающая потенциально летальной степени, описана и в асимптомной форме. Характерен низкий уровень или отсутствие в сыворотке пролактина и неоткликаемость его на введение ТРГ (тиреотропинрилизинг гормона) или церукала.

Дифференциальный диагноз проводят с *anogexia nervosa*. Используют также КТ или МРТ.

6. Синдром компрессии воротной вены растянутой маткой может наблюдаться на поздних этапах беременности в положении лёжа, что может привести к затруднённому возврату крови по нижней полой вене и, как следствие, — к ортостатической гипотонии и синкопам. Если имеют место дополнительные гипотензивные факторы (медикация, анестезия, кровотечение), то гипотензия может принимать критический характер.

7. Синдром дисметаболической энцефалопатии может развиваться при тяжёлых формах токсикоза беременных, особенно при наличии патологии почек (гиперхлоремия, гипокалиемия, азотемия и т.д.) Характерны головные боли, головокружения, тошнота, рвота. Возможно общее двигательное беспокойство, миоклонус, или, напротив, сомноленция. В выраженных случаях — очаговые симптомы в виде парезов, патологических рефлексов, а также судорожных припадков, хореоформных гиперкинезов.

Особенно опасна упорная **рвота беременных**, которая приводит к снижению веса и метаболическим нарушениям и, как следствие, — к энцефалопатии Вернике (апатия, сонливость, ухудшение памяти, кататония, офтальмоплегия, нистагм, атаксия, нейропатия зрительного нерва и отёк соска зрительного нерва). Это ос-

ложнение иногда сочетается с полинейропатией и центральным миелинолизом варолиева моста.

II. Обострение заболеваний, причина которых не связана с беременностью (последняя лишь создаёт условия для их возможной эскалации).

1. Люмбалгия и люмбоишиалгия во время беременности наблюдается почти у каждой второй женщины. Увеличение нагрузки на позвоночник в связи с увеличением веса тела, усиления лордоза («горделивая походка») и выключением функций мышц живота может приводить к транзиторной дорсопатии и сопровождаться миофасциальным болевым синдромом той или иной степени интенсивности. Другой источник боли — крестцово-подвздошное сочленение. Здесь боль выражена сильнее; она наблюдается в области указанного сочленения и тазобедренного сустава с иррадиацией по передней поверхности бедра. После родов характерен медленный регресс симптомов. Более редкой причиной болевого синдрома служит грыжа межпозвонкового диска с вторичной радикулопатией. Во многих случаях (от 24 % до 40 %) первые проявления компрессионной радикулопатии появляются во время беременности. Этому способствуют увеличенная весовая нагрузка, физиологическая релаксация суставов, постуральные изменения, сдвиг центра тяжести тела, случайные травмы и падения.

В то же время относительно часто при беременности встречаются психогенные алгические синдромы, в том числе абдоминалгии.

2. Туннельная нейропатия наружного кожного нерва бедра нередко развивается в последние месяцы беременности с характерными парестезиями и болевыми ощущениями по наружной поверхности бедра, которые часто усиливаются при стоянии и уменьшаются при сгибании бедра.

3. Синдром запястного канала во время беременности развивается примерно в 20 % случаев в связи с гормональными сдвигами и, иногда, задержкой жидкости в тканях. Клинические проявления (односторонние или двусторонние) весьма типичны и спонтанно проходят в течение 3 месяцев после родов.

4. Невропатия лицевого нерва развивается в 10 раз чаще в последнем триместре и первые 2 недели после родов, чем в другие сроки беременности. Как правило, наблюдается спонтанное выздоровление. При узком канале лицевого нерва возможны резидуальные явления и рецидивы нейропатии. Самыми частыми причинами являются *herpes simplex* и *varicella zoster*.

5. Дисметаболическая полинейропатия, обусловленная рвотой беременных, недостаточным питанием, мальабсорбцией, алкоголизмом и другими причинами, приводящими к недостаточности вита-

минов и биологически активных веществ, может наблюдаться на всех этапах беременности. Последняя может также вызывать обострение таких заболеваний как ХВДП, наследственная моторно-сенсорная нейропатия Шарко-Мари-Тута, диабетическая полинейропатия, другие заболевания (порфирия, микседема, системные заболевания соединительной ткани, токсические полинейропатии).

6. Тетания может развиваться в связи с перераспределением кальция между плодом и матерью, повышенной лактацией, недостаточным поступлением кальция с пищей, другими нарушениями водно-электролитного обмена. Тяжёлая гипокальциемия сопровождается приступами карпопедальных спазмов, парестезиями, реже — парциальным нарушением сознания, психозами или даже провоцирует эпилептические припадки (редко).

7. Нарушения мозгового кровообращения. Риск ишемического инсульта во время беременности, особенно во II—III триместре и сразу после родов, повышается в 4—10 раз. Это связано с состоянием гиперкоагуляции, реже — с кардиогенной эмболией, парадоксальной эмболией из вен таза или нижних конечностей при незаращении овального отверстия, жировой и воздушной эмболией или эмболией амниотической жидкостью. Причиной ОНМК могут быть также заболевания крови, антифосфолипидный синдром, ДВС-синдром. Предрасполагающие факторы: анемия, артериальная гипертензия, преэклампсия, послеродовой сепсис, сахарный диабет, нарушения свёртываемости крови, наркомания.

Во время беременности могут наблюдаться разрывы спинальных артериовенозных мальформаций (спинальное субарахноидальное кровоизлияние); сдавление аорты (ишемия спинного мозга с развитием нижнего парапареза и тазовых расстройств как следствие миелопатии главным образом на уровне поясничного утолщения). На II—III триместре беременности возможно развитие миелопатии на грудном уровне спинного мозга с синдромом «перемежающейся хромоты спинного мозга» или стойким нижним (обычно негрубым) парапарезом, с высокими сухожильными рефлексам, анизорефлексией, патологическими стопными рефлексам и лёгкими тазовыми расстройствами по типу задержки.

8. Хорея беременных встречается редко и наблюдается в первой половине беременности (2—5 месяцы) у лиц, перенесших в детстве малую хорею (хорею Сиденгама). Она продолжается от нескольких недель до 5 месяцев и регрессирует после родов или аборта. Другие проявления ревматического заболевания могут иметь место либо отсутствуют. Хорея редко бывает настолько выраженной, чтобы потребовать аборта.

Следует помнить, что во время беременности могут проявить-

ся и другие хореические синдромы (хорея Гентингтона, хорея при антифосфолипидном синдроме и других заболеваниях).

9. Инфекционные поражения нервной системы, источник которых находится в малом тазу (или общие инфекции) могут осложнять течение беременности (пиелит, абсцесс, эндокардит с септической эмболией, сепсис, церебральный или эпидуральный спинальный абсцесс, столбняк, менингит и др.).

10. Доброкачественная внутричерепная гипертензия (*Pseudotumor cerebri*) может быть диагностирована, если: 1) пациент находится в нормальном состоянии сознания, 2) неврологический статус не обнаруживает никаких отклонений, за исключением отёка дисков зрительного нерва (и паралича отводящего нерва), 3) давление ликвора повышено более 200 мм водного столба, 4) состав ликвора нормальный и 5) отсутствует гидроцефалия, опухоль мозга и другие внутричерепные заболевания. Головная боль имеется у 90 % больных. Преобладают женщины с ожирением. На МРТ — нормальные или уменьшенные в размере желудочки. Псевдотумор часто развивается на 4 месяце беременности, а затем медленно спонтанно регрессирует. Отличается ли заболеваемость псевдотумором у беременных и небеременных женщин, до конца остаётся неясным.

III. Заболевания, возникшие до беременности, но являющиеся фактором риска появления неврологических осложнений.

1. Аневризма сосудов виллизиева круга. Половые гормоны способствуют увеличению аневризм (и артериовенозных мальформаций), а также их разрыву, особенно при наличии предрасполагающих факторов (артериальная гипертензия, нарушения свёртываемости крови, васкулиты и т.д.).

2. Эпилепсия. Во время беременности почти у половины больных происходит учащение припадков, особенно в I триместре. Иногда беременность провоцирует первые припадки; они могут появиться и после родов. Имеются наблюдения, в которых припадки наблюдаются только во время беременности (гестационная эпилепсия). Случаи эпилепсии в семье, фебрильные судороги в детстве, алкоголизм в семье, эпилептическая активность на ЭЭГ — факторы риска эпилептических припадков, связанных с беременностью.

3. Феохромоцитома проявляется как гиперadrenergическое состояние в виде приступов головной боли, гипергидроза, сердцебиений, артериальной гипертензии (иногда до 300/150 мм рт. ст.), озноба длительностью от 15 до 60 минут. Парадоксальным образом артериальная гипертензия сочетается с ортостатической гипотензией. Характерны: тревога, тахикардия, тремор, непереносимость тепла, утомляемость, тошнота, абдоминалгии, диспноэ и боли в

груди. Описаны также первые проявления феохромоцитомы в виде инфаркта миокарда, церебрального кровоизлияния, мультиорганной недостаточности и шока. Частота приступов варьирует от нескольких раз в день до 1—2 раз в год. Они могут появляться спонтанно или провоцируются лекарственными препаратами, физической нагрузкой, эмоциональным стрессом, изменениями позы или увеличением внутрибрюшного давления.

Феохромоцитома во время беременности увеличивает смертность до 40—50 %. Многие случаи диагностируются *post mortem*.

Дифференциальный диагноз — с преэклампсией или эклампсией, заболеванием почек с артериальной гипертензией, паническими атаками, острой коронарной ишемией, мигренью, гипогликемией, гипертиреозом, отменой некоторых препаратов. В диагностике используют КТ, МРТ, исследуют уровень катехоламинов, ангиографическое обследование, биопсию.

4. Гемангиом. Вертебральные, эпидуральные, субдуральные, субарахноидальные и интрамедуллярные гемангиомы (обычно доброкачественные) увеличиваются в размере во время беременности, компримируют спинальные корешки и спинной мозг. Эти процессы иногда становятся клинически заметными только во время беременности. Для диагностики применяют КТ или МРТ.

5. Коарктация аорты — редкое заболевание, которое может проявиться во время беременности, особенно если оно сопровождается изменениями в других органах (аневризмы сосудов Виллизьева круга). Коарктация аорты сопряжена с риском следующих осложнений: разрыв аорты, бактериальный эндокардит (с эмболией церебральных сосудов), ишемия миокарда, разрыв аневризмы сосудов Виллизьева круга.

6. Острая перемежающаяся порфирия может быть спровоцирована беременностью. Обычно имеется семейный анамнез аналогичного заболевания. Приступы болей в животе провоцируются алкоголем, сульфонамидами или барбитуратами. Во время приступа наблюдается выделение мочи цвета красного вина. Приступы продолжаются около двух суток, интервалы между которыми исчисляются месяцами (и годами). Со стороны нервной системы может быть картина энцефалопатии, судорожные припадки, коматозное состояние, полинейропатия (иногда с вовлечением дыхательных и бульбарных мышц) с выраженным болевым синдромом в конечностях. Возможны острые боли в животе («острый живот»), артериальная гипертензия, тахикардия, запоры, истероподобные проявления, психотические расстройства.

Острая интермиттирующая порфирия может имитировать такие состояния как эклампсия, разрыв аневризмы, тромбоз цереб-

ральных вен.

7. Миастения. Во время беременности возможно как ухудшение, так и улучшение состояния, но после родов (в первые 6 недель) нередки тяжёлые обострения. Иногда дебют миастении приходится на послеродовой период; здесь очень важно вовремя распознать миастению. При правильном ведении большинство пациентов удовлетворительно переносят беременность.

8. Рассеянный склероз. Во время беременности обычно наблюдается снижение частоты обострений, но в первые 3-6 месяцев после родов она вновь увеличивается, приближаясь к обычным средним показателям течения этого заболевания. Само заболевание, если у больной нет тазовых нарушений и парапареза, не осложняет течения беременности.

9. Опухоли. Эндокринные сдвиги в организме во время беременности способствуют более быстрому росту аденом гипофиза, менингиомы, невриномы слухового нерва, гемангиобластомы мозжечка и некоторых других опухолей головного и спинного мозга. Появление общемозговых и нарастающих очаговых симптомов требуют быстрого обследования (МРТ), определения типа опухоли и выбора тактики ведения и лечения больной.

10. Другие заболевания.

Крампи наблюдаются примерно у 25 % беременных женщин (чаще всего они связаны с гипокальциемией). Нередко (у 10—27 % беременных) наблюдается синдром беспокойных ног. Беременность может усилить проявления мигрени (чаще течение мигрени становится более благоприятным), головных болей напряжения. Головная боль может быть первым проявлением послеродовой депрессии. Необходимо обращать внимание на настораживающие особенности головной боли (головная боль появилась недавно или изменила свой характер; прогрессирующее течение головной боли; появление сопутствующих неврологических симптомов), которые могут указывать на появление более опасных заболеваний. Редко роды осложняются послеродовым психозом.

Миотоническая дистрофия часто ухудшается во время второй половины беременности. Беременность ухудшает или обостряет течение полимиозита и дерматомиозита.

* Отдельную проблему представляют неврологические осложнения контрацепции. Оральные контрацептивы, содержащие более 80 мг эстрогенов, несут с собой угрозу инсульта; они ухудшают течение ХВДП, вызывают обострение системной красной волчанки, могут ухудшить течение мигрени, способны вызвать хорею у больных с антифосфолипидным синдромом, повышают риск тромбоза церебральных вен.

Глава 2

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ГИПЕРТИРЕОЗА

Больные с гипертиреозом часто проявляют признаки увеличенного обмена веществ в виде снижения веса, увеличения аппетита, гипергидроза, тахикардии, диареи и других симптомов.

Основные причины гипертиреоза: диффузный токсический зоб; избыточное высвобождение гормонов в случае повреждения щитовидной железы (например, во время операции), острый тиреоидит, радиационное воздействие, введение тиреоидного гормона, усиленное высвобождение тиреотропного гормона при опухоли гипофиза.

Гипертиреоз может быть редким проявлением паранеопластического синдрома.

Основные неврологические осложнения:

1. Миопатия тиреотоксическая.
2. Тиреотоксический периодический паралич.
3. Дистиреоидная офтальмопатия
(чаще — поражение мышц орбиты).
4. Психические расстройства
(депрессия, тревожные расстройства, гипомания или мания, острое состояние спутанности, обратимая деменция).
5. Тремор (акцентуированный физиологический).
6. Эпилептические припадки.
7. Тиреотоксический криз.
8. Избирательное поражение кортикоспинального
(пирамидного) тракта. (Обратимый парепарез).
9. Полинейропатия (редко).
10. Поражение зрительного нерва (оптическая нейропатия)
и ретинопатия.
11. Миастенический синдром.
12. Нарушения сознания (ступор, кома).
13. Миалгический синдром.
14. Хорея.
15. Крампи.
16. Дисфагия.
- П. Цефалгический синдром.

1. Миопатия тиреотоксическая.

Тиреотоксическая миопатия чаще развивается у мужчин, чем у женщин. Мышечная слабость при тиреотоксической миопатии выражена главным образом в проксимальных отделах конечностей и часто преобладает над мышечной атрофией. От 50 до 75 % больных имеют лишь проксимальную слабость, в то время как остальные пациенты проявляют также слабость дистальных, а также и бульбарных мышц. Симптомы миопатии обычно появляются спустя 1—3 месяца после начала тиреотоксикоза. Миалгии, крампи, утомляемость и плохая переносимость физической нагрузки относятся к весьма типичным проявлениям.

При наиболее тяжёлых формах миопатия приобретает генерализованный характер и тогда выраженная слабость и утомляемость может напоминать *myasthenia gravis*. Пациенты с трудом поднимаются из положения сидя или с большими усилиями поднимаются по ступенькам и не могут поднять руки выше головы. У некоторых больных руки поражаются сильнее ног и атрофия мышц плечевого пояса становится главным симптомом. Дистальная слабость, если и появляется, обычно выражена меньше проксимальной. Мышечная слабость прогрессирует медленно, но при тяжёлом тиреотоксикозе может иметь место рабдомиолиз, миоглобинурия и почечная недостаточность. В отличие от большинства других миопатий эндокринного происхождения миопатия при гипертиреозе часто сопровождается диспноэ. Иногда респираторная недостаточность требует механической вентиляции. Хотя бульбарные мышцы и мышцы пищевода часто вовлекаются, функция сфинктеров обычно сохраняется. Сухожильные рефлексы могут выглядеть акцентуированными.

2. Тиреотоксический периодический паралич.

Этот синдром своими проявлениями напоминает семейный гипокалиемический периодический паралич с повторяющимися эпизодами слабости длительностью от нескольких минут до нескольких дней. Провоцируют приступы паралича алкоголь, соль, углеводы с инсулином или без него, охлаждение и состояние покоя после физической нагрузки. Слабость может быть генерализованной или ограничивается отдельными мышечными группами, которые подвергались нагрузке или охлаждению. Слабость обычно появляется в проксимальных отделах конечностей, но при тяжёлых приступах она может распространяться и на бульбарную, и на дыхательную мускулатуру. Чаще эпизоды слабости продолжаются несколько часов, но иногда могут персистировать в течение нескольких дней. Во время приступов уровень калия в крови обычно снижен.

3. Дистиреоидная (тиреоид-ассоциированная) офтальмопатия.

Дистиреоидная офтальмопатия (орбитопатия) осложняет тиреотоксикоз примерно у 20—40 % больных. Её основным симптомом экзофтальм (он развивается из-за увеличенного объёма ретробульбарных тканей в связи с их инфильтрацией мукополисахаридами). Экзофтальм иногда может достигать значительных степеней и препятствовать смыканию век, что сопровождается высыханием роговицы и может привести к её изъязвлению. Наблюдается отёк и инфильтрация век и конъюнктивы, иногда — ограничение подвижности глазных яблок (редко до степени офтальмоплегии) с ретракцией век. Больных беспокоит диплопия и болезненность при движении глазных яблок. Возможно повышение внутриглазного давления с доброкачественным течением. Наиболее серьёзное осложнение — вовлечение зрительного нерва (непосредственная компрессия или сосудистая недостаточность) вплоть до его атрофии.

Дистиреоидная офтальмопатия может развиваться и у эутиреоидных больных. Офтальмопатия обычно развивается бинокулярно, но может быть и односторонней.

4. Психические расстройства.

Психические расстройства при тиреотоксикозе проявляются повышенной раздражительностью, беспокойством, тревогой, нарушениями сна. Возможно появление гипоманиакальных или маниакальных состояний, острой спутанности. Характерны астенические проявления. Описаны депрессивные состояния и обратимая (при адекватном лечении) деменция.

5. Тремор.

Дрожание при тиреотоксикозе наблюдается очень часто и является по своей природе усиленным (акцентуированным) физиологическим тремором. Он носит преимущественно постуральный характер; при выраженном треморе в него вовлекается всё тело, веки и язык и к постуральному дрожанию могут присоединиться другие типы тремора (акционный и тремор покоя), что может потребовать дифференциального диагноза с паркинсонизмом и эссенциальным тремором; нарушается письмо и тонкие движения пальцами.

6. Эпилептические припадки.

При тяжёлом тиреотоксикозе описаны эпилептические припадки. Скорее всего они развиваются у лиц с исходно сниженным порогом судорожной готовности.

7. Тиреотоксический криз.

Тиреотоксический криз («тиреоидный шторм») относится к редким (1 % больных) жизнеугрожающим осложнениям тиреотоксикоза. В большинстве случаев кризы провоцируются интеркуррентными заболеваниями или другими провоцирующими факторами (стресс, операция, неадекватное лечение и т.д.) и проявляются триадой симптомов, которая включает лихорадку (гипертермия до 40° и выше), тахикардию (обычно выше 150 ударов в 1 мин) и нарушение психического статуса в виде нарастающего возбуждения, нарушения ориентации и др. Криз сопровождается головной болью (цефалгический **синдром**), выраженным тремором, часто — мерцательной аритмией. Эти симптомы нарастают в течение нескольких часов или реже дней. При отсутствии лечения криз может перейти в кому. Описаны случаи инсульта (редко) как осложнение фибрилляции предсердий, вызванной тиреотоксикозом.

8. Избирательное поражение кортикоспинального (пирамидного) тракта.

Пирамидный синдром иногда (редко) развивается у больных гипертиреозом и проявляется нижним спастическим парализмом («Базедова параплегия») с благоприятным течением (полным восстановлением).

9. Поражение зрительного нерва.

Оптическая нейропатия и (или) ретинопатия с снижением остроты зрения дисметаболического происхождения также могут встречаться при тиреотоксикозе.

10. Полинейропатий.

Полинейропатий относятся к редким осложнениям тиреотоксикоза и часто характеризуется проксимальной акцентуацией проявлений.

11. Миастенический синдром.

Около 5 % больных миастенией обнаруживают симптомы гипертиреоза, а частота myastinia gravis среди больных гипертиреозом в 20—30 раз превышает таковую в популяции. Возможно, это связано с аутоиммунной природой обоих сосуществующих заболеваний.

12. Нарушения сознания (ступор, кома).

Нарушения сознания при гипертиреозе иногда наблюдаются в случае прогрессирующего течения тиреотоксического криза. Развивается состояние спутанности, оглушения и комы. Возможно присоединение бульбарных симптомов (дисфагия и дизартрия),

парезов, параличей. Может развиваться острая сердечно-сосудистая недостаточность. Иногда присоединяется острая атрофия печени. Смерть может наступить через 2—8 дней.

Более трудной диагностической проблемой является так называемый **«апатический тиреотоксикоз»**. У таких обычно пожилых больных имеются признаки депрессии и апатии. Если больных не лечат, клиническая симптоматика прогрессирует вплоть до делирия и в конце концов ведёт к ступору и коме. Отчётливые неврологические признаки, характеризующие причину состояния, отсутствуют. Проявления повышенного метаболизма клинически не выражены, и типичные для тиреотоксикоза глазные симптомы не наблюдаются. Однако почти у всех больных имеет место резкое похудание и сердечно-сосудистая симптоматика, в частности мерцание предсердий и застойная сердечная недостаточность.

13. Хорея.

Хорея при тиреотоксикозе встречается нечасто и двигательным рисунком практически ничем не отличается от хореи Сиденгама.

* С перечисленными синдромами могут сочетаться цефалгический синдром, крампи, миалгий и иногда затруднения при глотании.

Диагностические исследования гипертиреоза

Для диагностики гипертиреоза существует большое количество методов, которые назначаются эндокринологом.

В распознавании неврологических осложнений применяют, помимо клинического исследования, ЭМГ, ЭКГ, вызванные потенциалы разных модальностей, ультразвуковые методы диагностики, методы нейровизуализации.

Глава 3

ГИПОКСИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

(Постгипоксические неврологические синдромы)

Гипоксия головного мозга — полиэтиологическое состояние, развивающееся при нарушениях мозгового кровообращения, шоковых состояниях, острой сердечно-сосудистой недостаточности, поперечной блокаде сердца, отравлении окисью углерода, асфиксиях различного происхождения, тяжёлых лёгочных заболеваниях, при болезнях, сопровождающихся параличом дыхательных мышц (синдром Гийена-Барре, БАС, миастения, полиомиелит). Выраженная гипоксия сопровождается, в зависимости от степени её тяжести, расстройством сознания (от оглушенности до запредельной комы и синдрома смерти мозга), нарушением метаболизма и жизненно важных функций организма.

В данном разделе рассматриваются главным образом постгипоксические неврологические синдромы (варианты гипоксически-ишемической энцефалопатии), развивающиеся после тяжёлой гипоксии (состояние клинической смерти, «болезнь оживлённого мозга»).

Основные постгипоксические неврологические синдромы:

1. Деменция.
2. Зрительная агнозия (корковая слепота).
3. Экстрапирамидные синдромы:
 - Паркинсонизм и когнитивные расстройства;
 - Интенционный миоклонус;
 - Другие гиперкинетические синдромы
(псевдоэкспрессивная дистония, другие дистонические синдромы, смешанные экстрапирамидные синдромы).
4. Синдром мозжечковой атаксии.
5. Корсаковский амнестический синдром.
6. Персистирующее вегетативное состояние.
7. Эпилептические припадки..
8. Другие проявления постгипоксической энцефалопатии.

1. Деменция.

Деменция может быть основным проявлением постгипоксической энцефалопатии и распознаётся на основании выраженных нарушений памяти и других когнитивных функций, существенно затрудняющих выполнение профессиональных и социальных навыков (см. раздел «Деменция»). Связь деменции с гипоксическим фактором устанавливается на основании данных анамнеза и течения заболевания. Гипоксическое воздействие может быть очень выраженным (длительная кома) или не очень заметным (например, эпизод пароксизмальной тахикардии). Деменция может быть изолированной или сопровождаться экстрапирамидными симптомами.

2. Зрительная агнозия.

Зрительная агнозия (корковая слепота) — снижение зрения, обусловленное двусторонней дисфункцией затылочной коры в области *fissurae calcarinae* (развившейся одновременно или последовательно). Имеет место билатеральная гомонимная гемианопсия (выпадение противоположных полей зрения обоих глаз); при этом редко наступает полная слепота: часто остаются сохранными маленькие островки центрального зрения в одном или обоих гомонимных полях зрения с сохранной остротой зрения. Глазное дно и реакция зрачков на свет нормальные. Отрицание собственной слепоты у некоторых пациентов с корковой слепотой обычно обозначается как синдром Антона (Anton). Эти больные конфабулируют зрительные восприятия окружающих предметов и отказываются признавать свой зрительный дефект.

Другие причины корковой слепоты: инсульт, менингит, энцефалит, подострый склерозирующий панэнцефалит, гипогликемия, отравление окисью углерода, уремия, гемодиализ, токсический эффект некоторых веществ (винкристин, ртуть, свинец, этанол), ЧМТ, эклампсия, постиктальное состояние и некоторые другие.

Дифференциальный диагноз корковой слепоты проводят с паранеопластической ретинопатией, преходящими нарушениями кровообращения сетчатки (*amaurosis fugax*), психогенной слепотой. В диагностике причины корковой слепоты используют МРТ, КТ, ЭЭГ.

3. Экстрапирамидные синдромы.

К экстрапирамидным осложнениям могут приводить любые типы гипоксии: дыхательная (приступ бронхиальной астмы, перинатальная патология), циркуляторная (остановка сердца, инфаркт миокарда, артериальная гипотензия), гипоксическая (неадекватная общая анестезия, перинатальная патология), гемическая (отравление угарным газом), тканевая (отравление цианидами),

механическая (повешение, утопление).

Экстрапирамидные синдромы обычно развиваются после длительного пребывания больного в глубокой коме.

Паркинсонизм развивается в течение ближайших недель или месяцев после гипоксии и имеет стационарное, реже — прогрессирующее, течение. Он может сочетаться с другими энцефалопатическими знаками (мнестические расстройства, мутизм, дисфагия, дистония).

Среди других постгипоксических экстрапирамидных синдромов часто встречаются дистония, хореические гиперкинезы, миоклонус и их сочетания. Дистония может развиваться быстро, приводя к генерализованному дистоническому синдрому, либо — отсроченно. Дистония часто развивается на фоне пирамидной недостаточности, бульбарных расстройств; она нередко сочетается с паркинсонизмом. К постгипоксическим синдромам относится и пароксизмальная дистония на фоне ДЦП.

Постгипоксический интенционный миоклонус или синдром Лэнса-Эдамса (Lance-Adams) — дезадаптирующий постгипоксический синдром, основным проявлением которого являются интенционный и акционный (провоцируемый произвольными движениями) генерализованный миоклонус. Иногда он провоцируется сенсорными стимулами. Этот симптомокомплекс редко сочетается с другими постгипоксическими неврологическими синдромами (дизартрия, атаксия, пирамидные знаки, ригидность и эпилепсия) и с течением времени часто становится менее выраженным. Дезадаптация связана с нарушениями речи, ходьбы и самообслуживания, обусловленными миоклонусом. Нередко встречается когнитивная недостаточность.

Возможен изолированный постгипоксический миоклонус мягкого нёба.

4. Синдром мозжечковой атаксии.

Мозжечковая атаксия встречается реже корковых, пирамидных и экстрапирамидных постгипоксических синдромов. Отставленная постаноксическая лейкоэнцефалопатия часто сопровождается *демиелинизацией* в мозжечке, семиовальном центре и некрозом корковых нейронов, нейронов бледного шара и гиппокампа; она часто имеет плохой прогноз. В этом случае мозжечковая симптоматика появляется после периода начального улучшения и имеет прогрессирующее течение, сопровождаясь психическими (апатия, спутанность, ажитация) и неврологическими расстройствами (ригидность, спастичность, гиперкинезы, дизартрия, недостаточность сфинктеров, кома, смерть). При выживании часто имеют место резидуальные знаки.

5. Корсаковский амнестический синдром.

Мнестические нарушения при этом синдроме характеризуется нарушением кратковременной памяти, неспособностью усваивать новую информацию и удерживать её в памяти, особенно после небольшой отсрочки или отвлечения внимания. Наиболее частые *причины* постгипоксического корсаковского синдрома: последствия остановки сердца, церебральные инфаркты в области гиппокампа и медиального таламуса, гемодиализ, отравление угарным газом, асфиксия разного происхождения.

6. Персистирующее вегетативное состояние.

Персистирующее вегетативное состояние (аппалический синдром) обычно развивается после длительного пребывания в глубокой коме и характеризуется утратой корковых функций (речь, память, адекватные эмоциональные реакции, произвольная двигательная активность) при сохранном уровне бодрствования и вегетативных функций («декортикация» при сохраненных функциях ствола головного мозга). При неполных формах аппалического синдрома способность к психической деятельности в какой-то степени сохраняется. Последний вариант приближается к тяжёлым формам корковой деменции.

7. Эпилептические припадки.

Эпилептические припадки нередко сопровождают различные постгипоксические неврологические синдромы, указанные выше, или могут быть изолированным проявлением постгипоксической энцефалопатии.

8. Другие проявления постгипоксической энцефалопатии.

Другие синдромы включают инфаркты в «пограничных» зонах кровоснабжения в больших полушариях, мозжечке и спинном мозге (тетрапарез, псевдо-бульбарный синдром); депрессию, которые могут сочетаться с вышеупомянутыми гиперкинетическими синдромами; возможно ухудшение когнитивных функций, не достигающее степени деменции; состояния спутанности; делирий; обморочное состояние (при недлительном состоянии аноксии) и даже (редко) психогенная ареактивность.

Глава 4

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ГИПОПАРАТИРЕОЗА И ПСЕВДОГИПОПАРАТИРЕОЗА

Гиперпаратиреоз и связанная с ним гиперкальциемия реже вызывают серьёзные симптомы со стороны нервной системы (среди них описаны: апатия, сонливость, депрессия, ступор, кома, психозы, деменция) по сравнению с гипопаратиреозом, сопровождающимся гипокальциемией.

Гипопаратиреоз (недостаточность околощитовидных желёз) часто развивается после хирургического вмешательства на щитовидной железе (вторичный гипопаратиреоз). Он может быть также проявлением аутоиммунного заболевания и в таких случаях часто сочетается с другими аутоиммунными болезнями (тиреоидит Хашимото, аддисоновская пернициозная анемия). При псевдогипопаратиреозе (наследственное заболевание тип I и тип II) секреция паратгормона не нарушена, но отсутствует или понижена реакция некоторых эффекторных органов на действие паратгормона. Описан псевдогипогиперпаратиреоз (с невосприимчивостью почек и желудочнокишечного тракта к паратгормону при сохранной реакции костной системы) и псевдопсевдогипопаратиреоз.

Независимо от причины снижение уровня кальция (например, гиповитаминоз D при рахите) в крови вызывает гипервозбудимость нервной системы как на периферическом, так и на центральном уровнях.

Основные неврологические синдромы:

1. Тетания.
2. Психические нарушения (невротический синдром, психоз, снижение интеллекта).
3. Интракраниальные кальцификаты и мозжечковая атаксия.
4. Экстрапирамидные расстройства (хорея, паркинсонизм, дистония).
5. Эпилептический синдром.
6. Внутрочерепная гипертензия и отёк сосков зрительных нервов.
7. Цефалгический синдром.

1. Тетания.

Тетания может проявляться в скрытой или явной форме. Мышечные и ларингеальные спазмы, а также акропарестезии несомненно относятся к самым типичным проявлениям недостаточности паратгормона. Характерны симптомы Труссо, Хвостека и другие аналогичные феномены (симптом Вейса, Шлезингера и др.), карпопедальные спазмы, которые усиливаются респираторным (гипервентиляция) или метаболическим алкалозом. Ларингоспазмы провоцируются холодом и могут быть иногда опасными. Если в спазм вовлекается диафрагма, может наступить летальный исход. Иногда во время спазма наблюдается дисфагия и дизартрия.

Спазмы могут также захватывать мышцы, иннервируемые вегетативной нервной системы (мышцы желудочнокишечного тракта, мочевого пузыря, лёгких, сердца, радужки и цилиарного тела). Тяжёлые тетанические кризы могут сопровождаться периодическими эпизодами утраты сознания и даже судорожными **эпилептическими припадками**.

2. Психические нарушения.

Психические нарушения, связанные со снижением уровня кальция в крови, разнообразны и включают спутанность, возбуждение, эмоциональную лабильность, обманы восприятия, галлюцинации, деменцию, психозы. Нет специфических для гипокальциемии психических расстройств, хотя токсический делирий встречается чаще других.

3. Интракраниальные кальцификаты и мозжечковая атакия.

Кальцификаты наблюдаются главным образом в области базальных ганглиев, но могут быть обнаружены в полушариях, теменной и лобных долях, в мозжечке. Сама кальцификация может быть бессимптомной и часто выявляется как случайная находка. Однако кальцификация в зубчатом ядре мозжечка вызывает атаксию в результате прямого воздействия отложений кальция на это ядро.

4. Экстрапирамидные расстройства.

Хорея, паркинсонизм (а также пирамидная недостаточность в сочетании с эпилептическими припадками или без них) относятся к редким проявлениям интракраниальной кальцификации. Кальцификация при гипотиреозе отличается симметричным расположением мелких множественных кальцификатов, в то время как другие процессы, сопровождающиеся кальцификацией (токсоплазмоз, цистицирроз, саркоидоз, излеченный туберкулёзный менингит), редко проявляются таким паттерном.

5. Эпилептические припадки.

Любая гипокальциемия, в том числе при гипопаратиреозе, провоцирует судорожные припадки. Они чаще носят характер генерализованных, но могут быть и в форме парциальных моторных или парциальных комплексных припадков. Тетания обычно развивается раньше и обычно предшествует появлению эпилептических припадков. Эпилептические припадки и ЭЭГ-нарушения хорошо контролируются нормализацией кальция в крови, а антиконвульсанты в этих случаях не эффективны.

6. Внутричерепная гипертензия и отёк сосков зрительных нервов.

Эти симптомы чаще наблюдаются в картине pseudotumor cerebri, что неоднократно описано при гипопаратиреозе. Изменения уровня кальция в ликворе не коррелируют с уровнем кальция в крови.

7. Цефалгический синдром.

Головные боли могут наблюдаться в картине pseudotumor или сопутствовать другим проявлениям гипопаратиреоза, не представляя серьёзную проблему для больных.

Глава 5

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ

СИНДРОМЫ ГИПОТИРЕОЗА

Гипотиреоз может развиваться в силу разных причин, но большинство случаев обусловлено аутоиммунным процессом; 25 % случаев являются ятрогенными. Другие причины: врождённая гипоплазия или аплазия; операции на щитовидной железе; наследственный энзимный дефект синтеза гормона; дисфункция гипофиза, инфекционный тиреоидит. Гипотиреоз может развиваться в связи с другими эндокринными расстройствами. Симптомы гипотиреоза являются результатом неадекватного синтеза тиреоидного гормона.

Гипотиреоз проявляется такими симптомами, как утомляемость, сонливость, запоры, непереносимость холода, менорагия, снижение аппетита, увеличение веса, сухая кожа, тонкие и редкие волосы на голове и бровях. Отмечается также выпадение волос в подмышечных впадинах и на лобке; тонкие и ломкие ногти; изменение голоса (он становится более низким). Эти симптомы становятся особенно выраженными при микседеме, которая отражает состояние выраженного гипотиреоза и проявляется отёчностью, бледностью (иногда с желтоватым оттенком) кожи; она становится сухой, холодной, шелушащейся. Лицо одутловато с припухлыми веками и широким языком. Сердце обычно расширено; кишечник часто адинамичен. В настоящее время термином микседема обозначают слизистый отёк кожи и подкожной клетчатки.

Основные неврологические синдромы:

1. Психические нарушения (депрессия, кретинизм)
2. Периферическая нейропатия (в том числе туннельные нейропатии, особенно часто синдром запястного канала)
3. Миопатия
4. Мышечные гипертрофии
5. Миотонический синдром (псевдомиотония с напряжением мышц, крампи и болью)
6. Миастения
7. Цефалгический синдром.
8. Поражение краниальных нервов (птоз, нарушение полей зрения, невралгия тройничного нерва, нейропатия лицевого нерва)
9. Мозжечковая атаксия
10. Кома
11. Эпилептические припадки
12. Обмороки

13. Синдром сонных апное (обструктивные апное, центральные апное)

14. Синдром параклинических отклонений (в ликворе, сыворотке крови, на КТ или МРТ).

1. Психические нарушения.

Психические нарушения чаще всего проявляются такими симптомами как *гиперсомния, апатия, адинамия, депрессия, снижение внимания*. У взрослых они быстро регрессируют под влиянием заместительной терапии. У детей, не получавших лечения в первые годы жизни, необратимое отставание в созревании психических функций может достигать степени идиотии (*кретинизм*). У взрослых выраженный гипотиреоз может быть причиной *обратимой деменции*. *Психотические расстройства* описываются реже (у 3—5 % больных с тяжёлым гипотиреозом) и проявляются бредом, слуховыми галлюцинациями («микседемное безумие»).

2. Периферическая нейропатия.

Больные с гипотиреозом часто жалуются на парестезии в конечностях (основное проявление полинейропатий), но электрофизиологически подтверждённая полинейропатия наблюдается лишь у 10 % больных. Тяжёлая полинейропатия с дистальными двигательными и чувствительными нарушениями по типу миелитопатии встречается довольно редко. Заместительная гормональная терапия обычно даёт положительный эффект.

Самым частым вариантом периферической нейропатии при гипотиреозе является синдром запястного канала (чаще односторонний), связанный с отёком, ожирением и (или) отложением мукополисахаридов в области карпального канала.

У некоторых больных наблюдается повреждение возвратного гортанного нерва (во время операции на щитовидной железе или в результате компрессии увеличенной щитовидной железой). Увеличение последней может также приводить к компрессии симпатической цепочки в области шеи и вызывать тем самым односторонний или двусторонний синдром Горнера.

3. Миопатия.

Проксимальная мышечная слабость развивается примерно у 25 % больных с гипотиреозом. Слабость обычно умеренно выражена и у большинства больных сопровождается диффузной миалгией, замедленностью движений (замедленность сокращения и релаксации), *напряжённостью* (stiffness) мышц, которая субъективно воспринимается как скованность. Сухожильные рефлексы вызываются со значительной задержкой. Уровень КФК обычно не информативен, так как он повышен у 90 % больных гипотиреозом, даже не имеющих миопатии. ЭМГ чаще всего не выявляет от-

клонений от нормы. Слабость мышц медленно нарастает в течение нескольких месяцев или лет.

4. Мышечные гипертрофии.

Мышечные гипертрофии (см. выше) могут напоминать истинную гипертрофию и симулировать врождённую миотонию. Отёчность мышц наблюдается примерно у одной трети пациентов с гипотиреозом. Для уточнения диагноза прибегают к ЭМГ.

Введение тироксина вызывает обратное развитие всех вышеупомянутых мышечных нарушений.

5. Миотонический синдром.

Замедленность фазы сокращения и, особенно, фазы релаксации мышц заметна уже при вызывании рефлексов. Это создаёт картину псевдомиотонии (на ЭМГ отсутствует соответствующая активность) с мышечными спазмами или миокимиями (оба феномена наблюдаются реже), пастозностью мышц и болезненностью. Кретинизм в сочетании с указанными мышечными нарушениями и **мышечными гипертрофиями** известен как синдром Кохера-Дебре-Семелайгна («младенец-геркулес»), а микседема у детей и взрослых в сочетании с мышечными гипертрофиями — как синдром Гоффмана. Мышечное напряжение может напоминать миотонию, но оно не сопровождается ЭМГ-активностью и, по-видимому, обусловлено отёчностью мышц.

6. Myasthenia gravis.

Миастения может сочетаться также с гипотиреозом и протекает более тяжело, чем при гипертиреозе. Диагноз подтверждается ЭМГ-исследованием.

7. Цефалгический синдром.

Головные боли нередко наблюдаются у больных гипотиреозом. По своим клиническим особенностям они часто напоминают ГБН, но неплохо откликаются на заместительную гормональную терапию.

8. Поражение краниальных нервов.

Больные с гипотиреозом относительно часто жалуются на **снижение слуха и шум в ушах**, которое корректируется заместительной гормональной терапией. Шум в ухе и головокружения встречаются реже. Птоз верхних век наблюдается в 50—75 % случаев, что связывают со снижением симпатического тонуса. Некоторые больные жалуются на нарушение зрения и двоение, что, однако не находит обычно объективного подтверждения.

При первичном гипотиреозе вторичное увеличение (гиперплазия) гипофиза может изредка приводить к компрессии хиазмы и, как следствие, — к дефектам полей зрения. Нарушения вкуса и обоняния (также обратимые при лечении гипотиреоза) довольно

типичны для больных гипотиреозом.

Дизартрия той или иной степени характерна для гипотиреоза, но она, по-видимому, скорее обусловлена отложением мукополисахаридов в гортани, голосовых связках и в языке, чем вовлечением краниальных нервов.

Невралгия тройничного нерва, как и нейропатия лицевого нерва, описаны при гипотиреозе. Но эти формы наблюдаются при гипотиреозе настолько редко, что их сочетание может быть и случайным.

Отёк сосков зрительных нервов встречается в картине *pseudotumor cerebri*, который также описан при гипотиреозе.

9. Мозжечковая атаксия.

Мозжечковая атаксия выявляется примерно у 25—33 % больных с микседемой и связывается с инфильтрацией мукополисахаридами мозжечка и его ножек.. У всех из них отмечается туловищная атаксия с неустойчивостью при стоянии и ходьбе; у некоторых из них выявляется также нарушение координации в конечностях. Реже наблюдается атактическая дизартрия и нистагм.

10. Кома.

Наиболее тяжёлым проявлением гипотиреоза является кома. Она встречается у менее, чем 1 % больных с микседемой, обычно в случаях нераспознанного или нелеченного гипотиреоза. Чаще всего она наблюдается у пожилых женщин в зимнее холодное время. Помимо снижения уровня сознания очень характерна гипотермия (часто 34—35°), а также гиповентиляция, брадикардия и дистантно определяемый звук сердечных сокращений. Типичны гипонатриемия и гипогликемия.

11. Эпилептические припадки чаще наблюдаются при гипотиреоидной коме.

12. Обмороки.

Обмороки в связи с пониженным систолическим давлением, брадикардией (часто менее 60 уд в мин), анемией (более, чем у половины больных), тенденцией к гипогликемии нередки у больных гипотиреозом.

13. Синдром сонных апноэ.

Оструктивные апноэ наблюдаются у больных гипотиреозом либо в связи с сопутствующим ожирением, либо из-за отложения мукополисахаридов в языке и верхних дыхательных путях. При гипотиреозе описаны и центральные апноэ.

14. Синдром параклинических отклонений.

У некоторых больных с гипотиреозом находят повышенное содержание белка в ликворе, повышение активности КФК в сыво-

ротке крови, супраселлярный масс-эффект при КТ или МРТ (гиперплазия гипофиза, которая подвергается обратному развитию при заместительной гормональной терапии).

* Среди других неврологических осложнений можно отметить единичное описание параплегии с патологическими рефлексамии у больного с гипотиреозом, которая подверглась обратному развитию под влиянием заместительной терапии. Однако этот больной получал и небольшие дозы преднизолона.

NB: Аутоиммунный тиреоидит (тиреоидит Хашимото) часто сопровождается миастенией и, реже, гигантоклеточным артериитом и периферической нейропатией сосудистого характера. Кроме того с тиреоидитом Хашимото часто связана *рецидивирующая энцефалопатия*. Характерен высокий титр антитиреоидных антител. Наблюдается спутанность сознания, эпилептические припадки, инсультоподобные эпизоды, тремор и миоклонус. На ЭЭГ диффузные изменения биоэлектрической активности; в ликворе — повышение уровня белка без плеоцитоза.

Глава 6

ИНСУЛЬТ

В МОЛОДОМ ВОЗРАСТЕ

Инсульты — всегда соматоневрологическая проблема. Сказанное относится не только к инсультам в зрелом возрасте, но и прежде всего к инсультам в молодом возрасте (по классификации ВОЗ в интервале от 15 до 45 лет). Ишемические инсульты в молодом возрасте отличаются этиологической гетерогенностью; они могут быть вызваны сосудистым заболеванием, кардиогенной эмболией, гематологическими нарушениями, злоупотреблением препаратами, оральными контрацептивами, мигренью и множеством других более редких причин. Геморрагические инсульты проявляются субарахноидальным, паренхиматозным и внутрижелудочковым кровоизлиянием и обусловлены артериальной гипертензией, аневризмой, гемангиомой, атеросклерозом, гемифилией, системной красной волчанкой, эклампсией, геморрагическим васкулитом, венозным тромбозом, болезнью Верльгофа, злоупотреблением кокаина. В некоторых случаях причина инсульта остаётся неизвестной даже при всестороннем обследовании больного.

Здесь не рассматриваются причины инсульта в детском возрасте.

Основные причины:

- I.** Гипертоническая болезнь (лакунарный инфаркт)
- II.** Кардиогенная эмболия (эндокардит, фибрилляция предсердий, инфаркт миокарда, искусственный клапан, стеноз аортального клапана и др.)
- III.** Сосудистые мальформации
- IV.** Диссекция сонной артерии (псевдоаневризма при травме)
- V.** Гиперкоагуляционные состояния (системные тромбозы при антифосфолипидном синдроме, Снедона синдром, применение оральных контрацептивов и др.)
- VI.** Фибромускулярная дисплазия (невоспалительная сегментарная ангиопатия неизвестной этиологии)
- VII.** Мойя-мойя болезнь (невоспалительная окклюзионная интракраниальная васкулопатия неизвестной этиологии)
- VIII.** Мигренозный инфаркт (мигрень с аурой)
- IX.** Васкулиты
- X.** Гематологические расстройства (полицитемия, дисглобулинемия, ДВС-синдром, и др.)

- XI. Воспалительные заболевания** (ревматоидный артрит, системная красная волчанка, склеродермия, Шегрена синдром, узелковый периартериит, гранулематоз Вегенера, саркоидоз и др.)
- XII. Инфекционные болезни** (нейроборрелиоз, нейроцистицеркоз, Herpes zoster, бактериальный менингит, хламидийная пневмония, гепатит С, ВИЧ-инфекция)
- XIII. Эмболия опухолевыми клетками**
- XIV. Наследственные заболевания** (нейрофиброматоз, синдром эпидермального невуса, аутосомно-доминантная лейкоэнцефалопатия с множественными глубокими маленькими инфарктами, Williams — синдром)
- XV. Ятрогенные** (лечение высокими дозами женских половых гормонов, введение L-аспарагеназы, высоких доз иммуноглобулина внутривенно, интерферон и др.)

Гипертоническая болезнь и артериальная гипертензия симптоматического характера — самая частая причина ишемических (лакунарный инфаркт) и геморрагических инсультов. Последние развиваются также при таких сосудистых аномалиях как **аневризмы** и **сосудистые мальформации**. Реже геморрагические инсульты развиваются как осложнение коагулопатии, артериитов, амилоидной ангиопатии, болезни мойя-мойя, ЧМТ, мигрени и применения некоторых препаратов (кокаин, фенфлурамин, фентермин). Описана наследственная внутримозговая геморрагия (нидерландский и исландский типы).

Дифференциальный диагноз причин инсульта в молодом возрасте требует особо тщательного изучения анамнеза больного, прицельного соматического обследования и применения специальных методов изучения мозгового кровообращения и кардиоваскулярной системы в целом.

В настоящее время **лакунарные инфаркты** диагностируются прижизненно с помощью компьютерной томографии (но в первые 24 часа они могут не выявляться). Их размер колеблется от 1 мм до 2 см. Они развиваются в силу деструктивных изменений стенок пенетрирующих (внутричерепных) артерий при гипертонической болезни и протекают либо бессимптомно, либо в виде характерных синдромов: «чисто двигательная гемиплегия» («изолированная гемиплегия или гемипарез»), «чисто чувствительный инсульт» («изолированная гемигипестезия»), «гомолатеральная атаксия и круральный парез» («атактический гемипарез»), «дизартрия и неловкость в руке». Реже лакунарный инфаркт может проявляться другими синдромами.

Инфаркт мозга может развиваться в результате длительного

ангиоспазма при субарахноидальном кровоизлиянии из аневризмы. Периодически описываются инфаркты мозга, развивающиеся на высоте мигренозной атаки (мигренозный инфаркт).

Источником кардиогенной эмболии могут служить: эндокардиты, фибрилляция предсердий, недавно перенесенный инфаркт миокарда, акинетический сегмент миокарда, кардиомиопатия с дилатацией, внутрисердечный тромб или опухоль, изменения клапанов сердца при небактериальном токсическом эндокардите, протезирование клапанов сердца, право-левый шунт, аневризма сердца. Возможными источниками эмболии могут служить также: пролапс митрального клапана, отдалённый (в прошлое) инфаркт миокарда, гипертрофия левого желудочка, гипокинетический сегмент миокарда, дефект межпредсердной перегородки, кальцифицирующий стеноз аорты или митрального клапана, аневризма синуса Вальсальвы.

Травматическая расслойка сонной артерии (диссекция) может быть причиной инсульта при травме (в том числе при лёгкой и при гиперэкстензии) и неудачной мануальной терапии. Она описана также в качестве спонтанного феномена, при фибромускулярной дисплазии, синдроме Марфана, IV типе синдрома Элерса-Данло, мигрени и некоторых других редких заболеваниях.

Редкой причиной инсульта является мойя-мойя болезнь, проявляющаяся характерной нейровизуализационной картиной.

При выявлении васкулита необходимо уточнить, ограничивается ли процесс только центральной нервной системой (изолированный ангиит ЦНС) или имеет место системное заболевание типа болезни Такаyasу (Takayasu), узелкового периартериита и т.д.

Гиперкоагуляционные состояния (различные варианты антифосфолипидного синдрома, синдром Снеддона, применение оральных контрацептивов, злокачественное новообразование, недостаточность антитромбина III, протеина С, протеина S, афибриногенемия, беременность, злокачественное новообразование, нефротический синдром, пароксизмальная ночная гемоглобулинемия, сахарный диабет, гемоцистинурия) и гематологические расстройства (полицитемия, дисглобулинемия, серповидноклеточная анемия, синдром диссеминированного внутрисосудистого свёртывания, лейкоагглютинация, тромбоцитоз, тромбоцитопеническая пурпура, недостаточность протеина С, недостаточность протеина S, расстройства фибринолиза) — хорошо известная причина инсультов в молодом возрасте. В диагностике этого круга заболеваний решающее значение имеют гематологические (и иммунологические) исследования.

Воспалительные системные заболевания (ревматизм, ревматоидный артрит, системная красная волчанка, склеродермия,

Шегрена синдром, полимиозит, пурпура Генох -Шонляйна, узелковый периартериит, синдром Шурга — Штрауса, гранулематоз Вегенера, саркоидоз) а также изолированный ангиит центральной нервной системы могут приводить к инсульту в качестве осложнения основного заболевания. Диагностика облегчается наличием симптомов текущего системного заболевания, на фоне которого остро развиваются неврологическая церебральная симптоматика.

Инсульты на фоне **инфекционных поражений нервной системы** (нейроцистицеркоз, нейроборрелиоз, бактериальный менингит, Herpes zoster, хламидийная пневмония, гепатит-С, ВИЧ-инфекция) также развиваются на фоне уже существующих клинических проявлений соматического или неврологического заболевания, диагностика которых имеет решающее значение для выявления природы инсульта.

Эмболия опухолевыми клетками относится к редким причинам инсульта (как и жировая эмболия а также воздушная) и в значительном проценте случаев остаётся нераспознанной.

Наследственные заболевания (гомоцистинурия, болезнь Фабри, синдром Марфана, синдром Элерса-Данло, эластическая псевдоксантома, синдром Рендю-Ослера-Вебера, нейрофиброматоз, синдром эпидермального невуза, синдром ЦАДАСИЛ, Williams синдром, синдром Снеддона, митохондриальная энцефалопатия с лактат-ацидозом и инсультами — так называемый MELAS-синдром), способные приводить к инсульту, подтверждаются клинико-генетическим анализом, характерными неврологическими, кожными и другими соматическими проявлениями.

Ятрогенные формы инсульта развиваются остро в ответ на введение некоторых лекарственных средств (высокие дозы женских половых гормонов, L-аспаргиназы, иммуноглобулина, интерферона и некоторых других), что и служит основанием для подозрения на ятрогенное происхождение инсульта.

Исследуя анамнез больных инсультом в молодом возрасте, важно обращать внимание на наличие факторов риска некоторых заболеваний или характерных соматических симптомов, имевших место в прошлом, либо выявляемых во время осмотра.

Нельзя недооценивать некоторые глазные и кожные симптомы. Вероятность атеросклероза, как возможной причины инсульта, повышается при наличии таких факторов риска как курение, артериальная гипертензия, гиперлипидемия, сахарный диабет, радиационная терапия; диссекцию сонной артерии можно подозревать при наличии травмы в анамнезе или мануальных манипуляциях в области шеи.

Кардиальную причину инсульта можно подозревать, если обнаруживается частое внутривенное введение наркотиков, или вы-

является связь инсульта с физической нагрузкой, обнаруживается тромбоз глубоких вен, шум в сердце, операция на клапанах сердца, трансплантация костного мозга.

О гематологической причине инсульта могут говорить: серповидноклеточная анемия, тромбоз глубоких вен, ретикулярное лифедо, трансплантация костного мозга. Иногда ключом к разгадке природы инсульта служит информация об использовании оральных контрацептивов, злоупотреблении алкоголем, недавно перенесенном (в пределах одной недели) лихорадочном заболевании, беременности, ВИЧ-инфекции, инфаркте миокарда в прошлом, указания на инсульт в семейном анамнезе.

Наличие «корнеальной дуги» вокруг радужной оболочки говорит о гиперхолестеринемии; помутнение роговицы может отражать болезнь Фабри; выявление узелков Лиша (Lisch) позволяет заподозрить нейрофиброматоз; подвывих хрусталика — болезнь Марфана, гомоцистинурию; ретинальный периваскулит — серповидноклеточную анемию, сифилис, заболевание соединительной ткани, саркоидоз, воспалительное заболевание кишечника, болезнь Бехчета, болезнь Илеса (Eales). Окклюзия ретинальной артерии может сопровождать эмболию мозговых сосудов и множественные инфаркты; ретинальная ангиома — кавернозную мальформацию, Гиппель-Линдау болезнь; атрофия зрительного нерва — нейрофиброматоз; ретинальная гамартома — туберозный склероз.

Простой осмотр кожных покровов иногда подсказывает или прямо указывает на ту или иную соматическую либо неврологическую патологию. Узелки Ослера и следы геморрагии иногда сопутствуют эндокардиту; ксантома указывает на гиперлипидемию; пятна кофейного цвета и нейрофибромы — на нейрофиброматоз; ранимая кожа с лёгким образованием кровоподтёков и голубые склеры — на синдром Элерса-Данло (тип IV); телеангиоэктазии заставляют исключать болезнь Ослера-Вебера-Рандю (наследственная геморрагическая телеангиоэктазия) и склеродермию; пурпурные кровоизлияния — коагулопатию, болезнь Генох-Шонляйна, криоглобулинопатию; афтозные изъязвления — болезнь Бехчета; ангиокератоз — болезнь Фабри; livedo reticularis — синдром Снеддона; лицевые ангиофибромы — туберозный склероз.

NB: тромбоз церебральных вен — редкое осложнение различных заболеваний. Тромбоз церебральных вен может быть асептическим и септическим (инфекции лобных параназальных и других пазух; отит; беременность; карцинома; дегидратация; состояние маразма; терапия андрогенами, цисплатином, аминокaproновой кислотой; внутривенная катетеризация; узелковый

периартериит; системная красная волчанка; гранулематоз Вегенера; болезнь Бехчета; болезнь Дегоса; саркаидоз; нефротический синдром; хронические заболевания лёгких; сахарный диабет; ЧМТ; некоторые гематологические заболевания; диссеминированное внутрисосудистое свёртывание; артериовенозная мальформация; Стерджа-Вебера болезнь; идиопатический тромбоз церебральных вен).

Диагностические исследования у лиц молодого возраста с инсультом

Клинический анализ крови (количество тромбоцитов, гемоглобин, число клеток красной и белой крови, СОЭ), анализ мочи, биохимический анализ крови (в том числе электролиты калий и натрий, глюкозу, креатинин, мочевины, билирубин, печёночные тесты, АСТ и АЛТ, холестерин, триглицериды и т.д.), осмолярность плазмы, газовый состав крови, кислотно-щелочное равновесие, тест на беременность, ВИЧ-инфекцию, антитела к фосфолипидам, волчаночный антикоагулянт, криоглобулины; исследуется коагулограмма с определением фибриногена, фибринолитической активности, тромбинового времени, протромбина, гематокрита, времени свёртываемости крови, анти-тромбина III, а также агрегационная способность эритроцитов, вязкость крови, токсикологическое исследование крови и мочи, реакция Вассермана, анализ крови на HbS-антиген, КТ или МРТ, ЭКГ (иногда мониторинг ЭКГ по Холтеру), ЭЭГ, радиоизотопное сканирование мозга и исследование кровотока, офтальмоскопия, различные методы доплерографии, люмбальная пункция, посев крови, по показаниям — каротидная или вертебральная ангиография, иммунологическое исследование крови, рентгенография грудной клетки. Показана консультация терапевта.

NB: При осуществлении *дифференциального диагноза* важно помнить, что под маской инсульта могут протекать и некоторые другие заболевания с инсультоподобным течением: рассеянный склероз, парциальные («гемипаретические») эпилептические припадки, опухоль мозга, абсцесс мозга, субдуральная гематома, ушиб головного мозга, мигрень с аурой, дисметаболические расстройства при сахарном диабете.

Синдром хронической прогрессирующей гемиплегии здесь не рассматривается.

Глава 7

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ТЕРАПИИ КОРТИКОСТЕРОИДАМИ

Кортикостероиды обладают мощным противовоспалительным и иммуносупрессорным действием и находят применение в лечении миастении, рассеянного склероза, височного артериита и многих других заболеваний. Побочные эффекты кортикостероидов можно сгруппировать в четыре группы: чаще всего встречается стероидная миопатия, реже — токсическая энцефалопатия, повышение внутричерепного давления (pseudotumor) и ещё реже другие осложнения.

Ниже, в таблице, мы представили частые и редкие осложнения со стороны нервной системы, не указывая возможные осложнения лечения кортикостероидами со стороны висцеральных органов.

Типичные	Редкие
Миопатия Нарушения зрения Тремор Нарушения поведения Инсомния Снижение вкуса и обоняния Церебральная атрофия (по данным МРТ) Pseudotumor cerebri	Психозы Галлюцинации Икота Деменция Эпилептические припадки Зависимость Эпидуральный липоматоз Нейропатия

Хроническая кортикостероидная миопатия развивается при длительном введении кортикостероидов и проявляется слабостью и атрофией проксимально расположенных мышц с типичными миопатическими вспомогательными приёмами при вставании и поднимании конечностей. ЭМГ обычно нормальная, либо обнаруживает слабо выраженные миопатические изменения. Уровень КФК обычно не изменён. Отчётливой корреляции между кумулятивной дозой стероидов и тяжестью миопатии нет. Отмена препарата ведёт к постепенному улучшению состояния и полному восстановлению.

Острая стероидная миопатия (острая квадриплегическая

миопатия) может развиваться (чаще у больных с бронхиальной астмой или системными заболеваниями), получающих высокие дозы кортикостероидов, и характеризуется выраженной мышечной слабостью, часто распространяющейся и на дыхательные мышцы. Сухожильные рефлексы обычно нормальные (если нет сопутствующей полинейропатии на фоне системного заболевания). ЭМГ даёт характерную картину миопатии; уровень КФК также повышен. Тяжёлая степень распада мышечной ткани может сопровождаться миоглобинурией и почечной недостаточностью. При отмене препараты возможны длительные остаточные (до года) явления миопатии.

Токсическая энцефалопатия проявляется единичными или несколькими симптомами и синдромами. Она может развиваться даже при коротком применении стероидов и проявляется цефалгическим синдромом, флюктуирующими расстройствами поведения от быстро развивающейся эйфорией до тревоги, инсомнии, депрессии и даже психоза. Выявляется деперсонализация, зрительные и слуховые галлюцинации, нарушения мышления и грубые расстройства поведения («стероидный психоз»). Описаны случаи делирия после отмены кортикостероидов. К типичным неврологическим проявлениям относят тремор, снижение зрения, нарушения вкуса и обоняния, церебральную атрофию по данным МРТ.

К редким осложнениям лечения кортикостероидами относят икоту, деменцию, эпилептические припадки и компрессию спинного мозга вследствие эпидурального липоматоза.

Психические заболевания и депрессия в анамнезе относятся к факторам риска токсической энцефалопатии. Отмена стероидов в большинстве случаев приводит к полному восстановлению функций, но описаны и персистирующие когнитивные расстройства.

Отмена кортикостероидов может сопровождаться головными болями, сонливостью, тошнотой, рвотой, анорексией, миалгией и артралгией («псевдоревматизм»), а также лихорадкой, болями в животе, постуральной гипотензией, псевдотумором.

У младенцев чаще по сравнению со взрослыми развивается повышение внутричерепного давления, связанное с лечением стероидами, гидроцефалия и отёк на глазном дне. Этот синдром (pseudotumor cerebri) может появляться на фоне длительного лечения (недели и месяцы) кортикостероидами или после их отмены.

Глава 8

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ХИМИОТЕРАПИИ

Нервная система весьма устойчива к воздействию большинства цитостатиков. В то же время токсическое поражение периферической, центральной и вегетативной нервной системы может быть как изолированным, так и сочетанным. Со стороны периферической нервной системы может наблюдаться дистальная полинейропатия, мононейропатия и (редко) радикулопатия, краниальная нейропатия, симптомы периферической вегетативной недостаточности (ортостатическая гипотензия, запоры, импотенция) и ангиотрофалгические синдромы (феномен Рейно). По механизму поражения это могут быть аксонопатии, миелинопатии, (а также нейронопатии).

Со стороны центральной нервной системы наблюдаются такие осложнения как миелопатия и острая, подострая или прогрессирующая энцефалопатия (нарушения сознания от сонливости до комы; судорожные эпилептические припадки; двигательные нарушения в виде пирамидных, экстрапирамидных и мозжечковых симптомов; когнитивные расстройства; часто наблюдается цефалгический синдром, головокружения).

Часто встречаются психовегетативные нарушения: синдром вегетативной дистонии, панические атаки, эмоционально-аффективные расстройства и астенические состояния (их причина более сложная, так как включает как психогенные факторы, так и токсические).

Редко развивается менингеальный синдром, связанный обычно с менингизмом.

По срокам возникновения нейротоксичность условно можно подразделить на токсичность, возникающую во время химиотерапии, и отсроченную. В последнем случае это преимущественно полинейропатия, феномен Рейно, ТИА, синдром вегетативной дистонии, когнитивные нарушения.

В генезисе перечисленных состояний имеет значение как ятрогенный фактор, так и влияние злокачественного новообразования, что требует порой тщательного дифференциального диагноза.

А. Перечень основных ятрогенных (неврологических) синдромов и препаратов их вызывающих:

- 1. Острая энцефалопатия:** метотрексат, аспарагиназа, цисплатин, флуороурацил, глюкокортикоиды, гексаметилме-

- ламин, интерфероны, интерлейкин-2, метотрексат, прокарбазин, тамоксифен, винкристин, паклитаксел.
- II. **Цефалгический синдром:** глюкокортикоиды, тамоксифен.
 - III. **Васкулопатии и инсульты:** аспарагиназа, цисплатин, метотрексат.
 - IV. **Эпилептические припадки** аспарагиназа, бусульфан, цисплатин, дакарбазин, этопозид, метотрексат, винкристин.
 - V. **Снижение остроты зрения:** цисплатин, тамоксифен, метотрексат, левамизол.
 - VI. **Деменция:** интерферон-альфа, метотрексат.
 - VII. **Миелопатии:** метотрексат, тиофосфамид, цитарабин, винкристин.
 - VIII. **Краниальные нейропатии:** цисплатин (ототоксичность), винкристин.
 - IX. **Нейропатии:** цисплатин, гексаметилмеламин, прокарбазин, тенипозид, таксол, сурамин, цитарабин.
 - X. **Острый мозжечковый синдром:** флуороурацил, гексаметилмеламин, прокарбазин, винкристин, цитарабин.

Указанным формам нейротоксичности нередко сопутствуют артралгии, миалгии и крампи.

В. Перечень основных препаратов и синдромов, которые они вызывают:

Препараты, для которых *типично* проявление нейротоксичности: цисплатин, метотрексат, сурамин, таксол, винкристин.

Препараты, которые *иногда* проявляют нейротоксичность: карбоплатин, флуороурацил, прокарбазин, аспарагиназа.

Препараты, *редко* проявляющие нейротоксические свойства: противопухолые антибиотики, этопозид, тиотепа.

Цисплатин часто обнаруживает нейротоксическое действия (при высоких дозах почти в 100 %), особенно легко поражая периферическую нервную систему и вызывая нейросенсорную тугоухость. Он вызывает подострую сенсорную полинейропатию по типу аксонопатии (необходимо проводить дифференциальный диагноз с паранеопластической полинейропатией). Редкими осложнениями цисплатина являются ретинопатия и нейропатия зрительного нерва.

От 20 до 40 % больных, получающих цисплатин, обнаруживают симптом Лермитта. Хотя он отражает транзиторную демиелинизацию в задних столбах спинного мозга, клинически значимая

миелопатия описывается очень редко.

Достаточно редко цисплатин (при внутриартериальном введении) вызывает острую энцефалопатию, проявляющуюся эпилептическими припадками и другими очаговыми неврологическими симптомами (корковая слепота, ретробульбарный неврит, нарушения речи, гемипарез и др.). Описано токсическое действие цисплатина на сосуды, приводящее к ТИА или инсульту (осроченное осложнение). Другим редким осложнением этого препарата является миастенический синдром.

Метотрексат чаще всего вызывает асептический менингит (в 10—50 % случаев — по данным разных авторов). В ликворе — плеоцитоз и повышение содержание белка. Симптомы обычно проходят спонтанно и не требуют специального лечения.

Поперечная миелопатия с параплегией, сфинктерными и чувствительными нарушениями по проводниковому типу — другое характерное осложнение метотрексата. Степень восстановления переменна. Редко метотрексат вызывает острую (сонливость, спутанность, припадки) или подострую (инсультоподобное течение) энцефалопатию, нейрогенный отёк лёгких и внезапную смерть. Высокие дозы препараты способны вызывать хроническую лейкоэнцефалопатию.

Сурамин применяется главным образом для лечения рака простаты и примерно у 10 % больных вызывает полинейропатию, которая подвергается обратному развитию после отмены препарата.

Таксол также может приводить к токсической полинейропатии, а также вызывает артралгии и миалгии. Редкие осложнения: нейропатия с преимущественным поражением проксимальных мышц, периоральные парестезии, вегетативная нейропатия, эпилептические припадки и другие проявления преходящей токсической энцефалопатии.

Винкристин может вызвать аксональную полинейропатию (клинически напоминающую диабетическую). Нередко развивается вегетативная нейропатия с симптомами периферической вегетативной недостаточности. Среди других осложнений встречается поражение краниальных нервов, а именно третьей пары (офтальмоплегия с птозом), ларингеального нерва, лицевого и слухового нервов. Винкристин может приводить также к ретинопатии и ночной слепоте. Возможно развитие миелопатии.

Редко винкристин вызывает синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона, приводя к гипонатриемии, спутанности и эпилептическим припадкам. Более серьёзным проявлением этого синдрома может быть энцефалопатия с эпилептическими припадками, транзиторной корковой слепотой, атаксией и паркинсонизмом.

Глава 8

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ЗАБОЛЕВАНИЙ НАДПОЧЕЧНИКОВ

Неврологические осложнения заболеваний надпочечников развиваются как при поражении коры надпочечников, так и их мозгового вещества. Патология мозгового вещества (вырабатывает катехоламины: дофамин, адреналин, норадреналин) проявляется его гиперфункцией (феохромацитомой); заболевания же коры надпочечников (глюкокортикоиды, альдостерон) могут проявляться как её гиперфункцией, так и функциональной недостаточностью, что может приводить к разнообразным неврологическим синдромам.

А. МОЗГОВОЕ ВЕЩЕСТВО

І. Гиперфункция (феохромацитомой)

В. КОРА НАДПОЧЕЧНИКОВ

І. Гиперфункция (чаще всего кортикостеромой)

1. Синдром Иценко-Кушинга
2. Стероидная миопатия
3. Первичный гиперальдостеронизм (синдром Конна)

ІІ. Гипофункция

1. Болезнь Аддисона
2. Адренолейкодистрофия

Церебральная форма адренолейкодистрофии детей,
подростков или взрослых
Адреномиелонейропатия

А. МОЗГОВОЕ ВЕЩЕСТВО НАДПОЧЕЧНИКОВ

І. Гиперфункция мозгового вещества наблюдается при феохромоцитоме.

1. **Феохромоцитомой** — редкая опухоль, поражающая главным образом взрослых, хотя иногда наблюдается и у детей. Клинические проявления обусловлены выбросами адреналина и норадреналина в кровь. Феохромоцитарный криз проявляется подъёмом артериального давления (иногда с внутримозговыми геморрагиями и соответствующими изменениями на глазном дне), чувством страха, тревогой, сердцебиениями, сильной головной болью, гипергидрозом, эпигастральной болью, бледностью. Криз может осложниться нарушением сознания, коматозным состоянием и закончиться

летальным исходом (редко). Возможны эпилептические припадки.

Дифференциальный диагноз феохромоцитомы проводят с эссенциальной или почечной гипертензией, паническими атаками, тиреотоксикозом, карциноидом, эпилепсией, гипервентиляционным синдромом.

В. КОРА НАДПОЧЕЧНИКОВ

1. Гиперфункция

Гиперфункция коры надпочечников (основная причина — кортикостерома) может проявиться несколькими синдромами.

1. Синдром Иценко-Кушинга. Напомним его типичные проявления: артериальная гипертензия, характерное ожирение, пигментированные стрии, аменорея, снижение libido, гирсутизм, остеопороз, сахарный диабет, эмоциональные нарушения, утомляемость и общая слабость, периферические нейропатии, редко — эпилептические припадки.

2. «Стероидная миопатия» («стероидная амиотрофия») наблюдается обычно в картине других проявлений кортикостеромы (см. раздел «Миопатический синдром»). Эти больные жалуются на резкую общую слабость и атрофии проксимальных отделов конечностей. Мышцы приобретают тестоватую консистенцию, наблюдается снижение сухожильных и периостальных рефлексов, вплоть до угасания.

Диагноз кортикостеромы устанавливается на основании характерной внешности больных в случае синдрома Иценко-Кушинга, артериальной гипертензии, стероидного диабета, высокого уровня экскреции 17-ОКС с мочой, повышенной концентрации кортизола и снижения АКТГ в плазме крови, а также выявления опухоли при визуализации надпочечников.

3. Первичный гиперальдостеронизм — синдром Конна. Самая частая его причина — альдостерома; другая причина — гиперплазия коры надпочечников вторичного характера. Подъем уровня альдостерона встречается также при нефротическом синдроме, при болезнях печени и сердца.

Основные симптомы гиперальдостеронизма: артериальная гипертензия, способная приводить в гипертоническим кризам и гипертонической энцефалопатии; симптомы гипокалиемии (мышечная слабость, иногда напоминающая миастению; приступы миоплегии; парестезии, снижение толерантности к углеводам, полиурия и полидипсия; спазмы, напоминающие тетанию); цефалгический синдром.

Дифференциальный диагноз с вторичным гиперальдостеронизмом (при злокачественной и почечной гипертензии).

П. Гипофункция

Гипофункция коры надпочечников может быть обусловлена несколькими *причинами*: идиопатическая первичная болезнь Аддисона; вторичная гипофункция при туберкулёзном поражении, амилоидозе или гистоплазмозе, грибковом поражении; длительное применение стероидов; она может также встречаться в картине аденолейкодистрофии.

1. Болезнь Аддисона (идиопатическая атрофия коры надпочечников, реже — туберкулёз, амилоидоз, опухоли) включает соматические проявления (пигментация кожи, анорексия, тошнота, рвота, снижение веса, артериальная гипотензия) и неврологические проявления («Аддисонова энцефалопатия»): астения, тремор, лицевые гримасы, хореоформные гиперкинезы, психозы, нарушения сознания, отёк сосков зрительного нерва (обычно при отёке головного мозга).

Адренокортикальная гипофункция характеризуется прогрессирующей дегидратацией, анемией, гиперкалиемией, азотемией, гипонатриемией и гипохлоремией.

Возможны аддисоновы кризы. Редко — гиперкалиемический мышечный паралич.

2. Аденолейкодистрофии («бронзовый склерозирующий энцефаломиелит»; суданофильная лейкодистрофия с бронзовой кожей и атрофией надпочечников) представляет собой комбинацию лейкодистрофии и болезни Аддисона, которая первоначально была описана под названием болезни Шильдера.

Для детской формы болезни, которая называется также церебральной, характерен X-сцепленный тип наследования. Заболевают мальчики в возрасте между 4 и 8 годами, иногда позже (редко — взрослые). Первыми могут появиться либо симптомы надпочечниковой недостаточности, либо неврологические проявления диффузной демиелинизации в ЦНС с прогрессирующей деменцией, ухудшением зрения, слуха, тетрапарезом, псевдобульбарным синдромом с дисфагией и дизартрией, редкими эпилептическими припадками, атаксией, децеребрацией и ареактивностью (вегетативное состояние) незадолго перед смертью. Дети умирают в возрасте между 5 и 19 годами.

На МРТ характерна картина симметричной перивентрикулярной демиелинизации в теменно-затылочной (иногда — в лобной) области.

Дифференциальный диагноз проводят с энцефалитом, опухолью мозга, нейродегенеративными заболеваниями.

Взрослая («спинонейропатическая») форма аденолейкодистрофии проявляется в возрасте между 20 и 30 годами и называется **аденомиелонейропатией**. У этих больных надпочечниковая не-

достаточность представлена с раннего детства (может быть субклинической), но лишь на третьей декаде развивается прогрессирующий спастический парапарез и относительно слабо выраженная полинейропатия (иногда в сочетании с гипогонадизмом у мужчин).

Дифференциальный диагноз взрослой формы проводят с хронически прогрессирующей формой рассеянного склероза, семейной спастической параплегией, шейной миелопатией и опухолью спинного мозга.

20 % больных с адренолейкодистрофией свободны от всяких неврологических проявлений; половина из них имеют надпочечниковую недостаточность (фенотип «Аддисона»). Эта форма отличается от других форм болезни Аддисона только высоким уровнем «жирных кислот с очень длинной цепью».

Описано несколько вариантов (подтипов) адренолейкодистрофии. Лабораторные данные (низкий уровень натрия и хлорида, а также и повышение уровня калия в сыворотке) отражает атрофию коры надпочечников. Достоверный диагноз может быть установлен выявлением высокого уровня «жирных кислот с очень длинной цепью» в плазме, эритроцитах, лейкоцитах и культуре фибробластов (речь идёт прежде всего о гексакозановой кислоте C26:0). Заболевание относится в настоящее время к пероксисомальным.

Заместительная терапия (трансплантация костного мозга) способна продлить жизнь этих больных и иногда приводит к частичной ремиссии неврологических симптомов.

Известны ситуации, когда Аддисонова болезнь сочетается с неврологическими очаговыми симптомами, что необходимо помнить при осуществлении дифференциального диагноза с адренолейкодистрофией:

- 1) повреждения мозга во время гипогликемических состояний при аддисоновых кризах,
- 2) центральный понтинный миелинолиз, который иногда развивается при быстром восстановлении натрия в сыворотке во время аддисонового криза.

Необходимо также исключать так называемую *неонатальную лейкодистрофию*, описанную в 1978 году, которая манифестирует уже в неонатальном периоде гипотонией, эпилептическими припадками и задержкой психомоторного созревания.

Глава 10

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ ИНСУЛИНОМЫ (ГИПОГЛИКЕМИИ)

Инсулинома может быть доброкачественной (аденома) и злокачественной (аденокарцинома). И та, и другая вызывает повышенную секрецию инсулина, что приводит к гипогликемическим состояниям.

Энергия, необходимая для поддержания функциональной активности мозга, образуется почти исключительно путём утилизации глюкозы; поэтому гипогликемия приводит к серьёзным нарушениям обмена в мозге.

Чаще гипогликемия развивается в предутренние часы или утром натощак и после длительных перерывов в приёме пищи. Мышечная работа также способствует появлению приступов гипогликемии.

Гипогликемия может иметь и иное происхождение. Это всегда синдром, требующий этиологического уточнения (голодовая гипогликемия, так называемая реактивная гипогликемия, ятрогенная при сахарном диабете, этаноловая, антитела к эндогенному инсулину, болезни печени, нарушения всасывания, идиопатическая гипогликемия и др.), консультации эндокринолога и терапевта.

Основные проявления:

1. Симптомы адренергической гиперактивности: гипергидроз, тремор, сердцебиения, тревога, головные боли, общая слабость.
2. Парестезии в конечностях, языке и губах.
3. «Странное» поведение, спутанность (эпизоды психотического поведения), делирий, кома.
4. Перманентное снижение интеллектуальных функций, корсаковский амнестический синдром (при гипогликемической энцефалопатии).
5. Единичные или множественные эпилептические припадки (генерализованные, парциальные моторные, парциальные комплексные).
6. Гемипарез, парапares, монопарез.
7. Двигательное беспокойство, мышечные спазмы, децеребрационная ригидность, миоклонические подёргивания.
8. Мозжечковая атаксия.

9. Синдром БАС.
10. Дизартрия.
11. Разнообразные зрительные нарушения.
12. Пароксизмальные дискинезии.

Прежде всего для гипогликемических состояний характерны симптомы адренергической гиперактивности в виде гипергидроза, тремора, сердцебиений, тревоги, страха, чувства внутреннего напряжения, неспособности концентрировать внимание. Кроме того наблюдаются головные боли, общая слабость, усталость, чувство голода, головокружение. Может развиваться обморок. При этом артериальное давление низкое, пульс едва прощупывается. Обычно такое состояние длится 30—40 секунд, а затем сознание у больного восстанавливается. Все указанные симптомы ликвидируются приёмом пищи. У больных мигренью гипогликемические состояния провоцируют приступы мигрени.

Большинство гипогликемических состояний имеет рецидивирующее течение.

К редким, но достаточно характерным симптомам относятся диплопия и чувство онемения губ и кончика языка, парестезии в конечностях.

Приступы гипогликемии могут сопровождаться выраженными нарушениями поведения, которое иногда напоминает алкогольное опьянение с агрессивностью, негативизмом, дезориентацией, дизартрией. Повторные приступы гипогликемии, особенно при большой давности заболевания, могут привести к изменениям личности и больные до установления диагноза нередко лечатся у психиатра. Характерно «странное» поведение, эпизоды спутанности и другие варианты психотических расстройств. При утяжелении состояния возможно развития делирия, или состояния спутанности, утраты сознания и комы с поверхностным дыханием (иногда его почти не видно), выраженной мышечной атонией (конечности падают «как плети»), гипотермией, гипорефлексией, миозом, отсутствием реакции зрачков на свет. Риск развития гипогликемической комы прямо пропорционален глубине и длительности гипогликемического состояния. В трудных для диагностики случаях вполне оправдано струйное внутривенное введение 40—60 мл 40 % глюкозы.

При тяжёлых и длительных гипогликемических состояниях существует риск развития гипогликемической энцефалопатии с перманентным снижением интеллектуальных функций, корсаковского амнестического синдрома. Возможно развитие деменции. Выявляется корреляция между степенью гипогликемии и

выраженностью неврологических симптомов. Содержание глюкозы около 30 мг/% сопровождается спутанностью и делирием. Возможны **единичные или множественные эпилептические припадки** (генерализованные, парциальные моторные, парциальные комплексные). Глубокая гипогликемия (10 мг/%) обычно приводит к коме, которая может быть необратимой при длительной гипогликемии. Другие неврологические проявления гипогликемии включают **гемипарез, парепарез, мозжечковую атаксию, дизартрию, различные зрительные нарушения, хорею, ригидность** и даже **пароксизмальные дискинезии** (развивающиеся во время гипогликемических состояний).

Как и при других метаболических энцефалопатиях могут наблюдаться **кramпи, астериксис, миоклонические подёргивания, децеребрационная ригидность**.

В качестве отдельного синдрома описан **синдром БАС** («гипогликемическая амиотрофия») при гипогликемии, связанной с гиперинсулинизмом.

Диагностические исследования при гипогликемии

Диагноз гипогликемии подтверждается исследованием уровня сахара (ниже 50 мг/% или ниже 2,7 ммоль/л) и инсулина в крови; но нормальное содержание инсулина не исключает опухоли поджелудочной железы. Применяют пробу с голоданием в течение 18—24 часов.

Для органического гиперинсулинизма характерна триада Уиппла: 1) возникновение симптомов гипогликемии после длительного голодания или физических упражнений; 2) снижение уровня глюкозы ниже 2,4 ммоль/л; 3) устранение гипогликемического пароксизма внутривенным введением или пероральным приёмом растворов глюкозы. При острой гипогликемии почти всегда отмечаются изменения на ЭКГ (синусовая тахикардия, экстрасистолия, депрессия ST-сегмента, удлинение QT интервала, уплощение и инверсия зубца Т), но они не патогномоничны и иногда служат поводом для ошибочной диагностики инфаркта миокарда.

Глава 11

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ СИСТЕМНОЙ КРАСНОЙ ВОЛЧАНКИ

Красная волчанка — полисистемное воспалительное заболевание, характеризующееся образованием так называемого волчаночного антиядерного фактора и других аутоантител, а также иммунных комплексов. Заболевают преимущественно молодые женщины. Характерна повышенная чувствительность к ультрафиолетовым лучам, лекарствам, гемотрансфузиям; имеет место лихорадка неопределённого типа, выраженное похудание, а также миалгии и артралгии, кожные высыпания (особенно лице и кистях рук), язвенно-эрозивные поражения слизистых, увеличение лимфатических узлов, гепатолиенальный синдром, гематологические расстройства, поражение почек и других внутренних органов, иммунологические нарушения, стойко ускоренная СОЭ.

Многие неврологические осложнения являются проявлением диффузной васкулопатии с множественными микроинфарктами в коре и стволе головного мозга. Вовлечение нервной системы наблюдается примерно в 75 % всех случаев системной красной волчанки и иногда служат причиной летального исхода.

Основные проявления:

1. Психические нарушения (расстройства тревожного ряда, депрессия, психозы, когнитивные нарушения и деменция, нарушения сознания).
2. Эпилептические припадки.
3. Цереброваскулярные расстройства.
4. Поперечный миелит.
5. Экстрапирамидные расстройства (хорея и другие).
6. Нейропатии:
 - Краниальные нейропатии.
 - Сенсорная полинейропатия.
 - Множественная монойропатия.
 - Хроническая рецидивирующая полинейропатия.
 - Гийена-Барре синдром.
7. Вегетативная нейропатия (острая периферическая вегетативная недостаточность).
8. Мозжечковая атаксия.
9. Миастения.

10. Ламберта-Итона синдром.
11. Псевдотумор (*Pseudotumor cerebri*) и другие редкие неврологические осложнения волчанки.
12. Цефалгический синдром.
13. Фибромиалгия.
14. Миопатия (в том числе стероидная).

1. Психические нарушения.

Психические нарушения — одно из самых частых осложнений системной красной волчанки и рассматриваются в настоящее время как проявление **волчаночной энцефалопатии**. Последняя характеризуется нарушением когнитивных функций (памяти, внимания, мышления) и эмоционально-личностными расстройствами (тревога, эмоциональная лабильность, апатия, депрессия). Возможно развитие (у 5—15 % больных) психотических эпизодов (при отсутствии других возможных причин их возникновения, таких, как уремия, кетоацидоз, электролитный дисбаланс) или деменции. У части больных психоз возникает после увеличения дозы кортикостероидов. Иногда наблюдаются нарушения сознания.

2. Эпилептические припадки.

Эпилептические припадки довольно типичны для системной красной волчанки. Они могут возникать как изолированный симптом или в связи с инсультом. Чаще всего наблюдаются генерализованные судорожные припадки, но возможны абсансы а также парциальные приступы, хотя в ЭЭГ часто выявляются лишь неспецифические диффузные нарушения. Вероятной причиной эпилептических припадков являются микроинфаркты, метаболические нарушения, инфекции.

3. Цереброваскулярные расстройства.

Инсульты развиваются по механизму тромбозов, внутричерепных кровоизлияний или кардиогенных эмболии. В их генезе принимают участие антифосфолипидный синдром (примерно у 15 % больных волчанкой), тромбоцитопения, артериальная гипертензия, коагулопатия, васкулопатия.

4. Поперечный миелит.

Поперечный миелит — редкое, но серьёзное осложнение системной красной волчанки. Клиническая картина развивается остро (часы) или подостро (дни) и характеризуется чаще всего относительно симметричным поражением грудного отдела спинного мозга с нижним парапарезом, тазовыми расстройствами, нарушениями чувствительности по проводниковому типу, болями в

спине. В ликворе, помимо лимфоцитарного плеоцитоза и повышения белка, довольно характерно низкое содержание глюкозы: уровень сахара ниже 30 мг% обнаруживается у 50 % больных.

Вакуолярная миелопатия иногда очень напоминает таковую при СПИДе.

5. Экстрапирамидные синдромы.

Хорея, гемибаллизм и паркинсонизм относятся к редким осложнениям системной красной волчанки и обычно сочетаются с другими неврологическими и психическими расстройствами. Хорея встречается и в качестве инициального проявления волчанки (обычно она продолжается около 8 недель и не склонна к рецидивам).

6. Краниальные и периферические нейропатии.

Нейропатии краниальных и периферических нервов развиваются примерно у 10 % больных с волчанкой. Краниальные нейропатии обычно носят транзиторный характер и откликаются на лечение кортикостероидами. Чаше других вовлекаются третий, шестой и пятый (тригеминальная невралгия, сенсорная нейропатия) нервы. Менее характерны нейропатия лицевого нерва (однор- или двусторонняя) и нейропатия зрительного нерва (а также межъядерная офтальмоплегия).

Периферическая нейропатия обычно протекает по типу дистальной симметричной сенсорной полинейропатий (но может быть и сенсомоторной), бывает слабо выраженной и транзиторной. Множественная монойропатия наблюдается в одной трети случаев. Описаны «свисающая стопа» и «свисающая кисть», а также синдром запястного канала. Редко развивается синдром Гийена-Барре и хроническая демиелинизирующая рецидивирующая полинейропатия.

7. Вегетативная нейропатия.

Острая периферическая вегетативная недостаточность с типичными проявлениями (ортостатическая гипотензия, фиксированный пульс, ангидроз и др.) может осложнять системную красную волчанку.

8. Мозжечковая атаксия.

Односторонняя или двусторонняя мозжечковая атаксия обнаруживается примерно у 1 — 2 % больных волчанкой и связана либо с инсультом, либо с волчаночной энцефалопатией. Если мозжечковая атаксия сочетается с нейропатией зрительного нерва, то такая картина может напоминать рассеянный склероз. «Волчаночный склероз» — условный термин для обозначения таких вариантов волчаночной энцефалопатии, которые имитируют рассеянный склероз (ремиттирующее течение, межъядерная оф-

тальмоплегия, оптикомиелит, множественные очаги на МРТ) в связи с наличием антител к миелину.

9. Миастения.

Миастения как и **синдром Ламберта-Итона**, встречается среди больных системной красной волчанкой чаще, чем в остальной популяции, что связано, по-видимому, с иммунной недостаточностью, лежащей в основе обоих заболеваний (сосуществующие болезни).

10. Другие неврологические осложнения.

Среди других проявлений системной красной волчанки иногда встречаются **pseudotumor cerebri**, **синус-тромбоз**, **асептический менингит**, каждый из которых требует тщательного дифференциального диагноза.

11. Цефалгический синдром.

Головные боли очень характерны для больных системной красной волчанкой и требуют исключения таких причинных факторов, как артериальная гипертензия, злоупотребление лекарствами и т.д. Головные боли чаще носят либо сосудистый характер, либо протекают по типу ГБН. Некоторые из них иногда откликаются на стероиды. Необходимо исключать другие возможные причины головной боли при волчанке (доброкачественная внутричерепная гипертензия, асептический менингит и др.).

12. Фибромиалгия.

Утренняя скованность, диффузный алгический синдром и депрессия часто отражают вторичную фибромиалгию, которая также описана при системной красной волчанке.

13. Воспалительная миопатия.

Дерматомиозит, полиомиозит, реже миозит с включениями, иногда сопровождают системную красную волчанку. Слабость проксимальных мышц может быть обусловлена также стероидной миопатией.

Глава 12

ОБЩИЙ НАРКОЗ

Большинство осложнений общего наркоза проявляются в постоперационном периоде и обусловлены чаще всего дисфункцией ЦНС и повреждениями периферических нервов. Как ингаляционные, так и внутривенно вводимые анестетики оказывают влияние на ЦНС и кардиореспираторную систему в прямой зависимости от дозы препарата. Ингибция нейрональной активности приводит к снижению уровня сознания и депрессии бульбарных витальных центров, что может вести к дыхательно-сердечной недостаточности. Серьёзные осложнения наркоза включают делирий, эпилептические припадки, инсульт, злокачественную гипертермию и некоторые другие.

Основные неврологические проявления:

I. Предоперационные

1. Побочные эффекты премедикации.
2. Осложнения, связанные с ротацией и переразгибанием головы во время интубации (ишемически-компрессионная миелопатия у больных с нестабильностью в шейном отделе позвоночника).
3. Разрыв аневризмы во время интубации.

II. Во время операции

1. Злокачественная гипертермия.
2. Церебральная ишемия, обусловленная гипотензией.
3. Параличи от сдавления.
4. Ишемическая миелопатия у больных с цервикальным спондилезом.

III. Послеоперационные

1. Когнитивные расстройства (делирий, расстройства памяти).
2. Эпилептические припадки.
3. Инсульт.
4. Пролонгированная нервно-мышечная блокада.

I. Предоперационные осложнения.

Предоперационные (и частично во время самой операции) осложнения, связанные с премедикацией, возможны при повышенной чувствительности к тем или иным препаратам (сонливость, головокружения, общая слабость и т.п.) и редко представляют серьёзную опасность.

Осложнения, связанные с ротацией головы и её переразгибанием во время интубации (ишемически-компрессионная

миелопатия у больных с нестабильностью в шейном отделе позвоночника) могут усугубиться пролонгированной гипотензией, пережатием аорты во время некоторых процедур и гиперлордозом во время длительного хирургического вмешательства. Может развиваться синдром передней спинальной артерии. Иногда наблюдается обструкция нижней поллой вены, что ведёт к увеличению давления в интраспинальных венах и, иногда, — венозному инфаркту спинного мозга. Спинальный инсульт, связанный с операцией, наблюдается редко; факторы риска: операции на аорте, поясничных дисках и хирургическое лечение сколиоза.

Описаны разрывы аневризмы во время интубации.

II. Во время операции.

1. Злокачественная гипертермия — синдром, иногда развивающийся во время операции с общим наркозом и проявляющийся быстрым нарастанием температуры тела до 42—43°, появлением мышечной ригидности и высокой летальностью (в связи с коллапсом), если не оказывается помощь. Ригидность начинает проявляться сначала в жевательных мышцах, затем — распространяется на все мышцы. Наблюдается выраженная миоглобинурия и резкий подъём уровня КФК.

2. Церебральная ишемия, обусловленная гипотензией, может иметь место во время операции. Усугубляющий фактор: гиперэкстензия головы или её ротация способствуют ишемии в вертебрально-базилярном сосудистом бассейне.

3. Параличи от сдавления чаще всего обусловлены неправильным положением больного во время операции, ишемией нервов в связи с сосудистыми расстройствами и компрессией. Такие заболевания, как сахарный диабет, уремия, атеросклероз предрасполагают к развитию нейропатии при хирургических операциях с общим наркозом. Реже причиной нейропатии является токсическое действие препаратов.

4. Ишемическая миелопатия у больных с цервикальным спондилозом и другими заболеваниями позвоночника. Высокий риск повреждения спинного мозга во время интубации и хирургического вмешательства характерен для больных с атлантоаксиальной нестабильностью, цервикальным остеоартритом, ревматоидным артритом, анкилозирующим спондилитом и синдромом Дюана. Подвывих в атлантоаксиальном суставе с повреждением спинного мозга может привести к тетраплегии.

III. Послеоперационные.

1. Когнитивные расстройства после наркоза могут проявиться делирием и нарушениями памяти. Риск развития делирия увеличивается при наличии когнитивных расстройств или повреждений

мозга в анамнезе, у людей в возрасте старше 70 лет, злоупотреблении психотропными препаратами, одновременном применении высоких доз кортикостероидов, использовании во время премедикации атропина, операции аортокоронарного шунтирования.

Предрасполагают к делирию развитие во время операции гипоксии, ацидоза и гиповентиляции, в послеоперационном периоде — электролитные нарушения, лихорадка и сепсис.

Тиопентал при внутривенном введении обладает коротким периодом действия и может спровоцировать в это время делирий. Кетамин чаще вызывает делирий с галлюцинациями и дезориентацией.

2. Эпилептические припадки. Некоторые анестетики, например, энфлуран, легко вызывают судорожные припадки. Кетамин снижает порог судорожной готовности у больных эпилепсией. Фентанил способен вызвать миоклонические припадки. Многие препараты с нейролептическими свойствами способны иногда провоцировать припадки у больных эпилепсией.

Предрасполагающие факторы: одновременное применение препаратов, способствующих появлению припадков; кислородная интоксикация; отмена антиэпилептических препаратов в предоперационном и операционном периоде; метаболические расстройства (гипонатриемия, гипокальциемия, и гипогликемия. Гипотермическая остановка кровообращения более 1 часа увеличивает риск припадков.

3. Инсульт. Помимо церебральной ишемии и разрыва аневризмы более вероятной причиной инсульта в связи с операцией и наркозом является эмболия церебральных сосудов. Факторами, предрасполагающими к инсульту во время или после общего наркоза, являются: артериальная гипертензия и заболевание сердца в анамнезе; пожилой возраст, транзиторные ишемические атаки в анамнезе; стеноз сонной артерии; хирургические операции с общим наркозом на открытом сердце, аорте и каротидной эндартериектомии; гиперэкстензия и ротация головы во время интубации. Имеются описания диссекции позвоночной артерии из-за неправильного положения головы во время наркоза.

4. Пролонгированная нервно-мышечная блокада (замедленный выход из наркоза). К ней предрасполагают: некоторые наследственные заболевания, в частности недостаточность псевдохолинэстеразы, которая приводит к пролонгации мышечной релаксации (если применялся сукцинилхлин); печёночная или почечная недостаточность может приводить к нарушению экскреции миорелаксантов и пролонгированию их действия; такие заболевания как миастения и синдром Ламберта-Итона несомненно относятся к важным факторам риска; некоторые препараты (антихолинэстераза и ингибиторы моноаминоксидазы) могут снижать активность псевдохолинэстеразы и пролонгировать мышечную слабость.

Глава 13

ОТЁЧНЫЙ СИНДРОМ

Дифференциация отёков, обусловленных системными патологическими состояниями, от тех, в основе которых лежат местные расстройства, может вариировать по степени сложности от простой и ясной клинической задачи до очень трудной и сложной диагностической проблемы. Отёки могут быть результатом повышения капиллярной проницаемости, препятствия оттоку венозной крови или лимфы; жидкость может накапливаться в тканях в результате снижения онкотического давления в плазме крови. Преимущественная локализация и характер отёков имеют особенности при различных заболеваниях, что используют для их дифференциальной диагностики.

I. Заболевания сердца

II. Заболевания почек

III. Заболевания печени

IV. Гипопротеинемия

V. Венозные отёки

VI. Лимфатические отёки

VII. Травматические

VIII.3НаоКрНННие

1. Микседема.
2. Жировые отёки.

IX. Нейрогенные отёки

1. Идиопатические отёки (синдром Пархона).
2. Гипоталамические отёки.
3. Трофэдема Межа.
4. Комплексный регионарный болевой синдром (рефлекторная симпатическая дистрофия).

X. Ятрогенные (лекарственные)

1. Гормоны (штрикостероиды¹, женские половые гормоны).
2. Гипотензивные препараты (алкалоида раувольфии, апрессин, метилдофа, Р-адреноблокаторы, клофелин, блокаторы кальциевых каналов).
3. Противовоспалительные препараты (бутадиион, напроксен, ибупрофен, индометацин).
4. Другие препараты (ингибиторы МАО, мидантан).

I. Заболевания сердца.

При сердечных отёках обычно в анамнезе имеются указания на заболевание сердца или кардиальные симптомы: одышка, ортопноэ, сердцебиения, боли в грудной клетке. Отёки при сердечной

недостаточности развиваются постепенно, обычно после предшествующей им одышки. Одновременное с отёками набухание шейных вен и застойное увеличение печени является признаками правожелудочковой недостаточности. Сердечные отёки локализуются симметрично, преимущественно на лодыжках и голенях у ходячих больных и в тканях поясничной и крестцовой областей — у лежащих больных. В тяжёлых случаях наблюдается асцит и гидроторакс. Часто выявляется никтурия.

II. Заболевания почек.

Данный тип отёков характеризуются постепенным (нефроз) или быстрым (гломерулонефрит) развитием отёков часто на фоне хронического гломерулонефрита, диабета, амилоидоза, красной волчанки, нефропатии беременных, сифилисе, тромбозе почечных вен, некоторых отравлениях. Отёки локализуются не только на лице, особенно в области век (отёчность лица более выражена по утрам), но и на ногах, пояснице, половых органах, передней брюшной стенке. Часто развивается асцит. Одышки, как правило не бывает. При остром гломерулонефрите характерно повышение артериального давления и возможно развитие отёка лёгких. Наблюдаются изменения в анализах мочи. При длительно существующем заболевании почек могут наблюдаться кровоизлияния или экссудаты на глазном дне. При томографии, ультразвуковом исследовании обнаруживается изменение размера почек. Показано исследование функций почек

III. Заболевания печени.

Болезни печени приводят к отёкам обычно в поздней стадии постнекротического и портального цирроза. Проявляются они преимущественно асцитом, который часто более выражен по сравнению с отёками на ногах. При обследовании выявляются клинические и лабораторные признаки основного заболевания. Чаще всего имеет место предшествующий алкоголизм, гепатит или желтуха, а также симптомы хронической печёночной недостаточности: артериальные паукообразные гемангиомы («звёздочки»), печёночные ладони (эритема), гинекомастия и развитые венозные коллатерали на передней брюшной стенке. Характерными признаками считаются асцит и спленомегалия.

IV. Гипопротеинемия.

Отёки, связанные с недостаточным питанием развиваются при общем голодании (кахектический отёк) или при резком недостатке в пище белков, а также при заболеваниях, сопровождающихся потерей белка через кишечник, тяжёлых авитаминозах (бери-бери) и у алкоголиков. Обычно присутствуют другие симптомы дефицита питания: хейлоз, красный язык, снижение массы тела. При отёках,

обусловленных заболеваниями кишечника, в анамнезе нередко имеются указания на боли в кишечнике или профузный понос. Оёки обычно небольшие, локализуются преимущественно на голенях и стопах, часто обнаруживается одутловатость лица.

V. Венозные оёки.

В зависимости от причины венозные оёки могут быть как острыми, так и хроническими. Для острого тромбоза глубоких вен типичны боль и болезненность при пальпации над поражённой веной. При тромбозе более крупных вен обычно наблюдается также и усиление поверхностного венозного рисунка. Если хроническая венозная недостаточность обусловлена варикозным расширением вен или несостоятельностью (постфлебитической) глубоких вен, то к ортостатическим оёкам добавляются симптомы хронического венозного стаза: застойная пигментация и трофические язвы.

VI. Лимфатические оёки.

Эта разновидность оёков относится к местным оёкам; они обычно болезненны, склонны к прогрессированию и сопровождаются симптомами хронического венозного застоя. При пальпации область оёков плотная, кожа утолщена («свиная кожа» или «корка апельсина»), при поднятии конечности оёчность убывает медленней, чем при венозных оёках. Выделяют идиопатическую и воспалительную формы оёка (самая частая причина последней — дерматофития), а также обструктивную (в результате хирургического вмешательства, рубцевания при радиационном поражении или при неопластическом процессе в лимфатических узлах), приводящих к лимфостазу. Длительный лимфатический оёк приводит к накоплению в тканях белка с последующим разрастанием коллагеновых волокон и деформацией органа — слоновостью.

VII. Травматические.

Оёчность после механической травмы также относится к местным оёкам; они сопровождаются болью и болезненностью при пальпации и наблюдаются в зоне перенесенной травмы (ушиб, перелом и т.д.)

VIII. Эндокринные оёки.

1. Недостаточность щитовидной железы (гипотиреоз) помимо прочих симптомов проявляется микседемой — генерализованной оёчностью кожных покровов. Кожа бледная, иногда с желтоватым оттенком, сухая, шелушащаяся, плотная. Выражен слизистый оёк подкожной клетчатки, особенно на лице, плечах и голенях. При надавливании ямки на коже не остаётся (псевдооёчность). Имеют место сопутствующие симптомы гипотиреоза (снижение всех видов обмена, брадикардия, депрессия, снижения внимания, гиперсомния, глухой голос и др.)

и снижено содержание гормонов щитовидной железы в крови.

2. Жировые отёки. Этот тип отёков возникает у женщин и проявляется заметным симметричным ожирением ног. Обычная жалоба, которую предъявляют врачу, заключается в «опухании ног», которое в самом деле имеет место и усиливается в ортостатическом положении. Они обычно усиливаются перед началом менструаций, при купании в тёплой воде, при длительном сидении или бесконтрольном употреблении соли. Область отёков мягкая, при надавливании появляется углубление, отсутствуют симптомы хронического венозного застоя; длительное существование этих отёков позволяет исключить тромбоз глубоких вен. У больного с жировыми отёками стопы и пальцы не меняются, в то время как при других типах отёков нижних конечностей они отекают. Диагностические трудности возникают при сопутствующем варикозном расширении вен, однако симметричность поражения и типичное расположение жировых отложений, а также нормальная форма стоп и пальцев должны помочь в установлении правильного диагноза.

IX. Нейрогенные отёки.

1. Идиопатические отёки (синдром Пархона) — клинический синдром, наблюдаемый в основном у женщин в возрасте 30—60 лет и характеризующийся уменьшением количества мочи, отсутствием жажды и возникновением отёков, не связанных с патологией сердца, печени и почек. Иногда присутствуют симптомы органической мозговой и лёгкой гипоталамической недостаточности: склонность к ожирению, эмоциональные (демонстративные) и вегетативно-сосудистые нарушения, резидуальные неврологические микросимптомы. Провоцирующим фактором часто служит психическая травма. Отёки увеличиваются при длительном пребывании на ногах. Кроме отёков нижних конечностей больные могут отмечать увеличение живота и молочных желёз. Больные часто жалуются на припухлость лица и рук по утрам, которая убывает при движении. Исследование гормонального профиля может обнаружить повышенное содержание альдостерона, дисбаланс половых гормонов, изменение активности ренина.

2'. Гипоталамические отёки могут развиваться при вовлечении (не обязательно прямом и непосредственном) гипоталамуса в тот или иной патологический процесс (инфаркт, опухоль, кровоизлияние, менингит, травма) и вызывать синдром неадекватной секреции антидиуретического гормона (обычно преходящий) с гипонатриемией и задержкой воды в организме.

Симптомы водной интоксикации с задержкой жидкости характерны также для синдрома Шварца-Бартера, обусловленного повышенным выделением АДГ-подобной субстанции при бронхогенных карциномах и других неэндокринных опухолях. Содержа-

ние АДГ в задней доле гипофиза при этом нормальное.

3. Трофэдема Межа (отёк Межа) — очень редкое заболевание неизвестной этиологии, проявляющееся ограниченным отёком кожи, который быстро нарастает и держится от нескольких часов до нескольких дней, затем регрессирует, но полностью не проходит, оставляя резидуальную припухлость. В дальнейшей наблюдаются рецидивы отёка на том же самом месте. Отёк плотный; давление пальцем углубления не оставляет. Уплотнения кожи после рецидивов становятся всё более выраженными. Отёк постепенно организуется. Поражённая часть кожи теряет обычную нормальную форму. Необязательные симптомы: повышение температуры тела во время отёка, озноб, головная боль, спутанность сознания.

Одновременно с отёком на лице или конечности иногда могут отмечаться отёк лёгких или гортани, языка. Описаны также отёки желудочно-кишечного тракта, лабиринта, зрительного нерва. Такой отёк является также частью синдрома Мелькерсона-Розенталя.

4. Комплексный регионарный болевой синдром (рефлекторная симпатическая дистрофия) на определённом этапе своего развития может сопровождаться отёком болезненной части конечности. Основной жалобой больного является жгучая вегетативная боль. Травма и длительная иммобилизация относятся к основным факторам риска развития этого синдрома. Характерна аллодиния и трофические нарушения (в том числе в костной ткани).

Х. Ятрогенные отёки.

Среди препаратов, которые могут приводить к отёкам, чаще других отмечены **гормоны** (кортикостероиды и женские половые гормоны), **гипотензивные средства** (алкалоиды раувольфии, апрессин, метилдофа, Р-адреноблокаторы, клофеллин, блокаторы кальциевых каналов), **противовоспалительные средства** (бутадиион, напроксен, ибупрофен, индометацин), **ингибиторы МАО, мидантан** (последний препарат иногда приводит к выпоту в плевральной полости).

Диагностические исследования при отежном синдроме

Электрофорез белков сыворотки крови, функциональные печёночные пробы, определение содержания Т4 и Т3 в сыворотке крови, радиоиммунологическое исследование содержания ТТГ в сыворотке крови, ЭКГ, рентгенография органов грудной клетки, эхокардиография, КТ органов грудной клетки, радиоизотопная ангиография сердца, доплеровское ультразвуковое исследование вен, флебография, томография почек, КТ органов брюшной полости, лимфангиография, консультация терапевта, эндокринолога.

Глава 14

ПАРАНЕОПЛАСТИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Паранеопластические синдромы — разнообразные патологические проявления, обусловленные влиянием опухолевого процесса на метаболизм и иммунную систему организма. Общепринятой классификации паранеопластических синдромов не существует. Неврологические паранеопластические синдромы встречаются, по данным разных авторов, у 2—18,5 % онкологических больных.

- I. Синдромы поражения головного мозга.**
 1. Мозжечковая корковая дегенерация.
 2. Синдром опсоклонуса — миоклонуса.
 3. Паранеопластический синдром зрительных расстройств (паранеопластическая ретинопатия).
 4. Энцефалопатия (лимбическая, стволовая).
- II. Синдромы поражения спинного мозга.**
 1. Паранеопластическая болезнь моторного нейрона.
 2. Подострая некротическая миелопатия.
 3. Миелит.
 4. Подострая моторная нейронопатия.
 5. Сенсорная нейронопатия.
- III. Мультифокальная энцефаломиелополинейропатия и нейромиопатия.**
- IV. Синдромы поражения периферической и вегетативной нервной системы.**
 1. Генерализованная симметричная полинейропатия.
 2. Множественная мононейропатия.
 3. Мультифокальная сенсорная нейронопатия.
 4. Паранеопластическая плечевая плексопатия.
 5. Вегетативная нейропатия.
 6. Периферическая нейропатия, связанная с парапротеинопатией.
- V. Синдромы нервно-мышечных и мышечных расстройств.**
 1. Миастенический синдром Ламберта-Итона.
 2. Паранеопластический синдром «ригидного человека» (Stiff-man синдром).
 3. Полидерматомиозит и острый мышечный некроз.
 4. Миопатия с остеодистрофией и остеомалацией.
 5. Миотония.

6. Кахектическая миопатия.

VI. Другие синдромы (оптическая нейропатия, парез горизонтального взгляда без гемипареза; психозы при раке поджелудочной железы).

I. Синдромы поражения головного мозга.

1. Мозжечковая корковая дегенерация.

Примерно в одной трети случаев паранеопластической мозжечковой дегенерации первичная локализация опухоли связана с лёгкими (чаще всего мелкоклочечная карцинома, реже — карцинома яичника и лимфома и ещё реже — другие локализации опухоли). Характерно постепенное появление и медленное прогрессирование мозжечковой атаксии в течение нескольких недель или месяцев. Более чем в половине всех случаев мозжечковые знаки появляются раньше симптомов первичной опухоли. Атактическая походка, атаксия в руках и ногах, дизартрия и нистагм относятся к типичным симптомам. Нередко наблюдается миоклонус, опсоклонус и частое миоклоническое дрожание. Кроме того возможно появление некоторых симптомов, не свойственных мозжечковому поражению. К ним относятся: диплопия, головокружение, нейросенсорная тугоухость и расстройство движений глаз, и, иногда, — нарушения психических функций. Ликвор либо нормальный, либо обнаруживает слабо выраженный плеоцитоз и увеличение содержания белка. КТ и МРТ на ранних стадиях не выявляют отклонений, но спустя несколько месяцев подтверждают атрофию мозжечка и ствола головного мозга.

Дифференциальный диагноз: первичная или метастатическая опухоль мозжечка, карциноматозный менингит.

2. Синдром опсоклонуса миоклонуса часто сочетается с мозжечковой атаксией (синдром опсоклонуса-миоклонуса-атаксии) и относится к типичным проявлениям нейробластомы у детей, а у взрослых иногда наблюдается в качестве паранеопластического синдрома при опухоли молочной железы, мелкоклочечном раке лёгкого, злокачественных новообразованиях матки и кожи. Синдром опсоклонуса-миоклонуса проявляется быстрыми, в большинстве случаев содружественными, нерегулярными постоянными движениями глаз, которые носят хаотический разновекторный преимущественно горизонтальный характер («синдром танцующих глаз»). Опсоклонус продолжается во сне и активируется при пробуждении. В качестве сопровождающих симптомов встречаются атаксия в туловище и конечностях, дрожание, генерализованный миоклонус и дизартрия.

3. Паранеопластический синдром зрительных расстройств иногда связан с паранеопластической *ретинопатией*. Са-

мая частая причина — мелкоклеточная карцинома лёгких. В половине всех случаев проявления ретинопатии предшествовали за несколько месяцев клиническим симптомам карциномы. Характерна повышенная фотосенсиitivность, кольцевые скотомы и уменьшение артериол сетчатки.

4. Энцефалопатия в виде так называемого «лимбического энцефалита» проявляется аффективными расстройствами (тревога, депрессия), состоянием ажитированной спутанности, нарушением кратковременной памяти (корсаковский синдром), галлюцинациями и деменцией. В клинических проявлениях могут присутствовать все перечисленные симптомы, либо их комбинация или дополнительные проявления вовлечения ствола головного мозга (головокружения, нистагм, атаксия, тошнота, рвота, поражения отдельных глазодвигательных нервов и параличи зрения).

II. Синдромы поражения спинного мозга.

1. Паранеопластическая болезнь моторного нейрона. Подострая паранеопластическая моторная нейронопатия описана как отдалённый эффект бронхогенной карциномы, лимфогранулематоза и других лимфом. Клинически она проявляется как относительно доброкачественный периферический парез конечностей, течение и тяжесть которого мало зависит от основного заболевания. Но описаны случаи, имитирующие БАС, с прогрессирующим течением, приводящим к дыхательной недостаточности и смерти.

2. Подострая некротическая миелопатия. Этот паранеопластический синдром характеризуется быстро прогрессирующим симметричным некрозом серого и белого вещества спинного мозга и проявляется восходящим течением сенсомоторного дефекта со смертельным исходом через несколько дней или недель.

3. Миелит.

Миелит обычно является частью синдрома энцефаломиелита. Воспалительные изменения обнаруживаются в структурах головного мозга и сенсорных нейронах в области задних корешков. Слабость и похудание мышц иногда сочетаются с фасцикуляциями. Верхние конечности обычно поражаются грубее, чем нижние (вовлекается преимущественно шейный отдел спинного мозга). Выраженная слабость мышц шеи и межрёберных мышц может вызывать дыхательную недостаточность. Сенсорные симптомы отражают сенсорную нейропатию, но у некоторых больных грубое вовлечение задних рогов по своим клиническим проявлениям напоминает сирингомиелию. Пирамидные знаки вызываются повреждением спинного мозга или мозгового ствола. Вовлечение боковых рогов может проявляться симптомами вегетативной

нейропатии.

Вариантом паранеопластического поражения спинного мозга является *некротическая миелопатия*.

4. Подострая моторная нейронопатия.

Подострая моторная нейронопатия обычно развивается при болезни Ходжкина (лимфогранулематоз) или злокачественной лимфоме и часто дебютирует после радиационной терапии. Появляется подострая прогрессирующая безболезненная слабость, более выраженная в ногах, чем в руках и обусловленная поражением нижних моторных нейронов; бульбарная мускулатура остаётся сохранной. Сенсорные нарушения отсутствуют или слабо выражены. Скорость проведения по моторным и сенсорным волокнам не изменяется или незначительно снижается. Игольчатая ЭМГ выявляет признаки денервации. В ликворе обычно обнаруживается небольшое повышение белка. МРТ не обнаруживает патологии. Течение моторной нейронопатии не зависит от течения злокачественного новообразования. Спустя месяцы или годы слабость спонтанно стабилизируется или регрессирует.

5. Сенсорная нейронопатия.

Сенсорная нейронопатия обычно наблюдается в картине энцефаломиелита (энцефаломиелит-сенсорная нейронопатия).

III. Мультифокальная энцефаломиелополинейропатия и нейромиопатия.

Эта форма похожа на паранеопластическую энцефалопатию («лимбический энцефалит»), которая уже упоминалась выше. Она отличается более широким вовлечением нервной системы, включая разные уровни ствола головного мозга, мотонейроны передних рогов спинного мозга (амиотрофии), задние рога и задние столбы спинного мозга, а также нейроны чувствительных ганглиев задних корешков (сенсорная нейронопатия).

Иногда наблюдается вовлечение нервной системы одновременно на многих уровнях, которое сочетается с поражением мышц (нейромиопатия).

IV. Синдромы поражения периферической и вегетативной нервной системы.

Поражения периферической нервной системы весьма разнообразны и проявляются такими формами как подострая или хроническая генерализованная симметричная сенсомоторная **полинейропатия**, **множественная мотонейропатия**, мультифокальная сенсорная полинейропатия. Описана также паранеопластическая пле-

чевая плексопатия и вегетативная нейропатия (синдром острой периферической вегетативной недостаточности).

Известной формой является полинейропатия, связанная с парапротеинемией, а именно синдром POEMS (polyneuropathy, organomegaly, endocrinopathy, M protein, skin changes) — синдром полинейропатий, органомегалии, эндокринопатии, повышенного содержания так называемого М-протеина в сыворотке крови, пигментных изменений в коже.

V. Синдромы нервно-мышечных и мышечных расстройств.

1. Ламберта-Итона синдром развивается чаще при раке лёгкого (реже — при аутоиммунных заболеваниях); мужчин поражает в 5 раз чаще женщин. В отличие от myasthenia gravis при синдроме Ламберта-Итона мышечная утомляемость и слабость проявляется в мышцах нижних конечностей, туловища, плечевого и тазового поясов; кроме того часто отмечается феномен вбрасывания. Данные ЭМГ и плохая откликаемость на антихолинэргические препараты также отличают эту форму. Менее характерны птоз, двоение, дизартрия и дисфагия. Многие больные жалуются на парестезии и боли. У мужчин наблюдается импотенция. Синдром Ламберта-Итона может сочетаться с другими паранеопластическими синдромами.

2. Паранеопластический синдром «ригидного человека» развивается постепенно с напряжённостью (stiffness) в аксиальных мышцах, особенно в мышцах шеи и нижних отделов спины. Напряжение мышц постепенно распространяется от аксиальных к проксимально расположенным мышцам (и далее — к дистальным). Спазм параспинальных мышц приводит к характерному гиперлордозу, который не проходит полностью даже во сне. Другим признаком заболевания являются приступы интенсивных мышечных спазмов длительностью от нескольких секунд до часа и более. Приступы болезненных спазмов провоцируются сенсорными стимулами и вздрагиваниями (усиленная стартл-реакция).

3. Полидерматомиозит и острый мышечный некроз.

Полимиозит и дерматомиозит часто сочетаются с карциномой, особенно у мужчин и лиц старше 40 лет. Злокачественная опухоль расположена чаще всего в лёгких и толстом кишечнике у мужчин и в молочной железе или придатках — у женщин. В половине случаев полимиозит или дерматомиозит предшествует клиническим проявлениям опухоли, причём иногда задолго (за 1–2 года).

Подострая некротическая миелопатия обычно развивается в качестве паранеопластического синдрома при бронхогенном раке

и характеризуется быстро прогрессирующим поражением двигательных и чувствительных проводников спинного мозга и, как правило, сфинктерными расстройствами. Боль не характерна. МРТ даёт нормальную картину спинного мозга. Ликвор может быть нормальным и не содержит атипичных клеток. Это осложнение заканчивается летально.

4. Среди прочих паранеопластических синдромов описана **паранеопластическая некротизирующая миопатия**, также «**миопатия с остеодистрофией и остеомалацией**», **кахектическая миопатия**, **миотония** и **myasthenia gravis**.

VI. Другие паранеопластические синдромы с поражением нервной системы.

Существуют отдельные описания паранеопластической оптической нейропатии (помимо ретинопатии); взоровых расстройств, в частности, угнетения горизонтальных движений глаз без гемипареза; хорошо известны психозы при раке поджелудочной железы.

NB: Предложена и другая классификация паранеопластических синдромов (Fetel M, Younger D., 1995), основанная на патогенетическом принципе, а именно — на разделении их на антителопозитивные и антителонегативные:

- | |
|--|
| <p>I. Антителопозитивные синдромы:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Миастенический синдром Ламберта-Итона; 2. Паранеопластический синдром «ригидного человека» (stiff-man); 3. Вегетативная нейропатия; 4. Паранеопластическая сенсорная нейропатия; 5. Паранеопластическая энцефаломиелопатия; 6. Паранеопластическая мозжечковая дегенерация; 7. Паранеопластический синдром зрительных расстройств; 8. Паранеопластическая болезнь моторного нейрона; 9. Периферическая нейропатия с микроваскулитом периферических нервов, индуцированным аутоантителами; 10. Паранеопластический опсоклонус. <p>II. Антителонегативные синдромы:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Подострая некротическая миелопатия; 2. Периферическая нейропатия (сенсомоторная); 3. Миопатия с остеодистрофией и остеомалацией, связанной с опухолью; 4. Полидерматомиозит и острый мышечный некроз. |
|--|

Глава 15

САХАРНЫЙ ДИАБЕТ

Поражения нервной системы считаются составной частью клинических проявлений диабета. Некоторые из них могут появляться уже в начальном (скрытом) периоде сахарного диабета; их спектр очень разнообразен: от периферических или краниальных нейропатии до коматозных состояний разной природы.

Основные неврологические осложнения:

1. Периферические нейропатии.
2. Вегетативная нейропатия.
3. Поражения краниальных нервов.
4. Нарушения зрения
5. Поражения спинного мозга (миелопатия).
6. Синдромы поражения мозгового ствола и полушарий мозга
7. Коматозные состояния. Потенциальные причины комы при сахарном диабете:
 - а) Некетонемическая гипергликемическая гиперосмолярная кома.
 - б) Кетацидоз.
 - в) Лактат-ацидоз.
 - г) Ацидоз как осложнение лечения.
 - д) Отек мозга.
 - е) Гипонатриемия.
 - ж) Диссеминированное внутрисосудистое свёртывание.
 - з) Гипофасфатемия.
 - и) Гипогликемия.
 - к) Гипертоническая энцефалопатия, связанная с уремией,
 - л) Церебральный инфаркт,
 - м) Артериальная гипотензия.

1. Периферические нейропатии.

Клинические проявления диабетической полинейропатий могут вариировать в широких пределах. Унифицированной классификации диабетических периферических нейропатии не существует. Чаще других выделяют дистальную симметричную полинейропатию (смешанную, преимущественно моторную, преимущественно сенсорную); симметричную проксимальную нейропатию; асимметричную проксимальную нейропатию (вариант множественной мононейропатии); локальные и множественные нейропатии. Нередко встречаются смешанные и асимптомные формы

диабетических полинейропатии. Нейропатии при сахарном диабете относятся к аксонопатиям.

Наиболее распространённым вариантом является **дистальная симметричная преимущественно сенсорная форма**. Самые характерные жалобы таких больных — постоянное онемение, покалывание, жжение (иногда трудно переносимые) в дистальных отделах ног, часто усиливающиеся по ночам. Сухожильные рефлексы на ногах выпадают. Наблюдается гипестезия по типу «носков». В тяжёлых случаях вовлекаются руки. Чувствительные нарушения иногда распространяются на переднюю часть нижней половины живота, давая повод для диагностических сомнений. Трофические нарушения могут проявляться глубокими язвами на стопе и тяжёлыми артропатиями.

В отдельных случаях клинические проявления складываются из нарушений глубокой чувствительности, атаксии, атонии мочевого пузыря и лёгкой слабости в ногах, что может напоминать *tabes dorsalis* (диабетический псевдотабес).

Дифференциальный диагноз диабетической полинейропатии проводят с токсической полинейропатией (алкогольной, ятрогенной и др.), ХВДП, другими дисметаболическими, инфекционными и наследственными полинейропатиями.

Множественная мононейропатия (*mononeuropathy multiplex*) чаще встречается у пожилых людей и начинается с болей в пояснице, бедре и в области коленного сустава с одной стороны. Слабость мышц и атрофии, иногда весьма выраженные, более всего заметны в области тазового пояса и мышц бедра, хотя дистальные отделы также могут вовлекаться. Чувствительность может быть интактной или умеренно нарушенной. Коленный рефлекс часто выпадает на поражённой стороне. Наблюдается медленное восстановление функций, при рецидивах — вовлечение другой ноги. Эта форма нейропатии в прошлом часто называлась диабетической амиотрофией.

Другой тип **проксимальной** диабетической нейропатии является **симметричной** слабостью и атрофией мышц бедра с постепенным началом и очень медленным прогрессированием. Мышцы рук вовлекаются реже. Боль не относится к характерным проявлениям.

Встречается также **болевая торакоабдоминальная радикулопатия**, которая часто сосуществует с дистальной симметричной полинейропатией. Этот синдром проявляется выраженной болью в одном или нескольких сегментах в области груди и живота, которая может быть односторонней или двусторонней и часто сочетается с заметным снижением массы тела. У большинства пациентов выявляется снижение поверхностной чувствительности на поражённых участках тела.

У больных сахарным диабетом могут развиваться туннельные мононейропатии периферических нервов. Чаще всего встречается синдром запястного канала, синдром тарзального канала и метатарзалгия Мортона с характерными клиническими проявлениями (см. раздел «Туннельные нейропатии»).

2. Вегетативная нейропатия.

Вегетативная нейропатия проявляется тем или иным сочетанием симптомов периферической вегетативной недостаточности: гастропарез, ночная диарея, тахикардия в покое, фиксированный сердечный ритм, ортостатическая гипотензия, ангидроз, нейрогенный мочевой пузырь, сонные апноэ, импотенция. У больных диабетом и вегетативной нейропатией отмечается повышенная частота безболевого инфаркта миокарда, либо внезапной остановки сердца (cardiac arrest) и смерти.

Характерные клинические проявления и исследование кардиоваскулярных тестов имеют решающее значение для диагностики периферической вегетативной недостаточности.

3. Поражения краниальных нервов.

При сахарном диабете может поражаться один или (менее характерно) несколько краниальных нервов: третий, четвертые, пятый, шестой, седьмой и восьмой краниальные нервы. Краниальные нервы могут вовлекаться с одной или с двух сторон. Внезапное появление диплопии отражает поражение третьей, четвертой и (или) шестой пары. Характерно, что при параличе третьей пары наблюдается сохранность зрачка, что вероятно обусловлено селективным сосудистым инфарктом нерва («инсульт нерва»). Этот синдром легко спутать с параличом третьего нерва при аневризме задней соединительной артерии, при которой обычно наблюдается вовлечение и зрачка.

Шестой нерв вовлекается чаще других. Его паралич при сахарном диабете обычно имеет доброкачественное течение и регрессирует в течение 3-х месяцев.

Может наблюдаться синдром Толосы-Ханта, к которому больные сахарным диабетом, по мнению некоторых авторов, высоко предрасположены.

В качестве редкого, но доброкачественного варианта множественной краниальной нейропатии при сахарном диабете периодически встречается диабетическая офтальмоплегия (множественное и (или) билатеральное поражение глазодвигательных нервов), которая нередко развивается в пожилом возрасте и является первым проявлением диабета. Довольно типично спонтанное восстановление в среднем в течение 3-х месяцев. Возможны много-

кратные рецидивы с хорошим восстановлением. Природу множественного поражения глазодвигательных нервов при диабете связывают главным образом с сосудистой недостаточностью (ишемическим повреждением) краниальных нервов. *Дифференциальный диагноз* проводят с миастенией, краниальным артериитом, дистигматической орбитопатией, синдромом Миллера Фишера, опухолью, аневризмой или окклюзией базилярной артерии.

Описано односторонний паралич голосовой связки (десятый нерв) при сахарном диабете.

Могут также встречаться: нейропатия лицевого нерва, тригеминальная невралгия и кохлеарная нейропатия.

Зрачковые нарушения при сахарном диабете обнаруживаются нередко и проявляются изменениями формы, размера и рефлекторных реакций (от вялой реакции зрачка на свет до симптома Арджил-Робертсона). Большинство авторов описывают маленькие и плохо реагирующие зрачки как проявление диабетической вегетативной нейропатии.

4. Нарушения зрения.

Нарушения зрения при сахарном диабете могут быть обусловлены диабетической ретинопатией, нейропатией зрительного нерва, ретробульбарным невритом, отёком соска зрительного нерва и другими причинами. Чаще всего в основе снижения остроты зрения лежит ретинопатия. Иногда имеет значение вовлечение других отделов глазного яблока (катаракта, микроаневризмы и геморагии, экссудаты).

Описано сочетание сахарного диабета с атрофией зрительного нерва при наследственном заболевании, которое включает кроме того симптомы несахарного диабета, глухоту, (синдром DID-MOAD — diabetes insipidus, diabetes mellitus, optic atrophy, and deafness) и другие симптомы (урологические нарушения, гипогонадизм и др.).

5. Поражения спинного мозга.

Миелопатия наблюдаются гораздо реже, чем вовлечение периферических нервов и проявляется чаще всего негрубыми симптомами дисфункции задних и боковых столбов. К ним относятся нарушения вибрационной чувствительности, гипестезия по проводниковому типу, двусторонний симптом Бабинского, слабость и атаксия в нижних конечностях. Расстройство функций мочевого пузыря обычно является результатом периферической вегетативной нейропатии.

6. Синдромы поражения мозгового ствола и полушарий мозга.

Эти синдромы встречаются нередко и обусловлены сопутствующим сосудистым заболеванием. Атеросклероз (и артериальная гипертензия) часто сопровождает диабет и может приводить к ишемическому инсульту. Повреждения мозга, вызванные инсультом, обычно более массивны при наличии гипергликемии.

Выделение «чистой» дисметаболической энцефалопатии при сахарном диабете весьма проблематично и часто наблюдается её гипердиагностика. Иногда она проявляется псевдоинсультными эпизодами с преходящими неврологическими расстройствами. В ликворе возможно увеличение содержание глюкозы и белка.

7. Коматозные состояния.

Гиперосмолярность является наиболее частой причиной комы при сахарном диабете. Она сама может приводить к коме у больных диабетом или способствует наступлению комы от кетоацидоза или лактат-ацидоза. Некетонемическая гиперосмолярная гипергликемическая кома особенно типична для пожилых больных сахарным диабетом II типа. Содержание глюкозы в крови обычно выше 800 мг /100 мл с осмолярностью более 350 мосм/кг (понятие осмолярности отражает количество растворённых частиц в единице растворителя и обычно выражается миллиосмолях на килограмм растворителя). Отсутствие или очень низкий уровень кетонемии отличает это состояние от комы вследствие диабетического кетоацидоза. Необдуманное назначение таким больным дегидратирующих препаратов может резко увеличить гиперосмолярность (ей увеличивают также кортикостероиды и иммуносупрессорные препараты).

Клинические проявления гипергликемической гиперосмолярной комы характеризуются часто спонтанным возникновением спутанности, переходящей в глубокий сон и кому, а также признаками системной дегидратации. Генерализованные или парциальные эпилептические припадки развиваются примерно в 20 % случаев, а очаговый инсультоподобный двигательный дефицит — примерно в 25 %. При лабораторных исследованиях выявляется тяжёлая гипергликемия, сочетающаяся с признаками выраженной дегидратации. Примерно у четверти больных наблюдается лактатацидоз, степень которого колеблется от лёгкой до умеренной, и у многих больных имеются признаки по крайней мере лёгкой почечной недостаточности. Без лечения все больные умирают.

Диабетический кетоацидоз часто встречается у инсулин-зависимых больных диабетом и вызывает кому только примерно у

10 % больных. У больных в коматозном состоянии, развившемся в результате тяжёлого диабетического кетоацидоза, почти всегда имеется также некоторая степень гиперосмолярности. У больных диабетическим кетоацидозом корреляция между состоянием сознания и величиной рН плазмы крови отсутствует. Состояние сознания лучше коррелирует с осмолярностью плазмы.

Диабетический кетоацидоз обычно развивается остро или подостро у больного с относительно тяжёлым диабетом, который пренебрегает приёмом гипогликемических препаратов или у которых развилась острая инфекция. Большинство таких больных при поступлении в клинику находятся в полном сознании; у них в анамнезе отмечается жажда, полиурия, анорексия и утомляемость. Они явно обезвожены; глубокие регулярные дыхательные движения (дыхание Куссмауля) свидетельствуют о гипервентиляции, частично компенсирующей метаболический ацидоз. На ранних стадиях диабетического кетоацидоза у большинства больных возникают также тошнота, рвота и острая боль в животе. Ценным диагностическим знаком является гипервентиляция.

Диабетический лактат-ацидоз обычно возникает у больных, получающих гипогликемические препараты в таблетках, но он описан также у пациентов, не лечившихся по поводу диабета. Механизм избыточного образования лактата неизвестен. Клинические симптомы те же, что и при диабетическом кетоацидозе или при любом другом тяжёлом метаболическом ацидозе, за исключением лишь того, что у больных с лактат-ацидозом более вероятно наличие артериальной гипотензии или шока. Лактат-ацидоз при диабете отличается от диабетического кетоацидоза отсутствием высокого уровня кетоновых тел в плазме крови.

Ацидоз мозга, осложняющий лечение, может развиваться в процессе лечения диабетического кетоацидоза или лактат-ацидоза. Ликвор, обычно имеющий нормальный рН, может транзиторно стать ацидотическим в случае, если предпринята коррекция ацидоза плазмы с помощью внутривенного введения гидрокарбоната, и это может привести к некоторому кратковременному ухудшению состояния сознания больного.

Отёк мозга, осложняющий лечение. Потенциально большую опасность представляет собой внезапное снижение осмолярности плазмы, возникающее по мере того, как инсулин снижает содержание сахара в плазме, а внутривенное введение жидкости корригирует состояние дегидратации. Это понижение осмолярности плазмы вызывает перемещение жидкости в головной мозг, что приводит к церебральному отёку, иногда бывающему фатальным. Клинически это состояние может быть предположено, если больной, выходящий из диабетического кетоацидоза или лактат-аци-

ной, выходящий из диабетического кетоацидоза или лактат-ацидоза, начинает жаловаться на головную боль, становится сонливым и с трудом пробуждается. При отсутствии признаков менингита у больных на фоне отёка мозга может затем развиваться гипертермия, артериальная гипотензия, тахикардия и признаки транстенториального вклинения, которое может закончиться летально, если не провести быстрого и эффективного лечения гипертоническими препаратами.

Синдром неадекватного выделения антидиуретического гормона (АДГ). Лечение диабетического кетоацидоза и лактатацидоза осложняется тем, что у некоторых больных с синдромом неадекватного высвобождения АДГ во время регидратации может легче развиваться гипоосмолярность.

К другим факторам, которые могут осложнять течение диабетического кетоацидоза и играть дополнительную роль в возникновении ступора и комы, относятся диссеминированное внутрисосудистое свёртывание, гипокалиемия и гипофосфатемия. Выраженная гипофосфатемия может явиться причиной генерализованных судорог, ступора и комы.

Гипогликемия является частой причиной ступора или комы у больных диабетом и обычно развивается у тех из них, которые получают гипогликемические препараты, или появляется во время коррекции тяжёлого диабетического кетоацидоза. Однако самопроизвольная гипогликемия может быть и ранним проявлением диабета; так бывает у больных с нераспознанным диабетом или у тех, у кого диабет распознан и имеется почечная недостаточность.

Диабет может привести к тяжёлой почечной недостаточности, ведущей к уремической коме или к гипертонической энцефалопатии.

Выраженный церебральный артериосклероз, сочетающийся с диабетом, может явиться причиной инфаркта головного мозга и, если он возникает в задней черепной ямке, вызвать кому.

Глава 16

СИНДРОМЫ АЛКОГОЛЬНОГО ПОРАЖЕНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Все синдромы алкогольного поражения нервной системы связаны либо с острой, либо с хронической интоксикацией алкоголем. Мы не будем здесь рассматривать острую алкогольную интоксикацию, включая кому, и рассмотрим синдромы хронического злоупотребления алкоголем. Многие из них имеют нутритивную природу (энцефалопатия Вернике и психоз Корсакова, алкогольная мозжечковая дегенерация, полинейропатия, пеллагра), другие характеризуются недостаточно изученным патогенезом (центральный понтинный миелинолиз, болезнь Мархиафава-Биньями, фетальный алкогольный синдром, алкогольная миопатия, алкогольная деменция, алкогольная церебральная атрофия). Отдельным синдромом выделяют печёночную энцефалопатию при алкоголизме.

Основные неврологические проявления:

I. Синдромы хронического злоупотребления алкоголем.

1. Энцефалопатия Гайя-Вернике-Корсакова (алкогольная «бери-бери» болезнь, гиповитаминоз **В₁**).
2. Корсаковский психоз (как часть алкогольной энцефалопатии).
3. Пеллагра (недостаточность никотиновой кислоты или триптофана).
3. Синдром дегенерации мозолистого тела (синдром Мархиафава-Биньями- Marchiafava-Bignami syndrome).
4. Центральный миелиролиз моста.
5. Прогрессирующая мозжечковая дегенерация.
6. Энцефалопатия, связанная с циррозом печени.
7. Полинейропатия (сенсорная и сенсомоторная).
8. Миопатия.

* Перечисленные синдромы могут быть представлены изолированно или, что встречается чаще, в различных сочетаниях. Внутри некоторых из них могут иметь место также следующие синдромы: алкогольная деменция, алкогольная эпилепсия, алкогольная атрофия зрительных нервов.

При энцефалопатии, связанной с циррозом печени, могут иметь место тремор, миоклонус и астериксис.

Больные алкоголизмом подвержены травматическим повреждением мозга и периферической нервной системы (в том числе от

сдавления).

II. Фетальный алкогольный синдром (энцефалопатия плода, рождённого от матери, страдающей алкоголизмом).

III. Синдром отмены алкоголя (белая горячка, генерализованные судорожные припадки).

I. Синдромы хронического злоупотребления алкоголем.

1. Энцефалопатия Гайя-Вернике-Корсакова (алкогольная «бери-бери» болезнь, гиповитаминоз В₁) обусловлена преимущественно недостаточностью тиамина и наблюдается главным образом, но не исключительно, при алкоголизме. Клинические симптомы связаны с дисфункцией оральных отделов ствола головного мозга, его связей с мозжечком и височных долей. Ключевые симптомы: офтальмоплегия, атаксия и нарушения психики и сознания (триада симптомов). Часто болезнь начинается остро с туловищной атаксии; более или менее одновременно с ней или спустя несколько дней или недель развивается состояние спутанности и варьирующими глазодвигательными симптомами. Реже болезнь может проявляться одним из компонентов этой триады.

Офтальмоплегия складывается из билатерального паралича наружных прямых мышц глаза (VI-е нервы) и слабости или паралича содружественных (взоровых) движений; типичен горизонтальный и вертикальный нистагм. Птоз и межъядерная офтальмоплегия развиваются нечасто. Атаксия, главным образом туловищная, затрудняет стояние и ходьбу (дисбазия). Лечение тиамином вызывает обратное развитие глазодвигательных нарушений.

Для психического статуса характерно состояние спутанности с элементами апатии и аспонтанности. Реже ступор и кома являются инициальными симптомами алкогольной энцефалопатии. Наиболее типичным проявлением последней является корсаковский амнестический синдром (корсаковский психоз).

NB: Энцефалопатия Вернике может развиваться не только при алкоголизме, но и при других состояниях нарушенного питания, мальабсорбции и нарушенного обмена веществ, не связанных с алкоголизмом. К ним относятся: чрезмерная рвота при беременности; злокачественное новообразование; хирургическое вмешательство на желудочно-кишечном тракте; гемолиз или перитонеальный диализ; длительное парентеральное питание; возобновление питания после длительного воздержания или голодания; *anorexia nervosa*; СПИД.

2. Корсаковский психоз, как часть алкогольной энцефалопа-

тип, обусловленной недостаточностью тиамина (вит. В1), встречается главным образом у страдающих алкоголизмом, хотя изредка наблюдается у других больных с синдромом мальабсорбции и нутритивной недостаточностью. Корсаковский синдром может также наблюдаться у больных, выздоравливающих от острой энцефалопатии Вернике (характерна триада — офтальмоплегия, атаксия, нарушение сознания), причиной которой кроме алкоголизма могут быть неукротимая рвота, нервная анорексия, длительное голодание, длительное несбалансированное парентеральное питание, гемодиализ или перитонеальный диализ, злокачественное новообразование, диссеминированный туберкулёз, оперативное вмешательство на желудочно-кишечном тракте при лечении ожирения. Энцефалопатия Вернике часто (примерно в 80 % случаев) сочетается с полинейропатией.

Наиболее характерный признак корсаковского амнестического синдрома — нарушение кратковременной памяти: затруднено запоминание нового материала в виде антерградной амнезии. Частично страдает и воспоминание ранее известной пациенту информации (ретроградная амнезия). Дефект обучения, хотя и бывает тяжёлым, никогда не достигает абсолютной степени. Функция непосредственного воспроизведения не страдает, но спустя 2—3 минуты больной забывает услышанное и не может его воспроизвести. Следствие тяжёлой амнезии — нарушение ориентации во времени и пространстве. Больные не могут найти свою палату, вспомнить, где они находились, что недавно ели или кто их посещал несколько минут назад. Больные не критичны к своему дефекту и часто отрицают наличие заболевания. Возможны ложные воспоминания в виде псевдореминисценций (обманы памяти, заключающиеся в смещении времени событий, действительно имевших место в жизни больного; например, события прошлого выдаются за настоящее) и конфабуляций (разновидность ложных воспоминаний: больные сообщают о вымышленных событиях, в действительности не имевших места в период, о котором идёт речь). Нарушения памяти хуже поддаются терапии тиамином (восстановление наблюдается лишь у 20 % больных).

3. Пеллагра (недостаточность никотиновой кислоты или триптофана). Нутритивные нарушения при алкоголизме могут приводить к пеллагре, которая в развёрнутой форме проявляется кожными, желудочно-кишечными, гематологическими и неврологическими симптомами. Ранними проявлениями со стороны нервной системы являются «невротические» жалобы на нарушения сна, утомляемость, раздражительность, снижение настроения, апатию и снижение памяти. Иногда развиваются острые психотические эпизоды в виде спутанности. При отсутствии лечения они

могут прогрессировать до деменции. Возможно появление симптомов миелопатии (с вовлечением задних и боковых столбов спинного мозга) и полинейропатий.

4. Синдром дегенерации мозолистого тела. Первичная дегенерация мозолистого тела Мархафава-Биньями проявляется демиелинизацией центральной части мозолистого тела в зрелом и пожилом возрасте у больных алкоголизмом. Клинически обнаруживаются грубые психические нарушения, которые склонны нарастать со временем. В анамнезе у этих пациентов часто встречаются симптомы алкогольной отмены: тремор, эпилептические припадки, галлюциноз, белая горячка. Иногда имела место прогрессирующая деменция. Отмечаются поведенческие расстройства в виде актов насилия, сексуальных преступлений. Нередко имеет место апатия. На эту картину накладываются неврологические симптомы в виде дизартрии, замедленности движений, преходящей недостаточности сфинктеров, гемипареза, апрактических или афатических расстройств. В последней стадии наблюдаются соматические нарушения, эпилептические припадки, ступор и кома. В некоторых случаях наблюдаются двусторонние лобные симптомы (аспонтанность, апатия, хватательный рефлекс, характерная дисбазия). Диагноз прижизненно ставится редко.

5. Центральная миелинолиоз моста примерно в половине всех случаев связан с хроническим алкоголизмом и часто развивается при излишне быстрой коррекции гипонатриемии.

Другие возможные причины: хроническая почечная недостаточность, которую лечили диализом; печёночная недостаточность; прогрессирующая лимфома; карцинома; кахексия разного происхождения; тяжёлые бактериальные инфекции; дегидратация и электролитные нарушения; острый геморрагический панкреатит; пеллагра.

У большинства больных с центральным миелинолизом моста никаких симптомов повреждения моста не обнаруживается в связи с их маленькими размерами (2—3 мм). У других наличие центрального миелинолиза моста перекрывается комой, связанной с сопутствующими метаболическими расстройствами. И лишь в меньшинстве случаев центральный миелинолиз моста может быть распознан при жизни. У этих больных, страдающих алкоголизмом, развивается в течение нескольких дней вялый паралич всех четырёх конечностей (тетраплегия) и неспособность жевать, глотать и говорить (что симулирует картину окклюзии базилярной артерии) в картине псевдобульбарного паралича. При этом сохранены зрачковые рефлексы, корнеальные рефлексы, чувствительность в области лица и движения глаз и век. В некоторых случаях, однако, может наблюдаться ограничение содружественных

движений глаз и нистагм. Если больной выживает в течение нескольких дней, сухожильные рефлексы становятся повышенными, затем развивается спастичность и патологические стопные разгибательные рефлексы на болевые стимулы. Некоторые пациенты пребывают в состоянии мутизма и паралича с относительно сохранным восприятием и пониманием происходящего, что соответствует картине «запертого человека». В некоторых случаях на МРТ обнаруживается характерная картина «крыльев летучей мыши» в основании моста. Вызванные слуховые стволовые потенциалы подтверждают уровень поражения. Некоторые варианты рассеянного склероза с массивной демиелинизацией могут проявляться похожим синдромом поражения основания моста. Сопутствующая многоочаговая симптоматика помогает диагностике.

6. Прогрессирующая мозжечковая дегенерация встречается чаще у мужчин и характеризуется медленно нарастающей (месяцы и годы) атаксией при стоянии и ходьбе, неустойчивостью тела, атаксией в ногах. Руки вовлекаются в меньшей степени и не у всех. Иногда наблюдаются нистагм и дизартрия. Нередко выявляется интенционный и постуральный тремор. После периода прогрессирования следует период относительно стационарного течения. КТ выявляет атрофию мозжечка.

7. Энцефалопатия, связанная с циррозом печени, проявляется нарушением сознания в виде спутанности, снижения психомоторной активности (иногда — гиперактивности); развивается сонливость, переходящая в ступор и кому. Как и при других метаболических энцефалопатиях часто выявляется астериксис, возможно появление усиленного физиологического тремора и интенционного тремора, замедление ритмов на ЭЭГ. Клиническая картина дополняется вариательной ригидностью туловища и конечностей, хватательными рефлексами, усиленными и асимметричными сухожильными рефлексами; возможен симптом Бабинского и парциальные или генерализованные эпилептические припадки. Для диагностики важно своевременно распознать цирроз печени.

8. Полинейропатия относится к токсическим и нутритивным аксонопатиям и проявляется сенсорными и сенсомоторными расстройствами. Вначале она протекает асимптомно, позже появляются лёгкие симптомы полинейропатии в виде похудания мышц ног, снижения или выпадения ахилловых и коленных рефлексов, парестезии в ногах. В дальнейшем у большинства пациентов постепенно (реже остро) развивается слабость, усиливаются парестезии, появляются боли жгучего характера («жгучие стопы»). При отсутствии лечения симптомы прогрессируют от дистальных отделов конечностей к проксимальным. Нижние конечности всегда поражаются раньше и грубее, чем верхние. Краниальные нервы в

большинстве случаев сохранены. Симптомы симметричны и в большинстве случаев более выражены дистально, чем проксимально. Но встречаются варианты с проксимально выраженной слабостью, а также варианты с преобладанием двигательных расстройств («свисающие стопы и кисти»). Характерна гипестезия по типу перчаток и носков, гиперестезия, дистальный гипергидроз; возможны трофические нарушения.

9. Миопатия встречается в нескольких вариантах.

Одна форма безболезненной и преимущественно проксимальной мышечной слабости развивается в течение нескольких дней или недель во время длительного запоя и связана с выраженной гипокалиемией (в связи с рвотой и диареей, которые обычно предшествуют мышечной слабости).

Другой тип миопатического синдрома развивается остро также на высоте длительного запоя и проявляется сильной болью и отёком мышц конечностей и туловища на фоне почечной недостаточности и гиперкалиемии. Отмечается высокий уровень креатинкиназы в сыворотке крови, выявляется миоглобин в моче, что служит иногда причиной фатального миоглобинурического нефроза (рабдомиолиз и миоглобинурия). Восстановление требует нескольких недель или месяцев; при этом возможны рецидивы при повторных запоях. Миопатия иногда осложняется полинейропатией.

Описана также форма острой алкогольной миопатии с выраженными крампи и диффузной слабостью, подъёмом КФК в крови, миоглобинурией и низким подъёмом молочной кислоты в крови в ответ на физическую нагрузку, как это наблюдается при болезни Мак-Ардла (однако уровень миофосфоорилазы уменьшен у больных алкоголизмом незначительно).

Наконец, встречаются случаи хронической алкогольной миопатии в виде безболезненной мышечной слабости и атрофии проксимальных отделов конечностей, особенно ног с минимальными знаками полинейропатий на ногах.

* Алкогольная деменция чаще всего выявляется в картине энцефалопатии Вернике-Корсакова, когда психические нарушения выходят за рамки чисто мнестических расстройств. В этих случаях часто имеют место другие дополнительные повреждающие факторы: черепномозговые травмы, гепатоцеребральный синдром, гидроцефалия, болезнь Альцгеймера, ишемические инфаркты мозга.

В картине алкогольной энцефалопатии описана также церебральная атрофия.

II. Фетальный алкогольный синдром.

Фетальный алкогольный синдром проявляется энцефалопатией плода, рождённого от матери, страдающей алкоголизмом. Характерны дизрафические нарушения со стороны костей скелета и черепа, другие аномалии (в том числе в нервной системе). Новорожденные плохо сосут грудь и беспокойно спят; многие из них раздражительны и гиперактивны, хуже растут и прибавляют в весе, возможно отставание в психомоторном развитии. В дальнейшем часто выявляется синдром дефицита внимания и гиперактивности.

III. Синдром отмены алкоголя.

Синдром отмены проявляется общим дрожанием, галлюцинациями, эпилептическими припадками, спутанностью, психомоторной и вегетативной гиперактивностью. Эти симптомы развиваются после периода относительного или абсолютного воздержания от алкоголя (их пик приходится на период от 24 до 36 часов после отмены алкоголя).

90 % эпилептических припадков во время отмены алкоголя развиваются в период от 7 до 48 часов после прекращения приёма алкоголя («припадки отмены»). В большинстве случаев это не единичные, а повторяющиеся (2—6 и более) большие судорожные приступы. Иногда развивается эпилептический статус. Развитие парциальных приступов почти всегда указывает на дополнительное мозговое повреждение (чаще всего травматическое) помимо токсического влияния алкоголя.

Белая горячка (*delirium tremens*) начинается внезапно, характеризуется глубокой спутанностью, обманами чувств и яркими галлюцинациями, тремором, ажитацией и нарушением сна. Выявляются симптомы вегетативной активации: широкие зрачки, лихорадка, тахикардия, профузный гипергидроз. В 80 % случаев психотический эпизод продолжается до 72 часов или меньше и оканчивается также внезапно, как и начинается (в отдельных случаях может персистировать в течение нескольких недель).

Глава 17

СИНДРОМЫ НЕЙРОСИФИЛИСА

Бледная спирохета проникает в ЦНС в сроки примерно между 3 и 18 месяцами после заражения. Все формы нейросифилиса начинаются фактически в виде менингита и более или менее активное воспаление мозговых оболочек сопровождает все формы нейросифилиса. Основные клинические синдромы, такие как менингит, васкулит (менингovasкулярный сифилис), паретический нейросифилис, спинная сухотка, атрофия зрительных нервов, менингомиелит, являются в определённой степени клиническими допущениями, так как на аутопсии в чистой форме встречаются редко. Поскольку все они фактически сопровождаются поражением менингеальных оболочек, обычно имеет место комбинация двух и более упомянутых синдромов (менингит и васкулярный сифилис, спинная сухотка и паретический нейросифилис и т.д.).

Показатели ликвора являются чувствительным индикатором наличия и активности нейросифилитического процесса.

Основные клинические формы нейросифилиса:

1. Сифилитический менингит (острый и хронический).
2. Церебральный сифилитический васкулит (инсульт с размягчением в области полушарий или ствола головного мозга).
3. Атрофия зрительных нервов (после острой оптической нейропатии при сифилитическом менингите или без менингита) и нейропатии других краниальных нервов.
4. Гумма головного мозга (очень редко).
5. Сифилис спинного мозга.
 - Сифилитический менингомиелит.
 - Сифилитический спинальный пахименингит (в том числе гумма).
 - Спинальный васкулярный сифилис.
 - Сифилитический полиомиелит.
 - Спинальная сухотка.
 - Синдромы сложного генеза (сирингомиелия, сифилитическая аневризма аорты, позвонок Шарко с компрессионным спинного мозга).
6. Прогрессирующий паралич.
7. Асимптомный нейросифилис (плеоцитоз, серопозитивные тесты).
8. Неврологические синдромы раннего врождённого (лептоменингит, церебро-васкулярные расстройства, атрофия и

отёк соска зрительного нерва) и позднего врождённого сифилиса (обструктивная или сообщающаяся гидроцефалия, задержка психического развития, церебральная и в том числе cerebellarная атрофия).

1. Сифилитический менингит.

Наиболее ранней формой нейросифилиса является сифилитический менингит, который в типичных случаях развивается в первые 12 месяцев инфекции и может сопровождать проявления вторичного сифилиса (вторичного периода). Примерно 5 % больных со вторичным сифилисом обнаруживают симптомы менингита: головные боли, фотофобию, симптомы раздражения мозговых оболочек (особенно ригидность мышц затылка и шеи), ухудшение зрения и вовлечение других краниальных нервов (II, VI, VIII и VII пары), снижение слуха, звон в ушах и головокружения. Возможно появление эпилептических припадков и состояния спутанности. Иногда на фоне головных болей развиваются застойные соски зрительных нервов, тошнота и рвота в связи с повышением внутричерепного давления. В отличие от туберкулёзного менингита эти больные не проявляют лихорадки. Ликвор всегда патологически изменён, обычно более грубо, чем при асимптомном сифилитическом менингите. Сифилитический менингит иногда приводит к гидроцефалии. При адекватном лечении прогноз хороший. Симптомы менингита обычно подвергаются обратному развитию в течение нескольких дней или недель, но ликвор остаётся изменённым и существует вероятность, что в дальнейшем могут развиться некоторые-другие формы нейросифилиса.

2. Церебральный сифилитический васкулит.

Церебральный сифилитический васкулит (менингovasкулярный сифилис) сопровождается энцефалопатическими проявлениями или симптомами повышенного внутричерепного давления (инсульт с размягчением в области полушарий или ствола головного мозга). Эти проявления включают такие симптомы как спутанность сознания, сонливость, эпилептические припадки, афазия, гемиплегия или разнообразные синдромы ствола головного мозга. Эта форма встречается чаще других синдромов нейросифилиса и развивается в сроки между 6 месяцами и 10—12 годами после заражения (чаще через 6—7 лет). В ликворе почти всегда выявляются отклонения в виде плеоцитоза, увеличении содержания белка и гамма-глобулинов; позитивны серологические тесты на сифилис. Специфическое лечение предотвращает повторные эпизоды инсульта. Их повторение, несмотря на проводимое лечение, почти всегда говорит о вероятности другого (несифилитического)

сосудистого поражения мозга.

3. Острый неврит зрительного нерва.

Острый неврит зрительного нерва (с последующей атрофией зрительного нерва с одной или с двух сторон) или острая нейросенсорная тугоухость (с одной или с двух сторон) могут развиваться в связи с сифилитическим менингитом или независимо от него. Атрофия зрительных нервов довольно быстро (через 1—1,5 года от начала снижения зрения) приводит к слепоте. Эти нейропатии часто сочетаются со спинной сухоткой. Нередко страдают глазодвигательный и отводящий нервы (птоз, косоглазие, диплопия и т.д.). Другие краниальные нервы страдают редко.

4. Гумма головного мозга.

Гумма в настоящее время встречается очень редко и проявляется клинически как и другие объёмные внутричерепные образования (прогрессирующие очаговые симптомы, эпилептические припадки, увеличение внутричерепного давления). На МРТ картина, напоминающая менигиому.

5. Сифилис спинного мозга.

Сифилитический менингомиелит характеризуется медленно прогрессирующей слабостью и парестезиями в нижних конечностях с высокими сухожильными рефлексами, снижением поверхностных брюшных рефлексов и нарушением поверхностной и глубокой чувствительности. Возможны нарушения функций прямой кишки и недержание мочи.

Иногда развивается картина поперечного миелита с острым развитием параплегии и проводниковых чувствительных расстройств. Реже формируется картина этого синдрома с асимметричными проявлениями, иногда с синдромом Броун-Секара.

Сифилитический спинальный пахименингит (гипертрофический пахименингит, иногда протекающий с картиной синдрома БАС, или гумма) в настоящее время встречаются очень редко. Гумма приводит к прогрессирующей квадриплегии, если локализована на шейном уровне, или прогрессирующему парапарезу при локализации на грудном уровне спинного мозга.

Спинальный васкулярный сифилис проявляется острым инфарктом обычно в области кровоснабжения передней спинальной артерией (параплегия с проводниковыми нарушениями поверхностной и сохранной глубокой чувствительностью).

Редким проявлением сифилиса спинного мозга является прогрессирующая мышечная атрофия (сифилитическая амиотрофия), иногда называемая сифилитическим полиомиелитом.

Спинная сухотка (tabes dorsalis) относится к поздним проявлениям нейросифилиса и развивается обычно спустя 15—30 лет после заражения сифилисом. Она характеризуется дегенерацией, атрофией и уплотнением задних столбов и задних рогов спинного мозга особенно в его поясничном и грудном отделах. Характерны стреляющие (ланцинирующие) боли в ногах и животе. Боли появляются в виде спонтанных приступов длительностью 1—2 секунды; иногда они следуют друг за другом, группируясь в «пучки». Не менее типичны парестезии с ощущениями стягивания, онемения, жжения, покалывания и т.п. Могут появиться табетические болевые кризы (желудочные, кишечные, гортанные и др.). Развивается сенситивная атаксия с характерной «штампующей» походкой. Больной ходит неуверенно, контролирует зрением каждый шаг, начинает пользоваться палкой. Он предпочитает не ходить в темноте. Выявляется снижение вибрационной и глубокой мышечной чувствительности. Характерен симптом Ромберга. Снижаются или выпадают сухожильные рефлексы с нижних конечностей. Мышцы нижних конечностей гипотоничны и могут сопровождаться переразгибанием в коленных суставах (*genu recurvatum*) при стоянии и ходьбе. Мышечная сила относительно сохранна. Иногда развиваются дистрофические изменения в коленном суставе (сустав Шарко) и трофические нарушения (прободающая язва) в стопе. Характерны расстройства функций тазовых органов и импотенция. Зрачковые нарушения встречаются у 90 % больных со спинной сухоткой: миоз, анизокория, изменение формы зрачков; типичен симптом Арджилл-Робертсона (*Argyll Robertson*): снижение реакции зрачков на свет при сохранной реакции сужения во время конвергенции с аккомодацией.

Наконец, **синдромы сложного генеза (сирингомиелия, сифилитическая аневризма аорты, позвонок Шарко с компрессией спинного мозга)** встречаются в настоящее время редко.

6. Прогрессирующий паралич.

Прогрессирующий паралич также относится к поздним проявлениям нейросифилиса и наблюдается в основном при отсутствии лечения сифилиса через 15-20 лет после заражения. Основное проявление — прогрессирующая деменция. Кроме того характерны разнообразные другие психические нарушения: эмоциональная лабильность, паранойя, обманы чувств, галлюцинации, неадекватное поведение. Наблюдаются также тремор языка и постуральный тремор в конечностях, гиперрефлексия, гипомимия, дизартрия, хорееoretинит, неврит зрительного нерва, зрачковые нарушения (включая симптом Арджилл-Робертсона). МРТ обнаруживает лобную или височную атрофию, субкортикальный глиоз и увеличение содержания железа в базальных ганглиях.

7. Асимптомный нейросифилис.

Асимптомный сифилис относится к наиболее часто встречающимся формам нейросифилиса. Диагноз ставится исключительно на основании исследования ликвора. В неврологическом статусе никаких симптомов не выявляется (лишь в некоторых случаях имеют место те или иные зрачковые нарушения). Эти больные имеют риск развития в дальнейшем тех или иных клинических форм нейросифилиса.

8. Врождённый сифилис.

Неврологические синдромы раннего врождённого (лептотоменингит, цереброваскулярные расстройства, атрофия и отёк соска зрительного нерва) и позднего врождённого сифилиса (обструктивная или сообщающаяся гидроцефалия, задержка психического развития, церебральная и церебеллярная атрофия). В целом клинические синдромы и патоморфологические проявления врождённого сифилиса аналогичны таковым при приобретённых формах нейросифилиса и отличаются лишь возрастом, в котором они появляются.

Дифференциальный диагноз нейросифилиса проводят с острыми менингитами, инсультом, прогрессирующей деменцией, психозами, миелопатией, оптической нейропатией, нейросенсорной тугоухостью, хореоретинитом иной этиологии.

Диагностические исследования при нейросифилис.

За исключением первичного и вторичного сифилиса, при которых бледная трепонема может быть выявлена с помощью микроскопии соскобов с кожи, диагноз нейросифилиса ставится на основании серологической диагностики. Существуют две категории серологических тестов: нетрепанемные (реакция Вассермана и другие) и трепанемные: реакция иммунофлюоресценции (РИФ), реакцию гемагглютинации, реакцию иммобилизации бледных трепонем (РИБТ). Первая категория тестов не специфична для сифилиса и может наблюдаться при многих патологических (и некоторых физиологических) состояниях.

Методы нейровизуализации могут помочь в исключении некоторых других заболеваний. Нейровизуализационные признаки нейросифилиса включают: утолщение мозговых оболочек, гидроцефалию, гуммы, орбитальный периостит, генерализованную атрофию мозга и инсульт (мозговой инфаркт). Данные ангиографии неспецифичны для сифилиса.

Таблицы

Неврологические проявления антифосфолипидного синдрома

В основе антифосфолипидного синдрома лежит образование аутоантител к различным фосфолипидам. Выработка этих антител сопровождается коагуляционными нарушениями и ассоциируется с рядом характерных клинических проявлений: наблюдаются венозные и артериальные тромбозы; спонтанные аборт и внутриутробная гибель плода у женщин, обусловленные тромбозом артерии плаценты; тромбоцитопения. К более редким признакам АФС относятся: ретикулярное ливедо (характерные изменения на коже, которые в сочетании с ОНМК носят название синдрома Снеддона), феномен Рейно, изменения клапанов сердца, системная и лёгочная артериальная гипертензия, поражение почек, гемолитическая анемия и разнообразные неврологические нарушения.

Выделяют первичный антифосфолипидный синдром (АФС), при котором не находят других заболеваний или причин, способных привести к развитию АФС, и вторичный: при ревматических и аутоиммунных заболеваниях (системная красная волчанка и другие), инфекции, включая СПИД, введении некоторых лекарственных препаратов.

Основные неврологические проявления АФС:

1. ОНМК (чаще ишемического характера; реже — геморрагические и ещё реже — тромбоз вен мозга) преобладают у женщин относительно молодого возраста и имеют тенденцию к повторению.
2. Нарушения кровообращения в артериях глаза (транзиторные или стойкие).
3. Цефалгический синдром (мигрень без ауры, мигрень с аурой, мигренозная аура в качестве мигренозного эквивалента, осложнённая мигрень; мигренозные инфаркты наблюдаются редко).
4. Эпилептический синдром с генерализованными и сложными парциальными приступами.
5. Хорея.
6. Энцефалопатия (острое или подостро возникшее ишемическое очаговое и диффузное поражение ЦНС, иногда с деменцией или эпилептическими припадками).
7. Миелопатия (редко).
8. Гийена-Барре синдром (редко).
9. Синдром поражения периферических нервов (редко — поражение зрительного нерва).
10. Миастенический синдром.

Неврологические осложнения вирусного гепатита

(по: Irani D., 1999)

Неврологические осложнения вирусного гепатита встречаются очень часто. Среди них могут наблюдаться синдромы поражения периферической или центральной нервной системы, либо комбинации того и другого. Нервная система может вовлекаться изолированно; это вовлечение иногда предшествует гепатиту, или может развиваться вместе с гепатитом. Неврологические осложнения связаны с прямым или опосредованным влиянием инфекции (вирусы гепатита А, В, С, D и Е) на нервную систему. Во время вирусной инфекции могут развиваться другие иммунно-опосредованные заболевания (узелковый периартериит, некротизирующий васкулит, криоглобулинемия).

Основные проявления:

1. Острая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия, неотличимая от синдрома Гийена-Барре.
2. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия.
3. Изолированные мононейропатии.
4. Множественная мононейропатия.
5. Генерализованная сенсомоторная полинейропатия.
6. Подострая воспалительная миопатия, напоминающая полимиозит.
7. Менингоэнцефалит (при гепатите А).
8. Краниальные нейропатии (оптическая нейропатия, нейропатия лицевого нерва).
9. Поперечный миелит.
10. Энцефалопатия (васкулит, вызванный вирусом гепатита; не вильсоновская гепато-церебральная дегенерация).

Диагностические исследования

Общий и биохимический анализ крови, анализ мочи, серологическая диагностика различных типов вирусного гепатита, биопсия нерва и мышцы, активность мышечных ферментов, ЭМГ, вызванные потенциалы разных модальностей, ЭЭГ, КТ или МРТ, консультация окулиста и терапевта.

Заболевания, которые клинически и по МРТ-картине могут быть похожими на рассеянный склероз

(по: Tsementzis S., 2000)

1. Нейросаркоидоз (повреждения белого вещества на МРТ могут быть неотличимы от рассеянного склероза).
2. Болезнь Лайма (на МРТ в режиме T2-взвешенных изображений могут быть очаги в лобной и теменной долях, в базальных ганглиях, варолиевом мосту, краниальных нервах).
3. Васкулиты (системная красная волчанка, болезнь Бехчета).
4. Нейросифилис.
5. Туберкулёз.
6. Вирусные инфекции.
7. Девика болезнь (оптико-миелит) с острым началом, тяжёлым течением, быстрым прогрессированием, частичной или полной потерей зрения, поражением спинного мозга и летальным исходом в большинстве случаев.
8. Шильдера болезнь.
9. Миелопатия.
10. Острый диссеминированный энцефаломиелит.
- И. Концентрический склероз Бало.
12. Лакунарное состояние при артериальной гипертензии.
13. Расширение периваскулярных пространств при артериальной гипертензии у пожилых.
14. Повреждения мозга, связанные с мигренью.
15. Мультиинфарктная деменция, болезнь Бинсвангера.
16. Нормальное старение.
17. Метастазы и абсцессы мозга.
18. Болезнь моторного нейрона.
19. Опухоль головного мозга (особенно ствола мозга и мозжечка).
20. Недостаточность витамина B12.

Неврологические осложнения инфекционного эндокардита

1. Ишемические инсульты.
2. Геморрагические инсульты (аневризмы и артерииты).
3. Эмболия в артерии сетчатки.
4. Энцефалопатия с эпилептическими припадками.
5. Менингит.
6. Абсцесс мозга.
7. Изолированный цефалгический синдром.
8. Остеомиелит позвоночника (дисцит).

Классификация церебральных васкулитов

(по: Biller J., Sparks L., 1993)

1. Инфекционные васкулиты:
бактериальные, грибковые, паразитические;
спирохетные, (сифилис, болезнь Лайма);
вирусные, рикетсиозные, микобактериальные;
цистицирковые, амёбные;
2. Некротизирующие васкулиты:
узелковый периаартериит;
грануломатоз Вегенера;
аллергический ангиит и грануломатоз Черджа-Строса (Churg-Strauss);
некротизирующий системный васкулит;
лимфатоидный грануломатоз;
3. Васкулиты, связанные с коллагеновыми сосудистыми заболеваниями:
системная красная волчанка;
ревматоидный артрит;
склеродермия;
Шегрена синдром.
4. Васкулиты, связанные с другими системными заболеваниями:
Бехчета болезнь;
язвенный колит;
саркоидоз;
рецидивирующий полихондри;
Кёльмайера-Дегоса (Kolmeier-Degos) болезнь.
5. Гигантоклеточные артерииты:
артериит Такаясу;
височный артериит.
6. Васкулиты, связанные с гиперчувствительностью:
Генох-Шонляйна пурпура;
лекарственно индуцированный васкулит;
токсический васкулит;
эссенциальная криоглобулинемия.
7. Васкулиты смешанного происхождения:
васкулиты, связанные с неоплазмой;
васкулиты, связанные с радиационным воздействием;
Когана (Cogan) синдром;
дерматомиозит, полимиозит;
Х-сцепленный лимфопролиферативный синдром;
Кавасаки (Kawasaki) синдром.
8. Первичный васкулит центральной нервной системы.

Неврологические осложнения мануальной терапии

(по: Jain K., 1999)

1. Компрессионные поражения образований нервной системы в позвоночном канале, обусловленные смещением или позвонка или межпозвонкового диска:
 - радикулопатия;
 - миелопатия;
 - паралепгия, обусловленная сдавлением спинного мозга.
2. Спинальная экстрадуральная гематома.
3. Осложнения, связанные с ошибочной диагностикой (гиподиагностика опухоли спинного мозга): усиление неврологических симптомов.
4. Инсульт:
 - вертебрально-базилярная недостаточность;
 - тромбоэмболия сонной артерии.

Нейрокожные синдромы (факоматозы)

А. Первично-эктодермальные.

1. Реклингаузена болезнь (нейрофиброматоз I и II типа). Критерии их диагностики см. ниже.
2. Олбрайта (Albright) синдром (фиброзная остеодисплазия)
3. Синдром Блоха-Сульцбергера (врождённая аномалия пигментации, «недержание пигмента»).
4. Бурневилля (Bourneville) болезнь (туберозный склероз).
5. Ван Богарта-Диври (van Bogaert-Divri) синдром (ангиоматоз кожи с дефектами ЦНС).
6. Горлина (Gorlin) синдром (базально-клеточный множественный невус).

В. Первично-мезодермальные.

1. Стерджа-Вебера (Sturge-Weber) болезнь (энцефало-фациальный капиллярный ангиоматоз).
2. Гиппель-Линдау (Hippel-Lindau) болезнь (системный ангиоретикулёз).
3. Луи-Бара-Седвика (Louis-Bar-Sedgwick) болезнь (телеангиоэктазия-атаксия).
4. Боннэ-Дешома-Бланка болезнь (Bonnet-Dechaune-Blanc) — менинго-ретино-лицевые односторонние ангиомы.
5. Кобба (Cobb) синдром (кутанео-менинго-медуллярный ангиоматоз).
6. Ульмана (Ullmann) синдром (системный ангиоматоз).

7. Райли-Смита (Riley-Smith) синдром (вариант сосудистого невуса).
8. Грубера (Gruber) синдром (спланхно-кистозная дизэнцефалия).
9. Клиппель-Треноне-Вебера (Klippel-Trenaunay-Weber) — остеогипертрофический капиллярный невус).
10. Мафуцци (Maffucci) синдром (дисхондроплазия).

Среди различных нейрокожных синдромов нейрофиброматоз выделяется тем, что по отношению к нему разработаны унифицированные критерии клинической диагностики:

Критерии диагноза нейрофиброматоза I типа:

Для такого диагноза должно быть два или более из следующих симптомов:

1. Шесть или более пятен цвета «кофе с молоком» (диаметром более 15 мм в постпубертатном периоде).
2. Две или более нейрофибром или 1 плексиформная нейрофиброма.
3. Веснушки в аксиллярной или паховой области.
4. Оптическая глиома.
5. Две или более гамартомы радужки (узелки Лиша).
6. Различные костные нарушения (дисплазия).
7. У родителей, сиблингов или детей обнаруживаются аналогичные признаки.

Критерии диагностики нейрофиброматоза II типа:

Диагноз нейрофиброматоза II типа ставится при наличии одного из следующих проявлений:

билатеральная опухоль VIII нерва, подтверждённая КТ или МРТ;

при обследовании родителей, сиблингов или детей пробанда выявляется: либо односторонняя опухоль VIII нерва или имеют место 2 (два) из следующих проявлений: нейрофиброма, менингиома, глиома, шваннома.

NB: К нейрокожным синдромам относятся также синдром Элерса-Данло, эластическая псевдоксантома (системный эласторексис), Ослера-Вебера-Рендю синдром, прогерия, болезнь Фабри, Леша-Нихана синдром, прогрессирующая гемиатрофия лица, синдром курчавых волос, синдром эпидермального невуса, церебротендинозный ксантоматоз, гипомеланоз Ито, нейрокожный меланоз, пигментная ксеродерма, альбинизм, синдром Варденбурга, синдром Уайберна-Мейсона (Wyburn-Mason), синдром скрученных волос и некоторые другие редкие синдромы.

Нейролептические синдромы

1. Ранняя дискинезия (острые дистонические реакции).
2. Нейролептический паркинсонизм.
3. Поздняя дискинезия.
4. Стереотипии (и синдром метронома).
5. Акатизия.
6. Поздняя дистония (и синдром падающей пизанской башни).
7. Нейролептический туреттизм.
8. Нейролептический миоклонус.
9. Нейролептический (поздний) тремор.
10. Злокачественный нейролептический синдром.
11. Синдром галактореи-аменореи.
12. Сенсорные нарушения (парестезии, зуд и боли) и фотофобия (редко).
13. Провокация эпилептических припадков.
14. Синдром психических расстройств (гиперсомния, тревога, депрессия, усугубление психотических расстройств, «психозы гиперчувствительности»).
15. Усиление клинических проявлений таких неврологических синдромов как гипокинезия, расстройства функций тазовых органов, дизартрия, атаксия).

Туберкулёз нервной системы

1. Туберкулёзный менингит.
2. Туберкулёзный васкулит.
3. Туберкулёма головного мозга.
4. Туберкулёзный абсцесс мозга.
5. Миелопатия (спинальный туберкулёзный менингит; миелорадикулопатия, по-перечный миелит, синдром передней спинальной артерии; внутримозговой спинальный абсцесс; эпидуральный абсцесс; туберкулёзный спондилит с параличием Потта (Pott)).

NB: Неврологические осложнения туберкулёза часто осложняются неврологическими проявлениями алкоголизма (и ВИЧ-инфекции).

Дифференциальный диагноз. Необходимо исключать такие заболевания, как другие гранулематозные менингиты, нейросифилис, бруцеллёз, карциноматозный менингит, нейросаркоидоз, другие васкулиты, пиогенный абсцесс, первичная или метастатическая опухоль, токсоплазмоз, цистицирроз.

Неврологические осложнения саркоидоза

1. Краниальные моно- и множественные нейропатии.
2. Нейропатия лицевого (VII) нерва (билатеральное вовлечение может быть как одновременным, так и последовательным). Синдром Хейерфордта (триада): паротит, передний увеит, двустороннее поражение лицевого нерва.
3. Нейропатия VIII нерва.
4. Нейропатия зрительного (II) нерва (компрессия нерва, ретробульбарный неврит, отёк диска зрительного нерва, атрофия зрительного нерва).
5. Офтальмопарез, обусловленный поражением III, IV или VI краниальных нервов.
6. Синдром Горнера.
7. Нейропатия обонятельного нерва.
8. Асептический менингит.
9. Гидроцефалия обструктивная.
10. Гипоталамическая дисфункция (чаще- несахарный диабет).
11. Внутримозговой масс-эффект (отдельные внутримозговые очаги, множественные узелки, субдуральные бляшки; кальцификаты грануломатозных бляшек).
12. Миелопатия (грануломатозное поражение с масс-эффектом; миелит). %
13. Энцефалопатия (диффузная паренхиматозное воспаление; мультифокальная энцефалопатия с психическими нарушениями по типу делирия, нарушений памяти и др.; васкулопатия церебральных артерий и вен).
14. Эпилептический синдром.
15. Периферическая сенсомоторная нейропатия; множественная мононейропатия; люмбосакральная плексопатия.
16. Миопатия (проксимальная) с миалгическим синдромом; возможно развитие контрактур (дифференциальный диагноз с полимиозитом).

Диагноз подтверждается мультисистемным (лёгкие, глаза, лимфатические узлы, кожа, слюнные железы, печень, нервная система) характером поражения. В диагностике большое значение придаётся нейрорадиологическому обследованию и биопсии поражённых тканей. Изменения в ликворе неспецифичны (плеоцитоз), но позволяют исключить некоторые другие заболевания.

Церебральный артериит

(по: Tsementzis S., 2000)

Основные причины

1. Инфекции (сифилис, ВИЧ-инфекция, болезнь Лайма, туберкулёзный менингит, микоплазматический ангиит, саркоидоз).

2. Злоупотребление препаратами (амфетамины, героин, ЛСД, кокаин).

3. Болезни нарушенного иммунитета (болезнь Ходжкина, с церебральным васкулитом; неходжжинская лимфома с церебральным васкулитом, серповидно-клеточная анемия).

4. Системные некротизирующие васкулиты (гигантоклеточный артериит, узелковый периартериит, болезнь Такаясу, грануломатоз Вегенера, Шейнлейна-Геноха болезнь).

5. Болезни соединительной ткани (Шегрена болезнь, склеро-дермия, полимиозит, дерматомиозит, системная красная волчанка, ревматоидный артрит, болезнь Бехчета, криоглобулинемия).

Часть IX

Некоторые преходящие
(обычно рецидивирующие)
или пароксизмальные
неврологические
расстройства

Глава 1

ВНЕЗАПНОЕ ПАДЕНИЕ (С ПОТЕРЕЙ СОЗНАНИЯ И БЕЗ НЕЁ)

Внезапное падение как изолированный симптом наблюдается редко. Как правило, падения повторяются, и к моменту врачебного осмотра пациент может довольно четко обрисовать различного рода обстоятельства или ситуации, в которых развился приступ, или — такую информацию предоставляют его родные. Диагностика в значительной степени базируется на тщательном сборе анамнеза.

Основные причины:

1. Астатический эпилептический припадок.
2. Вазовагальный обморок.
3. Обморок при кашле, при глотании, никтурический ночной обморок.
4. Синдром гиперчувствительности каротидного синуса.
5. Синдром Адамса-Стокса (атрио-вентрикулярная блокада).
6. Дроп-атака.
7. Катаплектический приступ.
8. Психогенный припадок (псевдообморок).
9. Базилярная мигрень.
10. Паркинсонизм.
11. Прогрессирующий супрануклеарный паралич.
12. Синдром Шая-Дрейджера.
13. Нормотензивная гидроцефалия.
14. Идиопатическая сенильная дисбазия.

* Падениям способствуют также (факторы риска): парезы (миопатия, полинейропатия, некоторые нейропатии, миелопатия), вестибулярные расстройства, атаксия, деменция, депрессия, нарушения зрения, ортопедические заболевания, тяжёлые соматические заболевания, пожилой возраст.

1. Астатический эпилептический припадок.

Возраст дебюта астатических эпилептических припадков — ранний детский (от 2 до 4 лет). Отдельный приступ длится всего несколько секунд. Ребенок падает вертикально, не теряет сознание и в состо-

янии немедленно подняться на ноги. Приступы группируются в серии, разделенные светлыми промежутками длительностью около часа. Вследствие большого количества приступов ребенок получает множество ушибов; некоторые защищают голову, обматывая ее толстым слоем ткани. Имеется задержка психического развития, возможны различные поведенческие отклонения.

Диагноз: всегда выявляются патологические изменения на ЭЭГ в виде нерегулярной высокоамплитудной медленноволновой активности с наличием острых волн.

2. Вазовагальный обморок.

Обмороки обычно впервые возникают в подростковом или юношеском возрасте, однако заболевание может сохраняться в течение многих лет после этого возрастного периода. На начальном этапе ситуации, провоцирующие обморок и являющиеся причиной ортостатической гипотензии с недостаточностью симпатической и преобладанием парасимпатической иннервации сердечно-сосудистой системы, выявляются достаточно легко. Обморок возникает, например, после прыжка с жестким приземлением на пятки или при вынужденном длительном, неподвижном стоянии на одном месте. Эмоциональное напряжение предрасполагает к развитию обморока. Со временем, для провокации обморока становится достаточным даже минимального стресса, и на первый план в провокации приступов уже выходят психологические факторы.

Отдельные приступы постепенно теряют свои характерные черты (потемнение или пелена перед глазами, головокружение, холодный пот, медленное сползание на землю). При тяжёлых обмороках пациент может падать внезапно, и в этот момент возможно непроизвольное мочеиспускание, получение ушибов, прикус языка и потеря сознания на довольно длительное время — вплоть до одного часа. В таких ситуациях клинически дифференцировать простой обморок и эпилептический припадок может быть непросто, если врач не имел возможности лично наблюдать приступ и видеть побледнение, а не гиперемия лица, закрытые, а не открытые глаза, узкие, а не широкие нереагирующие на свет зрачки. При обмороке возможно кратковременное тоническое вытягивание конечностей, возможны даже кратковременные клонические подергивания конечностей, что объясняется быстро наступающей преходящей гипоксией мозга, приводящей к одновременным разрядам больших популяций нейронов.

Если есть возможность провести ЭЭГ-исследование, то можно видеть нормальные результаты. ЭЭГ также остается нормальной после депривации сна и при длительном мониторинге.

3. Кашлевой обморок, обморок при глотании, никтурический обморок.

Существуют несколько специфических ситуаций, провоцирующих обмороки. Это — кашель, глотание и ночное мочеиспускание; каждое из этих действий предрасполагает к быстрому переходу в состояние, при котором преобладает тонус парасимпатической вегетативной нервной системы. Примечательно, что у конкретного пациента обмороки никогда не возникают при обстоятельствах, отличных от характерных провоцирующих ситуаций именно для этого пациента. Практически никогда не выявляются психогенные факторы.

4. Синдром гиперчувствительности каротидного синуса.

При синдроме гиперчувствительности каротидного синуса также имеет место относительная недостаточность симпатических влияний на сердце и сосуды. Общий реализующий механизм — такой же, как при обмороке, а именно — гипоксия коры и ствола мозга, ведущая к падению мышечного тонуса, иногда — к обмороку, и, редко, — к нескольким коротким судорожным подергиваниям. Приступы провоцируются поворотами головы в сторону или запрокидыванием головы назад (особенно — при ношении слишком тугого воротничка), давлением на область синуса. В этих условиях на каротидный синус оказывается внешнее механическое давление, которое при изменённой чувствительности рецепторов провоцирует падение артериального давления и обморок. Приступы возникают в основном у лиц пожилого возраста, у которых выявляются признаки атеросклероза.

Диагноз подтверждают надавливанием на каротидный синус во время регистрации электрокардиограммы и электроэнцефалограммы. Пробу следует проводить крайне осторожно в связи с риском развития длительной асистолии. Более того, методом ультразвуковой доплерографии необходимо убедиться в проходимости сонной артерии в месте сдавления, в противном случае существует риск отрыва эмбола от локальной бляшки или риск провокации острой окклюзии сонной артерии при ее субтотальном стенозе, что в 50% случаев сопровождается тромбоэмболией средней мозговой артерии.

5. Синдром Адамса-Стокса.

При синдроме Адамса-Стокса обморок развивается вследствие пароксизмальной асистолии длительностью более 10 секунд или — в очень редких случаях — при пароксизмальной тахикардии с ЧСС более 180—200 ударов в минуту. При крайней выраженности тахикардии сердечный выброс снижается настолько, что развивается церебральная гипоксия. Диагноз ставит кардио-

лог. Врач общей практики или невролог должны заподозрить кардиальную природу обморока при отсутствии отклонений на ЭЭГ. Важно исследование пульса во время приступа, которое часто и определяет диагноз.

6. Дроп-атака.

Некоторые авторы описывают дроп-атаку как один из симптомов вертебрально-базилярной недостаточности. Другие считают, что удовлетворительного понимания патофизиологических механизмов дроп-атаки до сих пор нет, и вероятно, они правы. Дроп-атаки наблюдаются, главным образом, у женщин среднего возраста и отражают острую недостаточность постуральной регуляции на уровне ствола головного мозга.

Пациент, который в целом считает себя здоровыми, внезапно падает на пол, приземляясь на колени. Ситуационной обусловленности (например, предъявление необычно высокой нагрузки на сердечно-сосудистую систему) нет. Пациенты, как правило, сознания не теряют и в состоянии сразу встать. Они не испытывают предобморочных ощущений (дурноты) или изменения сердцебиения. Пациенты описывают приступ следующим образом: «...как будто внезапно подкосились ноги». Часты травмы коленей и, иногда, — лица.

Ультразвуковая доплерография позвоночных артерий редко выявляет существенные отклонения, такие как синдром обкрадывания подключичными артериями или стеноз обеих позвоночных артерий. Все остальные дополнительные исследования патологии не выявляют. Дроп-атаки следует рассматривать как вариант транзиторных ишемических атак в вертебрально-базилярном сосудистом бассейне.

Дифференциальный диагноз дроп-атак проводят прежде всего с эпилептическим припадком и кардиогенным обмороком.

NB: ишемия в области передней мозговой артерии также может приводить к похожему синдрому с падением больного. Дроп-атаки описаны кроме того при опухолях III желудочка и задней черепной ямки (и других объёмных процессах) и мальформации Арнольда-Киари.

7. Катаплектический приступ.

Катаплектические приступы — одна из самых редких причин внезапного падения. Они характерны для нарколепсии и, следовательно, наблюдаются на фоне развёрнутой или неполной картины нарколепсии. (См. рубрику «**Эпизоды преходящих парезов**» в разделе «**Транзиторные расстройства (двигательные, сенсорные, сознания)**»).

8. Психогенный припадок (псевдообморок).

Всегда следует помнить о том, что при определенных особенностях личности, когда имеется тенденция к самовыражению в форме «конверсионных симптомов», предрасположенность к обморокам, бывавшим в прошлом, может стать хорошей базой для психогенных припадков, ведь внезапное падение внешне производит впечатление очень серьезного симптома. Само падение выглядит как произвольный «бросок» на пол; больной «приземляется» на руки. При попытке открыть глаза больному врач ощущает активное сопротивление со стороны век пациента. Для постановки диагноза некоторым таким пациентам (не только молодого возраста) не менее важной, чем помощь кардиолога, является помощь квалифицированного психиатра.

9. Базилярная мигрень.

При мигрени, в частности — при базилярной мигрени, внезапное падение является одним из очень редких симптомов; более того, такие падения возникают не в каждом приступе мигрени. Как правило, пациент бледнеет, падает и на несколько секунд теряет сознание. Если данные проявления возникает только в связи с мигренью, ничего угрожающего в них нет.

10. Паркинсонизм.

Спонтанные падения при паркинсонизме обусловлены постуральными нарушениями и аксиальной апраксией. Эти падения не сопровождаются потерей сознания. Часто падение происходит в момент начала неподготовленного движения. При идиопатическом паркинсонизме грубые постуральные нарушения и падения не бывают первым симптомом заболевания и присоединяются на последующих этапах его течения, что облегчает поиск возможных причин падения. Аналогичный механизм падений характерен для прогрессирующего супрануклеарного паралича, синдрома Шая-Дрейджера и нормотензивной гидроцефалии (аксиальная апраксия).

Определённые постуральные изменения характерны и для физиологического старения (медленная неуверенная походка пожилых). Минимальные провоцирующие факторы (неровности почвы, резкие повороты туловища и т.д.) могут легко спровоцировать падение (идиопатическая сенильная дисбазия).

Такие редкие варианты дисбазии как идиопатическая апраксия ходьбы и первичная прогрессирующая ходьба с «застываниями» («фризинг») также могут служить причиной спонтанных падений во время ходьбы.

* Описаны также «криптогенные падения у женщин среднего возраста» (старше 40 лет), при которых отсутствуют вышеуказанные причины падений, а неврологический статус не выявляет никакой патологии.

Глава 2

ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ

Диагностический поиск при жалобах на головокружение начинается с тщательного анализа самих жалоб. Жалуясь на головокружение, пациент обычно имеет в виду одно из трёх ощущений: «истинное» головокружение, к которому рекомендуют относить системное (вращательное, круговое) головокружение; состояние «дурноты» в виде ощущения общей слабости, тошноты, дискомфорта, холодного пота, предчувствия неминуемого падения и потери сознания, и, наконец, третий вариант головокружений подразумевает трудно описуемые словами ощущения, возникающие иногда во время передвижения больного при нарушении координации движений, неустойчивости тела, нарушениях походки разного типа, зрительных и зоровых расстройств и т. д.

Все три типа совершенно разных ощущений обозначаются больными одним словом — «головокружение», но за каждым из них стоят разные неврологические синдромы, ведущие к разным рядам заболеваний. Первый тип головокружений называется **вестибулярным** и сопровождается характерным вестибулярным симптомокомплексом; второй вариант головокружений характерен для липотимических состояний и обмороков разной природы (**несистемное головокружение**); третий род головокружений реже служит причиной диагностических затруднений и отражает зрительно-вестибулярные, постуральные, апракто-атактические и другие подобные нарушения, имеющие неоднозначную, часто **смешанную** природу. Особняком стоят так называемые **психогенные** головокружения.

Основные причины головокружений:

I. Системное (вестибулярное) головокружение

1. Доброкачественное позиционное головокружение.
2. Вестибулярный нейронит.
3. Болезнь Меньера.
4. Герпетическое поражение промежуточного нерва.
5. Интоксикация.
6. Инфаркт, аневризма или опухоль мозга разной локализации (мозжечок, ствол головного мозга, полушария большого мозга).
7. Вертебрально-базиллярная недостаточность.
8. ЧМТ и посткоммоционный синдром.
9. Эпилепсия.
10. Лабиринтит или инфаркт лабиринта.

11. Рассеянный склероз.
12. Дисгинезии (платибазия, Арнольда-Киари синдром и другие краниовертебральные аномалии).
13. Сирингобульбия.
14. Другие болезни ствола головного мозга.
15. Конституционально обусловленная вестибулопатия.
16. Артериальная гипертензия.
17. Сахарный диабет.

II. Несистемное головокружение в картине липотимического состояния.

1. Вазодепрессорный (вазовагальный) обморок.
2. Гипервентиляционный обморок.
3. Синдром гиперчувствительности каротидного синуса.
4. Кашлевой обморок.
5. Никтурический обморок.
6. Гипогликемический обморок.
7. Ортостатическая гипотензия нейрогенного (первичная периферическая вегетативная недостаточность) и соматогенного происхождения (вторичная периферическая вегетативная недостаточность).
8. Ортостатические расстройства кровообращения при заболеваниях сердца и сосудов (аортальный стеноз, желудочковая аритмия, тахикардия, фибрилляция и др.).
9. Симпатэктомия.
10. Артериальная гипертензия.
11. Сахарный диабет.
12. Ишемия в области ствола головного мозга.
13. Анемия, острая потеря крови, гипопротеинемия.
14. Дегидратация.
15. Беременность.

III. Головокружения смешанного или неопределённого характера.

1. Головокружения при патологических процессах в области шеи (синдром Унтерхарншайдта, платибазия, синдром Арнольда-Киари, «задний шейный симпатический синдром», «хлыстовые» травмы, миофасциальные болевые синдромы шейной локализации).
2. Головокружения при некоторых нарушениях зрения и глазодвигательных расстройствах (неправильно подобранные очки, астигматизм, катаракта, парезы глазодвигательных нервов и др.).
3. Лекарственная интоксикация (апрессин, клофелин, тразикор, вискен, аминокaproновая кислота, литий, амитриптилин, сонапакс, дифенин, фенobarбитал, финлеп-

син, наком, мадопар, парлодел, мирапекс, бруфен, вольтарен, фенибут, инсулин, лазикс, эфедрин, тавегил, оральные контрцептивы, мидокалм, атропин, клоназепам, преднизолон и другие).

4. Головокружения у больных мигренью.

5. Головокружения при нарушениях координации, стояния и походки (дисбазия разной природы).

IV. Головокружения психогенного характера.

I. Системное (вестибулярное) головокружение.

Системное головокружение может возникать при вовлечении вестибулярной системы на любом уровне, начиная от внутреннего уха в пирамидке височной кости, вестибулярного нерва, мосто-мозжечкового угла, ствола головного мозга и кончая подкорковыми структурами и корой головного мозга (в височных и теменных долях).

Окончательный диагноз уровня вестибулярной дисфункции устанавливается на основании показателей вестибулярного паспорта и сопутствующей неврологической симптоматики.

Любые процессы, поражающие вестибулярные проводники на периферическом уровне (от внутреннего уха и вестибулярного нерва до мосто-мозжечкового угла и ядер вестибулярного нерва в стволе головного мозга), как правило, сопровождаются не только вестибулярным симптомокомплексом, но и нарушением слуха (болезнь Меньера, инфаркт лабиринта, лабиринтит, неврит VIII нерва и т.д.), так как на этом уровне вестибулярный и слуховой нервы идут вместе, образуя *nervus statoacusticus*. Таким образом системный характер головокружений и снижение слуха на одно ухо при отсутствии других неврологических знаков является характерным признаком поражения периферических отделов вестибулярной системы. Кроме того при процессах этой локализации головокружение часто носит характер острого приступа (синдром Меньера).

Синдром Меньера состоит из слуховых и вестибулярных компонентов. К слуховым компонентам относятся: шум, звон в ухе и понижение слуха на поражённой стороне. Вестибулярными компонентами являются: вестибулярное (системное) головокружение (зрительное, реже проприоцептивное и осязательное), спонтанный нистагм, вестибулярная атаксия и вегетативные нарушения в виде тошноты, рвоты и других проявлений. Болезнь Меньера проявляется повторными приступами, каждый из которых может оставлять после себя некоторое резидуальное стойкое снижение слуха, которое при повторении приступов нарастает и приводит, в

конце концов, к выраженному понижению слуха на одно ухо.

Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение — своеобразное заболевание неясного генеза, которое проявляется короткими (от нескольких секунд до нескольких минут) приступами головокружения, возникающими при перемене положения тела. В типичных случаях головокружение развивается в строго определённом положении головы, смена положения которой (больной поворачивается, например, на другой бок) приводит к прекращению головокружения. Прогноз благоприятный. Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение обычно проходит самостоятельно в течение нескольких месяцев. Однако диагноз этого синдрома всегда требует тщательного исключения других возможных причин головокружения.

Вестибулярный нейронит — заболевание также с неизвестным патогенезом; оно часто начинается после острой респираторной инфекции, реже связано с метаболическими расстройствами. Развитие симптомов острое: системное головокружение, тошнота, рвота, которые могут продолжаться несколько дней. Прогноз благоприятный. Заболевание полностью регрессирует, хотя возможен «хвост» плохого самочувствия в виде общей слабости, лёгкой неустойчивости, субъективным ощущением «отсутствия равновесия», особенно при резких поворотах головы. Кроме нистагма других неврологических симптомов при этом синдроме не бывает.

Головокружения при процессах в области мосто-мозжечкового угла сочетаются с симптомами вовлечения других краниальных нервов, прежде всего корешков лицевого и слухового нервов, а также проходящего между ними промежуточного нерва. В зависимости от размера патологического очага и направления распространения процесса могут присоединиться поражения тройничного и отводящего нервов, расстройства мозжечковых функций на стороне очага, пирамидные знаки на противоположной очагу стороне и даже симптомы компрессии каудальных отделов ствола мозга. По мере прогрессирования процесса появляются симптомы внутричерепной гипертензии (невриномы, менигиомы, холестеатомы, опухоли мозжечка или ствола головного мозга, воспалительные процессы, герпетическое поражение промежуточного нерва). Как правило, решающее значение в диагностике в настоящее время принадлежит КТ или МРТ.

Практически любые поражения ствола головного мозга могут сопровождаться головокружением и вестибулярно-мозжечковой атаксией: вертебрально-базилярная недостаточность, рассеянный склероз, платибазия, сингубульбия, аневризмы позвоночной артерии, опухоли IV желудочка и задней черепной ямки (в том числе в картине синдрома Брунса).

Наличие системного головокружения на фоне сосудистого заболевания (вне его обострения) при отсутствии какой-либо другой очаговой неврологической симптоматики не может служить достаточным основанием для диагностики транзиторной ишемической атаки. Известно, что вестибулярная система наиболее чувствительна к **гипоксическим, токсическим** и другим повреждающим воздействиям и поэтому вестибулярные реакции легко развиваются даже при относительно лёгких функциональных нагрузках на эту систему (например, **вестибулярно-вегетативные** нарушения в картине синдрома **вегетативной дистонии**). Лишь преходящие зрительные и глазодвигательные расстройства, а также дизартрия или атаксия смешанного вестибулярно-мозжечкового характера на фоне головокружения (как системного, так и несистемного), реже — другие неврологические симптомы, говорят об ишемии в области ствола головного мозга. Необходимо, чтобы было не менее двух из перечисленных симптомов, для того, чтобы предположительно говорить о ТИА в вертебрально-базилярном сосудистом бассейне.

Зрительные нарушения проявляются затуманиванием зрения, неясностью видения предметов, иногда фотопсиями и выпадениями полей зрения. Глазодвигательные нарушения часто проявляются преходящей диплопией с негрубыми парезами мышц глаза. Характерна неустойчивость и пошатывание при ходьбе и стоянии.

Для диагностики важно, что те или иные симптомы поражения ствола головного мозга почти всегда появляются одновременно или вскоре после начала головокружения. Эпизоды изолированного системного головокружения часто служат причиной гипердиагностики вертебрально-базилярной недостаточности. Такие больные нуждаются в тщательном обследовании для верификации предполагаемого сосудистого заболевания (ультразвуковое исследование магистральных артерий, МРТ в ангиографическом режиме). Транзиторные ишемические атаки в этом сосудистом бассейне могут проявляться и несистемным головокружением.

Некоторые формы нистагма никогда не наблюдаются при поражении лабиринта и типичны для поражения ствола головного мозга: вертикальный нистагм, множественный нистагм, монокулярный нистагм, а также более редкие типы нистагма — конвергирующий и ретракторный нистагм).

Патологические процессы в **области большого мозга или мозжечка** (инфаркты, аневризмы, опухоли), затрагивающие проводники вестибулярной системы, могут сопровождаться системным головокружением. Диагностика облегчается выявлением сопутствующих симптомов поражения полушарных и других мозго-

вых структур (проводниковые симптомы; знаки поражения серого подкоркового вещества; вынужденное положение головы; внутричерепная гипертензия).

Головокружение может быть частью ауры эпилептического припадка (корковые проекции вестибулярного аппарата находятся в височной области и, частично, в теменной). Обычно у таких больных выявляются и другие клинические и электроэнцефалографические признаки эпилепсии.

Артериальная гипертензия может сопровождаться системным головокружением при резком подъеме артериального давления. Сахарный диабет чаще приводит к эпизодам несистемного (см. ниже) головокружения (в картине периферической вегетативной недостаточности).

Конституционально-обусловленная вестибулопатия проявляется в основном в повышенной чувствительностью и непереносимостью вестибулярных нагрузок (качели, танцы, некоторые виды транспорта и т.п.).

II. Несистемное головокружение в картине липотимического состояния.

Этот тип головокружения не имеет ничего общего с системным головокружением и проявляется внезапно наступающей общей слабостью, ощущением дурноты, «потемнения в глазах», звонком в ушах, чувством «уплывания почвы», предчувствием потери сознания, что нередко и происходит на самом деле (обморок). Но липотимическое состояние не обязательно переходит в обморок, это зависит от скорости и степени падения артериального давления. Липотимические состояния могут часто повторяться и тогда основной жалобой больного будут головокружения.

Причины и дифференциальный диагноз липотимических состояний и обмороков (вазодепрессорный синкоп, гипервентиляционный обморок, синдром ГКС, кашлевой синкоп, никтурический, гипогликемический, ортостатические обмороки разного происхождения и др.) смотри в разделе «Внезапная потеря сознания».

При падении артериального давления на фоне текущего цереброваскулярного заболевания часто развивается ишемия в области ствола головного мозга, проявляющаяся характерными стволовыми феноменами и головокружением несистемного характера. Помимо постуральной неустойчивости при ходьбе и стоянии могут иметь место: 1) ощущение смещения окружающей обстановки при поворотах головы, 2) липотимические состояния с ощущением дурноты без очаговой неврологической симптоматики, 3) синдром Унтерхарншайдта (приступы липотимии с последующей

потерей сознания, возникающие при поворотах головы или при определённом положении головы), 4) «дроп-атаки» в виде приступов внезапной резкой слабости в конечностях (в ногах), которые не сопровождаются потерей сознания. В типичных случаях липотимии здесь также нет. Иногда эти приступы также провоцируются поворотами головы, особенно гиперэкстензией (переразгибанием), но могут развиваться спонтанно. Приступы развиваются без предвестников, больной падает, не успев подготовиться к падению («подкосились ноги») и поэтому нередко получает повреждения при падении. Приступ продолжается несколько минут. В его основе лежит преходящий дефект постурального контроля. Такие больные нуждаются в тщательном обследовании для исключения кардиогенных обмороков (аритмии сердца), эпилепсии и других заболеваний.

Предрасполагают к головокружениям второго типа (то есть несистемным головокружениям) состояния, связанные со снижением объёма крови (анемия, острая потеря крови, гипопротеинемия и низкий объём плазмы, дегидратация, артериальная гипотония).

По чисто прагматическим соображениям полезно помнить, что частой физиологической причиной несистемных головокружений у женщин является беременность, а среди патологических причин — сахарный диабет.

III. Головокружения смешанного или неопределённого характера.

Данная группа синдромов является клинически неоднородной и включает ряд заболеваний, которые трудно отнести к первой или второй группе болезней, упомянутых выше и сопровождающихся головокружением. Характер головокружений здесь также неоднозначен и не всегда чётко определён.

1. Головокружения при патологических процессах в области шеи. Помимо синдрома Унтерхарншайдта, о котором уже упоминалось выше, сюда относятся головокружения при врождённой костной патологии (платибазия, синдром Арнольда-Киари и другие), некоторые синдромы шейного остеохондроза и спондилотоз (например, головокружение в картине так называемого «заднего шейного симпатического синдрома»). Травмы по типу «хлыстовых», как правило, сопровождаются головокружением, иногда очень выраженным как, например, при гиперэкстензионной травме. Описаны нарушения равновесия, головокружения и некоторые вегетативные (локальные и генерализованные) осложнения миофасциальных синдромов, особенно при шейной локализации

последних.

2. У некоторых людей, впервые одевших очки, особенно при неудачно подобранных линзах, появляются жалобы на головокружения, причинная связь которых с состоянием органа зрения может не осознаваться самим пациентом. В качестве возможной причины головокружений описаны такие заболевания как астигматизм, катаракта и даже глазодвигательные нарушения.

3. Некоторые фармакологические препараты в качестве побочных эффектов могут иметь головокружения, генез которых в ряде случаев неясен. В практике врача-невролога такими препаратами являются апрессин, клофелин; тразикор, вискен; аминокaproновая кислота; литий, амитриптилин, сонапакс; дифенин, фенобарбитал, финлепсин; наком, мадопар, парлодел; бруфен, вольтарен; фенибут; инсулин; лазикс; эфедрин; тавегил; оральные контрацептивы; мидокалм; атропин; клоназепам; преднизолон.

4. Головокружения нередко встречаются у больных мигренью. Их генез не совсем ясен. При некоторых формах мигрени, например базилярной, головокружения входят в картину приступа и сопровождаются другими типичными проявлениями (атаксия, дизартрия, зрительные расстройства и т.д. вплоть до нарушения сознания). При других формах мигрени головокружения могут быть в ауре приступа, предшествовать приступу цефалгий, развиваться во время приступа мигрени (редко) или появляться независимо от приступа головной боли, что встречается гораздо чаще.

5. Нарушения равновесия и походки (дисбазия), связанные с паретическими, атактическими, гиперкинетическими, акинетическими, апрактическими или постуральными расстройствами, иногда воспринимаются и описываются больными как состояния, напоминающие головокружения (например, дисбазия при рассеянном склерозе, паркинсонизме, хорее Гентингтона, выраженном генерализованном эссенциальном треморе, нормотензивной гидроцефалии, торсионной дистонии и т.д.). Здесь нарушения устойчивости и равновесия больной иногда описывает, употребляя для их обозначения слово «головокружение». Однако анализ ощущений больного показывает в таких случаях, что головокружения в прямом смысле этого слова у пациента может и не быть, но есть снижение контроля над своим телом в процессе его ориентации в пространстве.

IV. Головокружения психогенного характера.

Выше уже частично упоминались головокружения при некоторых психогенных расстройствах: в картине нейрогенных обмороков и предобморочных состояний, при гипервентиляционном синдроме и т.д. Своеобразная вестибулопатия, как правило, сопровождает затяжные невротические расстройства. Но встреча-

ются головокружения в качестве основного психогенного расстройства. Так у больного может иметь место нарушение походки (дисбазия) в виде осторожного замедленного передвижения вдоль стены из-за опасения упасть и ощущение головокружения в качестве ведущей жалобы. Тщательный анализ таких «головокружений» показывает, что под головокружениями пациент понимает страх перед возможным падением, который не подкрепляется вестибулярной дисфункцией или какой-либо другой угрозой реального падения. У таких больных, обычно склонных к обсессивным расстройствам, имеется субъективное ощущение неустойчивости при стоянии и ходьбе — так называемое «фобическое постуральное головокружение».

***Диагностические критерии
фобического постурального головокружения.
Этот диагноз основывается главным образом
на следующих 6 характерных проявлениях.***

1. Головокружения и жалобы имеют место в положении стоя и во время ходьбы, несмотря на нормальное выполнение таких тестов на устойчивость, как проба Ромберга, тандемная ходьба, стояние на одной ноге и рутинная постурография.
2. Постуральное головокружение описывается больным как флюктуирующая неустойчивость, часто в форме приступов (секунды или минуты), или ощущения иллюзорного нарушения устойчивости тела длительностью в доли секунды.
3. Приступы головокружений появляются спонтанно, но часто связаны с особыми перцептивными стимулами (преодоление мостика, лестницы, пустого пространства) или социальной ситуацией (универмаг, ресторан, концертный зал, собрание и т.п.), от которых больному трудно отказаться и которые воспринимаются им как провоцирующие факторы.
4. Тревога и вегетативные симптомы сопровождают головокружение, хотя головокружение может быть и без тревоги.
5. Типичен обсессивно-компульсивный тип личности, аффективная лабильность и слабо выраженная реактивная депрессия (в ответ на головокружения).
6. Начало заболевания часто следует за периодом пережитого стресса или после заболевания с вестибулярными расстройствами.

Похожие головокружения могут иметь место в картине агорафобических расстройств и (реже) панических атак, в картине функционально-неврологических (демонстративных) нарушений или входить в качестве составной части сложных соматоформных расстройств наряду с другими (желудочно-кишечными, болевыми, дыхательными, сексуальными и прочими) соматическими нарушениями, которые не могут быть объяснены каким-либо реальным заболеванием. Чаще всего в таких случаях имеет место «псевдоатаксия» в контексте тревожно-фобических и (или) конверсионных расстройств. Этот тип головокружений труден для объективизации и диагностируется на основе позитивной диагностики психических (невротических, психопатических) расстройств и исключения органической природы заболевания.

В то же время наличие аффективного сопровождения головокружения в виде ощущений тревоги, страха или даже ужаса не исключает органической природы головокружений, так как любые головокружения: и системные (особенно пароксизмальные) и несистемные сами по себе чрезвычайно стрессогенны, что всегда необходимо учитывать в процессе их лечения.

При осуществлении дифференциального диагноза головокружений самым важным является анализ жалоб больного и сопутствующих соматических и неврологических проявлений.

Диагностические исследования при жалобах на головокружения

Общий анализ крови; определение сахара крови натощак; азот мочевины в крови; электролиты (Na, K, O) и CO₂; исследование ликвора; рентгенографию грудной клетки, черепа и внутреннего слухового прохода; рентгенографию шейного отдела позвоночника; ультрозвуковую доплерографию магистральных артерий головы; компрессионно-функциональные пробы, дуплексное сканирование, транскраниальную доплерографию с фармакологическими пробами, КТ или МРТ; ЭКГ; отоневрологическое исследование с аудиографией и исследованием вестибулярного паспорта; офтальмодинамометрию; массаж каротидного синуса; кардиоваскулярные пробы. В случае необходимости терапевтом могут быть рекомендованы и другие исследования.

Глава 3

КРАМПИ

В литературе можно найти указания на то, что примерно одна треть популяции испытывает по меньшей мере один раз в год спонтанные крампи — внезапное непроизвольное и болезненное тоническое мышечное сокращение, возникающее спонтанно или провоцируемое движением и проявляющееся видимым на глаз мышечным валиком (тяжом, «узелом») плотным при пальпации. Крампи обычно захватывает одну мышцу или часть её.

I. Здоровые люди.

1. Чрезмерная физическая нагрузка.
2. Потеря жидкости при интенсивном потении или диарее.
3. Идиопатические.

II. Неврологические заболевания.

1. Семейные крампи.
2. БАС (крампи как проявление пирамидной недостаточности и поражения клеток передних рогов спинного мозга).
3. Другие болезни переднего рога (прогрессирующие спинальные амиотрофии).
4. Ирритация корешка или нерва (периферическая нейропатия: злокачественные опухоли; травмы; компрессионные поражения; полинейропатии; мультифокальная моторная нейропатия; поздние эффекты полиомиелита;).
5. Генерализованная гиперактивность двигательных единиц (с периферической нейропатией или без неё): синдром Исаакса; паранеопластический синдром; наследственные формы постоянной активности двигательных единиц).
6. Преимущественно миогенные крампи (расстройства метаболизма гликогена; нарушения метаболизма липидов; локальный или диффузный миозит; эндокринные миопатии; мышечная дистрофия Беккера (Becker)).
7. Миотонические расстройства.
8. Синдром ригидного человека.
9. Синдром Сатоёши.

III. Метаболические причины.

1. Беременность.
2. Тетания.
3. Другие электролитные расстройства.
4. Гипотиреоз (микседема).

5. Гиперпаратиреоз.

6. Уремия.

7. Цирроз печени.

8. Гастрэктомия.

9. Алкоголь.

IV. Ятрогенные причины.

1. Терапия диуретиками.

2. Гемодиализ.

3. Винкристин.

4. Литий.

5. Сальбутамол.

6. Нифидипин.

7. Другие препараты (пеницилламин, аминокaproновая кислота и др.).

V. Другие причины.

1. Перемежающая хромота.

2. Крампи при перегревании.

3. Синдром эозинофилии — миалгии.

4. Токсины (инсектициды, стрихнин и др.).

5. Столбняк.

I. Здоровые люди.

Чрезмерная физическая нагрузка у здорового человека (особенно у детренированного) может вызвать эпизод(ы) крампи. Длительное и интенсивное потение или диарея, независимо от причины последних, также способны провоцировать крампи. Изредка встречаются случайные крампи, причина которых остаётся неясной (идиопатические). Чаще всего такие крампи наблюдаются в икроножных мышцах и могут кратковременно фиксировать стопу в изменённой позе.

II. Неврологические заболевания.

Семейные крампи имеют такие же проявления, но носят более стойкий характер, чаще развиваются спонтанно и легче провоцируются (физическая нагрузка, применение мочегонных или слабительных средств). Течение заболевания волнообразное; во время обострений возможна генерализация крампи с периодическим и попеременным их возникновением не только в икроножных мышцах, но и в мышцах бедра (задняя группа мышц, портняжная мышца), передней брюшной стенки. Возможно вовлечение межрёберных, грудных мышц, а также мышц спины. В области лица вовлекается челюстно-подъязычная мышца: после интенсивного зевания развивается обычно односторонний спазм этой мышцы с характерным болезненным уплотнением, пальпируемым со сто-

роны диафрагмы рта. У некоторых лиц крампи развиваются на фоне постоянных более или менее генерализованных фасцикуляций и (синдром **доброкачественных фасцикуляций и крампи**); иногда фасцикуляции наблюдаются перед началом и в конце крампиальных судорог. Пассивное растяжение мышцы или активное её работа (ходьба и т.д.), а также массаж мышцы приводит к прекращению судороги.

Ночные крампи встречаются очень часто, особенно при перемене положения тела или конечности, преобладают в популяции пожилых людей. Заболевания периферических нервов, мышц, вен и артерий способствуют их возникновению.

Крампи в покое могут быть самым ранним проявлением **бокового амиотрофического склероза**; клинические симптомы прогрессирующего поражения верхнего и нижнего мотонейронов присоединяются позже. Крампи при БАСе могут наблюдаться в мышцах голени, бедра, живота, спины, рук, шеи, нижней челюсти и даже в языке. Одни фасцикуляции и крампи без ЭМГ-признаков денервации не могут служить основанием для диагностики бокового амиотрофического склероза. **Прогрессирующие спинальные амиотрофии** могут сопровождаться фасцикуляциями и крампи, но главным проявлением этой группы заболеваний являются симметричные амиотрофии с доброкачественным течением. Прогрессирующие спинальные амиотрофии, как правило, не имеют ни клинических, ни электромиографических признаков поражения верхнего мотонейрона.

Крампи могут наблюдаться при **радикулопатиях и полинейропатиях** (а также плексопатиях) самого разного происхождения. Пациенты, перенесшие в прошлом полиомиелит, иногда отмечают появление крампи и фасцикуляций.

Ряд заболеваний нервной системы, имеющих общий нейрофизиологический базис в виде так называемой **гиперактивности двигательных единиц**, проявляется помимо прочих клинических проявлений крампиальным синдромом: идиопатический (аутоиммунный) синдром постоянной активности мышечных волокон (синдром Исаакса); паранеопластический синдром (клинически аналогичный идиопатическому синдрому Исаакса) может наблюдаться при бронхогенной карциноме, лимфоме и других злокачественных новообразованиях с периферической нейропатией или без последней; синдром «крампи-фасцикуляций» (синдром «мышечная боль-фасцикуляций»); некоторые наследственные заболевания: наследственная миокимия с крампи, миокимия при пароксизмальных дискинезиях. В большинстве упомянутых форм неврологических заболеваний крампи не являются ведущим клиническим синдромом и наблюдаются чаще всего в контексте прогрессирующей мышечной скованности (stiffness), а электромиографически выявляется постоянная спонтанная активность в поражённых мышцах.

Крампи встречаются при некоторых миотонических расстройствах. Синдром Ламберта-Броди (Lambert-Brody) развивается на первой или второй декаде жизни и проявляется прогрессирующей мышечной болью, индуцируемой физической нагрузкой; мышечным напряжением (stiffness) и крампи. Другим редким заболеванием является врождённая миотония с болезненными крампи. Некоторыми исследователями этот вариант миотонии рассматривается как вариант миотонии Томсена. Крампи наблюдаются в картине хондродистрофической миотонии (синдром Швартца-Джампела). Последний характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования и начинает проявляться у младенцев миотонией, остеохондроплазией, отставанием в росте, гипертрофической мускулатурой и характерным лицом с блефарофимозом, микрогнатией и низкопосаженными ушами. Мышечная напряжённость и остеохондродисплазия часто ограничивают подвижность в суставах и приводят к ригидной манере ходьбы.

Синдром ригидного человека (Stiff-Person синдром) характеризуется постепенным началом симметричной напряжённости проксимальных и особенно аксиальных мышц туловища (характерен фиксированный поясничный гиперлордоз, не исчезающий в положении лёжа) с каменной плотностью мышц и болезненными спазмами, которые провоцируются многими факторами и сопровождаются иногда вегетативными реакциями. Иногда на эту картину накладывается спонтанный или рефлексорный («стимул-чувствительный») миоклонус, провоцируемый различными сенсорными стимулами. На ЭМГ постоянная повышенная активность в покое. При прогрессировании развивается дисбазия. Гипертонус исчезает или уменьшается во время сна (особенно в фазе быстрого сна), во время седативного эффекта диазепамов, общего наркоза, блокады корешка или нерва и при введении кураре.

Синдром Сатоёши (Satoyoshi) начинается в детском или подростковом возрасте с периодических болезненных мышечных спазмов, из-за которых конечности и туловище часто принимают патологические позы (myospasm gravis). Спазмы провоцируются произвольными движениями и обычно не наблюдаются в покое и во сне. У многих пациентов в дальнейшем развивается алопеция, диарея с мальабсорбцией, эндокринопатия с аменореей и множественные вторичные скелетные деформации. Патогенез этого синдрома окончательно не известен; предполагается участие аутоиммунных механизмов.

Преимущественно миогенные крампи типичны для таких наследственных заболеваний, как гликогенозы (гликогенозы V, VII, VIII, IX, X и XI типов); дефицит карнитин-пальмитоилтрансферазы I (аутосомно-рецессивный тип наследования; ран-

ний дебют, часто неонатальный; эпизоды некетонемической гипогликемической комы; гепатомегалия; гипертриглицеридемия и умеренная гипераммониемия; снижение активности карнитин-пальмитоилтрансферазы I в фибробластах и клетках печени) и **дефицит карнитин-пальмитоилтрансферазы II** (возраст проявления болезни variabelen; наиболее частая жалоба — мышечные боли (миалгий) и спонтанные крампи; характерна миоглобулинурия; в биоптате скелетных мышц выявляется дефицит указанного выше фермента). **Локальный** или **диффузный миозит** может сопровождаться крампи, так же как и эндокринные миопатии; появление крампи описано при **мышечной дистрофии Беккера** (отличается от мышечной дистрофии Дюшенна более поздним началом и доброкачественным течением). Выраженные миалгий в ногах, часто в комбинации с крампи, являются самыми ранними симптомами этого заболевания примерно у трети пациентов.

III. Метаболические причины.

Крампи во время **беременности** обычно связаны с гипокальциемическим состоянием. Крампи характерны для **тетании**, которая может носить эндокринопатический (недостаточность парашитовидных желез) и нейрогенный характер (в картине гипервентиляционного синдрома). Довольно распространены мягкие формы тетании без гипервентиляционных расстройств. Скрытую тетанию у детей иногда называют спазмофилией.

Тетания проявляется дистальными парестезиями, карпо-педальными спазмами, типичными крампи и приступами ларингеального стридора. Тетанический синдром в картине психовегетативных расстройств обычно служит индикатором наличия гипервентиляционных расстройств, что часто сопровождается симптомами повышенной нервномышечной возбудимости (симптом Хвостека, Труссо и др.).

Крампи могут вызываться и **другими электролитными расстройствами**. К их числу относятся: гипокалиемия (наиболее частые причины: мочегонные, диарея, гиперальдостеронизм, метаболический ацидоз), острая гипонатриемия (сопровождается фасцикуляциями и крампи), снижение содержания магния в крови (слабость, крампи, фасцикуляции и тетания). Исследования электролитов в крови позволяют легко обнаружить эти расстройства.

Гипотиреоз у младенцев и детей часто приводит к гипотиреоидной миопатии с генерализованным мышечным напряжением (stiffness), гипертрофией икроножных мышц (синдром Kocher-Debre-Semelaigne). У взрослых гипотиреоидная миопатия сопровождается умеренной слабостью мышц плечевого и тазового пояса; при этом 75 % больных предъявляет жалобы на мышечные

боли, крампи или мышечное напряжение (stiffness). Если к этим симптомам присоединяется мышечная гипертрофия, то весь симптомокомплекс у взрослых носит название синдрома Гофмана (Hoffman). Для всех форм гипотиреоидной миопатии характерна замедленность мышечного сокращения и расслабления. Может быть повышен уровень креатинкиназы в сыворотке.

Мышечные боли и крампи часто наблюдаются при гиперпаратиреозе; они наблюдаются также в картине разнообразных проявлений уремии. Метаболические причины лежат в основе крампи при таких заболеваниях как цирроз печени, состояние после гастрэктомии, нутритивные нарушения при алкоголизме.

IV. Ятрогенные причины.

К типичным причинам ятрогенных крампи относятся: терапия диуретиками, гемодиализ, лечение винкристином, литием, сальбутамолом, нифидипином и некоторыми другими препаратами (пеницилламин, аминокaproновая кислота, изониазид, препараты снижающие уровень холестерина в крови, гипервитаминоз Е, азатиоприн, отмена кортикостероидов, интерферон и другие).

V. Другие причины.

Среди прочих причин крампи следует упомянуть перемежающую хромоту (claudicatio intermittens), при которой ишемия мягких тканей голени может проявляться, помимо типичных симптомов перемежающей хромоты, характерными периодическими крампиальными судорогами.

Высокая температура окружающей среды, особенно при длительной физической работе в ней, способна спровоцировать крампи.

Синдром эозинофилии-миалгии описан в США в виде эпидемической вспышки у лиц, принимавших L-триптофан (эозинофилия, пневмония, отёки, алоpecia, кожные проявления, миопатия, артралгия и невропатия; тяжёлые мучительные крампи, особенно в аксиальной мускулатуре, характерны для поздних этапов этого синдрома).

Некоторые токсины (яды скорпиона, паука «чёрная вдова» и некоторых рыб; инсектициды и др.) вызывают интоксикацию, в клинических проявлениях которой важное место занимают крампи.

Столбняк (Tetanus) — инфекционное заболевание, кардинальными проявлениями которого являются прогрессирующий тризм, дисфагия, ригидность мышц спины, живота и всего тела (генерализованная форма). В первые трое суток развиваются тяжёлые болезненные мышечные спазмы, провоцируемые сенсорными и эмоциональными стимулами, а также движениями. У больных почти всегда сохранно сознание.

Глава 4

ПЕРВЫЙ ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ ПРИПАДОК У ВЗРОСЛЫХ

Первый эпилептический припадок не всегда означает дебют эпилепсии, как заболевания. По данным некоторых исследователей 5—9 % людей в общей популяции переносят по крайней мере один нефебрильный судорожный припадок в каком-либо периоде своей жизни. Тем не менее первый приступ у взрослых должен давать повод для поиска органических, токсических или метаболических заболеваний мозга или экстрацеребральных нарушений, которые могут вызывать припадки. Эпилепсия по своему этиопатогенезу относится к мультифакторным состояниям. Поэтому пациент с эпилепсией должен пройти обязательное электроэнцефалографическое и нейровизуализационное, а иногда и общесоматическое обследование.

Когда первый приступ появляется в зрелом возрасте, перечень представленных ниже заболеваний должен рассматриваться очень серьезно, что подразумевает повторные обследования пациента, если первая серия обследований была неинформативной.

Предварительно, конечно, необходимо уточнить, являются ли приступы действительно эпилептическими по своей природе.

Синдромальный дифференциальный диагноз проводят с обмороками, гипервентиляционными атаками, кардиоваскулярными расстройствами, некоторыми парасомниями, пароксизмальными дискинезиями, гипереклексией, лицевым гемиспазмом, пароксизмальным головокружением, транзиторной глобальной амнезией, психогенными припадками, реже с такими состояниями как тригеминальная невралгия, мигрень, некоторые психические расстройства.

К сожалению, очень часто нет свидетелей приступа, или их описание не является информативным. Такие ценные симптомы, как прикус языка или губы, упускание мочи или повышение уровня сывороточной креатинкиназы, часто отсутствуют, а на ЭЭГ иногда регистрируются только неспецифические изменения. Очень большую помощь в распознавании природы припадка может оказать видеорегистрация приступа (в том числе в домашних условиях). Если эпилептическая природа первого судорожного приступа не вызывает сомнений, то необходимо рассмотреть следующий круг основных заболеваний (эпилептические припадки могут быть вызваны почти всеми заболеваниями и повреждениями головного мозга).

Основные причины:

1. Синдром отмены (алкоголь или лекарства).
2. Опухоль мозга.
3. Абсцесс мозга и другие объёмные образования.
4. Черепно-мозговая травма.
5. Вирусный энцефалит.
6. Артериовенозная мальформация и пороки развития головного мозга.
7. Тромбоз мозговых синусов.
8. Инфаркт мозга.
9. Карциноматозный менингит.
10. Метаболическая энцефалопатия.
11. Рассеянный склероз.
12. Экстрацеребральные заболевания: сердечная патология, гипогликемия.
13. Идиопатические (первичные) формы эпилепсии.

1. Синдром отмены (алкоголь или лекарства).

Пока наиболее частыми причинами первого эпилептического припадка у взрослых остаются злоупотребление алкоголем или транквилизаторами (а также опухоль мозга или абсцесс).

Связанные с алкоголем («токсические») приступы появляются, как правило, в период отмены, что указывает на имевшийся достаточно продолжительный период времени регулярный прием больших доз алкоголя или лекарств.

Ценным признаком синдрома отмены является мелкий тремор вытянутых пальцев и рук. Многие пациенты отмечают увеличение амплитуды (не частоты) тремора по утрам после ночного перерыва в приеме очередной дозы и уменьшение в течение дня под действием принятого алкоголя или лекарственного препарата. (Семейный или «эссенциальный» тремор также уменьшается под действием алкоголя, но обычно он выглядит более грубым, и часто наследственным; ЭЭГ обычно нормальная.) Нейровизуализация часто выявляет глобальное уменьшение объема полушарий и также церебеллярную «атрофию». Уменьшение объема указывает скорее на дистрофию, чем атрофию, и является обратимым у некоторых пациентов при условии отказа от дальнейшего приема алкоголя.

Приступы при синдроме отмены могут быть предвестником психоза, который разовьётся в течение 1—3 дней. Это состояние потенциально опасно, интенсивная медицинская помощь должна быть оказана достаточно рано. Синдром отмены лекарственных препаратов является более трудным для распознавания как по анамнезу, так и при медицинском обследовании, и, кроме того, лечение здесь требуется более длительное и требующее интенсивной терапии в полном объеме.

2. Опухоль мозга. Следующим состоянием, о котором следует думать при первом эпилептическом приступе, является опухоль мозга. Поскольку в основном имеют место гистологически доброкачественные, медленно растущие глиомы (или сосудистые мальформации), то анамнез во многих случаях оказывается мало информативным, как и обычное неврологическое обследование. Нейровизуализация с контрастированием является методом выбора среди вспомогательных методов, и это обследование должно быть повторено, если первые результаты оказались нормальными и никаких других причин для возникновения приступов не обнаружено.

3. Абсцесс мозга и другие объёмные образования (субдуральная гематома). Абсцесс мозга (как и субдуральная гематома) никогда не будет пропущен, если выполнено нейровизуализационное обследование. Необходимые лабораторные исследования могут не указывать на наличие воспалительного заболевания. ЭЭГ, как правило, выявляет фокальные нарушения в очень медленном дельта диапазоне плюс генерализованные нарушения. В этом случае, как минимум, требуется обследование уха, горла, носа и рентгенография грудной клетки. Исследование крови и ликвора здесь также может быть полезным.

4. Черепно-мозговая травма.

Эпилепсия вследствие черепно-мозговой травмы (ЧМТ) может появляться после многолетнего перерыва, так что пациент часто забывает сообщить врачу об этом событии. Поэтому сбор анамнеза в этих случаях является особенно важным. Однако полезно помнить, что возникновение эпилептических приступов после ЧМТ ещё не означает, что именно травма является причиной эпилепсии, эту связь необходимо доказывать в сомнительных случаях.

В пользу травматического генеза эпилепсии свидетельствуют: 1) тяжёлая ЧМТ; риск эпилепсии увеличивается, если продолжительность утраты сознания и амнезии превышает 24 часа, имеются вдавненные переломы черепа, внутричерепная гематома, очаговая неврологическая симптоматика; 2) наличие ранних приступов (возникших в течение первой недели после травмы); 3) парциальный характер приступов, в том числе с вторичной генерализацией. Кроме того имеет значение период от момента травмы до возникновения в дальнейшем приступов (50 % посттравматических приступов возникают в течение первого года; если же приступы появились спустя 5 лет, то их травматический генез мало вероятен). Наконец, не всякую пароксизмальную активность на ЭЭГ можно назвать эпилептической. Данные ЭЭГ следует всегда соотносить с клинической картиной.

5. Вирусный энцефалит.

Любой вирусный энцефалит может начинаться с эпилептических приступов. Наиболее характерной является триада из эпилептических

ких приступов, генерализованной замедленности и нерегулярности на ЭЭГ, дезориентации или явно психотического поведения. Цереброспинальная жидкость может содержать повышенное число лимфоцитов, хотя уровень белка и лактата является нормальным или слегка повышенным (уровень лактата повышается, когда бактерии «понижают» глюкозу). Редким, но очень опасным состоянием является *энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса* (герпетический энцефалит). Он начинается обычно с серии эпилептических приступов, которые следуют за потемнением сознания, гемиплегией и афазией, если поражается височная доля. Состояние больного быстро ухудшается до комы и дещеребрационной ригидности вследствие массивного отека височных долей, которые оказывают давление на ствол мозга. При нейровизуализационном обследовании определяется снижение плотности в лимбической области височной, а позже и лобной доли, которая вовлекается в процесс после первой недели заболевания. В течение первых нескольких дней на ЭЭГ регистрируются неспецифические нарушения. Очень характерно появление периодических высоковольтных медленных комплексов в обоих височных отведениях. При исследовании ликвора обнаруживается выраженный лимфоцитарный плеоцитоз и увеличение уровня белка. Оправданы поиски вируса простого герпеса в ликворе.

6. Артериовенозная мальформация и пороки развития головного мозга.

Наличие артериовенозной мальформации может быть заподозрено, когда нейровизуализационное исследование с контрастированием выявляет округлую неоднородную область пониженной плотности на конвекситальной поверхности полушария без отека окружающих тканей. Диагноз подтверждается ангиографией.

Пороки развития головного мозга также легко выявляются методами нейровизуализации.

7. Тромбоз мозгового синуса(ов).

Тромбоз мозговых синусов может быть причиной эпилептических приступов, поскольку в области полушария, где блокирован венозный отток, развивается гипоксия и диапедезные кровоизлияния. Сознание обычно нарушается до появления фокальных симптомов, что в какой то мере облегчает распознавание тромбоза. На ЭЭГ наблюдается превалирование генерализованной медленной активности.

8. Инфаркт мозга, как причина первого эпилептического припадков, встречается примерно в 6—7 % случаев и легко распознаётся по сопутствующей клинической картине. Однако возможны единичные и множественные (повторные) «немые» инфаркты при дисциркуляторной энцефалопатии, которые иногда приводят к появлению эпилептических припадков («поздняя эпилепсия»).

9. Карциноматозный менингит.

При необъяснимой головной боли и легкой ригидности шеи необходимо выполнить люмбальную пункцию. Если в анализе ликвора имеется небольшое увеличение количества атипичных клеток (которые могут быть выявлены цитологическим исследованием), значительное увеличение уровня белка и снижение уровня глюкозы (глюкоза метаболизируется опухолевыми клетками), то в этом случае должен быть заподозрен карциноматозный менингит.

10. **Метаболическая энцефалопатия.**

Диагноз метаболической энцефалопатии (чаще *уремия* или *гипонатриемия*) обычно базируется на характерном паттерне лабораторных данных, которые не могут быть приведены здесь в деталях. Важно заподозрить и провести скрининг метаболических расстройств.

11. **Рассеянный склероз.**

Нужно помнить, что в очень редких случаях рассеянный склероз может дебютировать эпилептическими приступами, как генерализованными, так и парциальными и, при исключении других возможных причин эпилептических припадков, проводить уточняющие диагностические процедуры (МРТ, вызванные потенциалы, иммунологические исследования ликвора).

12. Экстрацеребральные заболевания: сердечная патология, гипогликемия. Причиной эпилептических приступов могут быть преходящие нарушения в снабжении мозга кислородом вследствие сердечной патологии. Повторяющаяся асистолия, как при болезни Адамса-Стока, является известным примером, но имеются и другие состояния, поэтому полезно проводить тщательное кардиологическое обследование, особенно у пожилых пациентов. Гипогликемия (в том числе при гиперинсулинизме) также может быть фактором провоцирующим эпилептические приступы.

13. Идиопатические (первичные) формы эпилепсии обычно развиваются не у взрослых, а в младенческом, детском или подростковом возрасте.

* Эпилептические синдромы при некоторых дегенеративных заболеваниях нервной системы (например, прогрессирующие миоклонус-эпилепсии) обычно развиваются на фоне прогрессирующего неврологического дефицита и здесь не обсуждаются.

Диагностические исследования при первом эпилептическом припадке

Общий и биохимический анализ крови, анализ мочи, скрининг метаболических расстройств, идентификация токсического агента, исследование ликвора, МРТ головного мозга, ЭЭГ с функциональными нагрузками (гипервентиляция, депривация ночного сна; использование электрополиграфии ночного сна), ЭКГ, вызванные потенциалы разных модальностей.

Глава 5

ПРИСТУПЫ ОБЕЗДВИЖЕННОСТИ ИЛИ «ЗАСТЫВАНИЯ»

Состояния перманентной или периодической обездвиженности, «застывания», акинезии, аспонтанности, ареактивности различного происхождения относятся к так называемым негативным неврологическим симптомам. Их патогенез, этиология и клиническая рубрификация ещё не систематизированы в полной мере. Они могут иметь подкорковое (экстрапирамидное), лобное (мотивационное), стволовое (акинетическое), корковое (эпилептическое), нервномышечное (синаптическое) происхождение. Наконец, состояния обездвиженности могут быть проявлением психотических расстройств или конверсионных нарушений. Все эти заболевания, как правило, проявляются и другими характерными клиническими симптомами и параклиническими отклонениями в ЭЭГ, МРТ, показателях электролитного обмена, метаболизма глюкозы, нейропсихологических тестах, а также (в первую очередь) в соответствующих изменениях неврологического и психического статуса. Анализ клинических проявлений имеет приоритетное значение в большинстве указанных случаев.

Основные клинические формы:

- А. Фризинг-эпизоды
(freezing, моторный блок, застывание).
 - 1. Болезнь Паркинсона.
 - 2. Множественная системная атрофия.
 - 3. Нормотензивная гидроцефалия.
 - 4. Дисциркуляторная (хроническая ишемическая) энцефалопатия.
 - 5. Первичная прогрессирующая фризинг-дисбазия.
- В. Эпилепсия.
- С. Катаплексия.
- Д. Катаlepsия (в картине психических заболеваний)
- Е. Психогенная ареактивность.
- Ф. Приступы обездвиженности при гипогликемии (сахарный диабет).
- Г. Пароксизмальная миоплегия.
 - 1. Наследственный периодический паралич.
 - 2. Симптоматический периодический паралич (тиреотоксикоз; гипер-альдостеронизм; заболевания желудочно-кишечного тракта, приводящие к гипокалиемии;

гиперкортицизм; наследственная гиперплазия надпочечников; избыточная секреция антидиуретического гормона; заболевания почек. Ятрогенные формы минералокортикоиды, глюкокортикоиды, диуретики, антибиотики, гормоны щитовидной железы, салицилаты, слабительные).

А. Фризинг-эпизоды (freezing, моторные блоки, застывания).

1. Болезнь Паркинсона относится к самым типичным заболеваниям, в клинических проявлениях которого часто встречается фризинг-эпизоды. Эпизоды застывания часто развиваются во время «offo-периода, то есть периода «выключения» (но могут наблюдаться и в «оп»-периоде). Наиболее наглядно они проявляются в ходьбе. Пациенты начинают испытывать затруднения при попытке начать движение («симптом прилипших к полу ног»). Больному трудно сделать первый шаг; он как бы не может выбрать ногу, с которой следует начать движение. Развивается характерное топтание на месте. При этом центр тяжести тела начинает перемещаться вперёд по направлению движения, а ноги продолжают часто топтаться на месте, что может привести к падению больного ещё до начала движения. Другая ситуация, в которой часто обнаруживаются фризинг-эпизоды, связаны с поворотами, туловища во время ходьбы. Повороты туловища во время ходьбы — типичный фактор риска падения больного. Узкое пространство, например дверь на пути больного, может спровоцировать застывание. Иногда фризинг наступает спонтанно без внешних провоцирующих моментов. Появление фризинг-эпизодов увеличивает риск падений больного. Наличие моторных блоков обычно сопровождается ухудшением постуральных рефлексов, усугублением дисбазии. Утрачиваются физиологические синергии, развивается неустойчивость при ходьбе и стоянии, больным трудно предотвратить падения. Фризинг могут поражать любые моторные функции, включая разнообразные движения в процессе самообслуживания (больной буквально застывает во время какого либо действия), а также ходьбу (внезапные остановки), речь (появляется длительный инкубационный период между вопросом врача и ответом больного) и письмо. Наличие сопутствующих клинических проявлений паркинсонизма (гипокинезия, тремор, постуральные расстройства) дополняют типичную картину внешнего облика больного с паркинсонизмом.

Диагноз ставится клинически. Частота фризинг-эпизодов коррелирует с длительностью заболевания и продолжительностью лечения дофасодержащими препаратами.

2. Множественная системная атрофия (МСА) также может проявляться, помимо прочих типичных синдромов (мозжечковая атаксия, прогрессирующая вегетативная недостаточность, синдром паркинсонизма) и фризинг-эпизодами, патогенез которых, по-видимому, также связан с прогрессирующим синдромом паркинсонизма в рамках МСА.

3. Нормотензивная гидроцефалия, помимо деменции и недержания мочи, проявляется также нарушениями походки (триада Хакима-Адамса). Последние получили название апраксии ходьбы. Выявляется несоразмерность шагов, дискоординация между движениями ног и туловища, дизритмичная, неустойчивая, неровная и несбалансированная ходьба. Больной ходит неуверенно, с заметной осторожностью и медленнее по сравнению со здоровым человеком. Возможно появление фризинг-эпизодов. Больной с нормотензивной гидроцефалией внешне может напоминать больного с синдромом паркинсонизма, что нередко служит поводом для диагностической ошибки. Но полезно помнить, что встречаются редкие случаи развития истинного паркинсонизма при синдроме нормотензивной гидроцефалии, при которых тем более могут наблюдаться фризинг-эпизоды.

Этиология нормотензивной гидроцефалии: идиопатическая; последствия субарахноидального кровоизлияния, менингита, черепно-мозговой травмы с субарахноидальным кровоизлиянием, операция на мозге с кровотечением.

Дифференциальный диагноз нормотензивной гидроцефалии проводят с болезнью Альцгеймера, болезнью Паркинсона, хореей Гентингтона, мультиинфарктной деменцией.

Для подтверждения диагноза нормотензивной гидроцефалии прибегают к КТ, реже — к вентрикулографии. Предложен тест с оценкой когнитивных функций и дисбазии до и после извлечения ликвора. Этот тест позволяет также отобрать больных для операции шунтирования.

4. Дисциркуляторная энцефалопатия особенно в виде мультиинфарктного состояния проявляется разнообразными двигательными нарушениями в виде двусторонних пирамидных (и экстрапирамидных) знаков, рефлексов орального автоматизма и других неврологических и психопатологических расстройств. При лакунарном состоянии также может быть походка по типу «marche a petits pas» (мелкими короткими нерегулярными шаркающими шагами) на фоне псевдобульбарного паралича с нарушениями глотания, речевыми расстройствами и паркинсоноподобной моторикой. Здесь также могут наблюдаться эпизоды застывания во время ходьбы. Указанные неврологические проявления подкрепляются соответствующей картиной КТ или МРТ, отража-

ющей многоочаговое или диффузное поражение ткани головного мозга сосудистого происхождения.

5. Первичная прогрессирующая фризинг-дисбазия описана в качестве изолированного единственного симптома у пожилых людей (60—80 лет и старше). Степень нарушений по типу фризинг-походки варьирует от единичных моторных блоков при внешних препятствиях до тяжёлых нарушений с полной неспособностью начать ходьбу и требующих существенной посторонней поддержки. Неврологический статус обычно не обнаруживает отклонений от нормы, за исключением часто выявляемой поструральной неустойчивости той или иной степени выраженности. Отсутствуют симптомы гипокинезии, тремора и ригидности. Анализы крови и ликвора не обнаруживают отклонений. КТ или МРТ нормальны или обнаруживают слабо выраженную корковую атрофию. Терапия леводопой или агонистами дофамина не приносит облегчения пациентам. Нарушения походки прогрессируют без присоединения каких-либо других неврологических симптомов.

В. Эпилепсия.

Эпилепсия с припадками «застывания» типична для малых припадков (абсансов). Изолированные абсансы наблюдаются исключительно у детей. Похожие приступы у взрослых всегда следует дифференцировать с псевдоабсансами при височной эпилепсии. Простой типичный абсанс клинически выражается во внезапно наступающем очень кратковременном (несколько секунд) исключении сознания. Ребёнок прерывает начатую речь, чтение стиха, письмо, движение, общение. Глаза «останавливаются», выражение лица застывшее. Общая моторика «замирает». При простых абсансах на ЭЭГ выявляются симметричные комплексы пик-волна с частотой 3 в сек. Все другие формы абсансов с другими клиническими «добавками» или иным ЭЭГ-сопровождением относятся к атипичным абсансам. Окончание припадков наступает моментально, не оставляя никакого недомогания или оглушения. Дети нередко продолжают начатое перед припадком действие (чтение, письмо, игру и т.д.).

С. Катаплексия.

Катаплексия при нарколепсии проявляется приступами внезапной утратой мышечного тонуса, которая провоцируется эмоциями (смех, радость, реже — удивление, страх, обида и т.п.), реже — интенсивной физической нагрузкой. Чаще наблюдаются парциальные приступы катаплексии, когда потеря тонуса и слабость наблюдаются только в некоторых мышцах: голова никнет вперёд, нижняя челюсть опускается, расстраивается речь, подгибаются колени, выпадают предметы из рук. При генерализован-

ных приступах наступает полная обездвиженность, больной нередко падает. Наблюдается снижение мышечного тонуса и исчезновение сухожильных рефлексов.

Подробнее см. выше рубрику «Эпизоды преходящих парезов» в разделе «Транзиторные расстройства».

Д. Каталепсия.

Для каталепсии (в картине психических заболеваний с кататоническим синдромом) характерен феномен «восковой гибкости», заданные необычные «застывающие позы», «странная моторика» на фоне грубых психических расстройств в картине шизофрении (DSM-IV). Кататония — синдром, редко имеющий неврологическое происхождение: он описан при бессудорожных формах эпилептического статуса («иктальная кататония»), а также при некоторых грубых органических поражениях головного мозга (опухоль мозга, диабетический кетоацидоз, печёночная энцефалопатия), что нуждается, однако, в дальнейшем уточнении. Гораздо чаще кататонический ступор развивается в картине шизофрении.

Е. Психогенная ареактивность.

Психогенная ареактивность в виде приступов застывания может иногда наблюдаться в картине псевдоприпадков, имитирующих эпилептический приступ или обморок (псевдообморок) либо протекающих целиком в виде состояния обездвиженности и мутизма (конверсионная истерия) Здесь применимы те принципы клинической диагностики, которые используются для диагностики психогенных параличей, припадков и гиперкинезов (см. данный раздел выше).

Ф. Приступы обездвиженности при гипогликемии (сахарный диабет)

Могут наблюдаться как вариант обратимой гипогликемической комы.

Г. Пароксизмальная миоплегия

(см. подробнее «Пароксизмальная миоплегия» в главе 9 этого раздела книги).

* Депрессивный ступор в картине тяжёлой психотической депрессии обычно не носит характер приступа, а протекает более или менее перманентно.

** Состояния напоминающие короткие «застывания» или «замирания» иногда можно наблюдать при синдроме гиперэксплексии (см. раздел «Стартл-синдром»).

Глава 6

СИНДРОМ БЕСПОКОЙНЫХ НОГ

Минимальными критериями диагностики синдрома беспокойных ног (СБН), согласно последним данным международной группы экспертов являются:

- Императивные желания двигать конечностями в связи с парестезиями (дизестезиями) в них.
- Двигательное беспокойство; при этом больной осознаёт, что вынужден совершать движения, и использует различные двигательные стратегии для облегчения или избавления от неприятных ощущений.
- Усиление или появление симптомов в покое (когда больной лежит или сидит) и частично или временно их угасание при движениях.
- Симптомы обязательно усиливаются к вечеру или ночью.

Для больных с синдромом беспокойных ног характерны нарушения ночного сна (замедленное засыпание, множественные пробуждения, неудовлетворённость сном и др.). Большинство больных СБН отмечают также **периодические движения конечностями во сне**, которые также являются одной из причин нарушений ночного сна.

Основные причины СБН:

I. Первичный (идиопатический):

спорадический и наследственный.

II. Вторичный:

1. Недостаточность железа, витамина **B12**, фолиевой кислоты (анемии).
2. Почечная недостаточность.
3. Сахарный диабет.
4. Гипотиреоз.
5. Хронические обструктивные заболевания лёгких.
6. Шегрена синдром.
7. Периферическая нейропатия (полинейропатия), радикулопатия и некоторые заболевания спинного мозга (миелопатия).
8. Рассеянный склероз.

9. Болезнь Паркинсона.
10. Синдром дефицита внимания и гиперактивности («минимальной мозговой дисфункции»).
11. Беременность.
12. Ятрогенный (трициклические антидепрессанты, селективные ингибиторы обратного захвата серотонина, литий, антагонисты дофамина, леводопа, состояние после резекции желудка, отмена седативных препаратов или наркотиков, антагонисты кальциевых каналов).
13. Другие заболевания: БАС, полиомиелит, Исаакс синдром, амилоидоз, злокачественное новообразование, заболевания периферических сосудов (артерий или вен), ревматоидный артрит, гиперэкplexия.

Синдромальный дифференциальный диагноз:

Синдром беспокойных ног следует отличать от других, иногда похожих на него, синдромов: акатизии, синдрома периодических движений конечностями во время сна, ночных крампи, физиологического миоклонуса во время сна. Сюда же можно отнести синдром болезненной ноги и движущихся пальцев, синдром болезненных фасцикуляции, миокимии, синдром каузалгии — дистонии, боли в ногах другого происхождения. Тревожно-депрессивный синдром с нарушениями сна может иногда проявляться симптомами, напоминающими синдром беспокойных ног.

Описаны спорадические и семейные случаи СБН с аутосомно-доминантным типом наследования. Частота последних, по данным литературы, значительно варьирует (до 50—60 % и выше). Заболевание может начинаться в любом возрасте, но его частота нарастает с возрастом. Синдром беспокойных ног у детей часто ошибочно интерпретируется как синдром гиперактивности. В то же время СБН часто сочетается с синдромом дефицита внимания и гиперактивности.

В большинстве случаев симптомы двусторонние. Однако значительный процент больных (более 40 %) сообщают о правосторонней или левосторонней локализации симптома. Правда стороны симптома может у отдельных больных меняться даже в течение одного дня. Примерно половина пациентов сообщает о парестезиях и двигательном беспокойстве в руках. Наличие парестезии в руках не зависит от тяжести СБН, возраста и пола этих больных. Парестезии описываются больными как жжение, покалывание, зуд, боль; часто больные говорят, что это очень неприятное чувст-

во, которое трудно описать словами. Парестезии могут быть очень короткими (секунды); они стремительно нарастают в интенсивности и мгновенно исчезают при движении конечностью. Усилиями можно лишь чуть задержать движение или уменьшить его амплитуду. Многие исследователи считают, что движения при СБН появляются как своеобразный ответ на неприятные парестезии. Электрофизиологические исследования на сегодняшний день не позволяют ответить на вопрос, являются ли эти движения произвольными или непроизвольными. Течение синдрома беспокойных ног чаще ремиттирующее, но может быть стационарным и даже прогрессирующим. В лечении наиболее эффективны дофаминергические препараты и клоназепам.

Примерно в 40 % случаев СБН является идиопатическим (первичным). Симптоматический СБН может наблюдаться при таких заболеваниях как анемии, связанные с дефицитом железа, витамина В12 или фолиевой кислоты; почечная недостаточность; сахарный диабет; гипотиреоз; хронические обструктивные заболевания лёгких; полинейропатии (чаще всего); шейный спондилез; опухоли спинного мозга, люмбосакральная радикулопатия, рассеянный склероз, болезнь Паркинсона, заболевание периферических артерий, гиперэкплексия, синдром ригидного человека, хорея Гентингтона, БАС, болезнь Туретта, синдром Исаакса. Описаны наблюдения, в которых СБН наблюдался только во время беременности. Однако во многих указанных выше случаях остаётся не совсем ясным, являются ли перечисленные заболевания причиной СБН или служат лишь провоцирующим фактором этого синдрома. Чтобы окончательно ответить на этот вопрос необходимо доказать, что частота СБН при этих заболеваниях выше, чем в остальной популяции. Этого ещё не сделано в полной мере.

Глава 7

СТАРТЛ — СИНДРОМ

Стартл — синдром объединяет большую группу заболеваний, характеризующихся усиленной стартл-реакцией (startle — вздрагивание) на неожиданные внешние стимулы.

Стартл-реакция («реакция генерализованной моторной активации») является универсальным для млекопитающих компонентом ориентировочного рефлекса. Её латентный период составляет менее 100 мсек, а длительность — менее 1000 мсек. Для физиологической стартл-реакции характерна реакция привыкания. Как доброкачественный феномен стартл-реакция встречается в 5—10 % популяции.

Усиленная стартл-реакция представляет собой стереотипный ответ (вздрагивание) на световые, звуковые и другие неожиданные стимулы. Преобладающим элементом этого вздрагивания является генерализованная реакция сгибания головы, туловища и конечностей (хотя иногда наблюдается реакция разгибания). Она, как и физиологическая стартл-реакция у здоровых людей, опосредуется главным образом ретикулярной формацией ствола головного мозга (а также миндалинами и гиппокампом), имеет чрезвычайно широкое рецептивное поле и обусловлена повышением возбудимости спинальных мотонейронов. Стартл-реакция испытывает модулирующие влияния со стороны кортикальных механизмов. Состояние тревоги усиливает стартл-реакцию. Патологическая (усиленная) стартл-реакция отличается от физиологической своей выраженностью.

Усиленная стартл-реакция может быть также следствием разнообразных заболеваний, затрагивающих нервную систему. В связи с этим она может быть первичной и вторичной.

Основные формы и причины:

- I. Физиологическая стартл-реакция здоровых людей (вздрагивание в ответ на световые, звуковые и другие неожиданные стимулы).
- II. Усиленная (патологическая) стартл — реакция:
 - A. Первичные формы:
 1. Гиперэкплексия.
 2. Культурально обусловленные синдромы, такие как мирячит, лата, «прыгающего француза из штата Мэн» и другие.

В. Вторичные формы:

1. Непрогрессирующие энцефалопатии.
2. Стартл-эпилепсия.
3. Высокие повреждения спинного мозга и ствола головного мозга (стволовой ретикулярный рефлекторный миоклонус).
4. Мальформация Арнольда-Киари.
5. Оклюзия задней таламической артерии.
6. Крейтцфельдта-Якоба болезнь.
7. Миоклонические эпилепсии.
8. Синдром ригидного человека.
9. Синдром Туретта.
10. Гипертиреозидизм.
11. Гиперактивное поведение.
12. Задержка психического развития.
13. Ятрогенные формы (индуцированные лекарствами).
14. Психогенные заболевания.

А. Первичные формы.

К первичным формам относят доброкачественную усиленную стартл-реакцию, гиперэкфлексию (startle diseases), стартл-эпилепсию и некоторые так называемые культурально опосредованные расстройства (патофизиология последних остаётся плохо понятной и их место в классификации возможно изменится).

Гиперэклексия — спорадическое (с более поздним началом) или (чаще) наследственное заболевание с аутосомно-доминантным типом наследования, характеризующееся началом в раннем детском возрасте, врождённой мышечной гипертонией («ригидный ребёнок» «stiff-baby»), которая с возрастом постепенно регрессирует, и наличием патологических стартл-реакций. Последние являются доминирующим клиническим симптомом. В одних и тех же семьях встречаются развёрнутые и менее выраженные формы Стартл-реакции персистируют в отличие от мышечной ригидности в течение всей жизни и часто служат причиной падений больного (иногда с повторными переломами). Демонстративной стартл-реакцией является вздрагивание при покалывании по кончику носа, к которым не образуется привыкание. При этом в отличие от стартл-эпилепсии сознание не нарушается. Для больных гиперэклексией характерны усиленные ночные миоклонии. Высказано предположение, что гиперэклексия представляет собой ретикулярный стимул-чувствительный (рефлекторный) миоклонус. Часто наблюдается хорошая откликаемость на клоназепам.

К культурально-обусловленным синдромам, которые могут быть как семейными, так и спорадическими, относят такие, как «лата», «мирячит», «прыгающего француза из штата Мэн», «иму», «мали-мали», «яун», «икота» и другие (их более 10), которые описаны в разных странах мира, начиная с XV века.

Наиболее изучены две формы: «лата» и «синдром прыгающего француза из штата Мэн». Они встречаются как в виде семейных, так и спорадических форм. Основными проявлениями являются выраженные стартл-реакции в ответ на неожиданные сенсорные (чаще звуковые) раздражители, которые сочетаются с такими феноменами (не обязательно со всеми из них) как эхоталия, эхопраксия, копролалия и автоматическое выполнение приказов или движений, имитирующих поведение окружающих. Эти синдромы встречаются в настоящее время редко.

В. Вторичные формы.

Вторичные формы встречаются при большом числе неврологических и психических заболеваний. Они включают прогрессирующие энцефалопатии (посттравматическая, постипокическая, перинатальная аноксия), дегенеративные заболевания, высокие повреждения спинного мозга, синдром Арнольда-Киари, окклюзию задней таламической артерии, абсцесс мозга, аномалия Киари, болезнь Крейтцфельда-Якоба, миоклонические эпилепсии, синдром ригидного человека, саркоидоз, вирусные инфекции, рассеянный склероз, синдром Туретта, гипертиреоз и «гиперадренергические состояния», болезнь Тея-Сакса, некоторые факотомозы, паранеопластическое поражение ствола головного мозга, гиперактивное поведение, задержку психического созревания и некоторые другие состояния. Усиленные стартл-реакции встречаются также в картине психогенных невротических заболеваний, особенно при наличии расстройств тревожного ряда.

Особым вариантом вторичного стартл-синдрома является «стартл-эпилепсия», которая не обозначает нозологическую единицу и объединяет несколько феноменов при эпилепсиях разного происхождения. Сюда относятся эпилептические припадки, которые провоцируются неожиданными сенсорными стимулами («стимул-чувствительная эпилепсия»), вызывающими вздрагивание (startle). Такие эпилептические припадки описаны при различных формах ДЦП, а также у больных с синдромом Дауна, болезни Стерджа-Вебера, и синдроме Леннокса-Гасто. Стартл-индуцированные эпилептические припадки могут носить как парциальный, так и генерализованный характер и наблюдаются при поражениях лобной или теменной области. Хороший эффект (особенно у детей) оказывает клоназепам и карбамазепин.

Глава 8

«СУДОРОЖНЫЙ» ПРИСТУП

(ИЛИ ПРИСТУП НАСИЛЬСТВЕННЫХ ДВИЖЕНИЙ)

Приступы насильственных движений или «судорог» могут протекать с выключением сознания или на фоне изменённого состояния сознания. Они могут наблюдаться также при полностью сохранном сознании. По своему генезу насильственные движения могут носить эпилептический либо неэпилептический характер; иногда они приобретают вид крампи или тетанических спазмов, либо проявляются картиной психогенных припадков или пароксизмов психогенных гиперкинезов. На первый взгляд они часто производят впечатление «непонятного» синдрома. Диагноз облегчается, если двигательный рисунок насильственных движений носит типичный характер (например, фазы тонических и затем клонических судорог при типичном генерализованном эпилептическом припадке; дистонические спазмы в картине пароксизмальных дискинезий; тонические судороги в картине обморока; карпо-педальные спазмы при тетании или необычная пластика психогенных двигательных расстройств). Однако насильственные движения в приступе не всегда носят типичный характер (например, «салютные» припадки или другие постуральные реакции в картине сапплементарной эпилепсии или чисто тонические спазмы при пароксизмальных дискинезиях). В таких случаях важен анализ «синдромального окружения» насильственных движений, а также всех других особенностей заболевания в целом и его течения приобретает первостепенное значение. Чрезвычайно полезна видеорегистрация припадка для оценки его природы.

Основные формы «судорожных» приступов:

1. Эпилептический припадок.
2. Фебрильные судороги.
3. Пароксизмальные дискинезии.
4. Психогенные (конверсионные) припадки.
5. Судорожные обмороки.
6. Острый пароксизм гипервентиляции.
7. Тетания.
8. Ранняя дискинезия.

9. Приступы гемибаллизма при ишемических инфарктах или ТИА.
10. Стартл-синдром.
11. Транзиторная атаксия.
12. Психогенные гиперкинезы.

1. Эпилептический припадок.

Типичные эпилептические припадки («стандартная клиническая модель судорожного генерализованного тонико-клонического припадка») характеризуются внезапным началом, короткой (чаще всего) продолжительностью, периодичностью возникновения, стереотипностью проявлений, наличием судорог в качестве основного манифестного знака, наличием фаз (тонической и клонической) в приступе, нарушением сознания. При правильном подборе препарата характерен лечебный эффект антиконвульсантов (в большинстве случаев). Однако иногда эпилептический припадок может протекать без типичных эпилептических фаз, без характерных генерализованных судорог и даже при сохранном сознании (например, некоторые варианты лобных эпилептических припадков). Эпилептическая активность на ЭЭГ обнаруживается также не всегда. Об эпилептической природе приступа говорят такие черты как наличие постиктальных изменений сознания и электроэнцефалограммы; реакция на депривацию сна, позволяющая выявить ЭЭГ-признаки эпилепсии; наличие характерных для иктального периода эпилепсии психосенсорных, аффективных и поведенческих проявлений, делающих диагноз эпилепсии несомненным. Иногда для подтверждения диагноза эпилепсии требуется полиграфическая регистрация ночного сна или более сложные методы регистрации биоэлектрической активности коры и подкорковых структур головного мозга. Дополнительным косвенным подтверждением эпилептической природы приступа является исключение других возможных причин приступа.

2. Фебрильные судороги.

Фебрильные судороги у детей являются вариантом эпилептических припадков и отражают повышенную судорожную готовность, указывая на риск появления в дальнейшем типичных эпилептических припадков (особенно при семейной отягощенное™ фебрильными судорогами и эпилепсией) с прогрессирующим течением. Вероятность эпилепсии возрастает при высокой частоте фебрильных припадков и особенно при статусообразном их течении.

3. Пароксизмальные дискинезии.

Пароксизмальные дискинезии (устаревшее название «пароксизмальный хореоатетоз») — гетерогенная группа расстройств, характеризующаяся приступами произвольных движений и патологических поз, протекающих без нарушения сознания.

Выделяют шесть форм пароксизмальных дискинезий:

1. Пароксизмальная кинезиогенная дискинезия.
2. Пароксизмальная некинезиогенная дискинезия.
3. Пароксизмальная дискинезия, индуцированная физической нагрузкой.
4. Пароксизмальная гипногенная дискинезия.
5. Пароксизмальный доброкачественный тортиколлис у младенцев.
6. Пароксизмальные дискинезии в картине альтернирующей гемиплегии у детей.

Кинезиогенные приступы провоцируются неподготовленным движением, вздрагиванием, началом ходьбы и т.п. В большинстве своём кинезиогенные приступы относятся к коротким (чаще всего 10—20 сек); они характеризуются высокой частотой припадков (иногда более 100 в день). Некинезиогенные приступы провоцируются эмоциональным стрессом, интеллектуальным напряжением, болью; часто они развиваются спонтанно без видимой причины. **Некинезиогенные** приступы в 100% относятся к длительным (от 1 до нескольких часов); они возникают гораздо реже (от 1 в день до 1 в неделю или 1 в несколько недель). Выделена также особая форма приступов: её называют иногда «промежуточной», потому что их длительность составляет 5—30 минут, а сама атака провоцируется, строго говоря, не движением, а длительной **физической нагрузкой**.

При всех формах пароксизмальных дискинезий примерно в 80 % случаев удаётся выявить те или иные предвестники приступа («аура») в виде ощущений онемения, дискомфорта, скованности и напряжения отдельных групп мышц, с которых обычно и начинается сам приступ. Кинезиогенные приступы начинаются в тех мышцах, сокращение которых провоцирует приступ. Обычно — это дистальные отделы рук или мышцы ноги. Спазм мышц во время приступа может распространяться от руки (или ноги) на всю половину тела, включая лицо и проявляется в таком случае гемисиндромом. Но приступ может быть и генерализованным. Возможно также чередование от приступа к приступу левосторонних, правосторонних и генерализованных пароксизмов у одного и того же больного.

Преобладающим элементом в структуре двигательных проявлений приступа являются дистонические спазмы и дистонические позы, но возможны тонические, хореические, миоклонические, баллистические или смешанные движения. Аналогичные приступы у некоторых пациентов развиваются только во время сна (гипногенная пароксизмальная дискинезия). Описаны спорадические и наследственные её формы. Эти приступы развиваются только в фазе медленного сна, могут быть еженощными и иногда наблюдаются до 10 и более раз за ночь.

Многие пациенты с пароксизмальными дискинезиями испытывают облегчение после приступа, так как хорошо знают, что какое то время приступа не будет (рефрактерный период).

Бытует ошибочное представление, что пароксизмальные дискинезии проявляются исключительно двигательными симптомами. Приступ обычно сопровождается беспокойством, тревогой, чувством страха. Перманентные эмоциональные расстройства характерны и для межприступного периода, что иногда затрудняет дифференциальную диагностику с психогенными двигательными расстройствами.

Все формы пароксизмальных дискинезии бывают первичными (спорадическим и наследственными) и вторичными. При первичных формах в неврологическом статусе очаговой неврологической симптоматики не выявляется. Возможные причины вторичных пароксизмальных дискинезии продолжают уточняться. Ещё недавно среди этих причин упоминалось только три заболевания: детский церебральный паралич, рассеянный склероз и гипопаратиреоз. Сегодня же этиология данного синдрома включает, помимо указанных причин, псевдогипопаратиреоз, гипогликемию, тиреотоксикоз, инфаркт мозга (в том числе при системной красной волчанке), транзиторные ишемические атаки, кровоизлияние в продолговатый мозг, артерио-венозную мальформацию, черепно-мозговую травму, энцефалит (в острой фазе), ВИЧ-инфекцию, ятрогенные (церукал, метилфенидат, цизаприд) и токсические (кокаин, алкоголь и др.) формы и некоторые другие причины (прогрессирующий супрануклеарный паралич, комплексный регионарный болевой синдром, повреждения спинного мозга). Возможно, круг этих заболеваний окончательно ещё не замкнулся и будет расширяться.

ЭЭГ во время приступа обычно заполнена двигательными артефактами; в тех же случаях, где запись ЭЭГ удаётся, в ней в большинстве случаев эпилептическая активность отсутствует. Характерно, что приступы, как правило, откликаются на противосудорожные препараты (клоназепам, финлепсин и др.).

Для диагноза важно умение распознавать типичные дистони-

ческие позы в конечностях, ЭЭГ исследование в межприступном периоде и, если возможно, в приступе. Иногда полезна видеорегистрация припадка.

По двигательному рисунку больные пароксизмальными дискинезиями напоминают чаще всего дистонию, а по пароксизмальному характеру её проявлений похожи на эпилепсию.

Для пароксизмальных дискинезий также характерно внезапное начало, короткая (чаще всего) продолжительность, периодичность возникновения, стереотипность проявлений, наличие «судорог» в качестве основного манифестного знака и, наконец, лечебный эффект антиконвульсантов. К тому же нередко у больных с пароксизмальными дискинезиями обнаруживают различные отклонения в ЭЭГ и даже очевидные эпилептические энцефалографические и/или клинические проявления в анамнезе пациентов или у членов их семей. Предложенные строгие критерии дифференциальной диагностики на основе ЭЭГ-регистрации самого приступа, к сожалению, не решили проблему, так как ЭЭГ во время приступа чаще всего отражает лишь двигательные артефакты, для преодоления которых требуется телеметрическая регистрация биоэлектрической активности. Чаще всего пароксизмальные дискинезии следует дифференцировать не с эпилепсией вообще, а с эпилепсией лобно-долевого происхождения, которая отличается тем, что лобные припадки часто не сопровождаются эпилептической активностью на ЭЭГ, протекают без нарушения сознания, характеризуются необычными двигательными проявлениями (так называемые «псевдопсевдоприпадки», постуральные феномены в приступе и т.п.). В большинстве случаев клинический диагноз пароксизмальных дискинезий не вызывает особых затруднений, но встречаются наблюдения, когда дифференциальный диагноз с эпилепсией становится чрезвычайно трудным. Впрочем аналогичная ситуация возможна и при дифференциальном диагнозе с психогенными припадками.

Действительно, пароксизмальные дискинезии отличаются от эпилепсии целым рядом особенностей, многие из которых имеют принципиальное значение. В качестве таких особенностей можно перечислить:

- отсутствие фаз в припадке, характерных для типичного эпилептического приступа;
- сохранность сознания;
- отсутствие постиктальных изменений сознания и электроэнцефалограммы;
- особенности двигательного рисунка, не характерные для эпилепсии (например, чередование от приступа к приступу левосторонних, правосторонних и двухсторонних

приступов у одного и того же больного, или появление перекрёстного синдрома);

- возможность частичного контролирования насильственных движений во время приступа выражена более явно, чем при эпилепсии;
- возможность весьма точной имитации приступа при пароксизмальных дискинезиях;
- отсутствие изменений ЭЭГ в приступе в большинстве случаев;
- реакция на депривацию сна (электроэнцефалографическая и клиническая) прямо противоположная при пароксизмальной дискинезии и эпилепсии (активационные сдвиги на ЭЭГ в первом случае и нарастание гиперсинхронизации — во втором; уменьшение дискинезии при пароксизмальной дискинезии и провокация припадков — при эпилепсии).

Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис младенцев наблюдается на первом году жизни и проявляется эпизодами наклона или ротации головы в одну сторону длительностью от 1 до 3 дней иногда с бледностью и картиной дистресса. Указанная картина эпизодически повторяется до 3—6 раз в год. В дальнейшем у этих детей пароксизмальный тортиколлис эволюционирует в «доброкачественное пароксизмальное головокружение» или мигрень. В семейном анамнезе обычно имеет место мигрень.

Альтернирующая гемиплегия у детей начинается в возрасте от 3-х месяцев до 3-х лет и проявляется повторными атаками гемиплегии с чередующейся стороной паралича. Длительность атаки от нескольких минут до нескольких дней. Характерны также другие пароксизмальные проявления: дистония, хорей, возникающие также пароксизмально. Возможна билатеральная гемиплегия. Характерно улучшение состояния во время сна (гемиплегия исчезает во время сна и возвращается вновь в бодрствовании). Первые приступы могут быть либо гемиплегическими, либо дистоническим, либо сочетающимися оба типа приступов. Атаки часто сопровождаются нистагмом. Для этих детей характерна также задержка умственного развития. Возможно присоединение спастичности, псевдобульбарного синдрома и мозжечковой атаксии.

4. Психогенные (конверсионные, истерические) припадки.

В типичных случаях псевдоприпадки характеризуются эмоциогенным началом с наличием провоцирующей ситуации или события, причудливым рисунком «судорог». Диагноз облегчается при наличии элементов истерической дуги в приступе (запрокидывания головы или подъём груди, характерные толчки тазом и др.). В истерическом припадке возможно появление стонов, плача, слёз, смеха (иногда эти феномены наблюдаются одновременно), крика, псевдозаикания и другой более сложной вокализации и дизлалии. Психогенный припадок всегда характеризуется ярким вегетативным сопровождением с тахикардией, подъёмом артериального давления, симптомами гипервентиляции, реже — апноэ длительностью до 1—2 минут, и другими вегетативными симптомами.

Наиболее надёжными отличиями психогенных припадков от эпилептических является отклонение от стандартной модели моторного рисунка эпилептического приступа, отсутствие эпилептической активности на ЭЭГ в приступе, отсутствие замедления ритмов в постприступной ЭЭГ, отсутствие связи между частотой приступов и концентрацией антиконвульсантов в плазме крови. Как правило выявляются позитивные критерии диагностики психогенного расстройства и имеет место так называемая полисимптомная форма истерии.

Кроме того при подозрении на эпилепсию для исключения (или подтверждения) последней важен поиск других клинических и электроэнцефалографических подтверждений эпилепсии: провокация эпилептической активности 5-минутной гипервентиляцией, депривация сна с последующей регистрацией ЭЭГ, полиграфическая запись ночного сна (самый надёжный метод), видеорегистрация припадка с целью детального анализа двигательных проявлений приступа. Всегда полезно помнить, что для безошибочного распознавания природы приступа необходим учёт всех составляющих припадка, межприступного периода и болезни в целом. Для клинической диагностики наиболее информативными являются двигательные проявления припадка.

5. Судорожные обмороки.

Судорожные обмороки иногда появляются у больных склонных к развитию обморочных состояний. Появление судорог во время обморока свидетельствует о глубине и длительности потери сознания. В таких случаях может иметь место значительное сходство обмороков и эпилепсии: потеря сознания, расширение зрачков, тонические и клонические судороги, обильное слюноот-

деление, упускание мочи и даже кала, постприпадочная слабость иногда с рвотой и последующим сном.

Обморок отличается от эпилепсии наличием предобморочного (липотимического) состояния в виде ощущений тошноты, звона в ушах, предчувствия неминуемого падения и потери сознания. Выделяют вазодепрессорный (вазовагальный, вазомоторный); гипервентиляционный синкоп; обморок, связанный с гиперчувствительностью каротидного синуса (синдром ГКС); кашлевой синкоп; никтурический, гипогликемический, ортостатические и некоторые другие типы обмороков. Во всех этих случаях больной перед потерей сознания испытывает ощущение дурноты, говорит о головокружении и предчувствии утраты сознания. Обмороки исключительно редки в горизонтальном положении и никогда не наступают во сне (в то же время они возможны при вставании с постели ночью). При любых вариантах ортостатической гипотензии и обмороков больной жалуется на несистемное головокружение и общую слабость. В диагностике обмороков важное значение имеет учёт ортостатического фактора в их генезе. У больных, страдающих обмороками, нередко выявляется склонность к артериальной гипотонии. Для уточнения характера обмороков необходимо также кардиологическое обследование с целью исключения кардиогенной природы обмороков. Определённое диагностическое значение имеет проба Ашнера, а также такие приёмы, как компрессия каротидного синуса, проведение пробы Вальсальвы, пробы 30-минутного стояния с периодическим измерением АД и ЧСС, проведение кардиотестов для диагностики периферической вегетативной недостаточности.

Судороги при генерализованных тонико-клонических эпилептических припадках несколько отличаются от судорог при обмороках. При обмороках они часто ограничиваются изолированными подёргиваниями. Мышечные спазмы при обмороках начинаются с опистотонуса, что не имеет ничего общего с адверсивными припадками при височной эпилепсии.

Решающее значение имеют ЭЭГ-исследования; при этом неспецифические нарушения на ЭЭГ не говорят в пользу эпилепсии и не должны вводить врача в заблуждение. Применяют все способы провокации эпилептической активности на ЭЭГ.

6. Острый пароксизм гипервентиляции.

Атака психогенной гипервентиляции приводит к развитию респираторного алкалоза с такими типичными симптомами как лёгкая головная боль, головокружение, онемение и покалывание в конечностях и в лице, зрительные нарушения, мышечные спазмы, сердцебиения, обморок (или эпилептический приступ). Такие больные

нередко жалуются на стеснённость в груди, неспособность сделать глубокий вдох. Может наблюдаться аерофагия, способная привести к абдоминальным болям. На фоне диспноэ возможно появление дрожания и ознобоподобного гиперкинеза, а также тетанических судорог в конечностях. Таким больным иногда ставят ошибочный диагноз «диенцефальной эпилепсии».

7. Тетания.

Тетания отражает явную или скрытую недостаточность паращитовидных желез (гипопаратиреоз) и проявляется синдромом повышенной нервномышечной возбудимости. Явная форма наблюдается при эндокринопатии и протекает со спонтанными тетаническими мышечными судорогами. Скрытая форма провоцируется чаще всего нейрогенной гипервентиляцией (в картине перманентных или пароксизмальных психовегетативных расстройств) и проявляется парестезиями в конечностях и лице, а также избирательными мышечными судорогами («карпопедальные спазмы», «рука акушера»). Характерны эмоциональные и вегетативные расстройства, а также другие симптомы психогенного заболевания (диссомнические, цефалгические и другие). В выраженных случаях может наблюдаться тризм и спазм других мышц лица, а также вовлечение мышц спины, диафрагмы и даже гортани (ларингоспазм). Выявляется симптом Хвостека и симптом Труссо-Бансдорфа и другие аналогичные симптомы. Характерен также низкий уровень кальция и повышение содержание фосфора в крови. Но встречается и нормокальциемическая тетания. Выявляется положительная ЭМГ-проба на скрытую тетанию.

Необходимо исключать заболевания паращитовидных желез, аутоиммунные процессы, психогенные расстройства нервной системы.

8. Ранняя дискинезия.

Ранняя дискинезия (острые дистонические реакции) относится к нейролептическим синдромам и проявляется более или менее генерализованными дистоническими спазмами чаще в мышцах лица, языка, шеи, аксиальной мускулатуре: окулогирные кризы, блефароспазм, тризм, форсированное открывание рта, атаки протрузии или скручивания языка, тортиколлис, кризы опистотонуса, псевдосааламовы приступы. Около 90 % острых дистонических реакций возникают в первые 5 суток терапии нейролептиками, причём 50 % всех случаев — в первые 48 часов («синдром 48 часов»). Острая дистония чаще встречается у лиц молодого возраста (чаще у мужчин). Она хорошо поддается лечебной коррекции холинолитиками либо спонтанно исчезает после отмены нейро-

лептика. Временная связь синдрома с введением нейролептика делает диагностику не очень сложной.

9. Приступы гемибаллизма при ишемических инфарктах или ТИА.

Транзиторный гемибаллизм может наблюдаться в случаях ишемии, затрагивающей субталамическое ядро и проявляются транзиторной атакой крупноразмашистых хореических и баллистических движений на контралатеральной половине тела («гемибаллизм-гемихорея»). Гемибаллизм часто сочетается со снижением мышечного тонуса в поражённых конечностях. Вообще же этот синдром описан также при поражении хвостатого ядра, бледного шара, прецентральной извилины или таламических ядер (ишемические инфаркты, опухоли, артериовенозные мальформации, энцефалит, системная красная волчанка, ВИЧ-инфекция, ЧМТ, демиелинизация, туберозный склероз, гипергликемия, кальцификация базальных ганглиев, как побочный симптом леводопатерапии при болезни Паркинсона, как осложнение таламотомии).

10. Стартл-синдром

См. предыдущий синдром («Стартл-синдром»).

11. Транзиторная атаксия.

Транзиторная атаксия может иногда имитировать переходящие гиперкинезы. Такая атаксия может быть ятрогенной (например, при лечении дифенином), при энцефалитах у детей, а также при некоторых наследственных заболеваниях (эпизодическая атаксия I типа, эпизодическая атаксия II типа, болезнь Хартнупа, болезнь мочи кленового сиропа, недостаточность пиру ват-дегидрогеназы). У взрослых причинами периодической атаксии могут быть лекарственная интоксикация, рассеянный склероз, транзиторная ишемическая атака, компрессионные поражения в области большого затылочного отверстия, интермиттирующая обструкция желудочковой системы.

12. Психогенные гиперкинезы.

Для дифференциальной диагностики психогенных и органических гиперкинезов необходима 1) позитивная диагностика психогенных двигательных расстройств и 2) исключение органических гиперкинезов. Для решения этих вопросов важен учёт всех нюансов клинической картины, а в самом гиперкинезе обязательно оценивается 4 фактора: двигательный рисунок, динамика гиперкинеза, а также его синдромальное окружение и течение заболевания.

Формальными критериями клинической диагностики любых психогенных гиперкинезов являются следующие: внезапное начало с явным провоцирующим событием; множественные двигательные расстройства; переменные и противоречивые двигательные проявления, флюктуирующие в течение одного осмотра; двигательные проявления не соответствуют известной органической синдромологии; движения нарастают или становятся более заметными, когда осмотр сфокусирован на поражённой части тела и, напротив, движения уменьшаются или прекращаются, когда отвлекается внимание; гиперэксплексия или чрезмерные стартовые реакции; патологические движения (гиперкинезы) откликаются на плацебо или суггестию, выявляются сопутствующие псевдосимптомы; двигательные расстройства устраняются психотерапией или прекращаются, когда больной не подозревает, что за ним наблюдают. К каждому отдельному психогенному гиперкинетическому синдрому (тремору, дистонии, миоклонусу и т.д.) существуют и некоторые дополнительные уточняющие диагностические нюансы, на которых мы здесь не останавливаемся.

В качестве дифференциально-диагностических критериев не могут быть использованы такие особенности гиперкинеза, как изменение его выраженности под влиянием эмоциональных стимулов, смены уровня бодрствования, гипнотических внушений, амитал-натриевого растормаживания, приёма алкоголя, изменения позы тела или его частей, колебания выраженности гиперкинеза в виде «плохих» и «хороших» дней.

* Кроме того в «эпизоды насильственных движений» можно также включить некоторые феномены, связанные со сном: доброкачественный ночной миоклонус (у младенцев), яктация («качания»), синдром беспокойных ног, периодические движения конечностей во время сна (и другие подобные синдромы). Близко стоит поведение при синдроме ночных страхов, сомнабулизме.

В эту же группу могут быть отнесены некоторые варианты стереотипии (а возможно и аффективно-респираторных припадков).

Глава 9

ТРАНЗИТОРНЫЕ РАССТРОЙСТВА (ДВИГАТЕЛЬНЫЕ, ЧУВСТВИТЕЛЬ- НЫЕ, СОЗНАНИЯ)

Преходящие и рецидивирующие неврологические симптомы часто встречаются в неврологической практике. Трудности их распознавания и квалификации связаны прежде всего с тем, что на момент врачебного осмотра они, как правило, отсутствуют и врач вынужден делать предварительные заключения, основываясь исключительно на рассказе больного или описаниях очевидцев. На первом этапе важно выяснить проявляются ли эти транзиторные состояния эпизодами судорог или непроизвольных движений, параличами в конечностях или общей слабостью, преходящими сенсорными нарушениями или расстройствами сознания.

Основные проявления:

А. Эпизоды насильственных движений.

1. Эпилепсия, в том числе лобная.
2. Психогенные припадки.
3. Психогенные гиперкинезы.
4. Пароксизмальные дискинезии.
5. Тетания (нейрогенная, при гипопаратиреозе).
6. Ранняя дискинезия (острые дистонические реакции).
7. Приступы гемибаллизма при острых нарушениях мозгового кровообращения.
8. Стартл-синдром (гиперэкплексия).
9. Обсессивно-компульсивные расстройства.

* Иногда встречаются больные с мозжечковой атаксией, которая ошибочно может трактоваться как гиперкинез (хореический). В таких случаях необходимо проводить синдромальный дифференциальный диагноз между атактическим и гиперкинетическим синдромами. При синдроме периодической атаксии (обычно у детей) последняя может ошибочно трактоваться как приступы «гиперкинеза». В силу редкой встречаемости синдрома периодической атаксии, мы не выделяем её здесь в качестве отдельной рубрики.

В. Эпизоды преходящих парезов.

1. ТИА (церебральные и спинальные).
2. Мигрень с аурой (гемиплегическая мигрень).
3. Дроп-атаки (острая недостаточность постуральной ре-

гуляции, имитирующая падение из-за паразетеза).

4. Атонические припадки при эпилепсии.
5. «Сонные параличи» при нарколепсии.
6. Приступы катаплексии при нарколепсии.
7. Травма спинного мозга с дислокацией зубовидного отростка.
8. Пароксизмальная миоплегия (периодический паралич).
9. Миастения.
10. Альтернирующая гемиплегия у детей.
11. Психогенные парезы и параличи (псевдопарезы).

С. Эпизоды преходящих чувствительных нарушений.

1. Сенсорные джексоновские эпилептические припадки и пароксизмальные боли при эпилепсии.
2. Пароксизмальные парестезии при рассеянном склерозе.
3. Парестезии при тетании, провоцируемые гипервентиляцией.
4. Психогенные нарушения чувствительности.

Д. Эпизоды потери (нарушения) сознания.

1. Обмороки нейрогенной и другой природы.
2. Эпилепсия.
3. Метаболические расстройства (гипогликемия и уремия чаще всего).
4. Транзиторная глобальная амнезия.
5. «Лимбический энцефалит» (герпетический или паранеопластический).
6. Экзогенная интоксикация (в том числе лекарственная).
7. Гиперсомнические синдромы.
8. Психогенная ареактивность.

А. ЭПИЗОДЫ НАСИЛЬСТВЕННЫХ ДВИЖЕНИЙ.

1. Эпилепсия.

Типичные эпилептические припадки («стандартная клиническая модель судорожного генерализованного тонико-клонического припадка») характеризуются внезапным началом, короткой (чаще всего) продолжительностью, периодичностью возникновения, стереотипностью проявлений, наличием судорог в качестве основного манифестного знака, наличием фаз (тонической и клонической) в приступе, нарушением сознания. При правильном подборе препарата характерен лечебный эффект антиконвульсантов (в большинстве случаев).

Однако не все упомянутые особенности эпилептического припадка пригодны для дифференциального диагноза, например,

с псевдоприпадками. В частности, если длительность истерического припадка составляет 1—2 минуты, а его моторные проявления достаточны стереотипны, то диагноз может быть очень трудным. Не стоит абсолютизировать некоторые широко распространённые среди неврологов дифференциально-диагностические критерии. Действительно, истерический припадок часто развивается в ситуации «аудиенции», когда он «условно приятен или выгоден», но это условие всё же необязательно (психогенный припадок иногда развивается и при отсутствии «зрителей»). Постприпадочная оглушённость или сонливость типична для эпилепсии, но может отсутствовать при некоторых височных приступах. Известно, что симптомы истерии могут быть смягчены внушением, но нередко истерические припадки не поддаются гипнотическому воздействию. Несомненно и то, что прикус языка, так же как и недержание мочи, возможны, хотя и не типичны для психогенного припадка. Развитие последнего не характерно для ночного времени, но и здесь описаны исключения. Наконец, травма во время приступа возможна не только при эпилептическом, но и при истерическом припадке. Не следует также переоценивать такой симптом, как расширение зрачков, так как он может иметь место не только при эпилептическом приступе, но и входить в картину симпатического «разряда» в демонстративном припадке.

Наиболее трудны для распознавания и дифференциального диагноза некоторые лобные эпилептические припадки, протекающие как «псевдопсевдоприпадки». Частым источником диагностических ошибок служат сапплементарные эпилептические припадки (с фокусом в дополнительной моторной области). Для них характерны: тонические позы с отведением рук (то есть отсутствуют фазы в приступе и нет клонических судорог), сохранность сознания в приступе (возможен даже речевой контакт с больным), короткая длительность приступа (менее 30 сек), появление припадков преимущественно в ночное время (особенно в дебюте болезни), часто встречается вокализация в приступе; кроме того типично редкое выявление эпилептической активности на ЭЭГ и плохая откликаемость на лечение антиконвульсантами.

2. Психогенные припадки (псевдоприпадки) в типичных случаях характеризуются эмоциогенным началом с наличием провоцирующей ситуации или события, причудливым рисунком «судорог» без чёткой представленности и последовательности тонической и клонической фаз. Могут наблюдаться повороты головы из стороны в сторону, асимметричные размашистые движения конечности или тетанические судороги. Характерно сопротивление попыткам врача открыть глаза (то есть имеет место произвольное зажмуривание). Диагноз облегчается при наличии эле-

ментов истерической дуги в приступе (запрокидывания головы или подъём груди, характерные толчки тазом и др.) В истерическом припадке возможно появление стонов, плача, слёз, смеха (иногда эти феномены наблюдаются одновременно), крика, псевдозаикания и другой более сложной вокализации и дизлалии. Так, мутизм может сопровождаться мычанием и попытками объясниться жестами. Больная, демонстрируя попытки преодолеть мутизм, может предьявлять спазмы в горле, диспноэ, замедленную, растянутую по слогам речь. Психогенный припадок всегда характеризуется ярким вегетативным сопровождением с тахикардией, подъёмом артериального давления, симптомами гипервентиляции, реже — апноэ длительностью до 1—2 минут, и другими вегетативными симптомами.

Наиболее надёжными отличиями психогенных припадков от эпилептических является отклонение от стандартной модели моторного рисунка эпилептического приступа, отсутствие эпилептической активности на ЭЭГ в приступе, отсутствие замедления ритмов в межприступной ЭЭГ, отсутствие связи между частотой приступов и концентрацией антиконвульсантов в плазме крови.

Кроме того при подозрении на эпилепсию для исключения (или подтверждения) последней важен поиск других клинических и электроэнцефалографических подтверждений эпилепсии: провокация эпилептической активности 5-минутной гипервентиляцией, депривация сна с последующей регистрацией ЭЭГ, полиграфическая запись ночного сна (самый надёжный метод), видеорегистрация припадков с целью детального анализа двигательных проявлений приступа. Особенно информативен комбинированный ЭЭГ и видеомониторинг. Всегда полезно помнить, что для безошибочного распознавания природы приступа необходим учёт всех составляющих припадков, межприступного периода и болезни в целом. Для клинической диагностики наиболее информативными являются двигательные проявления припадков.

3. Психогенные гиперкинезы. В настоящее время предложены клинические критерии диагностики психогенного тремора, психогенной дистонии, психогенного миоклонуса, психогенного паркинсонизма и других психогенных гиперкинезов. Для дифференциальной диагностики психогенных и органических гиперкинезов необходима: 1) позитивная диагностика психогенных двигательных расстройств и 2) исключение органических гиперкинезов. Для решения этих вопросов важен учёт всех нюансов клинической картины, а в самом гиперкинезе обязательно оценивается: двигательный рисунок, динамика гиперкинеза, а также его синдромальное окружение и течение заболевания.

NB: Формальными критериями клинической диагностики любых психогенных гиперкинезов являются следующие: внезапное начало с явным провоцирующим событием; множественные двигательные расстройства; вариабельные и противоречивые двигательные проявления, флюктуирующие в течение одного осмотра; двигательные проявления не соответствуют известной органической синдромологии; движения нарастают или становятся более заметными, когда осмотр сфокусирован на поражённой части тела и, напротив, движения уменьшаются или прекращаются, когда отвлекается внимание; гиперэксплексия или чрезмерные стартовые реакции; патологические движения (гиперкинезы) откликаются на плацебо или суггестию, выявляются сопутствующие псевдосимптомы; двигательные расстройства устраняются психотерапией или прекращаются, когда больной не подозревает, что за ним наблюдают. К каждому отдельному психогенному гиперкинетическому синдрому (тремору, дистонии, миоклонусу и т.д.) существуют и некоторые дополнительные уточняющие диагностические нюансы, на которых мы здесь не останавливаемся.

В качестве дифференциально-диагностических критериев не могут быть использованы такие особенности гиперкинеза, как изменение его выраженности под влиянием эмоциональных стимулов, смены уровня бодрствования, гипнотических внушений, амитал-натриевого растормаживания, приёма алкоголя, изменения позы тела или его частей, колебания выраженности гиперкинеза в виде «плохих» и «хороших» дней.

4. Пароксизмальные дискинезии чаще имеют не эмоциогенное, а кинезиогенное начало; они отличаются стереотипным двигательным рисунком, в котором преобладают дистонические спазмы и позы. Эти приступы, как правило, не приводят к падением больного, чаще всего кратковременны (1-2 мин) и никогда не сопровождаются нарушением сознания.

Дифференциальный диагноз проводят с психогенными и эпилептическими припадками. Для диагноза важно умение распознавать типичные дистонические позы в конечностях, ЭЭГ исследование в межприступном периоде и, если возможно, в приступе. Иногда полезна видеорегистрация припадка. Следует помнить, что некоторые редкие типы эпилептических приступов включают в свои проявления дистонические позы в конечностях.

5. Тетания — синдром повышенной нервно-мышечной возбудимости, обусловленный, как правило, снижением концентрации ионизированного кальция в крови на фоне алкоголизма. Основные причины — эндокринопатия (гипопаратиреоз) и психогенные расстройства нервной системы, протекающие с гипервентиляцией (редко — другие причины) Тетанический приступ начинается с

парестезии и фасцикулярных подёргиваний, вслед за которыми развиваются судороги в виде карпопедальных спазмов, «руки акушера» и в выраженных случаях — с вовлечением мышц лица (сардоническая улыбка, тризм и др.). Судорожно сокращённые мышцы болезненны, тверды на ощупь. В тяжёлых случаях возможно вовлечение мышц туловища, диафрагмы, развитие бронхоспазма, редко- ларингоспазма (вплоть до асфиксии). Описаны спазмы гладкой мускулатуры. Характерны симптомы повышенной нервно-мышечной возбудимости при механической и электрической стимуляции мышц и нервов — симптомы Хвостека, Барнсдорфа-Труссо, Вейса, Шлезингера-Пула и др. Выявляется характерная картина на ЭМГ. Для диагностики гипотпаратиреоза важны анамнестические указания на операции на щитовидной железе, травмы шеи, а также сочетание гипокальциемии с гиперфосфатемией, снижение уровня паратгормона в крови. Клинические признаки невротического расстройства с нейрогенной гипервентиляцией помогают в диагностике психогенной тетании.

Дифференциальный диагноз тетанических судорог проводят с бешенством, столбняком, гипогликемией, отравлением стрихнином, психогенными припадками, эпилепсией.

6. Ранняя дискинезия (острые дистонические реакции) относится к нейролептическим синдромам. Гиперкинезы развиваются остро, но не обязательно после первого введения нейролептика. Часто гиперкинезы появляются на 2—3 день лечения нейролептиком. Большинство случаев развивается в первые 48 часов лечения («синдром 48 часов»). Гиперкинезы носят дистонический характер; их предпочтительной локализацией является окулярная область, оральная область и шея (но не исключительно). Характерен блефароспазм, окулогирные кризы, форсированные атаки тризма или открывания рта, протрузия или скручивание языка, разнообразные движения губ, приступы тортиколлиса или ретроколлиса, кризы опистотонуса, форсированное сгибание туловища, поклоны, псевдосалаамовы приступы, редко — ларингоспазм и фарингоспазм. Гиперкинезы прекращаются самопроизвольно при отмене нейролептика или под влиянием холинолитиков.

7. Приступы гемибаллизма могут наблюдаться при геморрагиях, ишемических инфарктах или ТИА, протекающих с вовлечением субталамического ядра. Транзиторный гемибаллизм (или гемибаллизм/гемихорея) обычно связан с сосудистой этиологией. Характерно внезапное начало с высокоамплитудных, размашистых, бросковых движений в ноге и руке в связи с гиперкинезом, вовлекающим проксимальные отделы контралатеральных конечностей. Прогноз других этиологических форм гемибаллизма менее благоприятен.

8. Стартл-синдром объединяет группу заболеваний (доброкачественная усиленная стартл-реакция, гиперэкплексия, стартл-эпилепсия, некоторые культурально обусловленные расстройства и др.) характеризующихся усиленной стартл-реакцией (вздрагиванием) на неожиданные внешние стимулы. Здесь насильственные движения заключаются собственно в коротком генерализованном вздрагивании. Некоторые относят усиленную стартл-реакцию к ретикулярному варианту миоклонуса.

9. Обсессивно-компульсивные расстройства. Навязчивые движения (компульсии) — повторяющиеся бессмысленные и неуместные действия, которые внешне выглядят как целесообразные движения и могут носить характер более элементарных (похожих на стереотипии) или более сложных поведенческих актов (ритуалы). В основе компульсии всегда лежит навязчивое желание выполнить их при полном понимании чуждости этих желаний сознанию. Комппульсивные расстройства иногда следует дифференцировать со стереотипиями, сложными тиками, сложными парциальными эпилептическими припадками.

* Описано наблюдение, в котором мастурбация (она не была во время распознана родителями и врачами) у девушки приводила к постуральным реакциям, напоминающим пароксизмальную дистонию.

В. ЭПИЗОДЫ ПРЕХОДЯЩИХ ПАРЕЗОВ.

1. Транзиторные ишемические атаки (церебральные и спинальные). Термином транзиторные (церебральные) ишемические атаки (ТИА) обозначают преходящие эпизоды локальной церебральной дисфункции, которая обычно длится в пределах 2—15 минут, но иногда наблюдается несколько часов (до 24 часов) с последующим полным восстановлением. Преходящие неврологические симптомы могут проявляться монокулярной слепотой, двигательными (моно- и гемипарезы или гемиплегии) и (или) чувствительными расстройствами в конечностях, нарушениями речи, редко — эпилептическими припадками. Возможны ТИА без очаговых неврологических знаков (протекающие с синкопами, липотимическими состояниями, постуральными нарушениями, головокружением). Около половины больных с ТИА имеют артериальную гипертензию, у 18 % выявляется сахарный диабет, 36 % страдает ишемической болезнью сердца и примерно 17 % имеют заболевание периферических сосудов. Примерно у 20 % больных с ТИА в анамнезе уже был инсульт.

Причины ТИА весьма разнообразны: сосудистые заболевания, кардиогенная эмболия, гематологические заболевания, злоупо-

ребления некоторыми препаратами (оральные контрацептивы и др.), травма в области шеи, ВИЧ-инфекция, системные аутоиммунные заболевания и другие.

NB: Некоторые заболевания могут имитировать картину церебральных ТИА: рассеянный склероз, парциальные эпилептические припадки, опухоль мозга, субдуральная гематома, черепно-мозговая травма, мигрень с аурой. Синдромально ТИА следует иногда дифференцировать с перечисленными заболеваниями.

Транзиторные нарушения *спинального* кровообращения встречаются реже в виде преходящих эпизодов пареза в одной или обеих ногах, иногда с болевыми ощущениями в области спины, реже — с транзиторными нарушениями мочеиспускания. Иногда симптомы появляются во время ходьбы и проходят после отдыха (так называемая «перемежающая хромота спинного мозга»). Эти симптомы часто обнаруживаются в анамнезе у больных со спинальным инсультом или при стенозе позвоночного канала.

2. Мигрень с аурой (гемиплегическая мигрень) чаще встречается в форме семейного варианта. В большинстве случаев двигательные симптомы ауры сопровождаются гомолатеральными сенсорными расстройствами (сенсорная аура), особенно хейро-оральной локализации, распространяющимися по типу «марша». Типична одновременная зрительная аура. Аура продолжается от нескольких минут до часа, после чего развивается тяжёлая головная боль, захватывающая половину или всю голову. Головная боль сопровождается тошнотой, рвотой, фотофобией или фонофобией. В некоторых случаях аура (двигательная) может персистировать в течение всей фазы головной боли.

Если мигрень с аурой развивается в возрасте старше 45 лет, то возможно появление мигренозной ауры без головной боли (**мигренозные эквиваленты позднего возраста**). Они проявляются преходящими зрительными, сенсорными, двигательными или поведенческими нарушениями, идентичными ауре классической мигрени (мигрени с аурой). В качестве ауры может развиваться и гемипарез. Длительность ауры 20—30 минут. В таких случаях диагноз требует тщательного исключения инфаркта мозга, транзиторных ишемических атак, гипогликемических эпизодов, височного артериита. Эта форма мигрени очень трудна для диагностики и является обычно «диагнозом исключения». Диагноз становится более лёгким, если ацефалгическая мигрень чередуется с типичными приступами мигрени с аурой.

3. Дроп-атаки проявляются внезапным падением больного без нарушения сознания и без всяких предвестников. В типичных случаях здесь нет также ни липотимии, ни головокружения. Приступы развиваются спонтанно или провоцируются поворотами го-

ловы, особенно гиперэкстензией. Дроп-атаки наблюдаются, как правило, у женщин в любом возрасте, но чаще в зрелом и пожилом. Приступы появляются обычно во время ходьбы. При тщательном анализе жалоб выясняется, что больной ощущает «подкашивание коленей», падает вперёд, не успевая подготовиться. Типичные повреждения при падении обычно наблюдаются в области коленей и лица. Парезы не отмечаются. Патогенез приступов предположительно связан с переходящим нарушением постурального контроля (выключение стволовых механизмов регуляции вертикальной позы) при вертебрально-базилярной недостаточности.

Дифференциальный диагноз. Дроп-атаки в пожилом возрасте следует дифференцировать прежде всего с кардиогенными обмороками и эпилепсией.

S См. также раздел «Внезапное падение».

4. Атонические припадки при эпилепсии проявляются мгновенным падением. Диагноз подтверждается выявлением других клинических и электро—энцефалографических признаков эпилепсии.

Описаны также эпилептические припадки, основным проявлением которых является транзиторная (иктальная) гемиплегия.

5. Сонные параличи при нарколепсии — необычный феномен, который наблюдается при переходе от сна к бодрствованию (обычно по утрам, реже при засыпании) и проявляется неспособностью сделать какое-либо движение. Дыхательные, глазодвигательные мышцы и диафрагма обычно сохранены. Это состояние обездвиженности при полной сохранности сознания продолжается несколько минут (катаплексия пробуждения и катаплексия засыпания). Сонные параличи характерны для нарколепсии и наблюдаются в контексте других её проявлений (дневная сонливость, катаплексия, нарушения сна, гипнагогические галлюцинации), но описаны и при других формах гиперсомнии, в том числе при сонных апноэ.

6. Приступы катаплексии при нарколепсии проявляются внезапной утратой мышечного тонуса, которая провоцируется эмоциями (смех, радость, реже — удивление, страх, обида и т.п.), реже — интенсивной физической нагрузкой. Чаще наблюдаются парциальные приступы катаплексии, когда потеря тонуса и слабость наблюдаются только в некоторых мышцах: голова никнет вперёд, нижняя челюсть опускается, расстраивается речь, подгибаются колени, выпадают предметы из рук. При генерализованных приступах наступает полная обездвиженность, больной нередко падает. Наблюдается снижение мышечного тонуса и исчезновение сухожильных рефлексов. Примерно 5 % катаплектических

ких атак развиваются спонтанно без провокации. Длительность пароксизма обычно составляет несколько секунд, редко несколько минут (описаны случаи катаплексии длительностью до 10—15 мин). Частота приступов катаплексии варьирует от нескольких раз в неделю или месяц до нескольких десятков и сотен в день. Состояния, когда приступы катаплексии следуют серией один за другим называется катаплектическим статусом (в этих случаях атония продолжается часами). В большинстве случаев они наблюдаются с частотой один раз в несколько дней или недель.

В диагностически трудных случаях приступы катаплексии предшествуют появлению дневных засыпаний. Обычно же катаплексия появляется спустя несколько лет от начала нарколепсии, когда уже имеют место приступы дневных засыпаний, нарушения ночного сна, гипнагогические галлюцинации и сонный паралич. Но описаны случаи, когда изолированная катаплексия предшествует другим симптомам нарколепсии за много лет (до 20 лет). В то же время описаны семьи с истинной изолированной катаплексией (идиопатическая катаплексия, провоцируемая смехом), передающейся по наследству из поколения в поколение.

Редко встречаются наблюдения нарколептического синдрома (симптоматической нарколепсии) при опухолях среднего мозга, третьего желудочка, саркоидной гранулеме гипоталамуса и т.д., черепно-мозговых травмах. Преходящая симптоматическая «моносимптомная» катаплексия описана после удаления краниофарингиомы, у больных с понтомедуллярными повреждениями (рассеянный склероз, опухоль), односторонняя катаплексия — при системной красной волчанке.

7. Травма спинного мозга с дислокацией зубовидного отростка. Перелом передней и задней дужек 1 шейного позвонка (атланта) с расхождением боковых его масс в стороны (так называемый *лопающийся перелом атланта*) сопровождается смещением зубовидного отростка в сторону большого затылочного отверстия, вызывая стойкую или транзиторную компрессию спинного и продолговатого мозга, что сопровождается вынужденным положением головы и транзиторными (или стойкими) параличами в конечностях. Похожая картина характерна для некоторых подвывихов атланта.

8. Пароксизмальная миоплегия (периодический паралич) — наследственное заболевание, характеризующееся приступами вялого паралича скелетных мышц. Выделяют гипо-, гипер- и нормокалиемический семейный (первичный) периодический паралич. Гиперкалиемический периодический паралич в свою очередь разделяют на три формы: без миотонии, с миотонией и с парамитонией. Известны и *симптоматические* варианты периодическо-

го паралича (тиреотоксикоз; гиперальдостеронизм; заболевания желудочно-кишечного тракта, приводящие к гипокалиемии; гиперкортицизм, наследственная гиперплазия надпочечников, избыточная секреция антидиуретического гормона; заболевания почек; ятрогенные формы — минералокортикоиды, глюкокортикоиды, диуретики, антибиотики, гормоны щитовидной железы, салицилаты, слабительные).

Чаще других встречается гипокалиемический периодический паралич; он наследуется по аутосомно-доминантному типу. Среди заболевших преобладают лица мужского пола. Заболевание, как правило, начинается в возрасте от 3-х лет до 21 года. Характерно то, что атаки слабости часто развиваются перед завтраком или ночью, чаще под утро, когда больные просыпаются в обездвиженном состоянии. Приступы могут появляться и позже, в течение дня, особенно если больной отдыхает в кресле в течение 20—30 мин после физической нагрузки. Парез начинается в ногах и распространяется вверх на туловище, руки и шею. Краниальная и дыхательная мускулатура чаще не страдают (но возможны исключения в случае тяжёлых приступов). Мышечный тонус снижен; сухожильные рефлексы не вызываются. Мышцы утрачивают возбудимость даже на раздражение электрическим током. Приступы обычно продолжаются 15—60 минут, иногда — несколько часов (в отдельных случаях до 3-х суток). Регресс приступов происходит постепенно. В первую очередь восстанавливаются движения в дистальной мускулатуре; сила в мышцах рук восстанавливается быстрее, чем в ногах. После приступа остаточная слабость может персистировать в течение 1—2 дней. В тяжёлых случаях атаки могут быть ежедневными; во взрослой жизни (после 30 лет) часто отмечается тенденция к урежению приступов и возможно их прекращение.

Выраженность приступов может вариировать от тетраплегии с вовлечением краниальной мускулатуры до незначительной слабости в отдельной мышечной группе. Могут наблюдаться отдельные атаки с распределением слабости по гемитипу. Слабость может ограничиваться мышцами только верхних или нижних конечностей, причём в этих случаях возможно преимущественное вовлечение как проксимальной так и дистальной мускулатуры. Возможны и монопарезы. Однако чаще всего слабость в момент парциальных приступов развивается в мышцах тазового пояса и проксимальной мускулатуре ног. Сознание никогда не нарушается. В межприступном периоде самочувствие и неврологический статус без отклонений от нормы. На высоте приступа при гипокалиемическом параличе наблюдается снижение калия в сыворотке до 2—3 мэкв/л.

Искусственная провокация гипокалиемического периодического паралича может быть достигнута нагрузкой глюкозой (по 50 г каждый час, всего 400—700 г.), гиперкалиемического — хлористым калием (по 2 г каждые два часа, всего 4 приёма). Приступы у отдельных больных провоцируются переохлаждением, отдыхом после физической нагрузки, отрицательными эмоциями, простудными заболеваниями, неумеренным приёмом поваренной соли.

Гиперкалиемическим вариантом пароксизмальной миоплегии является *эпизодическая адинамия Гамсторпа*, которая характеризуется частыми и короткими приступами миоплегии.

Описан предменструальный периодический паралич.

9. Миастения чаще развивается в возрасте 20—30 лет (реже — в детстве или после 50 лет). Среди заболевших преобладают женщины. Миастения развивается преимущественно подостро или хронически. Первыми симптомами заболевания чаще бывают глазодвигательные расстройства (птоз, диплопия и др.), слабость лицевой и жевательной мускулатуры; в ряде случаев первым проявлением болезни является дисфагия или дисфония и дизартрия. Реже миастения дебютирует слабостью мышц конечностей и шеи. Характерна динамичность симптомов, их усиление при нагрузке соответствующих мышц и уменьшение после отдыха. Миастения может проявляться генерализованной или локальной слабостью. Течение её также весьма вариабельно (прогрессирующее, стационарное, ремиттирующее). Под влиянием различных экзогенных и эндогенных причин (острые респираторные заболевания, интоксикации, эндокринные и метаболические сдвиги и т.д.) возможно развитие миастенических кризов с быстрой генерализацией миастенических расстройств, выраженными глазодвигательными и бульбарными нарушениями (миастенический бульбарный паралич).

Для *диагноза* миастении важен учёт жалоб на утомляемость, усиление имеющихся расстройств к вечеру и при физической нагрузке, наличие миастенической реакции на ЭМГ, положительная прозериновая проба.

Дифференциальный диагноз миастении проводят с миастеническими синдромами (синдром Ламберта-Итона, врождённые миастенические синдромы, миастенический синдром при поли- и дерматомиозите, боковом амиотрофическом синдроме и других органических поражениях нервной системы), а также со стволовым энцефалитом, базальным менингитом, глазной формой миопатии, болезнью Мак-Ардла.

10. Альтернирующая гемиплегия у детей. Альтернирующая гемиплегия у детей относится к редким заболеваниям, начинаю-

щимся в раннем детском возрасте, и характеризуется повторными атаками гемиплегии (с чередованием поражённой стороны тела) длительностью от нескольких минут до нескольких дней; наличием других пароксизмальных феноменов (дистонии, хореи, нистагма, вегетативных нарушений в виде тахикардии, мидриаза и гипергидроза во время гемиплегии или независимо от неё); иногда эпизодами билатеральной гемиплегии; улучшением во время сна и прогрессирующим ухудшением неврологических и психических функций.

* Описана форма исключительно ночных приступов семейной альтернирующей гемиплегии.

11. Психогенные (конверсионные, диссоциативные, функционально-неврологические) параличи и парезы (псевдопарезы) могут проявляться монопарезами, гемипарезами, парапарезами, трипарезами и тетрапарезами. В области головы и лица психогенные параличи могут имитировать парезы взора, языка, гортани и глотки. Распознаванию псевдопарезов способствуют следующие особенности неврологического статуса: 1) при клиническом и параклиническом исследовании отсутствуют симптомы, специфичные для поражения периферического и центрального двигательного нейрона (чаще приходится дифференцировать с последним вариантом). К таким негативным симптомам диагностики относятся снижение сухожильных рефлексов, атрофии мышц, повышение тонуса по пирамидному типу (спастичность), патологические стопные рефлексы, снижение скорости проведения возбуждения по периферическому нерву, увеличение латентного периода ответа мышц при транскраниальной электромагнитной стимуляции. 2) Наличие характерного для псевдопарезов паттерна в рефлекторно-двигательной сфере в виде симметричной сухожильной гиперрефлексии на фоне диффузной мышечной гипотонии. 3) Сохранность нормальных физиологических синкинезий в «парализованных» конечностях и отсутствие в них патологических синкинезий, характерных для спастического паралича. 4) Двигательный рисунок псевдопареза и всего экспрессивного поведения больного говорит о том, что в основе двигательного дефицита лежит не парез, а «недвижение».

Кроме того псевдопарезы всегда выявляются на фоне других проявлений полисиндромной истерии (множественные двигательные расстройства, характерные чувствительные, в том числе алгические, вегетативные и эмоционально-личностные расстройства). Псевдопарезы в ногах сопровождаются различными вариантами психогенной дисбазии. Диагноз ставится с учётом всех особенностей клинической картины и при наличии *позитивных* критериев

диагностики психогенных двигательных расстройств. Широко используются дополнительные диагностические тесты: Хувера, содружественных движений Бабинского, кивательной мышцы и др. Эта категория больных нуждается в тщательном параклиническом исследовании, включая биохимическое исследование крови, мочи и ликвора; ЭЭГ; вызванные потенциалы разных модальностей; офтальмоскопию; КТ или МРТ; консультацию психиатра и другие (по показаниям) методы.

Псевдопарезы зора и языка не сопровождаются ни субъективными, ни объективными нарушениями функций, которые характерны для истинных парезов. Более сложный дифференциальный диагноз в случае психогенной дисфагии и (или) дисфонии. Органические причины этих синдромов сводятся к парезу (бульварному или псевдобульбарному), акинезу и дистоническому спазму. Наиболее трудны для диагностики акинетическая дисфагия и спастическая (дистоническая) дисфагия. Но эти синдромы редко представлены изолированно; кроме того акинетическая дисфагия может временно устраняться или уменьшаться в ответ на аффект, а спастическая дисфагия обнаруживает характерную динамичность, свойственную дистонии вообще.

С. ЭПИЗОДЫ ПРЕХОДЯЩИХ ЧУВСТВИТЕЛЬНЫХ НАРУШЕНИЙ.

1. Сенсорные джексоновские эпилептические припадки и пароксизмальные боли при эпилепсии. Сенсорный парциальный эпилептический припадок характеризуется чувством онемения, покалывания, «ползания мурашек» и редко — болевыми ощущениями, которые могут распространяться по типу *джексоновского марша* (джексоновский чувствительный эпилептический припадок»). Описана болевая аура перед генерализованным эпилептическим припадком, в том числе *абдоминалгии* и *торакалгии*. Редко встречается *изолированная фокальная боль* как проявление парциального эпилептического припадка. С течением времени обычно присоединяются и другие клинические и ЭЭГ-проявления эпилепсии, откликающиеся на противосудорожную терапию.

2. Пароксизмальные парестезии при рассеянном склерозе. Пароксизмальные симптомы иногда выявляются в качестве первых (инициальных) проявлений рассеянного склероза. Среди этих пароксизмальных симптомов (пароксизмальная дизартрия и атаксия, двоение, тонические «сгибательные спазмы», пароксизмальная акинезия) встречаются и пароксизмальные сенсорные расстройства и боли. Пароксизмальные сенсорные симптомы в виде парестезии часто сопровождают пароксизмальную дизартрию и

атаксию, а также тонические припадки при рассеянном склерозе. Встречаются и изолированные пароксизмы сенсорных нарушений в виде коротких (до 15 сек) и иногда неприятных ощущений в одной или двух конечностях. Описаны и приступы боли короткой продолжительности (5—10 сек) в поражённой конечности с частотой до 12 в день. Тригеминальная невралгия чаще наблюдается не в дебюте, а на последующих этапах течения рассеянного склероза. Происхождение пароксизмальных симптомов при рассеянном склерозе остаётся не совсем ясным.

3. Парестезии при тетании, провоцируемые гипервентиляцией. Гипервентиляционный синдром, часто встречающийся в картине психогенных расстройств нервной системы, может спровоцировать тетанические приступы, которые почти всегда начинаются с парестезии в виде онемения и похолодания конечностей, ощущения ползания мурашек в периоральной области, иногда — распирающими болями в мышцах конечностей, чувством скованности в них. Вслед за парестезиями развиваются типичные карпопедальные спазмы, которые могут быть очень болезненными, а также ознобоподобный гиперкинез, сердцебиения, полиурия и т.д. Выявляются симптомы повышенной нервномышечной возбудимости. Возможны и другие болевые феномены: кардиалгии, абдоминалгии, головные боли.

4. Психогенные сенсорные нарушения трудно объективизировать. Они очень разнообразны: амблиопия, амавроз, туннельное зрение, псевдогемиянопсия, скотомы, монокулярная диплопия и полиопия, фотофобии, нарушения цветовосприятия, обоняния, вкуса, слуха. Встречаются также гипестезии, анестезии и гиперестезии (чаще по ампутационному типу), а также весьма разнообразные алгические синдромы. Хотя сенсорные нарушения при истерии имеют характерные клинические особенности, облегчающие их правильную диагностику, некоторые из перечисленных синдромов требуют специальных приёмов обследования для подтверждения их психогенной природы и исключения возможного органического заболевания, лежащего в их основе. Алгические психогенные синдромы характеризуются необычным топографическим рисунком: ампутационные, по гемитипу (строго по средней линии), тотально-генерализованные и т.п., драматическим описанием («жуткие», «невыносимые», «бьёт током», «кинжал в лопатке» и т.п.) и характерным синдромальным окружением в виде разнообразных функционально-неврологических синдромов и вегетативных симптомов. Психогенные сенсорные нарушения как правило имеют транзиторный характер.

Д. ЭПИЗОДЫ ПОТЕРИ (НАРУШЕНИЯ) СОЗНАНИЯ.

1. Обморок.

Наиболее распространенной причиной периодической утраты сознания являются обмороки различного характера. Происходит утрата сознания на период, измеряющийся секундами. Длительная утрата сознания при обмороках наблюдается редко. Наиболее частые типы обмороков: вазовагальный (вазодепрессорный, вазомоторный) обморок; гипервентиляционный синкоп; обморок, связанный с гиперчувствительностью каротидного синуса (синдром ГКС); кашлевой синкоп; никтурический; гипогликемический; ортостатические обмороки разного генеза. При всех обмороках больной отмечает липотимическое (предобморочное) состояние: ощущение дурноты, несистемное головокружение и предчувствие потери сознания.

Самым частым типом обмороков является вазодепрессорный (**простой**) синкоп, обычно провоцируемый теми или иными стрессовыми воздействиями (ожидание боли, вид крови, страх, духота ит.п.). **Гипервентиляционный синкоп** провоцируется гипервентиляцией, которая обычно сопровождается головокружением, лёгкой головной болью, онемением и покалыванием в конечностях и лице, зрительными нарушениями, мышечными спазмами (тетанические судороги), сердцебиениями.

Никтурические обмороки характеризуются типичной клинической картиной: обычно это ночные эпизоды потери сознания, возникающие во время или (чаще) сразу после мочеиспускания, из-за потребности в котором пациент и вынужден вставать ночью. Их иногда приходится дифференцировать с эпилептическими приступами с помощью традиционного ЭЭГ-исследования.

Массаж каротидного синуса помогает выявить **гиперсенситивность каротидного синуса**. У таких больных в анамнезе часто выявляется плохая переносимость тугих воротничков и галстуков. Компрессия области каротидного синуса рукой врача у таких пациентов способна спровоцировать головокружение и даже обморок со снижением АД и другими вегетативными проявлениями.

Ортостатическая гипотензия и обмороки может иметь как нейрогенное (в картине первичной периферической вегетативной недостаточности), так и соматогенное происхождение (вторичная периферическая недостаточность). Первый вариант периферической вегетативной недостаточности (ПВН) называют также прогрессирующей вегетативной недостаточностью. Она имеет хроническое течение и представлена такими заболеваниями как идиопатическая ортостатическая гипотензия, синдром Шая-Дрейджера, множественная системная атрофия. Вторичная ПВН имеет острое течение и развивается на фоне соматических заболеваний (амило-

идоз, сахарный диабет, алкоголизм, хроническая почечная недостаточность, порфирия, карцинома бронхов, лепра и другие заболевания). Головокружения в картине ПВН всегда сопровождаются другими характерными проявлениями ПВН: ангидрозом, фиксированным сердечным ритмом и др.

В диагностике любых вариантов ортостатической гипотензии и обмороков, помимо специальных кардио-васкулярных тестов, важное значение имеет учёт ортостатического фактора в их возникновении.

Дефицит адренергических влияний и, следовательно, клинические проявления ортостатической гипотензии возможны в картине адиссоновой болезни, в некоторых случаях применения фармакологических средств (ганглиоблокаторы, гипотензивные средства, дофаминомиметики типа накома, мадопара и некоторых агонистов дофаминовых рецепторов).

Ортостатические нарушения кровообращения и обмороки возникают также при органической патологии сердца и сосудов. Так, синкоп может быть частым проявлением затруднённого аортального тока при аортальном стенозе, желудочковой аритмии, тахикардии, фибрилляции и т.д. Почти у каждого больного со значительным аортальным стенозом имеется систолический шум и «кошачье мурлыканье».

Симпатэктомия может привести к недостаточному венозному возврату и, как следствие, к ортостатическим нарушениям кровообращения. Такой же механизм развития ортостатической гипотензии и обмороков имеет место при использовании ганглиоблокаторов, некоторых транквилизаторов, антидепрессантов и антиадренергических агентов.

При падении артериального давления на фоне текущего цереброваскулярного заболевания часто развивается ишемия в области ствола головного мозга, проявляющаяся характерными стволowymi феноменами, головокружением несистемного характера и обмороками (синдром Унтерхарншайдта). Дроп-атаки не сопровождаются липотимией и обмороками. Такие больные нуждаются в тщательном обследовании для исключения кардиогенных обмороков (аритмии сердца), эпилепсии и других заболеваний.

Предрасполагающими факторами к липотимиям и ортостатическим обморокам являются соматические нарушения, связанные со снижением объёма циркулирующей крови: анемия, острая потеря крови, гипопротейнемия и низкий объём плазмы, дегидратация. У больных с предполагаемым или имеющимся дефицитом объёма крови важное диагностическое значение имеет тахикардия во время сидения в кровати.

S См. также раздел «Внезапная потеря сознания».

2. Эпилепсия.

Ортостатические обмороки часто требуют дифференциального диагноза с эпилепсией. Обмороки исключительно редки в горизонтальном положении и никогда не наступают во сне (в то же время они возможны при вставании с постели ночью). Ортостатическая гипотензия может быть легко выявлена на поворотном столе (пассивная смена положения тела). Постуральная гипотензия считается установленной при падении систолического АД не менее чем на 30 мм рт. столба при переходе из горизонтального положения в вертикальное. Необходимо кардиологическое обследование с целью исключения возможной кардиогенной природы обмороков. Определённое диагностическое значение имеет проба Ашнера (замедление пульса более чем на 10—12 в мин при пробе Ашнера указывает на повышенную реактивность блуждающего нерва, что часто бывает у больных с вазомоторными обмороками), а также такие приёмы как компрессия каротидного синуса, проведение пробы Вальсальвы, проба 30-минутного стояния с периодическим измерением АД и ЧСС. Проба Вальсальвы наиболее информативна у больных с никтурическими, кашлевыми обмороками и другими состояниями, сопровождающимися кратковременным повышением внутригрудного давления.

В диагностически неясных случаях диагноз эпилепсии подтверждается констатацией типичных двухфазных эпилептических судорог, прикуса языка, пены у рта, упускания мочи, ауры перед приступом, ссадин и повреждений от падения, состояний спутанности или сонливости после эпизода потери сознания, выявлением эпилептических феноменов на ЭЭГ, замедленности ритмов ЭЭГ в постиктальном состоянии. В случае невозможности обнаружить вышеперечисленные клинические особенности решающее значение приобретает выявление специфической эпилептической активности на ЭЭГ, для провокации которой прибегают к специальным функциональным нагрузкам (суточная депривация сна, полиграфическая регистрация ночного сна и др.).

Бессудорожные эпилептические состояния иногда трудны для диагностики. Частые диагностические ошибки связаны с *эпилептическим психомоторным статусом*, иногда проявляющимся поведенческими нарушениями; сонливость не всегда имеет место. Важно не пропустить такие симптомы как эпизодические оральные автоматизмы, стереотипные движения, неадекватное поведение. Решающее значение для диагностики имеют ЭЭГ-исследование.

Сложными для диагностики являются *идеаторные припадки* (приступа насильственного мышления) при височной эпилепсии. Приступы характеризуются насильственным возникновением ка-

кой-либо идеи или мысли длительностью от нескольких секунд до нескольких минут. Иногда мысли «разбегаются с большой скоростью» и остановить их невозможно («полёт идей»). Сознание в начале может быть сохранено, однако в дальнейшем чаще утрачивается и может произойти генерализация припадка.

NB: в иктальном периоде эпилепсии возможны сложные формы нарушения сознания в виде эпизодов агрессивного поведения, остановок речи или вокализации, необычной мимической экспрессии, деперсонализации, дереализации, сексуального поведения, онейроида, аффективных расстройств.

3. Метаболические расстройства.

Периодические состояния острой спутанности вследствие метаболических нарушений могут наблюдаться при патологии поджелудочной железы, печени, почек и других метаболических расстройствах (чаще всего при сахарном диабете и уремии). Однако, как правило, диагноз базируется в основном на лабораторных данных. При наличии состояния острой спутанности неизвестной этиологии необходим скрининг метаболических нарушений. Диагноз метаболической энцефалопатии становится более вероятным, если состояния спутанности сопровождаются тенденцией к замедлению биоэлектрической активности на ЭЭГ.

4. Транзиторная глобальная амнезия.

Синдром транзиторной глобальной амнезии (ТГА) — расстройство, характеризующееся ухудшением кратковременной памяти при относительно сохранном уровне внимания. ТГА протекает в виде своеобразного приступа или эпизода растерянности и замешательства, когда пациент перестаёт узнавать или с трудом узнаёт окружающую обстановку, не может определить время суток, быстро забывает о сказанном и склонен повторять одни и те же вопросы. Отмечается также потеря памяти на события, происшедшие за несколько часов или дней до начала приступа. В отличие от височной эпилепсии больной с ТГА контактирует с окружающими и способен отвечать на вопросы, в том числе сложные, может читать и выполнять команды или другие обычные действия. В течение нескольких часов происходит полное восстановление психических функций, но остаётся амнезия или гипомнезия приступа и событий ему непосредственно предшествовавших. Встречаются больные с повторными приступами транзиторной глобальной амнезии в анамнезе.

5. «Лимбический энцефалит» имеет чаще всего герпетическую или паранеопластическую этиологию. Некоторые варианты лимбического энцефалита имеют *обратимые* проявления. Хотя при этом заболевании достаточно широко вовлекаются различные отделы спинного мозга, головного мозга и оболочек, но преиму-

шественно поражёнными оказываются височные доли и подлежащие образования, мозжечок, ствол мозга и серое вещество спинного мозга (энцефаломиелит). Типичны аффективные расстройства (тревога, депрессия), состояние ажитированной спутанности, галлюцинации, расстройства памяти (корсаковский синдром) и деменция. Отдельные из перечисленных симптомов или, чаще, их комбинации и составляют обычную клиническую картину так называемого «лимбического энцефалита». Могут присоединиться стволовые симптомы (головокружение, нистагм, атаксия, тошнота, рвота, и разнообразные глазодвигательные расстройства. В отдельных случаях вовлекаются образования продолговатого мозга (расстройства дыхания вплоть до гаспинга). В большинстве случаев на МРТ в режиме T2 обнаруживаются изменения сигнала. Иногда развиваются медленно прогрессирующие амиотрофии в руках (симметричные или асимметричные), отражающие воспалительные изменения в клетках передних рогов спинного мозга.

При постгерпетическом энцефалите возможны речевые расстройства, нарушения вкуса, грубые общемозговые симптомы, быстро прогрессирующее течение.

6. Экзогенная интоксикация (в том числе лекарственная).

Повторяющиеся эпизоды острой токсической энцефалопатии, сопровождающиеся нарушениями сознания (от эйфории до комы) в основном характерны для наркоманической интоксикации. Лекарственные препараты, особенно психотропные (транквилизаторы, антидепрессанты, снотворные, нейролептики и др.) и противосудорожные также могут иногда приводить к интоксикации и, таким образом, к повторным состояниям спутанности и дезориентации. В этих случаях имеет место снижение уровня бодрствования. Для диагностики иногда полезны глазные симптомы: многие препараты вызывают нистагм и зрачковые нарушения (миоз или мидриаз). Может также выявляться тремор. Лекарственная интоксикация обычно узнаваема на ЭЭГ: появляются фронтальные (барбитураты) или генерализованные (бензодиазепины) бета-волны, или дизритмические группы волн в основном в височных областях. Полезно сделать токсикологический анализ мочи и, если возможно, определить уровень антиэпилептических препаратов в сыворотке крови.

7. Гиперсомнические синдромы.

Патологическая сонливость при **нарколепсии** носит характер непреодолимых приступов засыпания, появляющихся в неадекватной ситуации. Возникновению приступу способствуют монотонная обстановка, заседания, длительное сидение и т.д. Частота приступов варьирует от единичных до нескольких сотен в день.

Средняя длительность приступа 10—30 минут. Чаще всего больного во время приступа можно разбудить, но это не всегда удаётся сделать легко. Развёрнутая картина нарколепсии включает пять основных проявлений: помимо приступов дневной сонливости (гиперсомнии) характерны также катаплексия (кратковременные генерализованные или парциальные приступы потери тонуса и силы без нарушения сознания); гипнагогические галлюцинации, эпизодически появляющиеся при засыпании; катаплексия пробуждения и засыпания («сонный паралич») и нарушения ночного сна. Полиграфическое исследование сна обнаруживает раннее наступление фазы быстрого сна (характерное уменьшение латентного периода быстрого сна), частые пробуждения, редукцию дельта-сна и другие нарушения его структуры.

Основным симптомом идиопатической гиперсомнии является более или менее постоянная дневная сонливость, на фоне которой возможны эпизоды дневного сна. В отличие от нарколепсии эти эпизоды сонливости не носят столь непреодолимый характер, они характеризуются большей продолжительностью и не приносят освежающий эффект. Характерен длительный ночной сон (10 часов и более), который не дезорганизован как при нарколепсии. Типично затруднённое пробуждение («сонное опьянение»). Не бывает катаплексии и сонного паралича.

Синдром «апноэ во сне» («пиквикский синдром»): храп и избыточная дневная сонливость относятся к самым типичным внешним проявлениям синдрома «сонных апноэ». В отличие от физиологических остановок дыхания во сне, патологические остановки дыхания во сне развиваются чаще (более 5 в час) и они более продолжительны (более 10 секунд), а сам сон отличается типичным беспокойным характером с частыми пробуждениями. Сонные апноэ сопровождают другие характерные признаки: сильный храп, повышенная дневная сонливость, гипнагогические галлюцинации, ночной энурез, утренние головные боли, артериальная гипертензия, снижение либидо, изменение личности, снижение интеллекта.

Выделяют центральные, обструктивные и смешанные апноэ. Причины центральных апноэ: органические поражения ствола головного мозга (БАС, синингобулбия, первичная альвеолярная гиповентиляция или «синдром проклятия Ундины» и др.) и периферический парез дыхательных мышц (синдром Гийена-Барре и другие тяжёлые полиневропатии). Чаще наблюдаются обструктивные сонные апноэ: гипертрофия миндалин, их отёк и воспалительная инфильтрация; анатомические аномалии нижней челюсти; ожирение; Прадера-Вилли синдром (Prader-Willi); увеличенный язык или язычок при синдроме Дауна, гипотиреозе или акро-

мегалии; слабость дилататора глотки (миотоническая дистрофия, мышечные дистрофии, повреждения продолговатого мозга, БАС); опухоль глотки; аномалии основания черепа (Арнольда-Киари синдром, Клиппель-Фейля синдром, ахондроплазия); диспноэ при Шая-Дрейджера синдроме и семейной дизавтономии. Наиболее распространены смешанные апноэ. Сонные апноэ — фактор риска внезапной смерти. Наилучший способ диагностики — ночная полисомнография, которая позволяет объективно зарегистрировать и измерить апноэ, а также связанную с ними гипоксемию (снижение насыщенности крови кислородом).

Клейне-Левина синдром — приступы периодической сонливости с повышенным чувством голода (прожорливость) и психопатологическими расстройствами (растерянность, беспокойство, психомоторное возбуждение, галлюцинации, гиперсексуальность). Длительность приступа от нескольких дней до нескольких недель. Насильственное пробуждение может спровоцировать выраженное агрессивное поведение. Заболевание дебютирует без видимой причины преимущественно в пубертатном возрасте и поражает почти исключительно лиц мужского пола.

Органическое поражение верхних отделов ствола головного мозга и диэнцефалона (эпидемический энцефалит, черепно-мозговая травма, инфекционное заболевание, ОНМК и др.) чаще приводят не к периодическим состояниям повышенной сонливости, а к перманентной и длительной гиперсомнии. Гиперсомнические синдромы отличаются от комы относительной пробуждаемостью: внешние воздействия позволяют вывести больного из спячки и добиться от него более или менее адекватного ответа на вербальные стимулы. Уточнение природы органического поражения достигается использованием методов нейровизуализации и люмбальной пункции, если последняя не сопряжена с риском дислокации ствола мозга.

Психические заболевания могут иногда сопровождаться повышенной сонливостью (гиперсомния). Состояния депрессии проявляются снижением активности и сонливостью. Дебют шизофрении в подростковом возрасте нередко отличается повышенной потребностью в дневном сне.

Ночные боли соматогенного или нейрогенного происхождения, а также частые **ночные припадки** (например, частые приступы гипногенной пароксизмальной дистонии), вызывающие фрагментацию ночного сна, могут приводить к компенсаторной дневной сонливости и служить причиной снижения работоспособности и адаптации.

Синдром отсроченной (отставленной) фазы сна проявляется жалобами на крайне затруднённое пробуждение, требующее

длительного времени, и чрезмерную утреннюю сонливость. Однако у этих больных нет вечерней сонливости и ложатся спать они поздно ночью.

7. Психогенная гиперсомния (психогенная ареактивность) может проявляться эпизодом(ами) многочасовой или многодневной спячки в ответ на острый эмоциональный стресс. Наблюдается поведенческая картина сна (больной выглядит спящим и его невозможно разбудить внешними стимулами), однако на ЭЭГ регистрируется чёткий α -ритм с выраженной ориентировочной реакцией на внешние стимулы.

Эпизодические и повторяющиеся нарушения сознания при психогенных заболеваниях чаще проявляются так называемыми псевдообмороками (фактически это демонстративный припадок с внезапным падением, имитирующий обморочное состояние). Он развивается в эмоциогенной ситуации и не представляет трудностей для распознавания (если совершается на глазах у врача).

Таблица:

Парасомнии

(no: Aldrich M, 1999)

1. Расстройства пробуждения (сонное опьянение, снохождение, ночные страхи).
2. Расстройства перехода от сна к бодрствованию (ритмические движения, включая яктацию и другие похожие феномены, вздрагивания во сне, сноговорения, крампи во время сна).
3. Парасомнии, обычно связанные с быстрым сном (ночные кошмары; сонный паралич; болезненные эрекции во время сна; блокада синусового узла в быстром сне; нарушения поведения, связанные с быстрым сном).
4. Другие парасомнии (бруксизм, ночной энурез, нарушения глотания, связанные со сном; ночная пароксизмальная дистония; синдром внезапной необъяснимой смерти во время сна; первичный храп; сонные апноэ у младенцев; врождённая центральная альвеолярная гиповентиляция; доброкачественный миоклонус во сне у младенцев; неклассифицируемые парасомнии).

Часть X

Вегетативные и
эндокринные
синдромы

Глава 1

ВЕГЕТАТИВНЫЕ КРИЗЫ

Вегетативные пароксизмы могут быть проявлением как психогенных, так и (реже) соматогенных расстройств. Пароксизмальные психовегетативные нарушения (панические атаки) сопровождаются полисистемными вегетативными проявлениями и эмоционально-аффективными расстройствами. Вегетативные кризы в картине соматических заболеваний протекают на фоне явных или скрытых висцеральных заболеваний.

Основные типы вегетативных пароксизмов:

- I.** Психовегетативные пароксизмы, связанные с психическими нарушениями.
 1. Типичные вегетативные кризы («панические атаки») с тревогой и страхом.
 2. Гипервентиляционные кризы.
 3. Фобические приступы («паника»).
 4. Вегетативное сопровождение психогенного припадка.
 5. Вестибулярно-вегетативные кризы.
- II.** Соматовегетативные пароксизмальные расстройства (связанные с соматическими нарушениями).
 - A.** Сердечно-сосудистая система.
 1. Приступы аритмий.
 2. Стенокардия.
 3. Гипертонические кризы.
 - B.** Дыхательная система.
 1. Острая астматическая атака.
 2. Повторяющиеся лёгочные эмболии.
 - C.** Эндокринная система.
 1. Тиреотоксические кризы.
 2. Гипо- и гиперкальциемические кризы.
 3. Адиссоновы кризы.
 4. Кризы при феохромоцитоме.
 5. Кризы при карциноиде.
 6. Гипогликемические кризы.
 - D.** Кризы при гематологических заболеваниях (гемолитические кризы аутоиммунного или токсического происхождения; кризы при эритромии).

III. Ятрогенные вегетативные пароксизмы

(кризы, связанные с лекарствами): амфетамин, кокаин, препараты, подавляющие аппетит (анорексанты), кофеин, алкоголь, диуретики.

I. ПСИХОВЕГЕТАТИВНЫЕ ПАРОКСИЗМЫ, СВЯЗАННЫЕ С ПСИХИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ.

Термин «паническая атака» употребляется в настоящее время как синоним «вегетативного криза». Оба термина делают акцент на разных сторонах одного и того же психовегетативного феномена. Если психовегетативный пароксизм протекает с преобладанием одного из компонентов, из которых он складывается, то его обозначение строится с учётом этого клинического факта. В связи с этим можно выделить 4 типа пароксизмов.

1. Типичные вегетативные кризы с тревогой и страхом являются панической атакой, в проявлениях которой ярко представлены все её компоненты: вегетативные и аффективные.

Диагностические критерии вегетативных кризов (панических атак):

На фоне ощущения страха и дискомфорта должны иметь место 4 или более из нижеперечисленных симптомов, которые развиваются внезапно и достигают своего пика в течение 10 мин (DSM-IV):

- Пульсации, сильное сердцебиение, учащенный пульс;
- Потливость;
- Озноб, тремор;
- Ощущение нехватки воздуха, одышка;
- Затруднение дыхания, одышка;
- Боль и дискомфорт в левой половине грудной клетки;
- Тошнота или абдоминальный дискомфорт;
- Ощущение головокружения, неустойчивость, лёгкость в голове или предобморочное состояние;
- Ощущение дереализации, деперсонализации;
- Страх сойти с ума или совершить неконтролируемое действие;
- Страх смерти;
- Ощущение онемения или покалывания (парестезии);
- Волны жара и холода.

2. Гипервентиляционный криз — это тот же психовегетативный пароксизм, в котором гипервентиляция играет важную провоцирующую и симптомобразующую роль, привнося в его клинические проявления новые симптомы (карпо-педальные спазмы, парестезии в перiorальной области и в дистальных отделах конечностей и др.) и усиливая их тяжесть и длительность.

3. Фобические приступы — это «паника», отодвигающая на второй план её вегетативные компоненты.

4. Вегетативное сопровождение психогенного припадка. Известны такие формы психогенных (демонстративных) припадков, при которых вегетативная активация, обычно имеющая место во время таких припадков, достигает такой степени выраженности, что становится одним из ведущих клинических проявлений приступа (наряду с демонстративными двигательными симптомами).

5. Вестибулярно-вегетативные нарушения встречаются в картине психогенно обусловленной вегетативной дистонии. Вестибулопатия, характерная для затяжных невротических состояний, может усиливаться во время вегетативных кризов, придавая им клинические черты вестибулярно-вегетативных кризов. Они часто служат причиной гипердиагностики вертебрально-базилярной недостаточности. Отсутствие какой-либо очаговой неврологической симптоматики (помимо головокружения) в момент криза говорит против транзиторной ишемической атаки (ТИА). При наличии подозрения на ТИА больной нуждается в тщательном обследовании для верификации предполагаемого сосудистого заболевания.

II. СОМАТОВЕГЕТАТИВНЫЕ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ РАССТРОЙСТВА (СВЯЗАННЫЕ С СОМАТИЧЕСКИМИ НАРУШЕНИЯМИ).

A. Сердечно-сосудистая система.

1. Приступы аритмии, как и стенокардия, обычно сопровождаются характерными жалобами и требуют тщательного кардиологического обследования, в случае необходимости — суточного мониторирования деятельности сердца. С одной стороны, они не имеют той массивной вегетативной и аффективной аранжировки, которая свойственна паническим атакам, с другой — сопровождаются объективными изменениями на ЭКГ, не характерными для вегетативных кризов.

2. Гипертонический криз (или обострение гипертонической болезни) в отличие от вегетативного пароксизма развивается на фоне гипертонической болезни, о наличии которой говорят гипертоническая ангиопатия сетчатки, гипертрофия левого желудочка сердца и более или менее длительные периоды артериальной гипертензии вне криза.

В. Дыхательная система.

1. Обострение хронических лёгочных заболеваний и, особенно, **острая астматическая атака** могут иногда напоминать вегетативный криз. Наличие заболевания лёгких в анамнезе и особенности самого приступа (свистящее дыхание на выдохе, кашель с характерной мокротой зеленоватого цвета в конце приступа) облегчают диагностику.

2. Повторные эмболии мелких ветвей лёгочной артерии сопровождаются массивной вегетативной и соматической симптоматикой и реже являются поводом для диагностических сомнений.

С. Эндокринная система.

Вегетативные кризы при эндокринных заболеваниях чаще наблюдаются при патологии щитовидной железы (**тиреотоксический криз**) и феохромоцитоме. Тиреотоксические кризы могут возникать как первое проявление недиагностированного тиреотоксикоза, а у больных тиреотоксикозом вследствие интеркуррентных заболеваний или нарушений систематического лечения. Характерные клинические проявления: подъём температуры тела, тахикардия или тахиаритмия, повышение артериального давления, рвота, понос, жажда, нарушения сознания по типу делирия с последующим его угнетением (до комы). При подозрении на тиреотоксикоз показано исследование гормонов ТЗ, Т4 и ТТГ в плазме крови и ультразвуковое исследование щитовидной железы.

Симптомы **феохромацитомы** связаны с секрецией избыточных количеств адреналина и норадреналина. Болезнь проявляется пароксизмами (длительностью от нескольких минут до нескольких недель) сильной головной боли, подъёмом артериального давления, в том числе — диастолического, тошноты, ощущения пульсации. Здесь также может быть тревога или страх, но не они определяют основные клинические проявления приступа. Главные его симптомы — головная боль, подъём диастолического давления, тошнота, гипергидроз.

Гипогликемия при сахарном диабете и некоторых других за-

болеваниях поджелудочной железы (инсулинома) может приводить к транзиторным (инсультоподобным) неврологическим расстройствам, требующим дифференциального диагноза с вегетативным кризом. Пароксизмальные расстройства встречаются и при других эндокринопатиях (дисфункция паращитовидных желёз, синдром Кушинга).

Д. Кризы при гематологических заболеваниях.

Проявляются, например, гемо-литическими кризами аутоиммунного или токсического происхождения или эритромическими кризами при болезни Вакеза.

III. ЯТРОГЕННЫЕ ВЕГЕТАТИВНЫЕ ПАРОКСИЗМЫ.

Ятрогенные вегетативные пароксизмы возможны при злоупотреблении стимулирующих препаратов (кофеин, кокаин, анорексанты, эфедрин и др.). Разговор с членами семьи, близкими знакомыми пациента, осмотр его вещей часто раскрывает истинную причину «непонятных» вегетативных и эмоциональных реакций больного.

NB: Описан редкий тип эпилептических припадков, проявляющихся только икталной рвотой, которую также можно рассматривать, как пароксизмальное вегетативное расстройство.

Глава 2

ГИПОТАЛАМИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

Гипоталамус — важнейшее звено лимбико-ретикулярного комплекса, то есть интегративных неспецифических систем мозга, обеспечивающих интеграцию многих физиологических систем организма в обеспечение целенаправленных адаптивных форм поведения. Гипоталамус принимает участие в регуляции как неэндокринных функций (регуляция температуры тела, потребления пищи, настроения и аффективной сферы, сна и бодрствования, циркадных ритмов, памяти и разнообразных вегетативных функций), так и эндокринных (регуляция потребления и выделения воды посредством антидиуретического гормона, регуляция тиреотропных, гонадотропных гормонов гипофиза и АКТГ, регуляция гормона роста, секреции пролактина).

Основные причины гипоталамического синдрома:

1. Конституционально-приобретённый гипоталамический синдром — самая частая причина (разрешающие или провоцирующие факторы — гормональные перестройки; стресс; введение некоторых психотропных или гормональных средств; аллергия; общие инфекции, сопровождающиеся гипертермией).

2. Текущее органическое поражение мозга (опухоль, ЧМТ, хирургическая травма, нейроинфекции, гранулематозное воспаление, радиационное поражение, апоплексия гипофиза, аутоиммунное заболевание) — редкая причина.

3. Другие возможные причины: а) врождённые или приобретённые аномалии («пустое» турецкое седло, аплазия гипофиза полная или моногормональная); б) вторичный гипоталамический синдром при первичной патологии эндокринных желез.

Семиотика (основные клинические проявления) гипоталамо-гипофизарной дисфункции:

1. Нарушения терморегуляции:

Гипотермия
Гипертермия
Пойкилотермия

2. Нарушения бодрствования и сна:

Гиперсомния
Инсомния

3. Вегетативные нарушения:

Кардиальные
Лёгочные
Желудочно-кишечные
Вегетативные кризы
Гипергидроз

4. Нарушения водного обмена:
Несахарный диабет
Эссенциальная гипернатриемия
Неконтролируемая секреция антидиуретического гормона
Гипонатриемия
Первичная гипердипсия
5. Нарушения энергетического обмена:
Ожирение: в том числе Клейна-Левина (Kleine-Levin) синдром, Бабинского-Фрёлиха (Babinski-Frolich) синдром, Прадера-Вилли (Prader-Labhart-Willi) синдром, Ларенса-Муна-Бидла (Laurence-Moon-Bield) синдром. Истощение (диенцефальный синдром младенцев, латеральный гипоталамический синдром, анорексия нервоза (anorexia nervosa).
6. Нарушения репродуктивных функций:
Гипогонадизм, вызванный недостаточной секрецией ГТГ
Галакторея, не связанная с кормлением (пролактин-секретирующая гипофизарная опухоль, структурные повреждения воронки или гипоталамуса, другие причины).
Преждевременное половое созревание.
Неконтролируемой сексуальное поведение.
7. Другие эндокринные нарушения.
8. Нарушения памяти.
9. Нарушения эмоционально-аффективной сферы:
Ярость и страх.
Апатия.
10. Гелолепсия.
11. Цефалгический синдром.
12. Снижение остроты зрения и дефекты полей зрения (аденомы гипофиза, глиомы зрительных трактов).
13. Диплопия, зрачковые нарушения.

Клинические синдромы при повреждениях различных областей гипоталамуса или гипофиза

I. Передний гипоталамус:

Гипертермия
Инсомния
Несахарный диабет
Истощение

II. Задний гипоталамус:

Гипотермия
Пойктилотермия
Гиперсомния, кома
Апатия
Ипсилатеральный синдром Горнера

III. Медиальный гипоталамус:

Гипердипсия (чрезмерное питье жидкости)
Несахарный диабет.
Синдром неадекватной секреции АДГ.
Ожирение.
Амнезия.
Гневливая аффективность.
Карликовость.

IV. Дугообразное ядро и воронка (arcuate nucleus и infundibulum):

Гипопитуитаризм.

V. Латеральный гипоталамус:

Адипсия (сниженное употребление жидкости).
Истощение.
Апатия.

VI. Гипофиз:

1. Дефекты поля зрения.
2. Цефалгический синдром.
3. Снижение гормональной активности.
 - Карликовость.
 - Гипогонадизм.
 - Гипотиреозидизм.
 - Глюкокортикоидная недостаточность (обычно связанная с пангипопитуитаризмом).
4. Избыточная секреция гормонов (при аденомах).
 - Кушинга синдром.
 - Гигантизм (у детей), акромегалия (у взрослых).
 - Гиперпролактинемия.

Дисфункция гипоталамуса проявляется либо общим гипоталамическим синдромом (часто в комбинации со знаками вовлечения смежных мозговых структур), либо парциальными гипоталамическими синдромами с селективным снижением тех или иных гипоталамо-гипофизарных функций: несахарный диабет, идиопатические отёки, центральная эссенциальная гипернатриемия, гипонатриемия, синдром неадекватной секреции АДГ, недостаточность роста, акромегалия, задержка полового созревания, преждевременное половое созревание, гипопитуитаризм, гиперпролактинемия, в том числе синдром персистирующей лакторей-аменореи, различные формы церебрального ожирения (болезнь Иценко-Кушинга, синдром Нельсона (Nelson), адипозогенитальная дистрофия Фрёлиха (Frolich), синдром Морганьи-Стюарта-Морея (Morgagni-Stewart-Morel), синдром Клейне-Левина, болезнь Деркума (Dercum), болезнь Барракера-Симонса (Barraquer-Simons), болезнь Маделунга (Madelung), смешанная форма ожирения), гипофизарная кахексия, Лауренса-Муна-Бидля (Laurence-Moon-Biedl), синдром Олстрема-Холгрена (Alstrom-Hallgren), Прадера-Лабхарта-Вилли (Prader-Labhart-Willi), периодический синдром Вольфа (Wolff) и другие (см. выше).

Причины приобретённого общего гипоталамического синдрома: саркоидоз (гипоталамус вовлекается примерно в 5 % случаев) обычно виден на МРТ; воспалительный процесс (инфундибулит); опухоли (лимфома, краниофарингиома, герминома, тератома, карцинома и хориокарцинома) и грануломы (гистиоцитоз — X или эозинофильная гранулома). Все эти причины относятся к редко встречающимся.

Парциальные гипоталамические синдромы

Несахарный диабет проявляется значительным повышением выделения разведённой мочи (частое и обильное выделение мочи с низким удельным весом) и, как следствие, компенсаторным усилением жажды и потребления жидкости. Для диагностики применяют пробу с дегидратацией (ограничением жидкости) и последующим введением адирекрина. Надёжная диагностика обеспечивается определением уровня АДГ в плазме радиоиммунным способом. Патогенез связан с недостаточной секрецией АДГ (вазопрессина). Дифференциальный диагноз несахарного диабета проводят с полидипсией при психических заболеваниях и нефрогенными формами несахарного диабета.

Основные причины несахарного диабета: врождённые или семейные формы, идиопатическая форма (самый частый вариант), ЧМТ, нейрохирургическая травма, опухоль, грануло-

матоз (гистиоцитоз X, саркоидоз), туберкулёз, менингovasкулярный сифилис, сосудистые заболевания (аневризмы, апоплексия гипофиза, инсульт).

Идиопатические отёки проявляются периодически возникающими отёками с олигурией. Встречаются как лёгкие формы (с незначительными отёками лица и лодыжек), так и тяжёлые (с прибавкой веса тела на 10 кг и более) с тенденцией к их генерализации (синдром Пархона). Преимущественная локализация отёков: параорбитальная область лица, кисти, голени и лодыжки. Заболевают, как правило, женщины репродуктивного возраста. Встречается периодическая (длительностью от нескольких дней до месяца) и перманентная (более редкая) формы. Период отёков сопровождается олигурией, период их разрешения — полиурией. На высоте интенсивных отёков возможно появление отёчности на глазном дне. Провоцируют начало периода отёков такие факторы как эмоциональный стресс, инсоляция, предменструальный период, беременность, изменения режима питания. Патогенез связан с нарушением регуляции водно-солевого равновесия на уровне гипоталамо-гипофизарной оси.

Центральная эссенциальная гипернатриемия развивается у некоторых больных с несахарным диабетом в связи с дегидратацией и гиповолемией. У таких больных секреция АДГ, повидимому, стимулируется гиповолемией. При слабо выраженной форме заболевания оно клинически не проявляется, а уровень натрия повышен лишь слегка (выше 145 ммоль/л). При повышении уровня натрия до 160 ммоль/л появляются симптомы слабости и мышечных крампи, хотя жажда обычно отсутствует. При уровне натрия 180 ммоль/л развивается ступор и кома. В данном случае имеет место либо повышение порога осморорецепторов, либо изменена откликаемость осморорецепторов на АДГ. Большинство больных обнаруживает поражение гипоталамуса на КТ.

Гипонатриемия (содержание натрия ниже 135 ммоль/л) может развиваться при многих соматических и неврологических заболеваниях, в том числе при поражении гипоталамуса (травма, менингит, энцефалит, объёмные процессы и др.). Острая гипонатриемия (длительностью менее 12 часов) обычно приводит к ступору, коме и инсульту. Хроническая гипонатриемия может сопровождаться сонливостью, апатией, слабостью, судорогами, гипотермией, дыханием Чейн-Стокса. Состояния гипонатриемии (и гипернатриемии) требуют оперативной и быстрой диагностики и лечения. Хроническая бессимптомная гипонатриемия может быть первым признаком некоторых скрытых соматических заболеваний.

Синдром неадекватной секреции АДГ или синдром Шварца-Бартера (Schwartz-Bartter) также проявляется гипонатриемией и водной интоксикацией (гипергидратацией). Патогенез связан с гиперсекрецией АДГ и, как следствие, накоплением жидкости в тканях организма. При увеличении объёма воды на 10 % нарастает экскреция натрия с мочой (гипонатриемия и гипернатрийурез).

Помимо заболеваний центральной нервной системы (опухоль, ЧМТ, метаболическая энцефалопатия, менингит, энцефалит, инсульт, гидроцефалия, синдром Гийена-Барре, острая интермиттирующая порфирия) известны и другие причины синдрома неадекватной секреции АДГ: ятрогенные (карбамазепин, окситоцин, вазопрессин, винкристин, трициклические антидепрессанты); заболевания лёгких (пневмония, туберкулёз, пневмоторакс, эмпиема, бронхиальная астма); эндокринопатии (гипофункция надпочечников, гипотиреоз); эктопическая продукция АДГ.

Дифференциальный диагноз проводят с эктопически расположенными опухолями, секретирующими АДГ (бронхогенный рак, тимома, рак поджелудочной железы, рак мочеточника и др.), с неопухолевыми лёгочными заболеваниями, эндокринопатиями (гипопитуитаризм, микседема, адиссонова болезнь), соматическими заболеваниями и лекарственной интоксикацией (см. выше).

Карликовость (нанизм). Гипофизарная карликовость связана с нарушениями функции гипофиза и бывает трёх типов: карликовость с изолированной недостаточностью соматотропного гормона (СТГ); карликовость с нормальным содержанием СТГ в крови при его биологической неактивности и карликовость с пангипопитуитаризмом.

Недостаточность СТГ гипофиза может быть первичной, либо в картине заболеваний эндокринных желез (щитовидной железы, надпочечников, поджелудочной железы, половых желез), гормоны которых при взаимодействии с соматотропным гормоном влияют на процесс роста.

Основным симптомом является задержка роста, которая может стать заметной с возраста 2 — 4 года. Другие клинические проявления зависят от заболевания, ставшего причиной развития карликовости. В диагностике важная роль отводится рентгенологическому исследованию, которое выявляет запаздывание появления точек окостенения или преждевременное появление ядер окостенения.

Диагноз гипофизарной карликовости требует уточнения её формы и *дифференциального диагноза* с тиреогенным (миксематозным) нанизмом, нанизмом при адреногенитальном синдроме (так называемый надпочечниковый нанизм), нанизмом при забо-

левании вилочковой железы, карликовостью при преждевременном половом созревании с преждевременным закрытием зон роста и инфантильным типом нанизма, обусловленным экзогенным влиянием токсических, алиментарных и других факторов.

Карликовость отмечается при таких наследственных заболеваниях как синдром Лоуренса — Муна — Бидля, синдром Фанкони, болезнь Гирке (нарушение синтеза гликогена в печени), болезнь Гоше, болезнь Нимана — Пика, синдром Гурлера — Пфандлера, (гаргоилизм), болезнь Моркио. Проведение дифференциального диагноза, помимо рентгенологического исследования, требует иногда хромосомного анализа, определения содержания СТГ и других тропных гормонов. При вторичных повреждениях гипоталамуса или гипофиза (опухоли, воспалительные процессы и т.д.) наряду с карликовостью выявляются признаки внутричерепной гипертензии и симптомы вовлечения соседних мозговых образований. Существенную помощь оказывают методы нейровизуализации.

Акромегалия развивается в связи с гиперпродукцией СТГ, которая бывает либо первично гипофизарной (опухоль), либо гипоталамического происхождения при избыточной секреции СТГ-рилизинг-фактора или недостаточной секрецией соматостатина.

Признаки акромегалии обычно появляются после 20 лет в виде отёков и гипертрофии мягких тканей лица и конечностей. Костные изменения присоединяются позже и заключаются в утолщении кортикального слоя костей. Может наблюдаться гипертрофическая артропатия, увеличение нижней челюсти и костей лицевого скелета, гипертрофия голосовых связок, ведущая к огрублению голоса. Если гиперсекреция СТГ начинается в детском возрасте, то наблюдается пропорциональное увеличение роста с развитием истинного гигантизма, который, как правило, сопровождается гипогонадизмом. Акромегалия часто сопровождается ожирением и сахарным диабетом.

Причины акромегалии: опухоль гипофиза, эпендимомы III желудочка, глиомы гипоталамуса. Стёртая форма акромегалии может быть проявлением конституционально обусловленной гипоталамо-гипофизарной дисфункции.

При *дифференциальной диагностике* следует помнить о возможности эктопической продукции СТГ бронхогенным раком лёгких, а также карциноидными опухолями.

Задержка полового созревания может проявляться на разных его этапах: либо в форме препубертатного, либо — постпубертатного гипогонадизма.

Препубертатный гипоталамический гипогонадизм до 5—6

летнего возраста не выявляется. К 6—7 года обнаруживается недоразвитием вторичных половых признаков, у девочек в дальнейшем развивается первичная аменорея. Патогенез связан с недостаточностью рилизинг-фактора лютеинизирующего гормона (ЛГ).

При *дифференциальном диагнозе* гипоталамического гипогонадизма в период препубертата следует исключать болезнь Фрелиха, гипоталамическое ожирение с гипогонадизмом, синдром Лоуренса-Муна-Бидля, синдром Прадера-Вилли, первичный гипопитуитаризм, первичное поражение яичек у мальчиков, синдром Тернера — у девочек. Ожирение, низкий рост, врождённые дефекты, пигментный ретинит, умственная отсталость позволяют исключить диагноз препубертатного гипогонадизма. Повторная инъекция ЛГ-рилизинг фактора приводит к увеличению содержания гонадотропинов.

Помимо первичных форм гипоталамического гипогонадизма возможны вторичные его формы при структурных поражениях гипоталамуса и гипофиза (краниофарингиомы, внутренняя гидроцефалия, саркоидоз, туберкулёз, энцефалиты, демиелинизирующие энцефалопатии).

Постпубертатный гипоталамический гипогонадизм встречается преимущественно у женщин и проявляется вторичной аменореей (аменореей, которой предшествовал нормальный менструальный цикл). Возможно бесплодие и признаки раннего климакса. Уровни ЛГ, фолликулостимулирующего гормона (ФСГ) и эстрогенов в крови, как правило, снижены, но в ответ на стимуляцию ЛГ-рилизинг-фактором наблюдается превышающее норму увеличение уровней ЛГ и ФСГ в крови, что существенно для диагностики.

Дифференциальный диагноз проводят с аменореей при синдроме перестистирующей лактореи-аменореи, первичного и вторичного гипопитуитаризма, нервной анорексией.

В этиологии велико значение конституциональной гипоталамической недостаточности и провоцирующее значение эмоционального стресса, недостаточного питания при интенсивных физических нагрузках, ятрогенных факторов (нейролептики, оральные контрацептивы).

Преждевременное половое созревание (у девочек — раньше 8 лет, у мальчиков — раньше 10 лет) может наблюдаться при первичном (идиопатическом) и вторичном поражении гипоталамо-гипофизарной системы (врождённые аномалии, опухоли, воспалительные и другие процессы), которое вызывает преждевременное повышенное выделение гонадотропных гормонов. При этом

половые железы, получая стимуляцию из гипофиза, преждевременно созревают и начинают функционировать в более ранние сроки. Наблюдается преждевременное появление вторичных половых признаков, у девочек устанавливается менструальный цикл.

Церебральную форму гипергонадизма следует дифференцировать с первичной гиперфункцией половых желез (гомонально активная опухоль) либо патологией надпочечников, сопровождающейся избыточным выделением корой надпочечников андрогенов (врожденная дисфункция или вирилизирующая опухоль) у мальчиков. Этим больным показано соматическое обследование и консультация эндокринолога с исследованием гормонального профиля.

Гипопитуитаризм — клинический синдром, обусловленный недостаточностью функций гипофиза или гипоталамуса с уменьшением или прекращением продукции тропных гормонов передней доли и антидиуретического гормона.

Клиническая картина вариабельна: от выпадения одного гормона (чаще наблюдается парциальный гипопитуитаризм) до пан-гипопитуитаризма. Например, при недостаточности тиреотропного гормона развивается атрофия щитовидной железы с клиническими проявлениями вторичного гипотиреоза; недостаточность гонадотропного гормона приводит к симптомам гипогонадизма; дефицит АДГ — к явлениям несахарного диабета; недостаток АКТГ — к симптомам вторичного гипокортицизма.

Основные причины гипопитуитаризма: опухоли гипофиза и среднего мозга, сосудистые нарушения, патология закладки и эмбрионального развития гипофиза, операции на гипофизе, радиационное воздействие. Гипопитуитаризм сопровождает такие заболевания как гипофизарная кахексия и гипофизарный нанизм.

Для *диагностики* гипопитуитаризма применяют определение содержания тропных гормонов гипофиза в крови радиоиммунологическим методом, а также определение содержания гормонов щитовидной, половых и надпочечных желез, содержание которых при гипопитуитаризме снижено.

Гиперпролактинемия развивается либо при поражении гипоталамуса, в норме тормозящего секрецию пролактина передней долей гипофиза, либо при пролактинсекретирующей опухоли (макро- и микроаденомы) гипофиза.

Основное проявление гиперпролактинемии — синдром персистирующей галактореи-аменореи (СПГА). Клиническая картина складывается из галактореи (выделение молокоподобного секрета из молочных желез), нарушения менструального цикла и бесплодия. У мужчин синдром гиперпролактинемии проявляется галактореей и импотенцией. Обычно отмечается пастозность лица и

конечностей.

Основные причины: идиопатическая гиперпролактинемия на фоне конституциональной гипоталамической недостаточности (самая частая причина), микро- и макропролактиномы гипофиза, опухоли параселлярной и гипоталамической локализации, ЧМТ, воспалительно-инфильтративные процессы (саркоидоз, гистиоцитоз — Х), ятрогенные (а-метилдофа, резерпин, нейролептики, церукал, оральные контрацептивы, ингибиторы МАО, трициклические антидепрессанты, бензодиазепины, верапамил, флуоксетин), наркотики.

Другие причины: хроническая почечная недостаточность, цирроз печени, эктопическая секреция пролактина, идиопатическая гиперпролактинемия.

Дифференциальный диагноз требует исключения патологии периферических эндокринных желез (первичный гипотиреоз; опухоли, продуцирующие эстрогены, синдром Штейна — Левенталя, врождённая дисфункция коры надпочечников), цирроза печени и опухоли неэндокринных тканей с эктопической продукцией пролактина (лёгкие, почки).

Церебральное ожирение. Самой частой клинической формой является смешанная форма церебрального ожирения, при котором отмечается генерализованное распределение жира, что, как правило, сочетается с другими нейрообменно-эндокринными нарушениями (гипогонадизм в виде олиго- и аменореи, бесплодия; вторичный гиперкортицизм с артериальной гипертензией, гирсутизмом и синюшными стриями; нарушениями водносолевого и углеводного обмена), мотивационными, эмоциональными и вегетативными расстройствами. Церебральное ожирение может сочетаться с синдромами идиопатических отёков, несахарного диабета, персистирующей галактореи-аменореи.

Основные причины церебрального ожирения: конституциональная гипоталамическая недостаточность (самая частая причина); опухоли, воспалительные процессы, ЧМТ, внутричерепная гипертензия, синдром «пустого турецкого седла», приводящие к повреждению гипоталамуса.

Дифференциальный диагноз церебрального ожирения требует в первую очередь исключения эндокринных форм ожирения: гипотиреоз; синдром Иценко — Кушинга, связанный с первичным поражением надпочечников (при поражении гипоталамо-гипофизарной области он носит название болезни Иценко-Кушинга); ожирение при гипогонадизме, гиперинсулинизме).

Адипозогенитальная дистрофия Фрёлиха — другая форма церебрального ожирения. Синдром проявляется задержкой поло-

вого созревания и ожирением с преимущественным отложением жира на туловище, особенно в области живота («фартук») и бёдрах. Характерна задержка роста, у мужчин — крипторхизм, снижение полового влечения, у женщин — аменорея. Синдром связан с повреждением срединного возвышения гипоталамуса (краниофарингиома, хромофобная аденома гипофиза, туберкулёз, энцефалиты, выраженная гидроцефалия. Известны также семейные и идиопатические случаи).

Адипозогенитальная дистрофия Бабинского — Фрёлиха может сочетаться с гипофункцией щитовидной железы, нарушениями водно-солевого обмена, гипертермией, гиперсомнией, признаками акромегалии.

Болезнь Иценко-Кушинга. Как уже творилось, выделяют болезнь Иценко-Кушинга, связанную с поражением гипоталамо-гипофизарной системы, и синдром Иценко-Кушинга при поражении надпочечников.

Характерна избирательная локализация жира на лице («лунообразное лицо»), груди, животе и на шее («климактерический горбик») при относительно худых конечностях; («туловищное ожирение»), синюшные стрии на коже живота; артериальная гипертензия; нарушение менструального цикла или аменорея, сахарный диабет; гирсутизм; акне, остеопороз и переломы костей; общая слабость (иногда проксимальная миопатия); нередко — психопатологические расстройства.

Патогенез связывают с повышенным содержанием в крови АКТГ и кортизола. Гиперпродукция АКТГ может быть обусловлена как первичной патологией гипоталамуса (избыточная секреция кортикотропин-рилизинг-фактора), так и первичным поражением гипофиза (АКТГ-секретирующие аденомы гипофиза). Гипертрофия коркового слоя надпочечников при болезни Иценко-Кушинга носит вторичный центрально-обусловленный характер; при синдроме Иценко-Кушинга этот феномен является первичным.

Дифференциальный диагноз болезни и синдрома Иценко-Кушинга проводят с помощью дексаметазонового теста (дексаметазон по 2 мг внутрь каждые 6 часов в течение 2 суток): при болезни Иценко-Кушинга наблюдается снижение экскреции с мочой 17-ОКС более чем на 50 %; при синдроме Кушинга экскреция 17-ОКС с мочой не изменяется.

Синдром Нельсона близок по своим проявлениям болезни Иценко-Кушинга и развивается у больных, перенесших операцию двусторонней адреналэктомии (при гиперплазии коры надпочечников). Компенсаторное увеличение секреции кортикотропин-рилизинг-фактора и АКТГ могут способствовать развитию в даль-

нейшем АКТГ-секретирующих опухолей гипофиза.

Синдром Морганьи-Стюарта-Мореля характеризуется утолщением внутренней костной пластинки (повышенная секреция СТГ) лобной кости (лобный гиперостоз), ожирением смешанного характера, гирсутизмом, депрессией. Возможен сахарный, реже — несахарный диабет. Заболевают преимущественно женщины; заболевание передаётся по аутосомно-доминантному типу.

Болезнь Барракера-Симонса (прогрессирующая липодистрофия) встречается только у женщин. Характерно неравномерное распределение жира в виде избыточного его отложения в нижней половине тела (главным образом на бёдрах в виде своеобразного «галифе») и исчезновения жировой прослойки на верхней половине тела.

Синдром Маделунга отличается значительным локальным отложением жира в области шеи, что придаёт этим больным весьма характерный вид.

Болезнь Деркума (болезненный липоматоз) проявляется локальными распространёнными липоматозными узлами, болезненными при пальпации. У женщин нередко встречается аменорея, у мужчин — импотенция. Характерны эмоционально-аффективные расстройства.

У больных с синдромом Клейне — Левина (см. выше), помимо приступов гиперсомнии с поведенческими нарушениями, имеет место ожирение.

Гипофизарная кахексия (болезнь Симмондса) — клинический синдром, обусловленный недостатком продукции тропных гормонов аденогипофиза или их отсутствием с нарушением функций гипоталамуса и явлениями гипотиреоза, гипокортицизма и гипогонадизма. Гипофизарная кахексия является вариантом гипопитуитаризма (см. выше); этот же синдром, развивающийся после кровотечения и шока при родах, носит название синдрома Шихана (Sheehan).

Причины гипофизарной кахексии: кровотечение и коллапс при родах с последующей ишемией в области гипоталамо-гипофизарной системы; ЧМТ; опухоли гипофиза и др. Диагноз ставится на основании анамнеза (например, кровотечение и коллапс при родах) и сочетания признаков недостаточности щитовидной, половых желез и коры надпочечников.

Лоренса-Муна-Бидля синдром относится к гипоталамическим расстройствам. Это — наследственное заболевание, характеризующееся аутосомно-доминантным типом наследования. Оно проявляется дегенерацией сетчатки (реже — пигментным ретинитом), полидактилией, задержкой умственного развития, гипогона-

дизмом, гипогенитализмом, ожирением и спастическим парапарезом. Часто встречается несахарный диабет и заболевание почек.

Олстрема-Холгрин синдром проявляется дисплазией сетчатки, глухотой, ожирением, сахарным диабетом II типа и гипогенитализмом. Он также предположительно относится к гипоталамическим расстройствам, хотя гистологическое исследование этой области не обнаружило заметных отклонений.

Прадера-Вилли синдром наследственное заболевание, проявляющееся ожирением туловища и проксимальных отделов конечностей, мышечной гипотонией, задержкой умственного развития, гипогонадизмом, низким ростом и небольшими кистями и стопами. У мальчиков часто выявляется крипторхизм, а у девочек — гипоплазия половых губ; у женщин отмечается аменорея.

Периодический синдром Вольфа — редкое заболевание, проявляющееся периодической гипертермией, которая сопровождается рвотой, снижением веса и повышением уровня кортизола в сыворотке.

К гипоталамическим синдромам многие авторы относят также нервную анорексию и нервную булимию.

Синдром нервной анорексии проявляется навязчивым страхом перед возможным ожирением, дисморфофобическими переживаниями с убежденностью в собственной излишней полноте и пищевым поведением, активно направленным на похудание (самоограничение питания, периоды преднамеренного голодания, интенсификация физической активности, приём слабительных средств, вызывание рвоты). При значительном похудании прекращается менструальный цикл. Заболевание характерно для девушек с дебютом в подростковом возрасте.

Дифференциальный диагноз проводят с гипопитуитаризмом (первичным и вторичным), способным приводить к выраженному похуданию, а также с первичной эндокринной и соматической патологией. Необходимо исключать шизофрению.

Синдром нервной булимии характеризуется периодическим потреблением больших количеств пищи с последующим вызыванием рвоты, приёма слабительных, диуретиков и соблюдения ограничительной диеты. Больные склонны скрывать булимические эпизоды от окружающих. Нервная булимия может появиться на фоне предшествующей нервной анорексии, но может начинаться и самостоятельно. Провоцирующими факторами булимических эпизодов часто выступают периоды длительного воздержания от пищи с формированием гипогликемических состояний. Довольно характерны депрессивные расстройства, лечение которых имеет принципиальное значение в лечении пациентов с нервной булимией.

Дифференциальный диагноз требует исключения соматических заболеваний, сопровождающихся рвотой.

Расстройства терморегуляции. Билатеральные повреждения передних отделов гипоталамуса в преоптической области часто приводит к гипертермии (см. раздел «Нейрогенная гипертермия»). Операции или травма в области дна третьего желудочка или разрыв аневризмы передней соединительной артерии могут приводить к этому синдрому. Температура тела может повышаться до 41° и выше и, если не приводит к смерти, может внезапно падать. Аспирин не оказывает влияния на центральную гипертермию. Менее драматичные проявления имеют нарушения нормального циркадного ритма температуры тела. Периодический синдром Вольфа (см. выше) сопровождается периодической гипертермией. В генезе злокачественного нейролептического синдрома некоторые авторы отводят существенную роль гипоталамусу.

Чаще встречается так называемая нейрогенная гипертермия у больных психогенными пограничными заболеваниями на фоне конституциональной гипоталамической недостаточности. Такая гипертермия характеризуется рядом типичных особенностей: отсутствуют соматические заболевания, способные вызвать гипертермию; длительность (иногда — годами) и монотонность гипертермии; нередко — инверсия суточного циркадного ритма (утром температура выше, чем вечером); относительно хорошая переносимость (встречаются больные, которые субъективно начинают ощущать повышенную температуру с уровня 38 градусов и выше); жаропонижающие средства не оказывают влияния на температуру тела; ЧСС не изменяется параллельно подъёму температуры; характерный неврологический фон, на котором выявляется гипертермия (СВД, ГБН, аллергия и т.п.); дебют часто приходится на детский возраст и пубертат. Эта гипертермия часто исчезает в период внешкольного сезона.

Повреждения задней части гипоталамуса часто вызывает гипотермию (постоянная температура 35° и ниже). Хроническая гипотермия часто носит семейный характер; она наблюдается также в случаях гипотиреоза, гипогликемии, уремии, при интоксикации барбитуратами, нейролептиками и алкоголем. Она чаще встречается у пожилых людей.

Диагноз и дифференциальный диагноз гипоталамического синдрома.

Так как основным проявлением гипоталамической дисфункции считается обменно-эндокринные нарушения, *дифференциальный диагноз* фактически любого гипоталамического синдрома проводят прежде всего с первичной патологией периферических эндокринных желез.

В целом основными *клиническими критериями диагностики* гипоталамического синдрома признаны следующие проявления:

- Наличие полиморфных нейроэндокринно-обменных синдромов, которые всегда сочетаются с вегетативными нарушениями. Это — основной критерий.
- Нарушение терморегуляции с характерными для центральной гипертермии признаками.
- Мотивационные нарушения, расстройства влечений (булимия, жажда, изменения либидо и др.).
Последние критерии являются менее специфичными, так как они могут быть проявлением патологии других структур мозга (височная эпилепсия, психические заболевания).
- Наличие церебральной органической симптоматики, свидетельствующей о вовлечении соседних с гипоталамусом (или гипофизом) структур мозга (гипоталамический синдром Горнера, симптомы поражения верхних отделов ствола головного мозга, симптомы вовлечения хиазмы зрительных нервов и др.).

Диагностические исследования при гипоталамическом синдроме

Поскольку изолированное поражение гипоталамуса проявляется в основном обменно-эндокринными синдромами, для подтверждения диагноза существенное значение имеют исследования уровня тропных гормонов гипофиза, консультация эндокринолога, исследование гормонов периферических эндокринных желез, часто МРТ (синдром «пустого» турецкого седла, объёмные процессы), Эхо-энцефалография и ЭЭГ (последняя наименее информативна).

Глава 3

СИНДРОМ ГОРНЕРА

НАРУШЕНИЕ СИМПАТИЧЕСКОЙ ИННЕРВАЦИИ ЗРАЧКА

Полный синдром Горнера (Horner) включает сужение глазной щели (птоз за счёт паралича гладкой верхней тарзальной мышцы), миоз (паралич мышцы расширяющей зрачок), и гомолатеральный ангидроз; редко — гетерохромия радужки. Энофтальм, согласно последним данным, не обязателен (обычно не наблюдается).

Синдром Горнера является следствием повреждения симпатического пути на любом участке его длинного протяжения от промежуточного мозга до боковых рогов верхних грудных сегментов спинного мозга (центральный отрезок пути), и от спинного мозга снова вверх через шею до глаза и верхнего века. Этот путь имеет три нейрона. Центральный нейрон проходит от гипоталамуса через заднебоковые отделы ствола мозга к боковым рогам спинного мозга (столб Кларка), заканчиваясь на уровне С8 — Д1 в цилиоспинальном центре Будже-Веллера (Budge-Waller). Волокна периферического (второго) пресинаптического (преганглионарного) нейрона идут вверх из этого центра через передние корешки С8-Д1, пересекая верхушку лёгкого и под а. subclavia в составе шейной симпатической цепочки, заканчиваясь в верхнем шейном ганглии. Периферический (третий) постсинаптический (постганглионарный) нейрон поднимается вверх через кавернозный синус по стенке сонной артерии и отходящим к глазу ветвям на уровне орбиты для иннервации зрачка, верхнего века и кровеносных сосудов глаза, в особенности конъюнктивальных.

Типичный синдром Горнера имеет следующие особенности:

Миоз имеет слабую или среднюю степень выраженности при наличии нормальных зрачковых реакций на свет и аккомодацию. Анизокория в связи с миозом обычно слабо выражена: около 1 мм или даже меньше. Миоз является результатом недостаточности дилатора зрачка (дефект симпатической иннервации) и, следовательно, максимально выражен в темноте.

Птоз обычно лёгкий и, в противоположность поражению глазодвигательного нерва, никогда не является полным. При этом выявляется птоз как верхнего, так и нижнего века в свя-

зи с недостаточной симпатической иннервацией верхней и нижней тарзальных мышц. Птоз верхнего века может компенсироваться, если больной включает *m. levator palpebrae superior* и *t. frontalis*, которые не получают симпатической иннервации. Птоз нижнего века становится более заметным, если попросить больного смотреть слегка вверх; при этом в здоровом глазу появляется полоска белой склеры между краем радужки и нижнего века, а в больном — эта полоска будет больше за счёт птоза нижнего века. В расслабленном состоянии комбинация птоза верхнего и нижнего века сужает глазную щель и создаёт ложное впечатление энофтальма.

Отсроченное (запаздывающее) расширение зрачка (*dilation lag*). Нормальный зрачок расширяется строго в течение 5 секунд после отключения света, что обусловлено активацией дилататора зрачка. Однако в зрачке на стороне синдрома Горнера эта активность дефектна и поэтому зрачок расширяется замедленно в течение 15—20 секунд (нарушен баланс между симпатическим дилататором и парасимпатическим сфинктером зрачка). В связи с этими различиями в динамике зрачков имеет место нарастание анизокории в первые 5 секунд темноты, так как нормальный зрачок успевает расшириться, а больной — нет. Далее анизокория уменьшается (между 5 и 20 секундами), так как зрачок на стороне синдрома Горнера начинает расширяться и приближается своим размером к зрачку нормального глаза. Таким образом анизокория нарастает примерно на 0,5—1 мм в первые 5 секунд после затемнения помещения и затем уменьшается в течение 15—20 секунд пониженной освещённости. Запаздывающее расширение зрачка является специфическим знаком синдрома Горнера, но не всегда клинически представлено.

Часто имеются нарушения потоотделения (ангидроз) различной распространенности. Этим симптомам иногда сопутствует дилатация конъюнктивальных сосудов. Энофтальм не наблюдается, хотя в старых учебниках заявлялось противоположное. Гетерохромия радужек может наблюдаться при врождённом синдроме Горнера за счёт меньшего количества пигмента на стороне синдрома Горнера.

Диагностика заболевания, вызвавшего синдром Горнера, в основном зависит от локализации повреждения симпатического пути. Локализация уточняется с учетом сопутствующих синдрому Горнера неврологических симптомов и результатов некоторых простых фармакологических тестов, которые могут указывать на денервационную гиперчувствительность зрачка, наблюдающуюся при повреждении третьего симпатического нейрона. Эти тесты имеют значение, только когда локализация не может быть установлена по неврологическим симптомам, например, в редких случаях изолированного синдрома Горнера.

Основные причины синдрома Горнера:

I. Врождённый.

П. Приобретённый:

A. Центрального происхождения (поражение проводников симпатической иннервации зрачка на разных уровнях: от гипоталамуса до шейных сегментов спинного мозга):

1. Полушарные и стволовые инсульты
2. Мозжечковый инсульт
3. Рассеянный склероз
4. Опухоли ствола мозга
5. Сирингомиелия, сирингобульбия, а также интрамедуллярные спинальные опухоли
6. Как ранний знак начинающегося транзенто-риального вклинения у больных в коме при супратенториальных объёмных образованиях (при этом ангидроз выявляется по гемитипу)

B. Периферического происхождения (поражение симпатических волокон от C8 — Т1 до симпатических образований в орбите):

1. Заболевания верхушки лёгкого и плевры
2. Поражения первого грудного корешка (Т1)
3. Добавочные шейные рёбра
4. Аневризма аорты или подключичной артерии
5. Метастазы в шейные и грудные лимфатические узлы
6. Опухоли щитовидной железы
7. Повреждение симпатической цепочки при операциях
8. Опухоли в области яремного отверстия
9. Опухоли и воспалительные процессы в области Гассерова узла
10. Поражение внутренней сонной артерии (аневризма)
11. Алкоголизация тройничного нерва
12. Ганглионит Гассерова узла (herpes zoster ophthalmicus).
13. Воспалительные процессы в орбите
14. Превентебральная гематома
15. Кластерные головные боли
16. Приступ мигрени
17. Опухолевое поражение симпатического ганглия (ганглиома)
18. Спонтанный пневмоторакс
19. Прогрессирующая гемиатрофия лица
20. Травмы и опухоли в области шеи
21. Эпидуральная анестезия

I. ВРОЖДЕННЫЙ СИНДРОМ ГОРНЕРА

Врождённый синдром Горнера может сопровождаться гетерохромией радужки, энофтальмом и дизрафическими аномалиями шейного отдела позвоночника или врождённой глухотой.

II. ПРИОБРЕТЕННЫЙ СИНДРОМ ГОРНЕРА

A. Центрального происхождения

Центрального происхождения (при поражении проводников симпатической иннервации зрачка на разных уровнях: от гипоталамуса до шейных сегментов спинного мозга) наблюдается чаще у взрослых (периферического — у детей).

1. Стволовые и (реже) полушарные инсульты.

Наблюдается ипсилатеральный синдром Горнера плюс ипсилатеральное уменьшение потоотделения на одной половине тела. Из-за соседства эфферентных неперекрещенных симпатических и афферентных перекрещенных спиноталамических путей часто имеется нарушение болевой и температурной чувствительности на контрлатеральной половине тела. Стволовой уровень поражения может быть установлен по нарушениям зрения или черепных нервов и проводящих путей, связывающих ствол мозга и мозжечок. Паралич горизонтального зрения указывает на стволовой уровень, как и поражение пятого, шестого и седьмого черепных нервов. Каудальная группа черепных нервов вовлекается в патологический процесс при повреждении на уровне продолговатого мозга. В учебной литературе имеется склонность к описанию характерных «альтернирующих стволовых синдромов» и утверждение об их большой топической ценности.

Основной комбинацией симптомов, указывающих на стволовой уровень, является: ипсилатеральная дисфункция черепных нервов, ипсилатеральный синдром Горнера, если присутствует, ипси- или контрлатеральная мозжечковая атаксия и контрлатеральный гемипарез и (или) нарушение чувствительности. Центральный синдром Горнера чаще всего выявляется в картине синдрома Валленберга (Wallenberg)-ЗахарченКО при латеральном медуллярном инсульте.

2. Мозжечковый инсульт. Оклюзия верхней мозжечковой артерии проявляется ипсилатеральной мозжечковой атаксией (средняя и/или верхняя мозжечковые ножки), тошнотой, рвотой, псевдобульбарной дизартрией, снижением болевой и

температурной чувствительности на противоположной половине тела (спиноталамический тракт). Иногда наблюдается частичная глухота, статический тремор ипсилатеральной верхней конечности, ипсилатеральный синдром Горнера и палатальный миоклонус.

Окклюзия передней нижней мозжечковой артерии приводит к инфаркту крайне вариабельной территории. Основные проявления: головокружение, тошнота, рвота, нистагм, шум и иногда снижение слуха с одной стороны, слабость лицевых мышц, ипсилатеральная мозжечковая атаксия (нижняя или средняя ножка мозжечка), ипсилатеральный синдром Горнера, парез зрения в сторону, контралатеральная гемипарестезия (спиноталамический тракт). Если окклюзия перекрывает начало артерии, то могут страдать кортикоспинальные волокна, что проявится гемиплегией; если она перекрывается более дистально, то может иметь место картина инфаркта улитки и лабиринта.

3. Помимо ишемии и геморрагии к синдрому Горнера может приводить демиелинизация в области ствола головного мозга. Самая типичная причина последней — рассеянный склероз; однако, он редко дает появление центрального синдрома Горнера.

4. Первичные или метастатические опухоли ствола мозга. Первичные или метастатические опухоли ствола мозга наиболее часто локализируются на уровне среднего мозга и моста и могут быть причиной синдрома Горнера. Диагностика базируется на прогрессировании симптомов, связанных и с вовлечением соседних со стволом мозга областей. Для подтверждения диагноза на первом месте по необходимости стоят нейровизуализационные и электрофизиологические исследования.

5. Полости при сирингомиелии или интрамедуллярной опухоли. На уровне между нижними отделами ствола мозга и верхними отделами спинного мозга причиной синдрома Горнера могут быть сирингомиелия или интрамедуллярная опухоль этой же локализации, то есть центрально расположенные в продолговатом и спинном мозге. Хорошо известными признаками являются: синдром Горнера, ипсилатеральное нарушение терморегуляционного потоотделения и контралатеральное отсутствие болевой и температурной чувствительности. При поражении переднего рога спинного мозга может наблюдаться ипсилатеральная прогрессирующая атрофия мышц руки. Также может быть центральный паразетез, но нарушения функции мочевого пузыря редки.

6. Синдром Горнера может быть **ранним знаком начинающегося транстенториального вклинения** у больных в коме при супратенториальных объёмных образованиях (при этом ангидроз выявляется по гемитипу).

В. Периферический синдром Горнера

Периферический синдром Горнера (поражение симпатических волокон от С8 — Д1 до симпатических образований в орбите).

1. Преганглионарный синдром Горнера (главным образом грудные или шейные злокачественные опухоли).

После выхода из спинного мозга через первый грудной корешок симпатические волокна входят в шейную симпатическую цепочку. Проксимально на этом уровне симпатический тракт может поражаться верхушечной карциномой легкого (**опухоль Панкоста**), реже — другими **заболеваниями верхушки лёгкого, плевры и средостения**. Эта опухоль чувствительна к комбинированному радиологическому и хирургическому лечению только на ранней стадии. Очень характерной является комбинация пульсирующей боли в подмышечной впадине, позже — ниже в руке, и ипсилатеральный синдром Горнера. Потоотделение нарушается на ипсилатеральной половине лица и области плеча. При распространении опухоли обязательно поражается плечевое сплетение. Боль становится очень сильной и развивается атрофия мышц руки.

Другие причины, например, **поражение первого грудного корешка (Д1) или добавочные шейные ребра**, очень редки. **Аневризма аорты или подключичной артерии** в принципе также может вызвать синдром Горнера.

Несколько выше, на уровне шеи симпатическая цепочка может поражаться **метастатической инфильтрацией из лимфатических узлов** или реже из **карциномы щитовидной железы**. В этих случаях синдрома Горнера нет денервационной гиперчувствительности к адреналину (см ниже), ипсилатеральное нарушение чувствительности соответствует описанному при опухоли Панкоста, но нет симптомов поражения плечевого сплетения. Локальная боль слабая или отсутствует. Преганглионарное повреждение можно установить, используя 2% раствор кокаина. Дилатационное действие кокаина на зрачок зависит от состояния третьего симпатического нейрона и наличия аминоксидазы в окончаниях симпатических волокон радужной оболочки глаза. Только при преганглионарном синдроме Горнера может наблюдаться мидриаз вследствие воздействия раствора кокаина на конъюнктиву.

Повреждения симпатической цепочки при операциях на

шее и на органах грудной клетки — другая возможная причина синдрома Горнера. Другие редкие причины: превертебральная гематома, опухолевое поражение симпатического ганглия (ганглиома), спонтанный пневмоторакс, травмы (в том числе родовая) и другие опухоли в области шеи, спондилоз, эпидуральная анестезия.

II. Постганглионарный синдром Горнера (процессы на основании черепа и орбиты).

Этот уровень поражения не сопровождается нарушением потоотделения. Локальное воздействие кокаина на глаз не дает эффекта. Имеется денервационная гиперчувствительность со снижением уровня аминоксидазы. Местное введение 0,1% раствора адреналина приводит к медленному, в течение 20 минут, развитию мириаза средней степени выраженности, хотя такая низкая концентрация адреналина в норме не дает эффекта.

Можно обсуждать различные патологические процессы, которые часто локализуются рядом с внутренней сонной артерией в месте её пересечения основания черепа и кавернозного синуса, близко от третьего черепного нерва и назоцилиарных ветвей пятого черепного нерва. Наиболее важными являются параселлярные или неопластические процессы в области Гассеррова узла, яремного отверстия, кавернозного синуса, опухоли или воспалительные заболевания орбиты, аневризма внутренней сонной артерии или её травма. Другие причины: **herpes zoster ophthalmicus**, кластерные головные боли, алкоголизация тройничного нерва и другие травмы, реже — приступ мигрени. Синдром Горнера описан также при гемиатрофии лица. Локализация процесса устанавливается клинически, но только дополнительные исследования позволяют уточнить диагноз. Наиболее информативным из инструментальных методов является нейровизуализационное обследование с контрастированием.

В триаде синдрома Горнера (птоз, миоз и ангидроз) самым постоянным симптомом является миоз (он наблюдается в 98 % случаев). Ангидроз не относится к постоянным знакам. При *синдромальном дифференциальном диагнозе* полезно помнить, что птоз может быть врождённой особенностью или быть результатом нормальных возрастных изменений ткани века; он может быть симптомом других нервномышечных заболеваний. Птоз при поражении глазодвигательного (Ш-го) нерва, как правило, сопровождается двоением. Дифференциальный диагноз одностороннего миоза включает «физиологическую» анизокорию, местное применение препаратов, заболевания радужки, хронический тонический зрачок Эди, aberrантную регенерацию глазодвигательного нерва и др. (/ см. раздел «Зрачковые нарушения»).

Диагностические исследования синдрома Горнера

Среди диагностических процедур для диагностики синдрома Горнера золотым стандартом считается кокаиновый тест. Кокаин является ингибитором обратного захвата норадреналина. Если окулосимпатические пути интактны, кокаин расширяет зрачок. Наносят 2 капли (с минутным интервалом) 4 % или 10 % раствора кокаина гидрохлорида в каждый конъюнктивальный мешочек и ждут 45—60 минут. Нормальный зрачок будет расширенным, зрачок при синдроме Горнера будет расширяться хуже. Посткокаиновая анизокория размером 1,0 мм или более подтверждает диагноз синдрома Горнера.

Следующей стадией диагностики синдрома Горнера является уточнение уровня окулосимпатического дефекта. С этой целью используют амфетаминовый тест. Гидроксиамфетамин высвобождает катехоламины из пресинаптических терминалей. При повреждениях третьего нейрона (самого нижнего) гидроксиамфетамин не расширяет зрачок. Если повреждение, вызвавшее синдром Горнера, вовлекает центральный или преганглионарный нейрон, то постганглионарный нейрон остаётся анатомически интактным и гидроксиамфетамин будет расширять зрачок при синдроме Горнера также, как и нормальный зрачок.

Если амфетаминовый тест указывает на то, что синдром Горнера вызван либо центральным, либо преганглионарным повреждением (оба зрачка расширяются одинаково), то рассматривают вероятность поражения мозгового ствола. Применяют МРТ. При отсутствии патологии используют КТ шеи и грудной клетки. Если синдром Горнера обусловлен процессом постганглионарной локализации, рекомендуется применение МРТ головы и шеи. Иногда прибегают к магнитно-резонансной ангиографии или каротидной ангиографии (подозрение на диссекцию сонной артерии). Кластерная головная боль может вызывать постганглионарный синдром Горнера в 22 % случаев.

Глава 4

НЕЙРОГЕННАЯ ГИПЕРТЕРМИЯ

Физиологическая циркадная регуляция температуры тела позволяет ей в норме колебаться от минимального значения ранним утром (около 36°) до максимального во второй половине дня (до $37,5^{\circ}$). Уровень температуры тела зависит от баланса механизмов, регулирующих процессы теплопродукции и теплоотдачи. Некоторые патологические процессы могут вызвать повышение температуры тела в результате недостаточности терморегуляционных механизмов, что принято называть гипертермией. Повышение температуры тела при адекватной терморегуляции называют лихорадкой. Гипертермия развивается при избыточной метаболической продукции тепла, чрезмерно высокой температуре окружающей среды или при дефектных механизмах теплоотдачи. До некоторой степени условно можно выделить три группы гипертермии (чаще их причина носит комплексный характер).

Основные причины:

- I. Гипертермия, обусловленная чрезмерной теплопродукцией.
 1. Гипертермия при физической нагрузке
 2. Тепловой удар (при физическом напряжении)
 3. Злокачественная гипертермия при наркозе
 4. Летальная кататония
 5. Тиреотоксикоз
 6. Феохромацитома
 7. Интоксикация салицилатами
 8. Злоупотребление наркотиками (кокаин, амфетамин)
 9. Белая горячка
 10. Эпилептический статус
 11. Столбняк (генерализованный)
- II. Гипертермия, обусловленная снижением теплоотдачи.
 1. Тепловой удар (классический)
 2. Использование теплонепроницаемой одежды
 3. Дегидратация
 4. Вегетативная дисфункция психогенного происхождения
 5. Введение антихолинергических препаратов
 6. Гипертермия при ангидрозе.

III. Гипертермия сложного генеза при расстройстве функций гипоталамуса.

1. Злокачественный нейролептический синдром
2. Цереброваскулярные расстройства
3. Энцефалит
4. Саркоидоз и гранулематозные инфекции
5. ЧМТ
6. Другие поражения гипоталамуса

I. ГИПЕРТЕРМИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ ЧРЕЗМЕРНОЙ ТЕПЛОПРОДУКЦИЕЙ

1. Гипертермия при физической нагрузке. Гипертермия является неизбежным последствием длительного и интенсивного физического напряжения (особенно при жаркой и влажной погоде). Её лёгкие формы хорошо контролируются регидратацией.

2. Тепловой удар (при физическом напряжении) относится к крайней форме гипертермии физического усилия. Выделяют два типа теплового удара. Первый тип — это тепловой удар при физическом напряжении, который развивается при интенсивной физической работе в условиях влажной и жаркой внешней среды обычно у молодых и здоровых людей (спортсмены, солдаты). К предрасполагающим факторам относятся: недостаточная акклиматизация, регуляторные нарушения в сердечно-сосудистой системе, дегидратация, ношение тёплой одежды.

Второй тип теплового удара (классический) характерен для пожилых людей с нарушенными процессами теплоотдачи. Здесь часто имеет место ангидроз. Предрасполагающие факторы: сердечно-сосудистые заболевания, ожирение, использование холинолитических средств или диуретиков, дегидратация, пожилой возраст. Городское проживание для них — фактор риска.

Клинические проявления обеих форм теплового удара включают острое начало, подъём температуры тела выше 40°, тошноту, слабость, крампи, нарушение сознания (делирий, ступор или кома), наблюдается гипотензия, тахикардия и гипервентиляция. Часто наблюдаются эпилептические припадки; иногда выявляется очаговая неврологическая симптоматика, отёк на глазном дне. Лабораторные исследования обнаруживают гемоконцентрацию, протеинурию, микрогематурию и нарушения функций печени. Уровень мышечный ферментов повышается, возможен тяжёлый рабдомиолиз и острая почечная недостаточность. Часто выявляются симптомы диссеминированного внутрисосудистого свёртывания (особенно в случае теплового удара при физической на-

грузке). При последнем варианте часто имеет место сопутствующая гипогликемия. Исследование кислотно-щелочного равновесия и электролитного баланса, как правило, выявляет респираторный алкалоз и гипокалиемию в ранних стадиях и лактат-ацидоз и гиперкапнию — в поздних.

Уровень смертности при тепловом ударе очень высок (до 10%). Причинами смерти могут быть: шок, аритмия, ишемия миокарда, почечная недостаточность, неврологические расстройства. Прогноз зависит от выраженности и длительности гипертермии.

3. Злокачественная гипертермия при наркозе относится к редким осложнениям общей анестезии. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Синдром обычно развивается вскоре после введения анестетика, но может развиваться и позже (в период до 11 часов после введения препарата). Гипертермия очень выражена и достигает $41-45^{\circ}$. Другой основной симптом — выраженная мышечная ригидность. Наблюдаются также гипотензия, гиперпноэ, тахикардия, аритмия, гипоксия, гиперкапния, лактат-ацидоз, гиперкалиемия, рабдомиолиз и ДВС-синдром. Характерна высокая смертность. Лечебное действие оказывает внутривенное введение раствора дантролена. Необходима срочная отмена наркоза, коррекция гипоксии и метаболических расстройств и кардиоваскулярная поддержка. Применяется также физическое охлаждение.

4. Летальная (злокачественная) кататония описана ещё в донейролептическую эру, но клинически аналогична злокачественному нейролептическому синдрому с оглушённостью, выраженной ригидностью, гипертермией и вегетативными нарушениями, ведущими к смерти. Некоторые авторы считают даже, что нейролептический злокачественный синдром является лекарственно-индуцированной летальной кататонией. Однако похожий синдром описан у больных болезнью Паркинсона при резкой отмене дофасодержащих средств. Ригидность, дрожание и лихорадка наблюдаются также при серотониновом синдроме, который развивается иногда при введении ингибиторов МАО и средств, повышающих уровень серотонина.

5. Тиреотоксикоз в ряду других своих проявлений (тахикардия, экстрасистолия, мерцательная аритмия, артериальная гипертензия, гипергидроз, диарея, похудание, тремор и т.д.) характеризуется и подъёмом температуры тела. Субфебрильная температура обнаруживается более чем у одной трети больных (гипертермия неплохо компенсируется гипергидрозом). Однако прежде чем отнести субфебрилитет за счёт тиреотоксикоза, необходимо исключить другие причины, способные привести к повышению

температуры (хронический тонзиллит, синуситы, болезни зубов, желчного пузыря, воспалительные заболевания органов малого таза и др.). Больные не переносят жарких помещений, солнечного зноя; а инсоляция часто провоцирует первые признаки тиреотоксикоза. Гипертермия часто становится заметной во время тиреотоксического криза (лучше измерять ректальную температуру)-

6. **Феохромоцитома** приводит к периодическому выбросу в кровь большого количества адреналина и норадреналина, чем и определяется типичная клиническая картина заболевания. Наблюдаются приступы внезапного побледнения кожных покровов, особенно лица, дрожание всего тела, тахикардия, боли в области сердца, головные боли, чувство страха, артериальная гипертензия. Приступ длится несколько минут или несколько десятков минут. Между приступами самочувствие остаётся нормальным. Во время приступа иногда может наблюдаться гипертермия той или иной степени выраженности.

7. Использование таких препаратов, как **холинолитики** и **салицилаты** (при тяжёлой интоксикации особенно у детей) может приводить к такому необычному проявлению как гипертермия.

8. Злоупотребление некоторыми **наркотиками**, особенно **кокаином** и **амфетамином** — другая возможная причина гипертермии.

9. **Алкоголь** увеличивает риск теплового удара, а отмена алкоголя может провоцировать делирий (белая горячка) с гипертермией.

10. **Эпилептический** статус может сопровождаться гипертермией, по-видимому, в картине центральных гипоталамических терморегуляционных расстройств. Причина гипертермии в таких случаях не вызывает диагностических сомнений.

11. **Столбняк** (генерализованный) проявляется столь типичной клинической картиной, что также не даёт повода для диагностических затруднений при оценке гипертермии.

II. ГИПЕРТЕРМИЯ, ОБУСЛОВЛЕННАЯ СНИЖЕНИЕМ ТЕПЛОТДАЧИ

К этой группе расстройств, помимо **классического теплового удара**, о котором говорилось выше, можно отнести перенагревание при ношении теплонепроницаемой **одежды, дегидратации** (уменьшается потоотделение), психогенную **гипертермию**, гипертермию при использовании **холинолитиков** (например, при паркинсонизме) и при **ангидрозе**.

Выраженный гипогидроз или **ангидроз** (врождённое отсутствие или недоразвитие потовых желез, периферическая вегетативная недостаточность) может сопровождаться гипертермией, если

больной находится в среде с высокой температурой.

Психогенная (или нейрогенная) гипертермия характеризуется длительной и монотонно текущей гипертермией. Часто наблюдается инверсия суточного ритма (утром температура тела выше, чем вечером). Эта гипертермия относительно хорошо переносится пациентом. Жаропонижающие средства в типичных случаях не снижают температуру. Частота сердечных сокращений не изменяется параллельно температуре тела. Нейрогенная гипертермия обычно наблюдается в контексте других психовегетативных расстройств (синдром вегетативной дистонии, ГБН и др.); она особенно характерна для школьного (особенно пубертатного) возраста. Часто ей сопутствует аллергия или другие признаки иммунодефицитного состояния. У детей гипертермия часто прекращается вне школьного сезона. Диагноз нейрогенной гипертермии всегда требует тщательного исключения соматических причин повышения температуры (в том числе ВИЧ-инфекции).

III. ГИПЕРТЕРМИЯ СЛОЖНОГО ГЕНЕЗА ПРИ РАССТРОЙСТВЕ ФУНКЦИЙ ГИПОТАЛАМУСА

1. Злокачественный нейрорептический синдром развивается, по данным некоторых авторов, у 0,2 % больных, получающих нейролептики, в течение первых 30 дней лечения. Он характеризуется генерализованной мышечной ригидностью, гипертермией (обычно выше 41°), вегетативными расстройствами, нарушением сознания. Наблюдается рабдомилиз, нарушение функций почек и печени. Характерен лейкоцитоз, гипернатриемия, ацидоз и электролитные нарушения.

2. Инсульты (и субарахноидальные кровоизлияния в том числе) в острой фазе часто сопровождаются гипертермией на фоне тяжёлых общемозговых расстройств и соответствующих неврологических проявлений, облегчающих диагностику.

3. Гипертермия описана в картине энцефалитов разной природы, а также саркоидоза и других гранулематозных инфекций.

4. Черепномозговая травма средней и, особенно, тяжёлой степени может сопровождаться выраженной гипертермией в острой стадии. Здесь гипертермия часто наблюдается в картине других гипоталамических и стволовых расстройств (гиперосмолярность, гипернатриемия, нарушения мышечного тонуса, острая надпочечниковая недостаточность и др.).

5. Другие поражения гипоталамуса органической природы (очень редкая причина) также могут среди прочих гипоталамических синдромов проявляться гипертермией {/ см. раздел «Гипоталамический синдром»}.

Диагностические исследования

- подробное общесоматическое физикальное обследование,
- общий анализ крови,
- биохимический анализ крови,
- рентгеноскопию грудной клетки,
- ЭКГ,
- общий анализ мочи,
- консультацию терапевта.

Могут понадобиться: ультразвуковое исследование органов брюшной полости, консультация эндокринолога, отоларинголога, стоматолога, уролога, проктолога, посев крови и мочи, серологическая диагностика ВИЧ-инфекции.

Необходимо исключать возможность ятрогенной гипертермии (аллергия на некоторые лекарственные средства) и, иногда, искусственно вызываемую лихорадку.

Глава 5

НЕЙРОГЕННЫЙ МОЧЕВОЙ ПУЗЫРЬ

Регуляция функций мочевого пузыря организована очень сложно. На сегодняшний день предложено несколько классификаций пузырных нарушений, построенных на разных принципах. Но не существует унифицированной или общепринятой их рубрификации. Поэтому мы остановились на сугубо неврологическом принципе описания нейрогенных пузырных расстройств, основанном на выделении заинтересованных уровней нервной системы (церебральный, спинальный, периферический, смешанный, психогенный), хотя такая классификация с точки зрения современной нейроурологии выглядит несколько схематичной. Но для практического врача-невролога она остаётся наиболее удобной и понятной.

Основные причины:

A. Церебральные причины.

1. Рассеянный склероз
2. Инсульты
3. Деменции
4. Болезнь Паркинсона
5. Множественные системные атрофии
6. Другие атрофические процессы
7. Опухоли лобной доли мозга (парасагитальная менингиома)
8. Ночной энурез

B. Спинальные причины.

Органические поражения боковых и передних рогов, боковых столбов, а также передних корешков спинного мозга (травмы, опухоли, ангиомы, сосудистые и воспалительные процессы, сирингомиелия, дископатия и другие заболевания позвоночника и спинного мозга).

C. Периферические причины.

1. Опухолевые поражения конского хвоста (невринома, дермоид, эпендимома, липома)
2. Полинейропатий
3. Опухоли простаты, прямой кишки и ретроперитонеальные
4. Хирургическая травма

D. Диссинергические и рефлекторные нарушения: диссинергия шейки мочевого пузыря; детрузорно-сфинктерная диссинергия; «стрессовое» недержание мочи.

E. Ятрогенные нарушения функций мочевого пузыря.

F. Психогенные расстройства мочеиспускания.

А. Церебральные причины

В эту группу отнесены заболевания, которые чаще всего приводят к формированию синдрома так называемого незаторможенного (uninhibited bladder) или спастического мочевого пузыря (или гиперрефлекторного по другой классификации). Этот синдром обусловлен поражением преимущественно второй лобной извилины (тормозит опорожнение мочевого пузыря) и нисходящих путей к понтомезенцефальному центру (рядом с голубым ядром) мочеиспускания. Среди патологических процессов на этом уровне можно выделить опухоли лобной доли, в том числе парасагитальные менингиомы, аневризмы передней соединительной артерии, нормотензивную гидроцефалию, болезнь Паркинсона, мульти-системную атрофию и другие заболевания.

Синдром проявляется неотложными позывами при малом объеме наполнения пузыря (гиперрефлексия детрузора), внезапным неконтролируемым опорожнением, отсутствием остаточной мочи (и значит низким риском инфицирования). При выраженной деменции моча выводится быстро без какой-либо волевой задержки.

Недержание мочи при инсульте встречается по некоторым наблюдениям от 57 % до 83 % на ранних стадиях инсульта и постепенно уменьшаются в дальнейшем. Особенно типично недержание для инсульта у пожилых больных (повреждение вышеупомянутых путей в мозге, когнитивные нарушения при инсульте, побочные эффекты медикации). Влияние инсульта на мочеиспускание зависит от тяжести, размера и локализации повреждения. Сначала развивается задержка мочи, а затем появляются симптомы «неотложного недержания», частых позывов, дизурии и недержания.

Деменции (болезнь Альцгеймера, сосудистая деменция, болезнь диффузных телец Леви, нормотензивная гидроцефалия) также сопровождаются симптомами незаторможенного мочевого пузыря и недержанием мочи. С помощью позитронной эмиссионной томографии показано, что во время мочеиспускания снижается кровоток в передних отделах поясной извилины и увеличивается — в правых дорсомедиальных отделах покрышки варолиева моста, околотовопроводном сером веществе, гипоталамусе и правой нижней лобной доле, что подтверждает участие этих отделов мозга в контроле за мочеиспусканием. Повреждения этих участков мозга может приводить к расстройствам мочеиспускания даже у социально сохраненных и недементных больных.

Нейрогенный мочевой пузырь может наблюдаться при таких заболеваниях как болезнь Паркинсона и множественная системная атрофия в разных её вариантах. Большинство больных с болезнью Паркинсона, имеющих расстройства мочеиспускания, жалуются на частые, императивные позывы, недержание мочи, а

также (меньшая часть больных) на неровную слабую струю, задержку мочеиспускания. Отдельные пациенты отмечают комбинацию ирритативных и обструктивных симптомов. Мочепузырные симптомы часто встречаются и у больных с прогрессирующим супрануклеарным параличом.

Нарушения мочеиспускания наблюдаются у 50—80 % больных с рассеянным склерозом. Наиболее типичные симптомы: частые императивные позывы, неустойчивая с перерывами струя маленькими порциями (паттерн «стаккато»), ощущение неполного опорожнения. Детрузорная гиперрефлексия относится к наиболее типичному уродинамическому паттерну. Среди других уродинамических отклонений описывают диссинергию сфинктера, недостаточные сокращения детрузора, детрузорную арефлексию и пузырноуретральный рефлюкс.

Ночной энурез — особая форма нейрогенных нарушений мочеиспускания, относящаяся к парасомниям и проявляющаяся периодическим произвольным мочеиспусканием во время сна. Диагноз энуреза ставится, если ночное мочеиспускание наблюдается у мальчиков в возрасте старше 6 лет, и у девочек — старше 5 лет. У незначительной части детей с ночным энурезом отмечаются эпизоды и дневного энуреза. Эпизоды ночного энуреза наблюдаются с разной частотой: от одного — двух раз в неделю, до ежедневных и даже многократных в течение одной ночи. Ночной энурез обычно спонтанно проходит в возрасте старше 5 лет. Ночной энурез встречается и в пожилом возрасте: около 3% женщин и 1 % мужчин в возрасте старше 65 лет имеют это расстройство. Вообще патогенез энуреза связывают с нарушенными процессами созревания нервной системы. Факторы риска: мужской пол, стресс, психосоциальные проблемы в семье, гиперактивное поведение, обструктивные апноэ во сне, курение матери, возраст матери во время рождения ребёнка моложе 20 лет.

В. Спинальные причины (спинальный мочево́й пу́зырь, моторно-паралитический мочево́й пу́зырь)

К ним относятся повреждения передних и боковых рогов спинного мозга, передних корешков, а также боковых столбов в результате травмы, опухоли спинного мозга, рассеянный склероз и другие спинальные повреждения (сирингомиелия, миелиты, дископатия и др.) расположенные выше сакральных сегментов.

Для таких повреждений характерен так называемый рефлекторный мочево́й пу́зырь. Он проявляется неспособностью произвольно начинать или заканчивать мочеиспускание, рефлекторным опорожнением пузыря без ощущаемого позыва; наполнение

мочевом пузыря не ощущается больным и его симптомами могут быть гипергидроз, бледность, нарастание спастичности и подъём артериального давления; опорожнение пузыря может быть неполным, но улучшается массажем или давлением над лонным сочленением; наблюдается отсутствие или малое количество резидуальной мочи. Мочевой пузырь маленький и сокращённый; он способен удержать объём мочи менее 250 мл.

С. Периферические причины

Сюда относятся субсакральные повреждения, вызывающие синдром поражения конского хвоста, которые могут приводить к развитию так называемого автономного пузыря. Автономный мочевой пузырь является результатом повреждения моторных и сенсорных проводников конского хвоста (опухоли, травмы, пролапс диска); его типичные проявления: вялый растянутый пузырь; постоянное недержание мочи в виде непрерывного выделения её по каплям; наличие остаточной мочи и высокий риск инфекции; плохое восприятие наполненного пузыря; характерно одновременное снижение сексуальной функции. Автономному пузырю сопутствуют неврологические симптомы поражения конского хвоста.

Близко к автономному мочевому пузырю стоит синдром сенсорного пузыря, развивающийся при сенсорной деафферентации пузыря и угнетении спинальных рефлексов (*tabes dorsalis*; диабетическая полинейропатия; другие полинейропатии; подострая комбинированная дегенерация спинного мозга; опухоли простаты, прямой кишки и ретроперитонеальные; хирургическая травма). Он проявляется массивной задержкой мочи; моча выделяется по каплям (недержание); опорожнение возможно с большим усилием, но эвакуации не полная.

Существуют смешанные формы нейрогенного мочевого пузыря, когда нервная система вовлекается одновременно на нескольких уровнях (комбинация сенсорного, моторного и спастического типов паралича мочевого пузыря).

Д. Диссинергические и рефлекторные нарушения

К этому типу отнесены: диссинергия шейки мочевого пузыря; детрузорно-сфинктерная диссинергия; «стрессовое недержание мочи». Диссинергия детрузора и сфинктера характеризуется произвольным сокращением детрузора без расслабления сфинктера (наружного или внутреннего), что проявляется нарушением инициации мочеиспускания или императивным мочеиспусканием, прерываемым частыми сокращениями сфинктера. К диссинергии обычно приводит поражение нервной системы между варолиевым мостом и крестцовыми сегментами спинного мозга

(рассеянный склероз, опухоль, травма, миелопатия).

«Стрессовое» (кашлевое) недержание мочи связано с расслаблением сфинктера и отсутствием сокращения детрузора. Клинически это расстройство может проявиться, например, при кашле, когда внезапно повышается внутрибрюшное давление. Это очень частая причина недержания мочи у женщин среднего и пожилого возраста, особенно многократно или перенесших удаление матки.

Причины мочепузырной дисфункции у пожилых людей отличаются от таковых в молодом возрасте. В пожилом возрасте часто встречается гиперактивность детрузора. Уменьшение сократительной способности детрузора часто сочетается с трабекуляцией его слизистой, замедленной скоростью его сокращения и наличием остаточной мочи (у мужчин с возрастом увеличивается и объём простаты).

Е. Ятрогенные нарушения функций мочевого пузыря

Имеются в виду нарушения опосредованные применением психотропных или других препаратов, воздействующих на нервную систему. Они могут наблюдаться при применении многих лекарственных средств. Среди препаратов, способных вызывать задержку мочеиспускания, можно отметить: холинолитики, трициклические антидепрессанты, клофелин, нейролептики, миорелаксанты, антагонисты кальция, леводопа, эфедрин. К средствам, вызывающим недержание мочи, относят допегит, резерпин, празозин, некоторые нейролептики, дифенин.

Г. Психогенные расстройства мочеиспускания

Этот тип нарушений мочеиспускания может иногда развиваться в картине тревожных и, чаще, конверсионных невротических расстройств. Психогенные нарушения мочеиспускания могут проявляться задержкой, императивными позывами и, редко, недержанием мочи. Расстройства мочеиспускания всегда наблюдаются в картине других конверсионных (псевдопарализмы, псевдоприпадки, психогенные нарушения чувствительности, псевдозаикание, псевдоатаксия и др.) симптомов, иногда имитирующих тяжёлые неврологические заболевания. Диагноз становится достоверным при позитивной диагностике невротических расстройств и исключении органической причины наблюдаемых функционально-неврологических симптомов (резидуальные неврологические симптомы не исключают психогенного заболевания). Ключом правильной диагностики являются необычные особенности функционального дефекта, необычная динамика симптомов, характерное синдромальное окружение ведущего клинического проявления и течение заболевания.

Глава 6

СИНДРОМ

ПЕРЕФЕРИЧЕСКОЙ ВЕГЕТАТИВНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ (ПВН)

Вегетативная нервная система состоит из двух разделов: сегментарного и надсегментарного (аналогично периферическому и центральному отделам в соматической нервной системе). В отличие от надсегментарных вегетативных расстройств, которые чаще наблюдаются в картине психогенных заболеваний, сегментарные вегетативные нарушения наблюдаются в картине органических неврологических и висцеральных, болезней.

Клинические проявления поражений тех или иных уровней сегментарной вегетативной нервной системы (боковые рога спинного мозга и некоторые ядра ствола головного мозга, передние корешки, преганглионарные вегетативные волокна, симпатическая цепочка, постганглионарные волокна и периферические вегетативные волокна и сплетения) характеризуются более или менее развёрнутыми симптомами так называемой периферической вегетативной недостаточности (ПВН).

Клинические проявления ПВН затрагивают многие физиологические системы и часто протекают под маской разнообразных соматических расстройств.

Типичные клинические синдромы ПВН:

1. Ортостатическая гипотензия
2. Тахикардия в покое
3. Фиксированный пульс
4. Гипертензия в положении лёжа
5. Гипогидроз и ангидроз (непереносимость тепла)
6. Импотенция
7. Гастропарез
8. Запоры
9. Диарея
10. Недержание мочи
11. Снижение зрения в сумерках и синдром Горнера
12. Апноэ во сне.

При различных заболеваниях, вовлекающих периферическую вегетативную систему, «набор» вышеуказанных симптомов может быть разным и не обязательно полным: чаще наблюдаются не все 11 проявлений, а та или иная их комбинация. В зависимости от ха-

рактера поражения вегетативной нервной системы различают первичную и вторичную ПВН.

I. Первичная ПВН:

1. Идиопатическая (изолированная, «чистая») вегетативная недостаточность (ортостатическая гипотензия Бредбери — Эгглстона {Bradbury-Eggliston}).
2. ПВН плюс множественные системные атрофии (синдром Шая — Дрейджера {Shy-Drager}, стрионигральная дегенерация, ОПЦА).
3. ПВН плюс клинические проявления паркинсонизма.
4. Семейная дизавтономия Райли — Дея {Riley-Day}, а также другие наследственные вегетативные невропатии (при наследственных сенсорно-вегетативных и моторно-сенсорных невропатиях).

II. Вторичная ПВН:

1. Эндокринные заболевания (сахарный диабет, гипотиреоз, надпочечниковая недостаточность).
2. Системные и аутоиммунные заболевания (амилоидоз, склеродермия, миастения, синдром Гийена-Барре, ревматоидный артрит, системная красная волчанка).
3. Метаболические нарушения (алкоголизм, порфирия, наследственная абеталипопротеинемия, уремия).
4. Лекарственные интоксикации (ДОФА-содержащие препараты, альфа- и бета-адреноблокаторы, антихолинергические препараты и др.).
5. Токсические поражения (алкоголь, винкристин, мышьяк, свинец).
6. Поражение вегетативных аппаратов ствола и спинного мозга (сирингобульбия, сирингомиелия, опухоли спинного мозга, рассеянный склероз, травма, субарахноидальное кровоизлияние).
7. Карциноматозные поражения, паранеопластические синдромы.
8. Инфекционные поражения периферической вегетативной нервной системы (СПИД, герпес, сифилис, лепра, прионовая фатальная семейная инсомния).

I. Первичная ПВН

Первичная ПВН наблюдается при неврологических заболеваниях, непосредственно (первично) поражающих те или иные уровни сегментарного отдела вегетативной нервной системы.

Этот вариант периферической вегетативной недостаточности называют также прогрессирующей вегетативной недостаточностью. Она имеет хроническое течение и представлена дегенеративными заболеваниями, которые перечислены выше (см. перечень заболеваний). Этиология большинства первичных форм ПВН остаётся неизвестной.

Диагностика большинства упомянутых заболеваний осуществляется клинически.

II. Вторичная ПВН

Вторичная ПВН имеет преимущественно соматогенное происхождение, характеризуется острым течением и развивается, в основном, на фоне соматических заболеваний. Среди последних чаще всего выявляется сахарный диабет, реже — другие эндокринные заболевания (см. выше).

Для первичных форм ПВН более характерны такие проявления как ортостатическая гипотензия, тахикардия в покое, гипогидроз, импотенция. При вторичной ПВН в одних случаях доминируют расстройства потоотделения (алкоголизм, полинейропатии), в других — тахикардия в покое, безболевого инфаркты миокарда (сахарный диабет) или желудочно-кишечные расстройства (амилоидоз, порфирия) и т.д.

Ортостатическая гипотензия — главный и наиболее драматичный признак первичной и вторичной ПВН. При этом ортостатические обмороки и липотимические состояния отличаются от обмороков другого происхождения наличием других характерных симптомов ПВН: гипо- и ангидроза, фиксированного сердечного ритма. Наряду с ортостатической гипотензией при ПВН нередко развивается такой феномен как артериальная гипертензия в положении лёжа. В этих случаях при длительном лежании днём или во время ночного сна иногда отмечаются подъёмы артериального давления до высоких цифр (180-220/100-120 мм рт. ст.), что связывают с денервационной гиперчувствительностью адренорецепторов гладких мышц сосудов.

Другой характерный признак ПВН — тахикардия в покое (90—100 уд/мин). Из-за сниженной вариативности ритма сердца этот феномен получил название «фиксированный пульс». У больного с ПВН различные нагрузки (вставание, ходьба и т.п.) не сопровождаются адекватным изменением ЧСС при чёткой тенденции к тахикардии в покое (в силу поражения эфферентных и афферентных волокон, снабжающих сердце). Последним объясняются и случаи инфаркта миокарда, протекающие без боли.

Желудочно-кишечные симптомы гастропареза часто неспецифичны и непостоянны. Для их правильной диагностики необходи-

мо исключение всех других причин гастропареза, запоров и диареи.

Нарушение функции мочевого пузыря при ПВН обусловлено вовлечением в патологический процесс парасимпатической иннервации детрузора и симпатических волокон, идущих к внутреннему сфинктеру. Чаще всего эти нарушения проявляются картиной атонии мочевого пузыря: натуживание при мочеиспускании, большие перерывы между актами мочеиспускания, выделение мочи из переполненного мочевого пузыря, чувство неполного опорожнения, присоединение вторичной уроинфекции. Дифференциальный диагноз должен включать аденому и гипертрофию предстательной железы, другие обструктивные процессы в мочеполовой сфере.

Поражение парасимпатических нервов кавернозных и спонгиозных тел может приводить к импотенции, которая в таких случаях относится к симптомам ПВН. При первичных формах ПВН импотенция встречается до 90 % случаев, при сахарном диабете — у 50 % больных. Наиболее актуальной является задача разграничения психогенной импотенции от импотенции при ПВН. При этом важно обращать внимание на особенности течения импотенции: психогенные формы наступают внезапно, органические (ПВН) — постепенно и наличие спонтанных эрекций во время ночного сна. Сохранность последних подтверждает психогенную природу импотенцию.

ПВН может проявляться нарушениями в дыхательной системе. К ним относятся кратковременные остановки дыхания и сердечной деятельности при сахарном диабете (так называемые «кардиореспираторные аресты»). Они обычно возникают во время общего наркоза и при тяжёлых бронхопневмониях. Другим частым клиническим феноменом у больных ПВН являются эпизоды апноэ во сне, которые иногда могут принимать драматический характер; реже описываются произвольные приступы удушья (стридор, «кластерное дыхание»).

Нарушение зрения в сумерках при ПВН связано с нарушением иннервации зрачка, что приводит к его недостаточному расширению в условиях слабого освещения и соответственно нарушает зрительное восприятие. Эти расстройства длительное время носят субклинический характер и не осознаются пациентом.

Параклиническую диагностику ПВН осуществляют с применением кардиоваскулярных проб (проба с глубоким медленным дыханием; проба с активным вставанием; проба Вальсальвы; ортопроба; проба с изометрическим физическим напряжением), вызванных кожных симпатических потенциалов, количественного теста на потоотделение, определения времени зрачкового цикла.

Таблицы:

Феномен Рейно

I. Болезнь Рейно.

II. Синдром Рейно.

1. Болезни соединительной ткани: системная склеродермия, ревматоидный артрит, узелковый периартериит, системная красная волчанка, дерматомиозит, полимиозит, синдром Шегрена (Sjogren).
2. Вибрационная болезнь.
3. Болезни крови: криоглобулинемия, холодовая агглютинация эритроцитов, макроглобулинемия, полицитемия.
4. Сосудистые нарушения: атеросклероз плечевых сосудов, облитерирующий тромбангиит, венозная недостаточность, тромбофлебит, аневризма подключичной артерии, васкулиты, компрессия периферических сосудов.
5. Неврологические нарушения: вертеброгенные синдромы, добавочные рёбра, синингомиелия, рассеянный склероз, туннельные синдромы, спинальная амиотрофия, рефлексоторная симпатическая дистрофия.
6. Эндокринные нарушения: гипоталамо-гипофизарные нарушения, гиперпаратиреоз, опухоли надпочечников, климакс.
7. Токсические (в том числе лекарственные) поражения: винилхлорид, свинец, мышьяк, эрготамин, а-адреномиметики, Б-адреномиметики, цитостатические препараты.
8. Метаболические нарушения: цирроз печени, уремия, множественная системная атрофия, аневризма передней соединительной артерии, ЧМТ, рассеянный склероз, церебральный атеросклероз.

Диагностические критерии идиопатической формы феномена Рейно (болезни Рейно)

1. Продолжительность заболевания не менее 2 лет.
2. Отсутствие заболеваний, вторично вызывающих феномен Рейно (синдром Рейно)
3. Строгая симметричность сосудистых и трофопаралитических симптомов
4. Отсутствие гангренозных изменений кожи пальцев
Эпизодическое проявление приступов ишемии пальцев под влиянием охлаждения и эмоциональных переживаний
6. Резкое удлинение латентных периодов и снижение амплитуды вызванных кожных симпатических потенциалов на руках.

Алфавитный перечень синдромов

- I .Акинетико-ригидный синдром
- 2.Антифосфолипидный синдром (табл.)
- 3.Атрофия мышц кисти
 - Односторонняя
 - Двусторонняя
- 4.Афазия без гемипареза (табл.)
- 5.Баллизм
6. Бол и в области плечевого пояса и проксимальных отделах руки
 - Острое начало
 - Постепенное начало
7. Бол и в спине и ноге
 - Боль в спине в зависимости от источников боли
 - Боли вертеброгенной природы
 - Боли невертеброгенной природы
 - Миофасциальные болевые синдромы
 - Психогенные боли
 - Другие причины
 - Болевой синдром в спине и ноге в зависимости от его топографии
 - Боль в спине
 - Боль в ноге
8. Бол и и парестезии в области языка (глоссалгии)
- 9.Бульбарный синдром
- 10.Вегетативные кризы
 - Психовегетативные пароксизмальные расстройства (связанные с психическими нарушениями)
 - Соматовегетативные пароксизмальные расстройства (связанные с соматическими нарушениями)
 - Ятрогенные вегетативные пароксизмы (кризы, связанные с применением лекарств)
- II .Вирусный гепатит (табл.)
- 12.Внезапная потеря сознания
- 13.Внезапная утрата речи
- 14.Внезапное падение (с потерей сознания или без неё)
- 15.Внутричерепной гипертензии синдром и синдромы вклинения
- 16.Вынужденное положение головы (и синдром «свисающей» головы)
- 17.Гемипарез (гемиплегия)
 - Внезапно развившийся или очень быстро прогрессирующий
 - Подострый или медленно развивающийся
- 18.Гиперсомния
- 19.Гипоксическая энцефалопатия (постгипоксические неврологические синдромы)
- 20.Гипомимия (табл.)

21. Гипоталамический синдром
Семiotика (основные клинические проявления) гипоталамо-гипофизарной дисфункции.
Клинические синдромы при повреждениях различных областей гипоталамуса или гипофиза
22. Головные боли
23. Головокружение
Системное (вестибулярное) головокружение
Несистемное головокружение в картине липотимического состояния
Головокружение смешанного или неопределённого характера
Головокружение психогенного характера
24. Двусторонняя слабость мимических мышц
 - Двустороннее поражение ствола лицевого нерва
 - Двустороннее поражение ядер лицевого нерва
 - Мышечный уровень
25. Деменция
26. Дизартрия
 - Дизартрия — как ранний симптом неврологических заболеваний
 - Дизартрия — как симптом поражения разных уровней нервной системы
 - Дизартрия — как побочный эффект лекарственной терапии (ятрогенная)
27. Дистония
 - Первичная дистония
 - «Дистония плюс»
 - Вторичная дистония
 - Гередодегенеративные заболевания
 - Псевдодистония
28. Дисфагия нейрогенная
 - Мышечный уровень
 - Невральный уровень
 - Ядерный уровень
 - Надъядерный уровень
 - Психогенная дисфагия
29. Заболевания, которые клинически и по МРТ-картине могут быть похожими на рассеянный склероз (табл.)
30. Заболевания, протекающие с вовлечением сетчатки и центральной нервной системы (табл.)
31. Зрачковые нарушения
Нарушение равенства зрачков — анизокория
Нарушения размера зрачков
 - Двустороннее расширение зрачков (мидриаз)
 - Двустороннее сужение зрачков (миоз)
 - Односторонний мидриаз
 - Односторонний миоз
 - Доброкачественная центральная анизокория

Нарушения формы и положения одного или обоих зрачков
 Нарушения зрачковых реакций
 Особые формы зрачковых нарушений
 Зрачки Арджил-Робертсона

Некоторые зрачковые феномены у больных в коме

32. Зрачковые нарушения и арефлексия
33. Инсульт в молодом возрасте
34. Инфекционный эндокардит (табл.)
35. Ишемические таламические повреждения (табл.)
36. Кальцификация базальных ганглиев (табл.)
37. Классификация церебральных васкулитов (табл.)
38. Коматозное состояние (табл.)
39. Конвергентное косоглазие (табл.)
40. Корешковая иннервация некоторых мышц (табл.)
41. Крампи
42. Краниальные нейропатии
 - Двустороннее поражение краниальных нервов
 - Одностороннее множественное поражение краниальных нервов
43. Лицевые боли
44. Лицевые гиперкинезы
45. Медленно прогрессирующие нарушения зрения
 - На один глаз
 - На оба глаза
46. Межъядерная офтальмоплегия
47. Менингеальный синдром
48. Миалгический синдром
 - Диффузные (генерализованные) боли
 - Местные (локальные) боли
49. Миелопатия хроническая
50. Миоклонус
51. Миопатический синдром
52. Миотонический синдром
53. Мозжечковая атаксия
 - Классификация мозжечковой атаксии, основанная на особенностях её течения
 - Этиологическая классификация мозжечковой атаксии
 - Некоторые клинические маркёры заболеваний
54. Монокулярный нистагм
55. Мутизм
56. Мышечная слабость
 - Генерализованная слабость с постепенным началом и медленным прогрессированием
 - Острая и быстро прогрессирующая генерализованная слабость
 - Интермиттирующая или рецидивирующая общая слабость
57. Мышечная слабость проксимальная

58. Мышечные контрактуры нейрогенные
59. Наклон туловища вперёд
 - Перманентный и прогрессирующий наклон туловища вперёд
 - Транзиторные эпизодические и повторяющиеся наклоны туловища вперёд
60. Нарушения зрения
 - Содружественные параличи зрения
 - Несодружественные параличи зрения
 - Синдромы спонтанных ритмических расстройств
 - Врождённая окуломоторная апраксия
61. Нарушения движений глаз без двоения
62. Нарушения движений глаз с двоением
63. Нарушения мышечного тонуса
64. Нарушения походки
65. Неврологические осложнения мануальной терапии
66. Неврологические осложнения общего наркоза
67. Неврологические осложнения сахарного диабета
68. Неврологические осложнения терапии кортикостероидами
69. Неврологические осложнения химиотерапии
70. Неврологические синдромы гипертиреоза
71. Неврологические синдромы гипопаратиреоза и псевдогипопаратиреоза
72. Неврологические синдромы гипотиреоза
73. Неврологические синдромы заболеваний надпочечников
74. Неврологические синдромы и осложнения беременности
75. Неврологические синдромы инсулиномы
76. Неврологические синдромы локальных поражений больших полушарий головного мозга
 - Синдромы повреждений продолговатого мозга
 - Синдромы повреждений варолиева моста
 - Синдром универсальной диссоциированной анестезии
 - Синдромы повреждений мезенцефалона
77. Неврологические синдромы повреждений мозгового ствола и альтернирующие синдромы
78. Неврологические синдромы системной красной волчанки
79. Нейрогенная гипертермия
80. Нейрогенные абдоминалгии
81. Нейрогенные торакалгии (табл.)
82. Нейрогенный мочевого пузырь
83. Нейрокожные синдромы (факоматозы) (табл.)
84. Нейролептические синдромы (табл.)
85. Некоторые необычные двигательные феномены (табл.)
86. Нижний спастический парализ
87. Односторонняя локальная слабость в мышцах ног
88. Односторонняя слабость мимической мускулатуры

89. Ожирение (табл.)
90. Основные туннельные синдромы (табл.)
91. Острое состояние спутанности
92. Острое ухудшение зрения
 - На оба глаза
 - На один глаз
93. Острый паралич наружных глазодвигательных мышц (острая офтальмоплегия, офтальмопарез)
 - Односторонняя офтальмоплегия
 - Двусторонняя офтальмоплегия
94. Отёчный синдром
95. Паранеопластические синдромы
96. Парасомнии (табл.)
97. Пароксизмальные дискинезии
98. Патологическая мышечная утомляемость при физической нагрузке
99. Первый эпилептический припадок у взрослого
100. Полинейропатий
 - Некоторые важные клинические маркёры отдельных этиологических форм полинейропатий
 - Основные нейропатические синдромы (классификация)
 - Диагностические критерии ОВДП (синдрома Гийена-Барре)
 - Диагностические критерии хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатий (ХВДП).
101. Поражение блокового нерва
102. Поражение глазодвигательного нерва
103. Поражения отводящего нерва
104. Приступы обездвиженности и застывания
105. Прогрессирующая наружная офтальмоплегия
106. Прогрессирующее помрачение сознания
107. Прогрессирующие миоклонус эпилепсии
108. Псевдобульбарный синдром
109. Птоз верхнего века
 - Как односторонний или двусторонний симптом
 - Как симптом поражения разных уровней нервной системы и мышц
110. Радиклопатия как причина слабости в мышцах конечности (табл.)
111. Ретракция века и отставание века
112. Рецидивирующая нейропатия лицевого нерва
113. Саркоидоз (табл.)
114. Свисающая кисть
 - Периферического происхождения
 - Центрального происхождения
115. Свисающая стопа
 - двусторонняя
 - хроническая
 - острая

односторонняя

Периферического происхождения

Центрального происхождения

116. Симметричная преимущественно проксимальная слабость в ногах
117. Симметричная арефлексия
118. Симметричная преимущественно дистальная слабость
(спастический или вялый парез) в ногах.
119. Синдром БАС
120. Синдром беспокойных ног
121. Синдром гиперактивности двигательных единиц (табл.)
122. Синдром Горнера
123. Синдром ПВН
124. Синдром поперечного поражения спинного мозга
125. Синдромы алкогольного поражения нервной систем
126. Синдромы апраксии (табл.)
127. Синдромы нейросифилиса
128. Синдромы психомоторной заторможенности (табл.)
129. Синдромы речевых нарушений (табл.)
130. Сосудистые синдромы спинного мозга (табл.)
131. Сочетание пирамидного и экстрапирамидного синдромов
132. Спонтанные внутримозговые кровоизлияния разной локализации (табл.)
133. Стартл-синдром
134. Судорожный приступ (или приступ насильственных движений)
135. Тики
136. Транзиторная слепота или снижение зрения
 - на оба глаза
 - на один глаз
137. Транзиторные расстройства
(двигательные, чувствительные, сознания)
 - Эпизоды насильственных движений
 - Эпизоды преходящих парезов
 - Эпизоды преходящих чувствительных нарушений
 - Эпизоды потери (нарушения) сознания
138. Тремор
139. Туберкулёз (табл.)
140. Фасцикуляции
141. Феномен Рейно (табл.)
142. Хорея
143. Церебральные атрофии (табл.)
144. Церебральный артериит (табл.)
145. Шкала комы Глазго

СПИСОК ОСНОВНОЙ ЛИТЕРАТУРЫ:

1. Болезни нервной системы: Руководство для врачей. Том 1, Том 2. Под ред. Н.Н.Яхно, Д.Р.Штульмана, М., Медицина, 2001 г.
2. Вейн А.М., Вознесенская Т.Г., Воробьева О.В. и др. Вегетативные расстройства. М., МИА. 1998.
3. Вейн А.М., Вознесенская Т.Г., Данилов А.Б. и др. Болевые синдромы в неврологической практике.М., МЕДпресс,1999.
4. Тейлор Р.Б. Трудный диагноз. Том 1 и 2. (пер. с англ.). М., Медицина, 1988.
5. Adams R., Victor M., Ropper A. Principles of Neurology/ Sixth Edition. N.Y., McGraw-Hill, 1997.
6. Brazis P., Masdeu J., Biller J. Localization in Clinical Neurology. Third Edition.,Little, Brown and Company, Boston, 1996.
7. Dystonia-3. Ed.: Fahn S., Marsden CH.,DeLong M. Advances in Neurology, vol. 78, Lippincott-Raven, Philadelphia, 1998.
8. Evans R. Diagnostic Testing in Neurology. W.B. Saunders Company. Philadelphia, 1999.
9. Fenichel G. Clinical Pediatric Neurology (A Signs and Symptoms Approach). Fourth Edition. W.B.Saunders Company, Philadelphia, 2001.
10. Frank J., Ayd J. Lexicon of Psychiatry, Neurology and the Neurosciences. Second Edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2000.
11. Menkes J., Sarnat H. Child Neurology. Sixth Edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2000.
12. Movement Disorders in Neurology and Neuropsychiatry. Ed.: Joseph A., Young R., Blackwell Scientific Publications, Oxford, 1992.
13. Mumenthaler M. Neurologic Differential Diagnosis. Thieme-Stratton Inc. N.Y., Georg Thieme Verlag, N.Y., 1985
14. Neurology in Clinical Practice (Principles of Diagnosis and Management). Third Edition. Ed.: Bradley W, Daroff R, Fenichel G., Marsden C. (with 152 contributing authors). Butterworth-Heinemann, 2000.
15. Parkinson's Disease and Movement Disorders. Ed.: Jankovic J., Tolosa E. Third Edition. Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia, 1998.
16. Patten J. Neurological Differential Diagnosis. 2nd Edition. Springer. London, 1996.
17. Poeck K. Diagnostic Decisions in Neurology. Springer-Verlag. Berlin, 1985.
18. STEDMAN'S Medical Dictionary, 27th Edition. Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia, 2000.
19. Stewart J. Focal Peripheral Neuropathies. Second Edition. Raven Press, N.Y., 1993.
20. Tsementzis S. Differential Diagnosis in Neurology and Neurosurgery (A Clinical's Pocket Guide). Thieme. Stuttgart, 2000.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

А

- Абдоминалгии 222
- Абдоминальная мигрень 224
- Автоматизмы 465
- Адипозо-генитальная дистрофия 776
- Адренолейкодистрофия 76, 637
- Акинетико-ригидный синдром 230
- Акромегалия 773
- Алексия чистая 460
- с аграфией 460, 470
- Алкогольная мозжечковая дегенерация 671
- Алкогольная пеллагра 669
- Альтернирующая гемиплегия у детей 304, 750
- Альтернирующая косая девиация 295, 388
- Amaugosis fugax 327
- Амиотрофия 18
- Шарко-Мари-Тута 79, 127
- диабетическая 64
- невралгическая 65, 159
- Анизокория 335
- Антифосфолипидный синдром 679
- Апраксия 594
- Апраксия открывания век 395
- Арджил-Робертсона зрачки 341
- Астатический эпилептический припадок 690
- Атаксии пароксизмальные 449
- Атаксия мозжечковая 442
 - классификация этиологическая 451
 - клинические маркёры заболеваний 453
 - пароксизмальная 449, 450, 451
 - при инсульте 443
- «Атаксия -плюс» 448
- Атаксия-телеангиоэктазия 259, 448, 454
- Атактический гемипарез 413
- Атрофические процессы в мозге 314
- Атрофия мышц кисти 18
- Афазия без гемипареза 592

Б

- Баллизм 240
- Белая горячка 673
- Беременность, неврологические синдромы 598
- Блоковой нерв, повреждения 35, 361
- Боббинг-синдром 294, 388
- Боковой амиотрофический склероз 22, 24, 41, 131, 481
 - диагностические критерии 133, 481
 - категории диагноза 133
- Болезнь моторного нейрона 150
- Болезнь Аддисона 637
 - Альцгеймера 558, 583
 - Бинсвангера 319, 559
 - Вильсона-Коновалова 259
 - Галлервордена-Шпатца 259
 - Гоше 258, 311
 - Деркума 778
 - диффузных телец Леви 563
 - Илза 76
 - Иценко-Кушинга 777
 - "кленового сиропа" 450
 - Леша-Нихана 279
 - Ли 418
 - Мак-Ардла 145, 218
 - Мачадо-Джозефа 448
 - Паркинсона 232-234
 - Рота-Бернгардта 174
 - Сегавы 320
 - Симмондса 778
 - телец Лафора 257, 309
 - Тея-Сакса 257
- Уипла 374, 417
- Унферрихта-Лундберга 258, 308
 - Фридрейха 259
 - Хартнупа 449
- Боль, в плече и руке 158
 - в спине и ноге 167
 - грыжа диска 170
 - миогенная 171
 - поясничный стеноз 171
 - радикулопатия 171
 - разрыв фиброзного кольца 170
 - туннельные синдромы 174-175
 - фасеточная артропатия 171
- Ботулизм 145
- Бруксизм 290
- Бульбарный синдром 480

В

- Вакуольная миелопатия 72, 430
 Вегетативные пароксизмы 762
 Верхний базилярный синдром 416
 Вестибулярный нейронит 698
 Взор, нарушения 377
 - девиация тоническая вверх или вниз 389
 - парез взора вверх или вниз 348, 382, 385
 - паралич в сторону 37, 347, 381
 - паралич взора тотальный 351
 - парез взора вверх прогрессирующий 383
 - пинг-понга 295, 387
 Вирусный гепатит, осложнения 680
 Височная доля, симптомы повреждений 463
 Височнодолевой «синкоп» 465
 Височный артериит 199, 211, 221, 366
 Вклинения синдромы 402, 406
 Внезапная утрата речи 544
 Внезапное падение 690
 Внутричерепная гипертензия 402-407
 Внутримозговое кровоизлияние 514, 576
 Водная интоксикация 421
 Водопроводный синдром врождённый 487
 Вынужденное положение головы 34

Г

- Ганглиозидоз GM2 136, 257, 313
 Гемимедулярный синдром 412
 Гемипарез 51-56, 101
 Генерализованная слабость 57
 Гидроцефалия, диагностика 404
 - обструктивная 404
 - сообщающаяся 404
 - идиопатическая нормотензивная 405, 445, 718
 Гипернатриемия 771
 Гиперпролактинемия 775
 Гиперсомния 549, 757
 Гипертермия нейрогенная 790
 Гипертиреоз, осложнения 607
 Гиперэкплексия 725
 Гипокинетическая походка 103
 Гипоксическая энцефалопатия 262, 489, 612
 Гипомимия 322
 Гипонатриемия 771
 Гипопаратиреоз, псевдогипопаратиреоз, осложнения 421, 616

- Гипопитуитаризм 775
- Гипоплазия тенара изолированная врождённая 25
- Гипоталамический синдром 767
 - основные синдромы 769
 - парциальные поражения 770
 - семиотика 767
- Гипотиреоз, осложнения 619
- Глазодвигательные расстройства 346
- Глазодвигательный нерв, поражения 353-357
- Глоссалгия 184, 202
- Головокружение 695
- Гомонимная гемианопсия полная 36
- Горизонтальный взор, паралич 37
- Горнера синдром 782
- Головные боли 187
 - абзусные 200
 - базилярная мигрень 190
 - гемиплегическая и афатическая 53, 189
 - гипнические головные боли 204
 - головные боли напряжения 197
 - головные боли при ЧМТ и пост-коммоционном синдроме 205
 - при гормональных флуктуациях 196
 - идиопатическая колющая боль 203
 - мигренозные эквиваленты детского возраста 192
 - мигренозные эквиваленты позднего возраста 191
 - мигренозный инфаркт мозга 193
 - мигренозный статус 193
 - мигрень без ауры 188
 - мигрень с аурой 53, 545, 745
 - мигрень с типичной аурой 189
 - неклассифицируемые головные боли 206
 - офтальмоплегическая мигрень 192, 368
 - при заболеваниях черепа, глаз, ушей и других краниальных структур 201
 - при метаболических расстройствах 200
 - при несосудистых внутричерепных заболеваниях 199
 - при сосудистых заболеваниях 198
 - психогенные головные боли 196
 - пучковая головная боль 194
 - ретинальная мигрень 193, 328
 - синдром Алисы в стране чудес 191
 - при воздействии физических факторов (кашель, коитус, холод и др.) 195
 - хроническая ежедневная головная боль 204
 - хроническая пароксизмальная гемикрания 195, 208
 - цервикогенные 198
- Грыжа диска 69, 160, 495

Д

-
- Двухстороннее поражение краниальных нервов 520
 - Деменция 554
 - дифференциальный диагноз 556-558
 - и паркинсонизм 564
 - обратимая 562
 - проявления 555
 - сосудистая 559-562
 - шкала Хачинского 562
 - Денто-рубро-паллидо-люйисова атрофия 309, 448
 - Депрессия 147
 - Диабет сахарный, неврологические осложнения 54, 660
 - Диабетическая полинейропатия проксимальная 64
 - Дизартрия 566
 - Диппинг-синдром 294, 388
 - Дистиреоидная офтальмопатия 609
 - Дистония 241
 - классификация по распределению 241
 - этиологическая классификация 243
 - первичная 243
 - «дистония плюс» 243
 - вторичная 244
 - нейродегенеративные заболевания 244
 - псевдодистония 245
 - Дистрофическая миотония 47, 483
 - Дисфагия, нейрогенная 26
 - психогенная 33
 - Дисцит 161
 - Добавочный нерв, поражение 38
 - Доброкачественная внутричерепная гипертензия 325, 405, 604
 - Доброкачественная миоклоническая эпилепсия у младенцев 255
 - Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис у младенцев 40, 304, 732
 - Допа-респонсивная дистония 320
 - Дроп-атака 693, 746

З

-
- Заболевания, клинически и по МРТ похожие на рассеянный склероз 681
 - Задержка полового созревания 773
 - Затылочная доля, симптомы повреждений 460
 - Злокачественная гипертермия 49, 792
 - Злокачественный нейролептический синдром 49
 - Зрачковые нарушения 335
 - плюс арефлексия 343

818 + НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Зрачковые феномены у больных в коме 341
Зрительная агнозия 460, 613

И

Идиопатическая краниальная полинейропатия 30, 530
Идиопатические отёки 652, 770
Иктальная речь 465
Илза болезнь 76
Инсульт в молодом возрасте, причины 624
Интоксикация экзогенная 586
Инфантильный спазм 253
Инфекционный эндокардит, осложнения 681
Ишемические таламические повреждения 509

К

Камптокормия 89
Карликовость 772
Каротидно-кавернозная фистула 354
Катаlepsия 720
Катаплексия 719, 746
Каудогенная перемежающаяся хромота 147
Кожевниковская эпилепсия 252
Кокцигодия 179
Коматозное состояние, причины 592
- при диабете 664
- шкала Глазго 594
Комплексный регионарный болевой синдром 23, 176, 212
Конвергентное косоглазие 398
Корешковая иннервация некоторых мышц 154
Корковая атрофия мозжечка Холмса 447
Корковая слепота 460
- причины 461
Корсаковский психоз 669
Кортикoбазальная дегенерация 236, 260, 316
Косая девиация 386
- альтернирующая 388
Косоглазие конвергентное 413
Крампи 705
Краниальные невралгии 201
- герпетическая невралгия тройничного нерва 201
- затылочная невралгия 203, 210
- невралгия тройничного нерва 210
- невралгия Ханта 202, 210
- языкоглоточного нерва 202, 209

Крейтцфельда-Якоба болезнь 137,318
 Кривошея, вертеброгенная 39
 - миогенная 39
 - психогенная 40
 - спастическая 38
 "Кролика" синдром 288

Л

Лайма болезнь 138,430
 - полинейропатия 138
 Ламберта-Итона синдром 143, 658
 Латеральный медулярный синдром 410
 Латеральный понто-медулярный синдром 412
 Латиризм 75
 Летальная (злокачественная) кататония 792
 Лебера оптическая нейропатия 331
 Лекарственная интоксикация 581
 Лингвальная дистония 290
 Лингвальная эпилепсия 290
 Лицевая миокимия 152,292
 Лицевой гемиспазм 290
 Лицевой параспазм 284
 Лицевые боли 207
 - артрогенные 213
 - каротидиния 209
 - кластерные 208
 - Костена синдром 213
 - миогенные 213
 - невралгия верхне-гортанного нерва 210
 - одонтогенные 214
 - оториногенные 214
 - офтальмогенные 213
 - психогенные 214
 - рефлекторная симпатическая дистрофия лица 212
 - САНКТ-синдром 211
 Лицевые гиперкинезы 282
 Лобные доли, симптомы повреждений 473

М

Мальформация Арнольда-Киари 70
 Мануальная терапия, осложнения 683
 Мasticаторный спазм 296
 Медиальный медулярный синдром 410
 Менингеальный синдром 419

820 + НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Менингизм 420

Менингит 419

- сифилитический 675

Метаболические энцефалопатии 583

Метатарзалгия Мортонa 175

Миалгический синдром 216

- болезненные фасцикуляции и крампи 218

- недостаточность карнитин-пальмитотрансферазы 219

- фибромиалгия 217

- ревматическая полимиалгия 217

- при инфекциях 217

- полимиозит и дерматомиозит 218

- недостаточность миофосфоорилазы 218

- недостаточность фосфофруктокиназы 219

- синдром миоглобинемии и миоглобинурии 219

- синдром эозинофилии-миалгии 219

- при электролитных нарушениях 220

- при эндокринных миопатиях 220

- ятрогенные миалгии 220

- психогенные миалгии 220

- при артериальной недостаточности 221

- при венозной недостаточности 221

Миастения 141, 394, 483, 749

Мидриаз 337

Миелит 66, 495, 656

- поперечный 495

Миелопатия, хроническая 423

- героиновая 76

- неизвестной этиологии 79, 431

- радиационная 75, 496

- сифилитическая 429

- шейная 73, 134

Миоз 338

Миозит 436

Миозит с тельцами включения 436

Миокимия, языка 290

-верхней косой мышцы глаза 296

Миоклонические абсансы 252

Миоклонус 246

- принципы клинического описания 246

- классификация по распределению 247

- классификация патофизиологическая 247

- классификация этиологическая 249

- корковый 248

- периферический 245

- подкорковый 249

- ретикулярный 248

- спинальный 249, 262
- психогенный 264
- симптоматический 256
- физиологический 250
- эпилептический 251
- эссенциальный 250
- Миоклонус окулярный вертикальный 298, 388
- Миоклонус, палатинный 262, 298
- постгипоксический 262, 614
- Миопатии(ия) 432
 - алкогольные 440, 672
 - конгенитальные 435
 - метаболические 437
 - саркоидная 437
 - стероидная 439, 630
 - тиреотоксическая 608
 - токсические (ятрогенные) 439
 - эндокринные 438
- Миопатический синдром 62, 432
- Миоритмия 298
- Миотонический синдром 43, 433
 - миотония Томпсона 43
 - парамиотония Эйленбурга 45
 - нейромиотония (синдром Исаакса) 45, 96, 152
 - синдром ригидного человека 85, 96, 658
 - синдром вздрагивающего ригидного человека 47
 - прогрессирующий энцефаломиелит с ригидностью 47
 - Шварца-Джампела синдром 48
 - псевдомиотония 49
 - укус паука "Чёрная вдова" 49
- Множественная или диффузная глиома 489
- Множественная системная атрофия 317
- Множественные краниальные нейропатии 520
 - причины 520
- Мозолистое тело, синдромы поражения 478
- Монокулярное двоение 356
- Монокулярный нистагм 399
- Мультисистемная атрофия , критерии диагностики 236
- Мультифокальная моторная нейропатия 137
- Мутизм 569
 - акинетический 570
 - гиперкинетический 570
 - психогенный 548, 572
 - психотический 572
- Мышечная дистрофия 432
 - Беккера 433
 - Давиденкова 434

822 + НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

- дистальная 434
- Дюшенна 433
- Ландузи-Дежерина 434
- Эрба-Рота 433
- Эмери-Дрейфуса 435
- Мышечная слабость 51
- проксимальная 61
- симметричная дистальная в ногах 77
- симметричная проксимальная в ногах 80
- односторонняя локальная в ногах 81
- Мышечные контрактуры нейрогенные 83
- Мышечный тонус, нарушения 91
- гипотония 92
- другие типы гипертонуса 97
- декортикационная и децеребрационная ригидность, горметония 95
- кататоническая ригидность 95
- миотония 96
- напряжённость мышц (stiffness) 96
- психогенный гипертонус 97
- "рефлекторная" ригидность 97
- спастичность 93
- экстрапирамидная ригидность 94
- феномен противоудержания 94

Н

- Наклон туловища вперёд 86
- перманентный и прогрессирующий 87
- транзиторный эпизодический 88
- Нарколепсия 549
- Нарушения походки 98-114
- Невралгическая амиотрофия 65,159
- Неврологические осложнения
- заболеваний надпочечников 635
- инсулиномы (гипогликемии) 639
- контрацепции 606
- общего наркоза 646
- сахарного диабета 660
- системной красной волчанки 642
- терапии кортикостероидами 630
- химиотерапии 632
- Негативный миоклонус 263
- Нейроакантоцитоз 278
- Нейрогенный мочевого пузырь 796
- Нейрокожные синдромы 683
- Нейролептические синдромы 685
- Нейропатия

- запирающего нерва 174
- бедренного нерва 174
- большеберцового нерва 175
- зрительного нерва 325, 326, 327
- лицевого нерва 534
- локтевого нерва 20
- лучевого нерва 20
- общего малоберцового нерва 175
- седалищного нерва 174
- срединного нерва 20
- Нейросифилис 71, 674
- Необычные двигательные феномены 154
- Нижний спастический паралич 67, 102
- "Нистагм век" 294
- Нистагм монокулярный 399
- Нормотензивная гидроцефалия 445, 718
- Ночной энурез 798

О

- Обезвоживание 591
- Обморок 573, 691
- судорожный 733
- Обсессивно-компульсивные расстройства 744
- ОВДП 66, 125
- критерии диагноза 507
- Одностороннее сочетанное поражение краниальных нервов 523
- Окклюзия передней спинной артерии 72, 492
- Окулогирная дистония 293, 349, 386
- Окулофарингеальная миопатия 28, 373, 482
- Окулярная моторная апраксия врожденная 389
- Окулярный (орбитальный) псевдотумор 331, 366
- ОПЦА 447
- Опосклонус 263, 655
- Опухоль задней черепной ямки 38
- Опухоль мозга, псевдоинсультное течение 52
- параселлярная 367
- Опухоль передней черепной ямки 330
- Опухоль спинного мозга 23, 25, 69, 134, 163, 494
- Опухоль ствола головного мозга 418
- Оральные гиперкинезы 286
- поздняя дискинезия 286
- спонтанная орофациальная дискинезия пожилых 286
- прочие формы 288-289
- Орбитопатия дистиреоидная 332, 365
- Оромандибулярная дистония 289
- Ортостатическая гипотензия 574

824 + НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Основные туннельные синдромы 511
Острая гипертоническая энцефалопатия 421
Острая перемежающаяся порфирия 605
Отводящий нерв, поражения 35, 359
Отёки нейрогенные 652
Отёчный синдром 649
Офтальмический герпес 368
Офтальмоплегия 364
- диабетическая 365
- межъядерная 351, 375, 384, 398
- острая 364
- прогрессирующая наружная 372, 374

П

Панкоста синдром 22, 164
Парамедианный pontинный синдром 414
Паранеопластическая мозжечковая дегенерация 446, 655
Паранеопластические синдромы 654
Параселлярная опухоль 367
Парасомнии 760
Паркинсонизм 231
- постэнцефалитический 237
- сосудистый 237, 318
- эфедроновый 237
Пароксизмальная гипногенная дискинезия 303
Пароксизмальная миоплегия 60, 145, 483, 747
Пароксизмальные дискинезии 301, 729, 742
Патологическая мышечная утомляемость 141
Патологический смех и плач 299
Первично-прогрессирующая афазия 315
Первичный боковой склероз 74, 139
Первый эпилептический приступ у взрослого 711
Перемежающаяся хромота 178, 226
- каудогенная 147, 178
- миелогенная 178
Периодическая альтернирующая девиация взора 387
- с диссоциированными движениями головы 296, 387
Периодическая болезнь 224
Периодический альтернирующий нистагм 295
Периферическая вегетативная недостаточность 801
Персистирующее вегетативное состояние 615
Плексопатия, плечевая 21, 24
- поясничная 177
- крестцовая 177
"Плюс-минус синдром" 397
Повторяющаяся дивергенция 387

- Подострая комбинированная дегенерация
 - спинного мозга 75, 127, 134, 344, 427
- Поздняя атрофия мозжечка Мари-Фуа-Алаужанина 447
- Поздняя травматическая компрессия спинного мозга 496
- Полиомиелит 422, 484
- Полимиозит 42, 63, 144, 436
- Полинейропатия 126, 497
 - алкогольная 671
 - диабетическая 64, 344, 660
 - диагностические критерии 497
 - классификации 498
 - синдромальный дифференциальный диагноз 498
 - клинические маркёры 499
- Полная гомонимная гемианопсия 36
- "Полуторный синдром" 385, 386
 - вертикальный 386
- Поперечный миелит 495
- Порфирия 224
- Постиктальное состояние 53, 546
- Постпаралитическая контрактура 292
- Постполио-синдром 136
- Преждевременное половое созревание 774
- Претектальный псевдобоббинг 388
- Приступы обездвиженности или "застывания" 716
- Прогрессирующий паралич 677
- Пролонгированная нервно-мышечная блокада 648
- Прогрессирующая вертикальная офтальмоплегия 348
- Прогрессирующая спинальная амиотрофия 24
 - Фацио-Лонде 31, 135
 - бульбоспинальная 31, 135, 482
- Прогрессирующий супрануклеарный паралич 235, 316
 - критерии диагностики 235
- Прогрессирующий энцефаломиелит с ригидностью 47
- Псевдобульбарный синдром 486
 - эпизодический 488
- Псевдомежъядерная офтальмоплегия 384
- Псевдоменингеальный синдром 422
- Псевдообморок 693
- Псевдопаркинсонизм 238
- Псевдопарез 55, 750
- Псевдотумор орбиты 366, 393
- Психогенная ареактивность 579, 720, 760
 - гипервентиляция, приступ 734
 - гипертермия 794
 - слепота 326
- Психогенные гиперкинезы 299, 305, 736, 741
 - глазодвигательные расстройства 369, 388

826 + НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

- припадки 779, 693, 732, 740
- расстройства мочеиспускания 800
- Психоз посттравматический 585
- Птоз 390

Р

- Ранняя дискинезия 735, 743
- Рассеянный склероз 56, 74, 424
- критерии диагностики 424-426
- Ранняя миоклоническая энцефалопатия 255
- Радикулопатия как причина слабости в мышцах конечности 155
- Ретинальная мигрень 193, 328
- Ретракция века и отставание века 396
- Ретробульбарный неврит 325, 327
- Ретрофлексия головы 38
- Речевые нарушения, синдромы 595
- Рецидивирующая слабость мимических мышц 559

С

- Саркоидоз, осложнения 686
- Свисающая кисть 115
- Свисающая стопа 118
- Семейная спастическая параплегия Штрюмпеля 70, 135, 428
- Сенсорные джексоновские эпилептические припадки 751
- Сетчатка при заболеваниях ЦНС 398
- Сиалидоз 257, 311, 312
- Симметричная арефлексия 125
- Симметричная кальцификация базальных ганглиев 510
- Синдром(ы)
 - MELAS 261
 - MERRF 261, 312
 - POEMS 658
 - WEBINO 385
 - WEMINO 385
 - Авеллиса 412
 - алкогольного поражения нервной системы 667
 - Адамса-Стокса 692
 - Антона 461
 - апноэ во сне 550
 - Барракера-Симонса 778
 - Бенедикта 415
 - беспокойных ног Экбома 721
 - Блоха-Сульцбергер 77
 - бокового амиотрофического склероза 130-140

- боковой стенки кавернозного синуса 393, 523, 526
- большого затылочного отверстия 407
- Брауна 353
- Вебера 415
- верхней глазной щели 393, 523, 525
- Валленберга-Захарченко 411
- верхней грудной апертуры 21
- вершины орбиты 393, 523, 525
- Вилларе 523, 528
- Вольфа 779
- Вольфрама 332
- Гарсена 524, 530
- гемиатрофии-гемипаркинсонизма 23
- гиперактивности двигательных единиц 156
- гиперчувствительности каротидного синуса 692
- Годтфредсена 551
- Градениго 524, 528
- Гризеля 12
- Дежерина 410
- Джексона 532
- дизартрии и неловкой руки 413
- Дюана 296
- Жако 524, 528
- "замороженного" плеча 158
- "запертого человека" 413, 571
- запястного канала 19, 25
- Иценко-Кушинга 636
- кавернозного синуса 393, 523, 526
- Кирнса-Сейра 332, 373, 394, 438, 482
- Клейне-Левина 551
- Колле-Сикара 523, 527
- компрессии воротной вены 601
- компрессии спинного мозга 493-496
- Конна 636
- Ламберта-Броди 708
- Леннокса-Гасто 253
- лестничной мышцы 20
- локальных повреждений больших полушарии головного мозга 456
- Лоренса-Муна-Бидла 778
- Лэнса-Эдамса 262, 612
- Маделунга 778
- малой грудной мышцы 21
- Мари-Фуа 415
- Маркиафава-Беньями 479, 670
- Мёбиуса 540
- Мелькеросона-Розенталя 535
- Меньера 697

828 + НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

- Мийара-Гублера 412
- Миллера Фишера 369, 521
- Морганьи-Стюарта-Морея 778
- мосто-мозжечкового угла 524, 529
- мышечной боли и фасцикуляции 178
- Нельсона 777
- нервной анорексии 779
- нервной булимии 779
- Ольстрема-Холгрена 779
- отмены 580, 673, 712
- Парино 416
- Пархона 652
- повреждений ствола головного мозга 408, 485
- поперечного поражения спинного мозга 491
- Прадера-Вилли 779
- прогрессирующей миоклонус-эпилепсии 307
- «псевдоабдуценса» 36, 360
- психомоторной заторможенности 595
- Раймона 412
- Раймона-Сестана 414
- рваного отверстия 393, 523, 527
- Редера 211, 523, 525
- ригидного позвоночника 85
- ригидного человека 46, 658, 708
- Сандифера 40
- Сатоёши 708
- свисающей головы 41
- Тепиа 532
- Толосы-Ханта 202, 365, 524, 530
- Туретта 268
- универсальной диссоциированной анестезии 415
- Фогта-Коянаги-Герада 77
- Фовилля 414
- Фостера Кеннеди 524, 529
- Ханта 524, 529
- Хеерфордта 539
- хронической усталости 147
- "шея-язык" 202, 210
- Шмидта 532
- Эди 128, 343
- эозинофилии-миалгии 710
- яремного отверстия 523, 527
- Сирингомиелия 23, 25, 31, 74, 164, 428
- Сифилис спинного мозга 429, 676
- Смерть мозга 586
- Сознание, нарушение 573
- при экзогенной интоксикации 586

- прогрессирующее помрачение 585
- спутанность 580
- сумеречное 584
- "Сонные параличи" 746
- Сосудистое лакунарное состояние 32
- Сосудистые синдромы спинного мозга 512
- Сочетание пирамидного и экстрапирамидного синдромов 314
- Сочетание психогенных и органических гиперкинезов 322
- Спинальная эпидуральная геморагия 163
- Спинная сухотка 129, 344, 677
- Спиноцеребеллярные дегенерации 71, 128
- Спонтанные внутримозговые кровоизлияния 514
- Стереотипии 90, 299
- Столбняк 48, 710
- "Судорожный" приступ или приступ непроизвольных движений 727
- Стартл-синдром 724

Т

- Теменная доля, симптомы повреждений 468
- Тепловой удар 791
- Тетания 50, 617, 735, 742
- Тики 264
 - классификация 265
 - транзиторные 265
 - хронические 268
- Туретта синдром 268
- туреттизм 270
- Тиреоидит Хашимото, энцефалопатия 623
- Тиреотоксический криз 610
 - периодический паралич 608
- Торакалгии нейрогенные 227
- Транзиторная атаксия 736
- Транзиторная глобальная амнезия 756
- Транзиторные ишемические атаки 744
- Транзиторные расстройства (двигательные, сенсорные, сознания) 738
- Транстенториальное вклинение 406
- Тремор 270
 - "рубральный" 275
 - психогенный 275
- Тромбоз базилярной артерии 578
- Тромбоз кавернозного синуса 368
- Тромбоз мозгового синуса 587
- Тромбоз сагитального синуса 547
- Тромбоз церебральных вен 599, 628
- Тропический спастический парапарез 72
- Трофэдема Межа 653

830 + НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Туберкулёз нервной системы 685

Тяжёлая миоклоническая эпилепсия младенцев 255

У _____

Уклонение глаз (Ocular tilt) 37

"Утиная" походка 106

Ф _____

Фасцикуляции 150

Фебрильные судороги 728

Феномен Рейно 805

Феномен "чужой руки" 479

Фетальный алкогольный синдром 673

Феохромацитома 604, 793

Фибромиалгия 217

Фобическое постуральное головокружение 703

Фризинг-эпизоды 717

Х _____

ХВДП, критерии диагноза 588

"Хлыстовая" травма 162

Хорея 276

- беременных 281, 601

- Гентингтона 278

- доброкачественная непрогрессирующая 279

- малая Сиденгама 280

- психогенная 281

- синдромальная характеристика 276

Хориокарцинома 600

Ц _____

ЦАДАСИЛ (CADASIL) 190

Центральная боль 177

Центральный миелинолиз моста 489, 670

Церебеллиты 444

Цероидный липофусциноз 257, 310

Циклический окуломоторный паралич 296

Церебральная атрофия 518

Церебральные васкулиты 682

Церебральный артериит 687

Церебральное ожирение 776

Ч_____

"Чистый" моторный гемипарез 413

Ш_____

Шварца-Джампела синдром 48, 708

Шейная миелопатия 426

Шейный спондилёз 426

Шейно-язычный синдром 202, 210

Шихана синдром 601

Э_____

Эклампсия 599

Энцефалит 53, 55, 582, 589, 713

- Бикерстафа 521

- герпетический 547

- клещевой 41

"лимбический" 656, 756

-стволовой 417,521

Энцефалопатия

-Вернике 368,590,668

- волчаночная 643

- дисциркуляторная 718

- метаболическая 260

- при циррозе печени 671

- радиационная 422

Энцефаломиелополинейропатия мультифокальная 657

Эпидурит 495

Эпидуральный абсцесс 69, 161, 176, 495

Эпилептический припадок 576, 728, 739

- астатический 690

Эпизоды, потери сознания 753

- переходящих парезов 744

- переходящих чувствительных нарушений 751

Ю_____

Ювенильная миоклоническая эпилепсия 254

ГРУППА ПОДГОТОВКИ ИЗДАНИЯ:

Главный редактор - А.М.Вейн.

Художественный редактор - А.А. Разуваев.

Научный редактор - Ю.В.Мозалевский.

Подписано в печать 29.01.2003.

Формат 84х108/32. Тираж 5000 экз.

Заказ № 4193.

Отпечатано с готовых диапозитивов на
ФГУПП ордена Трудового Красного Знамени
«Детская книга» МПТР РФ.

127018, Москва, Сушевский вал, 49.

|АУЧНО-МЕДИЦИНСКАЯ ФИРМА МБН

медицина биология нейрофизиология

**Разработка, производство, продажа
и сервисное обслуживание
диагностических комплексов и приборов**

Для функциональной диагностики:

**Электроэнцефалографы
(16-32 канала)**

Вызванные потенциалы

Эхоэнцефалограф

Нейромиограф

Биомеханика

Реограф

Допплер

Сомнограф

Микциограф

Электроретинограф

БОС-системы

Для реабилитации:

Стабилометрия

Тренажеры равновесия

Биомеханика

Трехмерный сканер

**Научно-медицинская фирма МБН осуществляет
гарантийное обслуживание комплексов в течение двух лет,
проводит обучение специалистов в НИИ Неврологии,
НИИ Нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко,
Российском миастеническом центре,
НИИ Коррекционной педагогики и др. институтах и клиниках
г. Москвы.**

**Москва, 2-й Сыромятнический пер., д. 10, оф. 6
тел./факс Г095) 917-7776. 917-9703.917-8324**

НЕВРОЛОГИЯ

ДЛЯ ВРАЧЕЙ ОБЩЕЙ ПРАКТИКИ

под редакцией
А. М. Вейна

второе издание

*"Настольная книга врачей
многих медицинских специальностей "*
Журнал "Лечение нервных болезней", 2003 г.