

АРХИВ ОТЕЧЕСТВЕННОЙ НЕВРОЛОГИИ

БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

В 2 томах

Под редакцией
академика РАН,
профессора Н.Н.Яхно

Издание пятое, репринтное

ТОМ
2



Москва
«МЕДпресс-информ»
2021

Оглавление

Список принятых сокращений.....	11
Глава 11. Врожденные аномалии. Сирингомелия. <i>Д.Р.Штульман, Г.Ю.Евзиков</i>	14
11.1. Аномалии головного мозга.....	14
11.2. Аномалии спинного мозга.....	18
11.3. Аномалии черепа и позвоночника.....	19
11.4. Сирингомелия.....	22
Глава 12. Нейрокожные синдромы. <i>Ю.Н.Аверьянов, Н.Н.Яхно</i>	27
12.1. Нейрофиброматоз.....	27
12.1.1. Нейрофиброматоз I типа.....	27
12.1.2. Нейрофиброматоз II типа.....	30
12.2. Туберозный склероз.....	32
12.3. Синдром Стерджа–Вебера.....	35
12.4. Атаксия-телеангиэктазия.....	36
12.5. Болезнь Гиппеля–Линдау.....	38
12.6. Болезнь Ослера–Рандю–Вебера.....	39
12.7. Синдром Клиппеля–Треноне–Вебера.....	40
12.8. Гипомеланоз Ито.....	40
12.9. Недержание пигмента (синдром Блоха–Сульцбергера).....	41
12.10. Другие нейрокожные синдромы.....	42
Глава 13. Детский церебральный паралич. <i>Ю.Н.Аверьянов</i>	46
Глава 14. Наследственные болезни метаболизма с поражением нервной системы. <i>Е.И.Гусев</i>	52
14.1. Болезни с нарушением обмена липидов.....	52
14.1.1. Липидозы.....	52
14.1.1.1. Ганглиозидозы.....	52
14.1.1.2. Нейрональные цероидные липофусцинозы.....	55
14.1.1.3. Сфингомиелинозы (болезнь Нимана–Пика).....	57
14.1.1.4. Глюкоцереброзидозы (болезнь Гоше).....	57
14.1.1.5. Церамидтригексозидоз (болезнь Фабри).....	60
14.1.2. Лейкодистрофии.....	60
14.1.2.1. Метахроматическая лейкодистрофия.....	64
14.1.2.2. Глободно-клеточная лейкодистрофия (болезнь Краббе).....	64
14.1.2.3. Суданofilные лейкодистрофии.....	65
14.1.2.4. Спонгиозная дегенерация белого вещества (болезнь Канавана).....	66
14.1.2.5. Болезнь Александера.....	66
14.2. Мукополисахаридозы.....	67
14.3. Муколипидозы.....	70
14.3.1. Муколипидоз I (липомукополисахаридоз, сиалидоз).....	70
14.3.2. Муколипидоз II (болезнь i-клеток).....	71
14.3.3. Муколипидоз III (псевдополидистрофия Гурлер).....	71
14.3.4. Муколипидоз IV.....	72
14.4. Болезнь Марфана.....	72
14.5. Болезни, обусловленные нарушением обмена аминокислот.....	73
14.5.1. Фенилкетонурия (фенилаланинемия).....	73
14.5.2. Гомоцистинурия.....	75
14.5.3. Болезнь «кленового сиропа».....	76
Глава 15. Заболевания с преимущественным поражением экстрапирамидной системы. <i>Д.В.Артёмьев, В.Л.Голубев, Н.Н.Яхно</i>	78
15.1. Болезнь Паркинсона.....	79
15.2. Прогрессирующий надъядерный паралич.....	99
15.3. Мультисистемная атрофия.....	103

15.4. Кортико-базальная дегенерация	107
15.5. Тремор	110
15.5.1. Эссенциальный тремор	115
15.6. Дистония	117
15.6.1. Первичная дистония	121
15.6.1.1. Генерализованная торсионная дистония	121
15.6.1.2. Спастическая кривошея (цервикальная дистония)	122
15.6.1.3. Краниальная дистония	123
15.6.1.4. Оромандибулярная дистония	125
15.6.1.5. Писчий спазм	126
15.6.1.6. Дистония стопы	127
15.6.1.7. Спастическая дисфония	128
15.6.1.8. ДОФА-чувствительная дистония	129
15.6.1.9. Миоклоническая дистония	129
15.6.2. Вторичная дистония	129
15.6.3. Лечение дистонии	130
15.7. Хорея	131
15.7.1. Болезнь Гентингтона	131
15.7.2. Сенильная (эссенциальная) хорея	135
15.7.3. Доброкачественная наследственная хорея	135
15.7.4. Малая хорея	136
15.7.5. Другие виды хорей	138
15.7.6. Нейроакантоцитоз	140
15.7.7. Синдром Леша–Нихена	140
15.8. Миоклонус	141
15.8.1. Первичный миоклонус	143
15.8.2. Вторичный миоклонус	144
15.8.2.1. Вторичный генерализованный миоклонус	145
15.8.2.2. Вторичный фокальный (сегментарный) миоклонус	146
15.8.2.3. Миоклонус при дегенеративных заболеваниях ЦНС	146
15.8.3. Эпилептический миоклонус	147
15.8.3.1. Генерализованный эпилептический миоклонус	147
15.8.3.1.1. Болезнь Унферрихта–Лундборга	147
15.8.3.1.2. Болезнь Лафоры	149
15.8.3.1.3. Миоклоническая энцефалопатия Хашимото	149
15.8.3.2. Фокальный эпилептический миоклонус	150
15.8.4. Лечение миоклонуса	150
15.9. Стартл-синдром	151
15.9.1. Гиперэкплексия	152
15.10. Тики и синдром Туретта	152
15.11. Лекарственные двигательные расстройства	155
15.11.1. Нейролептические синдромы	156
15.11.2. Дискинезии, вызванные другими препаратами	163
15.12. Гепатолентикулярная дегенерация	164
15.13. Болезнь Галлервордена–Шпатца	174
15.14. Кальцификация базальных ганглиев	176
Глава 16. Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением пирамидной системы и мозжечка. И.А.Иванова-Смоленская, С.Н.Иллариошкин	177
16.1. Наследственная спастическая параплегия	177
16.1.1. Изолированная наследственная спастическая параплегия	177
16.1.2. Осложненные формы наследственной спастической параплегии (наследственная спастическая параплегия «плюс»)	181
16.2. Дегенеративные атаксии	182
16.2.1. Наследственные атаксии	182

	16.2.1.1. Атаксия Фридрейха	183
	16.2.1.2. Наследственная атаксия, обусловленная дефицитом витамина Е	185
	16.2.1.3. Аутосомно-доминантные спиноцереbellарные атаксии ...	186
	16.2.1.4. Другие формы наследственных атаксий	191
	16.2.2. Врожденная гипоплазия мозжечка	193
	16.2.3. Спорадические (идиопатическая) поздняя мозжечковая атаксия	194
Глава 17.	Дегенеративные заболевания с когнитивными расстройствами.	
	<i>И.В.Дамулин, Н.Н.Яхно</i>	196
	17.1. Болезнь Альцгеймера	196
	17.2. Деменция лобно-височного типа (фронтотемпоральная деменция)	205
	17.3. Деменция с тельцами Леви (болезнь диффузных телец Леви)	209
	17.4. Фокальные корковые атрофии	210
Глава 18.	Эпилепсия. <i>В.А.Карлов</i>	212
	18.1. Этиология, патоморфология, патогенез, методы исследования	214
	18.2. Клиника	219
	18.3. Диагноз и дифференциальный диагноз	226
	18.4. Эпилепсия детского возраста	228
	18.5. Эпилепсия у пожилых	233
	18.6. Эпилепсия у женщин	234
	18.7. Эпилепсия и эпилептические синдромы, характеризующиеся специфическими способами вызывания приступов	235
	18.8. Эпилептический статус	236
	18.9. Лечение эпилепсии	237
Глава 19.	Обмороки. <i>В.А.Карлов</i>	252
	19.1. Этиология и патогенез	252
	19.2. Клиника	255
	19.3. Диагноз и дифференциальный диагноз	256
	19.4. Лечение	257
Глава 20.	Головная боль. <i>В.В.Алексеев, Н.Н.Яхно</i>	260
	20.1. Первичные головные боли	261
	20.1.1. Мигрень	261
	20.1.2. Пучковая головная боль	276
	20.1.3. Головная боль напряжения	279
	20.1.4. Хроническая ежедневная головная боль	283
	20.1.5. Другие головные боли, не связанные со структурным поражением мозга	287
	20.2. Вторичные головные боли	289
	20.2.1. Головная боль, обусловленная изменением внутричерепного давления	289
	20.2.1.1. Внутричерепная гипотензия	289
	20.2.1.2. Внутричерепная гипертензия	291
	20.2.2. Головная боль при цереброваскулярных заболеваниях	295
	20.2.3. Головная боль, обусловленная суставно-мышечной дисфункцией	297
	20.2.3.1. Цервикогенные головные боли	297
	20.2.3.2. Дисфункция височно-нижнечелюстного сустава	298
Глава 21.	Лицевая боль. <i>В.А.Карлов</i>	300
	21.1. Невралгия тройничного нерва	305
	21.2. Невралгия языкоглоточного нерва	307
	21.3. Невралгия верхнего гортанного нерва	308
	21.4. Постгерпетическая невралгия	308
	21.5. Болевая мышечно-фасциальная дисфункция	309
	21.6. Лицевые психалгии	311

Глава 22. Боли в спине и конечностях. <i>Е.В.Подчуфарова, Н.Н.Яхно</i>	314
22.1. Анатомические и визуализационные характеристики позвоночника.....	314
22.2. Патогенез и формы болевого синдрома.....	317
22.2.1. Локальная боль в спине.....	317
22.2.2. Отраженная боль в спине.....	318
22.2.3. Радикулярная боль в спине.....	319
22.2.4. Фибромиалгия.....	320
22.2.5. Психогенные боли в спине.....	321
22.3. Боль в шее и руках.....	322
22.3.1. Цервикалгия.....	322
22.3.2. Цервикобрахиалгия.....	323
22.3.3. Синдромы компрессии шейных корешков.....	325
22.4. Торакалгия.....	326
22.4.1. Локальная боль в грудной клетке.....	326
22.4.2. Отраженная боль в грудной клетке.....	328
22.4.3. Иррадирующая боль в грудной клетке.....	329
22.5. Боль в пояснично-крестцовой области.....	329
22.5.1. Люмбагия.....	330
22.5.2. Люмбоишиалгия.....	331
22.5.3. Компрессионные радикулопатии.....	332
22.5.3.1. Компрессия грыжей диска.....	332
22.5.3.2. Узкий позвоночный канал.....	333
22.6. Обследование и лечение пациентов с болями в спине.....	335
22.6.1. Острые скелетно-мышечные боли.....	335
22.6.2. Корешковые болевые синдромы.....	337
22.6.3. Хронические боли в спине.....	338
Глава 23. Неврологические расстройства при соматических заболеваниях и беременности. <i>В.А.Парфенов</i>	341
23.1. Заболевания сердца.....	341
23.1.1. Врожденные пороки сердца.....	341
23.1.2. Инфекционный эндокардит.....	342
23.1.3. Другие приобретенные заболевания сердца и аритмии.....	342
23.1.4. Неврологические осложнения кардиохирургии.....	344
23.2. Артериальная гипертензия.....	345
23.3. Болезни дыхательной системы.....	347
23.4. Заболевания печени, поджелудочной железы и желудочно-кишечного тракта.....	347
23.4.1. Печеночная энцефалопатия.....	347
23.4.2. Панкреатическая энцефалопатия.....	350
23.4.3. Неврологические расстройства при патологии желудочно-кишечного тракта.....	350
23.5. Почечная недостаточность.....	351
23.5.1. Уремическая энцефалопатия.....	351
23.5.2. Уремическая полиневропатия.....	352
23.5.3. Неврологические осложнения диализа.....	354
23.5.4. Неврологические осложнения пересадки почки.....	355
23.6. Сахарный диабет.....	355
23.7. Заболевания щитовидной и паращитовидной желез.....	357
23.7.1. Гипертиреоз.....	357
23.7.2. Гипотиреоз.....	359
23.7.3. Другие заболевания щитовидной железы.....	360
23.7.4. Гиперпаратиреоз.....	360
23.7.5. Гипопаратиреоз.....	361
23.8. Болезни соединительной ткани.....	361

23.8.1. Васкулиты.....	361
23.8.2. Ревматоидный артрит.....	363
23.8.3. Системная красная волчанка	364
23.8.4. Склеродермия.....	365
23.8.5. Синдром Шегрена	365
23.9. Заболевания крови	366
23.9.1. Анемии	366
23.9.2. Лейкозы	367
23.9.3. Миеломная болезнь.....	368
23.9.4. Лимфогранулематоз.....	369
23.9.5. Полицитемия (эритремия).....	369
23.9.6. Геморрагические диатезы.....	370
23.10. Злокачественные новообразования	370
23.11. Беременность.....	373
Глава 24. Неврологические расстройства при алкоголизме и наркоманиях.	
<i>Т.Е.Шмидт</i>	376
24.1. Действие алкоголя на нервную систему.....	376
24.1.1. Острая интоксикация и кома	376
24.1.2. Синдромы отмены	377
24.1.3. Алкогольная деменция	378
24.1.4. Центральная демиелинизация мозолистого тела (болезнь Маркьяфавы–Биньями)	379
24.1.5. Энцефалопатия Вернике.....	379
24.1.6. Корсаковский синдром.....	380
24.1.7. Центральная демиелинизация мозолистого тела (болезнь Маркьяфавы–Биньями).....	381
24.1.8. Алкогольная мозжечковая дегенерация.....	382
24.1.9. Алкогольная миелопатия	382
24.1.10. Алкогольная полиневропатия.....	382
24.1.11. Невропатия зрительного нерва (табачно-алкогольная амблиопия).....	383
24.1.12. Алкогольная миопатия	383
24.1.13. Пеллагра	384
24.1.14. Приобретенная гепатоцеребральная дистрофия	384
24.1.15. Алкоголизм и инсульт	385
24.2. Неврологические осложнения при употреблении наркотиков.....	385
24.2.1. Кокаин.....	385
24.2.2. Метамфетамин	387
24.2.3. Марихуана	387
24.2.4. Героин	388
24.2.5. Фенциклидин	388
24.2.6. Органические растворители.....	389
24.2.7. Новые синтетические препараты.....	390
24.2.8. Эфедрон.....	390
Глава 25. Поражение нервной системы при воздействии физических и химических факторов.	
<i>Т.Е.Шмидт</i>	391
25.1. Лекарственные поражения нервной системы	391
25.2. Неврологические осложнения химиотерапии и лучевой терапии.....	395
25.2.1. Осложнения химиотерапии	396
25.2.1.1. Гормональные препараты.....	396
25.2.1.2. Негормональные препараты	396
25.2.2. Лучевая терапия.....	397
25.2.3. Осложнения некоторых радиологических методов исследования и МРТ	400
25.2.4. Неврологические осложнения анестезии.....	402
25.2.5. Токсические поражения нервной системы	404

25.2.6. Неврологические осложнения термических ожогов.....	411
25.2.7. Поражение нервной системы электрическим током и атмосферным электричеством.....	412
25.2.8. Декомпрессионные поражения нервной системы.....	414
25.2.9. Термические воздействия на нервную систему.....	415
Глава 26. Нарушения сна и бодрствования. <i>А.М.Вейн, Я.И.Левин</i>	417
26.1. Физиология сна и методы его исследования.....	417
26.2. Нарушения сна и бодрствования.....	418
26.2.1. Классификация нарушений сна и бодрствования.....	418
26.2.2. Инсомния.....	419
26.2.3. Гиперсомния.....	425
26.2.3.1. Нарколепсия.....	425
26.2.3.2. Синдром Клейне–Левина.....	428
26.2.3.3. Синдром периодической спячки.....	429
26.2.3.4. Идиопатическая гиперсомния.....	429
26.2.3.5. Психофизиологическая гиперсомния.....	430
26.2.3.6. Невротическая гиперсомния.....	430
26.2.3.7. Гиперсомния при эндогенных психических заболеваниях.....	431
26.2.3.8. Лекарственная гиперсомния.....	431
26.2.3.9. Синдром сонных апноэ.....	431
26.2.3.10. Гиперсомнии, связанные с нарушениями привычного ритма сон–бодрствование.....	435
26.2.3.11. Конституционально обусловленный удлиненный ночной сон.....	435
26.2.4. Синдром беспокойных ног и синдром периодических движений конечностями.....	435
26.2.5. Парасомнии.....	437
Глава 27. Неврологические аспекты невротических расстройств. <i>А.М.Вейн, Г.М.Дюкова</i>	444
27.1. Этиология и патогенез.....	444
27.2. Клиника.....	447
27.3. Лечение.....	454
Глава 28. Гериатрические аспекты заболеваний нервной системы. <i>И.В.Дамулин, Н.Н.Яхно</i>	459
28.1. Морфофизиологические характеристики старения нервной системы.....	459
28.2. Обследование больных.....	462
28.3. Фармакотерапия.....	466
28.4. Особенности течения неврологических заболеваний в пожилом и старческом возрасте.....	468
28.4.1. Острые нарушения мозгового кровообращения.....	468
28.4.2. Болевые синдромы.....	472
28.4.3. Вегетативные расстройства. Нарушения функций тазовых органов.....	474
28.4.4. Синкопальные состояния.....	477
28.4.5. Падения.....	478
28.4.6. Дефицит витамина В ₁₂	480
28.4.7. Нарушения сна и бодрствования.....	480
28.4.8. Эпилепсия.....	483
Глава 29. Общие принципы нейрореаниматологии. <i>М.А.Пирадов</i>	484
29.1. Неврогенные дыхательные нарушения.....	485
29.2. Внутрочерепная гипертензия.....	486
29.3. Основные неотложные неврологические состояния и принципы оказания первой неотложной помощи.....	487

29.4. Принципы ведения больных и ухода за ними при критических состояниях	488
29.4.1. Коррекция дыхательных нарушений	490
Глава 30. Нейрореабилитация. <i>А.Н.Белова</i>	492
30.1. Определение понятия «нейрореабилитация»	492
30.2. Показания к реабилитации неврологических больных и формы ее организации	493
30.3. Общие принципы нейрореабилитации	494
30.3.1. Реабилитационная бригада	495
30.3.2. Реабилитационное обследование	495
30.3.3. Реабилитационные мероприятия	501
30.3.4. Оценка эффективности нейрореабилитации	506

Глава 11. ВРОЖДЕННЫЕ АНОМАЛИИ. СИРИНГОМИЕЛИЯ

Врожденные аномалии – необратимые, структурные дефекты, возникшие в результате нарушения нормального пре- или постнатального развития. Типы мальформации определяются временем воздействия и его продолжительностью. Возможными причинами аномалий могут служить генетические дефекты, внутриутробная инфекция (токсоплазмоз, сифилис, краснуха, цитомегаловирус, вирус простого герпеса, ВИЧ), лекарственное воздействие на плод, облучение на ранних стадиях беременности, рецидивирующее маточное кровотечение, диабет, злоупотребление алкоголем и др. Нарушение развития нервной системы часто сопровождается аномалиями костной системы и кожи. Неполное закрытие краниального конца нервной трубки приводит к анэнцефалии (летальный дефект) или менингоэнцефалоцеле. Дефектное закрытие каудальной части нервной трубки обуславливает развитие менингомиелоцеле. Пренатальная диагностика этих нарушений возможна с помощью ультразвукового исследования.

11.1. Аномалии головного мозга

Лиссэнцефалия (агирия) и пахигирия. При лиссэнцефалии (греч. *lissos* – гладкий) кора большого мозга имеет очень мало извилин или они вообще отсутствуют. Пахигирия (греч. *pachy* – толстый) – малое число извилин, которые необычно широки и имеют недостаточно организованное строение. Клинически отмечается мышечная гипотония, сменяющаяся спастическим тетрапарезом, возникают припадки, тяжелая задержка умственного развития, микроцефалия.

Полимикрогирия. При этой форме патологии церебральная кора подразделена на большое число очень маленьких складок, и ее поверхность принимает вид сморщенного каштана. Наблюдаются частые припадки и тяжелая задержка развития. Припадки часто резистентны к антиконвульсантам. Двусторонняя полимикрогирия оперкулярной области проявляется псевдобульбарным синдромом Фуа–Шавани–Мари. В отличие от других вариантов псевдобульбарного синдрома, при этом симптомокомплексе очень редко наблюдается насильственный смех.

Кортикальная дисплазия характеризуется локальной аномалией коры в виде гигантских нейронов и астроцитов и хаотического распределения слоев. Подобные нарушения, выявляемые на МРТ, служат причиной парциальных эпилептических припадков, миоклоний, легкого гемипареза, когнитивных нарушений в детском возрасте.

Агенезия мозолистого тела может быть частичной или полной. Обычно отсутствует задняя часть мозолистого тела, так как рост его происходит спереди назад. Данные о частоте дефекта широко варьируют. Swayze и соавт. (1990) среди 7000 МР-томографических исследований выявили только 5 случаев агенезии мозолистого тела. Агенезия может быть изолированным дефектом либо сочетаться с другими аномалиями ЦНС и иных органов. Причиной аномалии являются генетические дефекты или метаболические нарушения. Когда агенезия сочетается с изменениями сетчатки, аномалиями позвоночника, микроцефалией и младенческими судорогами у девочки, подобный симптомокомплекс называется синдромом Айкарди. Синдром Шапиро проявляется гипоталамической дисфункцией, в частности гипотермией. Изолированная агенезия мозолистого тела может

протекать бессимптомно и обнаруживаться случайно при КТ и МРТ. Однако у 2/3 больных имеется эпилепсия, а у 1/2 обнаруживается снижение интеллекта.

Порэнцефалия (греч. *porus* – дыра) предполагает наличие одной или нескольких полостей в большом мозге, приобретенных либо внутриутробно, либо в раннем постнатальном периоде. Такие поражения могут возникать вследствие травмы, инфекции, кровоизлияния и особенно ишемии. Порэнцефалические кисты ишемической этиологии обычно расположены в бассейне средней мозговой артерии (при одностороннем поражении в 80% случаев они располагаются слева). Подобная ишемия может быть следствием неправильного развития сосудов, их спазма (например, при приеме матерью кокаина), эмболической окклюзии сосуда плацентарными фрагментами или тромбоза при дегидратации и ДВС-синдроме. Порэнцефалия всегда предполагает сообщение с субарахноидальным пространством, а часто – и с желудочковой системой. Большинство порэнцефалических кист не нуждается в лечении, но иногда они расширяются и ведут к повышению внутричерепного давления из-за образования клапанного механизма, препятствующего оттоку ЦСЖ из кисты. В таких случаях необходима шунтирующая операция.

Микроцефалия. Первичная микроцефалия является дефектом развития и часто сочетается с другими аномалиями мозга (агирия, агенезия мозолистого тела и др.). Вторичная микроцефалия обусловлена гипоксией, внутриутробной инфекцией, хромосомными аномалиями и краниостенозом. Клинически микроцефалия проявляется задержкой психического развития, припадками и спастическими парезами. Микроцефалия – симптом многочисленных врожденных наследственных болезней.

Менингоэнцефалоцеле. Церебральные грыжи встречаются менее часто, чем спинальные. В половине случаев имеется сопутствующая гидроцефалия. Соматические уродства также часты. При истончении стенок грыжи возможны истечение ЦСЖ и развитие менингита. При маленьких грыжах, которые не содержат ткань мозга, показано хирургическое иссечение и закрытие кожного дефекта. При грыжах, которые содержат ткань мозга, особенно при их большом объеме, прогноз даже при хирургическом лечении плохой. Исход более благоприятен при передних, чем при задних, мозговых грыжах.

Мальформации Киари представляют собой дисгенезию мозжечка в сочетании с широким кругом аномалий ромбовидного, среднего и межучного мозга. Выделяют несколько типов мальформации Киари.

Мальформация Киари I (взрослый тип). Наиболее частая форма аномалий мозжечка. Этот симптомокомплекс представляет одно- или двустороннее опущение мозжечковых миндалин через большое затылочное отверстие в позвоночный канал. Этому может сопутствовать каудальное смещение продолговатого мозга. Нередко эктопия миндалин мозжечка сочетается с сирингомиелией и аномалиями краниовертебрального перехода. Важнейшим обстоятельством является тот факт, что клинические проявления возникают только на 3–4-м десятилетии жизни. Не менее важно, что клинически асимптомная эктопия миндалин мозжечка не требует лечения, являясь случайной находкой на МРТ. Частота клинических симптомов поражения нервной системы представлена ниже.

Как и при других процессах, поражающих цервико-медулярный переход, при аномалии Киари I нередко наблюдается «нистагм, бьющий вниз».

Наличие нарастающих очаговых симптомов (мозжечковых, стволовых, спинальных), а также гидроцефалии – повод к обсуждению показаний субокципи-

Таблица **Частота симптомов при аномалии Киари I (по Paul и Jue, 1983, с изменениями)**

<i>Симптомы</i>	<i>Проценты</i>
Головная боль	34
Боль в шее	13
Опоясывающие боли в руках и/или ногах	11
Слабость (как минимум в одной из конечностей)	56
Онемение (как минимум в одной из конечностей)	52
Потеря болевой и температурной чувствительности	40
Пошатывание	40
Горизонтальный и/или вертикальный нистагм	30
Диплопия	13
Дисфагия	8
Рвота	5
Дизартрия	4
Головокружение	3
Глухота	3
Обмороки	2
Онемение лица	3

тальной декомпрессии. В подобной ситуации необходим сугубо индивидуальный поход, чтобы избежать как неоправданного вторжения, так и промедления с хирургической коррекцией. Операция приводит к выздоровлению или улучшению у 2/3 больных. Благоприятным прогностическим признаком служит наличие только мозжечковых симптомов и дислокация мозжечка не ниже С₁ позвонка. Возможны рецидивы болезни на протяжении 3 лет после операции.

Мальформация Киари II (детский тип) складывается из смещения мозжечка, ствола и IV желудочка через большое затылочное отверстие. Характернейший признак – сочетание с менингомиелоцеле в поясничной области. Неврологические дефекты проявляются на фоне аномалий затылочной кости и шейного отдела позвоночника. Всегда имеется гидроцефалия, часто – стеноз водопровода мозга. Неврологические симптомы имеются уже при рождении. Менингомиелоцеле требует операции в первые дни жизни. Последующая субокципитальная декомпрессия может привести к значительному улучшению. Большинство больных нуждаются и в шунтирующей операции, особенно если имеется стеноз водопровода мозга.

Мальформация Киари III. Менингоэнцефалоцеле в нижней затылочной или верхней шейной области в сочетании с пороками развития нижней части ствола мозга, основания черепа и верхних шейных позвонков. Мозговая грыжа включает мозжечок и в половине случаев – затылочную долю. Очень редкий симптомокомплекс с плохим прогнозом даже при своевременном хирургическом вмешательстве.

Мальформация Киари IV. Аномалия представлена изолированной гипоплазией мозжечка и не является симптомокомплексом Киари в современном понимании.

Синдром Денди–Уокера. Частичное или полное отсутствие мозжечкового червя, кистозное расширение IV желудочка, увеличение задней черепной ямки и гидроцефалия. Аномалия выявляется при МРТ. Пренатальная диагностика с помощью УЗИ не представляет трудностей начиная с 18–20-й недели. Частота составляет 1:25 000–30 000. Большинство случаев являются спорадическими. Ген данной аномалии локализуется на хромосоме 3.

Характерная клиническая черта – раннее развитие гидроцефалии, обычно с резким увеличением затылочной части черепа. Неврологические симптомы включают повышение внутричерепного давления, параличи каудальных нервов, нистагм и атаксию. Сопутствующие аномалии большого мозга отмечаются в 70% случаев. Нередко возникает задержка умственного развития. Аномалии других систем (сердца, мочевыводящих путей) имеются в 20–80% случаев. При отсутствии аномалии большого мозга и успешном хирургическом лечении гидроцефалии прогноз благоприятный.

Арахноидальные кисты представляют собой заполненные жидкостью полости, возникающие при дупликации арахноидальной мембраны или между ней и мягкой мозговой оболочкой. Они могут сообщаться или не сообщаться с субарахноидальным пространством. Частота кист в популяции по данным КТ и МРТ – 4%. Наиболее типична следующая локализация: силвиева щель (боковая щель мозга) – 50%, мостомозжечковый угол – 10%, четверохолмие – 10%, супраселлярная область – 10%, червь мозжечка – 8%, конвекситальная поверхность мозга – 5%, другая локализация – 7%. Клинические симптомы присутствуют только в 10–30% случаев. Размеры кист могут быть самыми различными. Даже огромные кисты могут быть бессимптомными. При срединном расположении кисты могут сдавливать водопровод мозга или отверстие Монро, вызывая обструктивную гидроцефалию. У небольшой части кист имеется клапанный механизм, что ведет к накоплению ЦСЖ и прогрессивному увеличению кисты. Кроме признаков внутричерепной гипертензии и гидроцефалии, возможны зрительные нарушения, параличи черепных нервов, атаксия, припадки, эндокринные расстройства и деформация черепа.

Лечение требуется только при наличии клинических симптомов. При обструктивной гидроцефалии проводят шунтирование как кисты, так и желудочковой системы.

Синдром Мёбиуса. Врожденное двустороннее поражение лицевого и отводящего нервов. Встречаются как наследственные, так и спорадические случаи. Синдром может быть обусловлен врожденной аплазией либо ядер VI и VII черепных нервов, либо самих нервов, либо мышц. Неврологическая симптоматика включает парез мимической мускулатуры и невозможность отведения глазных яблок наружу. Клиническую картину могут дополнять полная офтальмоплегия, похудание и паралич мышц глотки и языка. Описано сочетание синдрома Мёбиуса с атрофией большой грудной мышцы, косолапостью и умственной отсталостью.

Врожденный нистагм – наследственное заболевание, проявляющееся с рождения постоянным нистагмом; передается чаще по рецессивному, сцепленному с полом или аутосомно-доминантному типу. Установлено, что появление нистагма обусловлено неравномерной активностью механизмов вестибулярного рефлекса, ответственных за саккады. Нистагм может быть маятникообразным (качательным), при котором движение в обе стороны происходит с одинаковыми скоростью и амплитудой, и клоническим (толчкообразным) с ярко выраженными

быстрой и медленной фазами. Нистагм заметен, как правило, в состоянии покоя; при взгляде в сторону амплитуда его увеличивается. Типично, что горизонтальное направление нистагма сохраняется при взгляде вверх. Осциллопсия (ощущение движения окружающих предметов) отсутствует. Часто встречается крупноразмашистый тремор головы.

Синдром Дуэйна (синдром ретракции глазных яблок). Врожденный (чаще односторонний) паралич прямых мышц глазного яблока. Нарушения обнаруживаются только при движении глаза и характеризуются ограничением его отведения, расширением глазной щели и протрузией глазного яблока при приведении. Приведение глаза также может сопровождаться его отклонением книзу и кнутри. В небольшом проценте случаев выявлен аутосомно-доминантный тип наследования.

Синдром Маркуса Гунна (пальпобромандибулярная синкинезия). Односторонний врожденный птоз, который при открывании рта сменяется расширением глазной щели и даже ретракцией верхнего века. При закрывании рта веко опускается. Движение челюсти в сторону вызывает аналогичную синкинезию. Встречается и обратный феномен: глаза закрываются, когда открывается рот (синдром Мерина Амата). Другой синдром, иногда сочетающийся с синдромом Маркуса Гунна, при котором наблюдается абдукция обоих глаз в ответ на движение глаз в сторону паретичной медиальной прямой мышцы – синергичная дивергенция. Иногда синдром Маркуса Гунна наследуется по аутосомно-доминантному типу. Предположительно, синдром обусловлен врожденным дефектом в стволе мозга, как и синдром Дуэйна. Пальпобромандибулярная синкинезия реализуется мышцами, иннервируемыми различными нервами. Иными словами, это тригеминально-окулярная синкинезия. Синдром составляет 5% всех случаев врожденного птоза. Как правило, косметический дефект может быть исправлен хирургическим путем.

Синдром Ретта описан в 1966 г. Заболевание развивается у здоровых при рождении девочек между 6 мес. и 3 годами. Типичный признак – стереотипные движения в руках (как при умывании), иногда постукивание или похлопывание. Затем присоединяются нарушения формирования речи и задержка психического развития, атаксия, апраксия, припадки, сколиоз, задержка роста. Заболевание, по-видимому, наследуется по X-сцепленному доминантному типу.

11.2. Аномалии спинного мозга

Менингоцеле, менингомиелоцеле. Неполное закрытие конца нервной трубки наиболее часто (в 80%) наблюдается в поясничной области. Оно может приводить к формированию спинальной грыжи. Спинальная грыжа может формироваться в виде менингоцеле или менингомиелоцеле. Менингоцеле представляет собой кистозное выпячивание оболочек в щель между дужками позвонков, без вовлечения в процесс спинного мозга. Полость кисты заполнена ЦСЖ. При менингомиелоцеле в полости грыжи, помимо оболочек, содержится диспластичная ткань спинного мозга и/или корешков, ганглиев. Липомиеломенингоцеле является вариантом липомы, при которой липоматозная ткань распространяется интрадурально через *spina bifida* и тесно переплетается с корешками конского хвоста и конусом. Поясничные (в том числе тораколумбальные и люмбосакральные) менингомиелоцеле часто сочетаются с парезом и нейрогенным мочевым пузырем. Наоборот, большинство пациентов с поражениями ниже S_1 способны к самостоятельной

ходьбе. В 90% случаев имеется гидроцефалия из-за сопутствующей аномалии Киари и стеноза водопровода мозга. Менингоцеле и менингомиелоцеле – самые частые варианты спинального дизрафизма. Скрытые формы спинального дизрафизма и миелодисплазии могут сопровождаться воронкообразным втяжением кожи, родимыми пятнами или «кустиками» оволосения в поясничной области. При наличии в семье детей с миелодисплазией возможен пренатальный диагноз путем обнаружения повышенного содержания α -фетопротеина в амниотической жидкости и в крови матери на 14–16-й неделе беременности. Диагностическое значение также имеют данные ультразвукового исследования. Риск развития дефектов у второго ребенка составляет 5%. При раннем обнаружении аномалий следует обсудить вопрос о прерывании беременности.

Лечение. Вопрос о хирургическом лечении спинномозговых грыж решается сугубо индивидуально. Радикальная операция обрекает ребенка на пожизненную инвалидность, поэтому этический аспект вмешательств крайне сложен. Без операции ребенок погибает от гнойной инфекции.

Синдром «жесткой» терминальной нити (фиксированный спинной мозг).

Под этим названием выделяют симптомокомплекс, в основе которого лежит нарушение смещения вверх нижнего отдела спинного мозга. Это смещение связано с тем, что рост позвоночника значительно опережает продольный рост спинного мозга. Причиной фиксации каудального отдела спинного мозга на уровне нижних поясничных позвонков или крестцового канала («крестцовый спинной мозг») предположительно служат утолщенная и укороченная концевая нить либо фиброзные тяжи, а также многочисленные аномалии строения нижних отделов спинного мозга и позвоночника.

Появление полых стоп, похудание ног, нарушение чувствительности и тазовых функций являются характерными клиническими проявлениями синдрома «жесткой» *filum terminale*. У взрослых дебютом может быть нарастающая изолированная слабость ноги и формирование поллой стопы, что становится предметом диагностических затруднений. Для своевременной диагностики и хирургического вмешательства необходима МРТ, позволяющая уточнить прежде всего уровень расположения *conus medullaris*. Истинный морфологический субстрат «жесткой» *filum terminale*, как правило, устанавливают во время операции.

Диастематомиелия (греч. *diastema* – промежуток + *myelos* – мозг) – удвоение спинного мозга с образованием щели. Полное удвоение спинного мозга носит название «дипломелия». Спинной мозг в переднезаднем направлении пересечен костно-хрящевыми пластинками или фиброзными спайками, фиксирующими его к стенкам позвоночного канала. Степень дубликации спинного мозга варьирует на различных его участках. Диастематомиелия может сочетаться с другими аномалиями (*spina bifida*, менингоцеле). У 60–70% больных имеется сколиоз. С помощью нейровизуализации выявляют перегородки и щель в спинном мозге.

Лечение – оперативное удаление срединной перегородки.

11.3. Аномалии черепа и позвоночника

Краниосиносто́з – состояние, характеризующееся преждевременным заращением черепных швов. В его основе, как предполагают, лежит нарушение развития костей основания черепа и уменьшение силы, действующей через

твердую мозговую оболочку на свод черепа и способствующей его растяжению. Выделяют две формы: первичный краниосиностоз и вторичный, возникающий при ряде заболеваний (витамин D-дефицитный рахит, гипофосфатемия, избыточное введение тиреоидных гормонов при лечении врожденного гипотиреоза).

Краниосиностоз входит в клиническую картину многих наследственных синдромов с разными типами передачи (аутосомно-доминантный, аутосомно-рецессивный). Иногда он сочетается с задержкой умственного развития и повышением внутричерепного давления. Краниосиностоз с изменением формы черепа приводит к возникновению брахицефалии, тригоцефалии и скафоцефалии (ладьевидный череп). При этих состояниях неврологические нарушения, как правило, отсутствуют.

Лечение. При развитии гидроцефалии у детей показано шунтирование. При наличии выраженных деформаций черепа и лица производят хирургическую коррекцию.

Микрокrania – уменьшение размеров мозгового черепа, сочетающееся с резким уменьшением объема больших полушарий (микроцефалия). Клинически аномалия проявляется слабоумием, степень которого варьирует; в 2% случаев – нормальное умственное развитие. Первичная микрокrania обусловлена генетическим дефектом, наследуемым по аутосомно-рецессивному типу, или хромосомными аномалиями (синдром Дауна). В развитии вторичной микрокрании имеют значение внутриутробные инфекции, особенно краснуха и цитомегаловирусная инфекция, а также различная перинатальная патология (асфиксия новорожденных, неонатальная травма, менингит, энцефалит).

Лечение. При развитии гидроцефалии у детей показано шунтирование. При наличии выраженных деформаций черепа и лица производят хирургическую коррекцию.

Макрокrania – увеличение размеров черепа, не сопровождающееся, как правило, увеличением размеров мозга. Наиболее частой причиной является гидроцефалия. Наблюдается также при костных аномалиях (несовершенный остеогенез, черепно-ключичный дизостоз). Асимметричное увеличение размеров черепа возникает у новорожденных при субдуральных гематомах, гигромах, конвекситальных арахноидальных кистах. Макрокранию следует отличать от макроцефалии – увеличения размеров мозга, – развивающейся при ряде заболеваний с поражением паренхимы головного мозга (липидозы, лейкодистрофии).

Гипертелоризм (греч. tele – далеко + horismos – разграничение, разделение) – ненормально большое расстояние между орбитами, обусловленное диспропорциональным увеличением размеров больших крыльев клиновидной кости. Данный признак часто сочетается с умственной отсталостью, однако может быть вариантом нормального развития.

Базиллярная импрессия (базиллярная инвагинация). Деформация основания затылочной кости, сопровождающаяся внедрением краев затылочного отверстия, затылочных мыщелков и зубовидного отростка позвонка C_{II} в полость задней черепной ямки. Этиология врожденных форм неизвестна. Приобретенные формы являются, как правило, следствием рахита, остеомалации, деформирующей остеодистрофии Педжета, гиперпаратиреоза, несовершенного остеогенеза. Возникают хроническая дислокация и сдавление ствола и верхних отделов спинного мозга, а также корешков и сосудов, кровоснабжающих спинной мозг и ствол. Базиллярная импрессия нередко сочетается

с синостозом шейных позвонков, окципитализацией (срастание с черепом) атланта, платибазией.

Клиника проявляется прогрессирующим спастическим тетрапарезом, атрофией языка и дисфагией, «нистагмом, бьющим вниз», атаксией, болью в затылочной области. Боковая рентгенограмма шейного отдела позвоночника и области большого затылочного отверстия демонстрирует проекцию зуба на заднюю черепную ямку. При этом тень отростка находится выше линии Чемберлена (линия, соединяющая задний край твердого нёба с краем задней губы большого затылочного отверстия), которую в норме отросток не пересекает.

Лечение. Ламинэктомия и удаление задней губы большого затылочного отверстия.

Платибазия – вдавление основания затылочной кости и ската черепа в заднюю черепную ямку, часто сочетается с базиллярной импрессией. В большинстве случаев самостоятельного клинического значения не имеет. Диагностику проводят на основании боковых краниограмм. Измеряют величину угла, сторонами которого являются линии, соединяющие надпереносье с центром гипофизарной ямки и последнюю точку с передним краем большого затылочного отверстия. В норме он составляет менее 140° , его большее значение свидетельствует о платибазии.

Синдром Клиппеля–Фейля (синдром короткой шеи). Проявляется сращением и уплощением шейных (иногда и верхних грудных) позвонков, что вызывает значительное укорочение шеи. Сращение (конкресценция) позвонков может сопровождаться отсутствием межпозвоночных дисков на нескольких уровнях. Иногда эта аномалия сочетается с незаращением задних дужек позвонков. Иногда наблюдается своеобразная «гордая» посадка головы из-за небольшого отклонения ее кзади.

При осмотре выявляются укорочение шеи, низкая линия роста волос и кожные складки, спускающиеся от ушей до уровня плеч. Активные и пассивные движения головы ограничены. Нередко обнаруживаются другие аномалии, в том числе сколиоз и крыловидные лопатки. В большинстве случаев неврологическая симптоматика отсутствует. Иногда наблюдаются синкинетические или «зеркальные» движения в конечностях, которые, как полагают, являются результатом неправильного перекреста кортикоспинальных трактов на уровне пирамид продолговатого мозга. Развитие прогрессирующего спастического тетрапареза обычно связано с сопутствующим синдромом Киари. В 30% случаев отмечается глухота как следствие дефекта развития среднего или внутреннего уха. Нередко сочетание данного синдрома с рядом врожденных системных аномалий (врожденные пороки сердца, агенезия почки, подковообразная почка, гидронефроз). В случае появления неврологической симптоматики показана ламинэктомия.

Подвывих атлантаксиального сустава (сустав Крювелье) может быть обусловлен врожденным дефектом – отделением зубовидного отростка аксиса (*os odontoideum*). Смещающийся кпереди атлант обуславливает сдавление спинного мозга зубовидным отростком. Аналогичная ситуация возникает при разрушении поперечной связки атланта, фиксирующей зубовидный отросток у задней поверхности передней дужки атланта («самая важная связка человеческого тела»). Причинами поражения сустава Крювелье могут быть болезнь Дауна, болезнь Марки (полисахаридоз IV типа), ревматоидный артрит, травма.

Окципитализация (ассимиляция) атланта – сращение I шейного позвонка с затылочной костью. Симптоматика возникает только в том случае, если аномалия сочетается с базиллярной импрессией либо если зубовидный отросток патологически длинный или отклонен кзади.

Агенезия крестца. Порок развития крестца и копчика, часто сочетающийся с врожденными аномалиями пояснично-крестцового отдела спинного мозга. Отсутствие крестца и копчика обуславливает формирование узкого таза и развитие врожденного вывиха бедра. Отмечаются вялые параличи мышц тазового пояса и нижних конечностей, нарушение чувствительности в ногах, тазовые расстройства. Возможно развитие выраженных деформаций суставов нижних конечностей, включая множественный врожденный артрогрипоз.

Лечение. Урологическая помощь для восстановления функций органов малого таза.

Spina bifida occulta (лат. *occulere* – скрывать). Незаращение позвонковых дужек чаще всего наблюдается на уровне L_{VI}–S_I. Встречается у 5% в популяции и, как правило, лишено клинического значения. Изредка сопровождается местными гипертрихозом и косолапостью. Внешний облик такого человека с «хвостом» и «копытами» (косолапостью с оmozолелостью и натоптышами) издавна запечатлен в сказках и легендах, прообраз черта. При наличии неврологических дефектов незаращение обозначается как *spina bifida manifesta*.

Ахондроплазия (гипопластическая хондродистрофия) – врожденная болезнь, характеризующаяся нарушением энхондрального остеогенеза.

Внешний вид больных с ахондроплазией типичен: маленькое лицо, западение спинки носа, выраженный поясничный лордоз и (основной признак) укорочение конечностей, что приводит к развитию непропорциональной карликовости (микромелический нанизм). Неврологические нарушения проявляются умеренной задержкой умственного развития у детей и возникновением парапареза у взрослых. В генезе последнего может играть роль сдавление спинного мозга, обусловленное врожденным стенозом позвоночного канала, усугубленного спондилезом или грыжей диска.

Люмбосакральный синус. Врожденный ход, выстланный эпителием. Сообщаясь с субдуральным пространством, может быть причиной рецидивирующего менингита.

11.4. Сирингомиелия

Сирингомиелия – заболевание, которое характеризуется образованием ликворных полостей в спинном мозге в результате патологического расширения центрального канала. Термин «сирингомиелия» (греч. *syrix* – трубка) предложил Ollivier в 1824 г. Распространенность сирингомиелии составляет 8–9 на 100 000 населения. Дебют клинических проявлений сирингомиелии чаще отмечается в молодом возрасте. Средний возраст начала болезни составляет 30 лет. При этом развитие полостей в спинном мозге обычно опережает клинические проявления. Заболевание чаще встречается у мужчин.

Сирингомиелия – синдром, характерный для различных патологических состояний, приводящих к сдавлению субарахноидального пространства на уровне краниовертебрального перехода и верхних отделов спинного мозга.

Глава 23. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ И БЕРЕМЕННОСТИ

23.1. Заболевания сердца

23.1.1. Врожденные пороки сердца

Неврологические осложнения при врожденных пороках сердца могут быть вызваны хронической гипоксией, компенсаторной полицитемией и повышенной вязкостью крови, ослаблением фильтрующей функции легких (из-за прямого сообщения между левыми и правыми отделами сердца) и попаданием венозной крови в артериальное русло.

У детей с цианотичной формой врожденного порока сердца возможно развитие тромбозов мозговых вен и синусов, а также артериальных тромбозов уже на 1-м году жизни. Тромбоз возникает остро с нарушением сознания, развитием геми- или тетрапареза либо судорожных припадков, повышением внутричерепного давления. Смертность высокая, лечение малоэффективно.

Наиболее частое неврологическое осложнение при цианотичных формах пороков сердца – абсцесс мозга. Он редко возникает до 2 лет жизни, частота его развития возрастает в интервале 4–7 лет и 20–30 лет. Абсцесс мозга наиболее часто развивается при тетраде Фалло и очень редко при нецианотичных формах пороков сердца. Абсцесс мозга проявляется острым развитием очаговых неврологических симптомов и/или судорожных припадков, повышением внутричерепного давления и в большей степени напоминает инсульт, чем инфекционное поражение мозга.

При цереброспинальной пункции обнаруживаются повышение внутричерепного давления, небольшое увеличение белка и плеоцитоз разной степени выраженности. КТ или МРТ позволяют диагностировать абсцесс мозга; в 20% случаев выявляются множественные абсцессы.

Для лечения применяют антибиотики в больших дозах, противоотечные средства; эффективность хирургического вмешательства окончательно не установлена. Учитывая высокую вероятность развития абсцесса как осложнения инфаркта мозга, во всех случаях острого развития очаговых неврологических нарушений при цианотичных формах пороков сердца рекомендуют антибактериальную терапию.

Нецианотичные формы врожденных пороков сердца могут осложняться эмболией мозговых артерий с развитием инсульта. При аортальных стенозах возможны обморочные состояния. Протезирование клапанов сердца не устраняет полностью риск инсульта – частота его развития составляет 2–4 случая в год на 100 больных с искусственными клапанами сердца. При врожденных и приобретенных атриовентрикулярных блокадах возможны периодические головокружения, обморочные состояния и даже внезапная смерть.

При пороках сердца дети часто имеют низкий уровень интеллекта, задержку моторного развития и нарушения координации. Частота умственной отсталости составляет 6,5% при цианотичной форме и 2,2% – при нецианотичной форме порока сердца. При успешном хирургическом лечении порока сердца обычно существенно улучшается физическое и умственное развитие ребенка.

23.1.2. Инфекционный эндокардит

Инфекционный эндокардит – заболевание сердца, которое часто осложняется неврологическими нарушениями. Их частота составляет 20–40% за период болезни. Церебральные осложнения чаще возникают при поражении митрального клапана, чем при других локализациях, а также в тех случаях, когда возбудителем болезни является стафилококк.

Неврологические осложнения при инфекционном эндокардите могут быть вызваны эмболией мозговых артерий с развитием ишемического инсульта, инфекционным артериитом или микотической аневризмой с развитием геморрагического инсульта, менингитом или абсцессом головного мозга.

Почти половину всех церебральных осложнений составляет эмболия мозговых артерий. Наиболее часто поражается средняя мозговая артерия, и инсульт проявляется острым развитием гемипареза, гемиянестезии, гемиянопии, афазии или анозогнозии. Смертность при церебральных осложнениях инфекционного эндокардита составляет 50–80%.

При лечении инсульта не рекомендуются антикоагулянты, поскольку они не предупреждают развитие вегетаций на клапанах сердца и последующую эмболию, но увеличивают риск геморрагических осложнений. Антибактериальная терапия у больных эндокардитом существенно снижает риск церебральных осложнений.

При инфекционном эндокардите у 2–10% больных формируется микотическая аневризма, разрыв которой приводит к субарахноидальному или внутри-мозговому кровоизлиянию.

Антибактериальная терапия также может предупредить развитие и разрыв микотической аневризмы.

Попадание инфицированных эмболических масс в сосуды оболочек и вещества мозга может вызвать развитие артериита, менингита или абсцесса мозга. В остром периоде инфекционного эндокардита более часто возникают абсцессы и менингиты. Характерно образование множественных мелких абсцессов головного мозга, в редких случаях формируется один большой абсцесс. Инфекционное поражение мозга обычно развивается в течение нескольких дней в виде головной боли, спутанности сознания, очаговых неврологических нарушений.

В цереброспинальной жидкости обычно выявляются умеренный плеоцитоз и небольшое повышение белка. Парциальные и генерализованные эпилептические припадки возникают примерно у 10% больных инфекционным эндокардитом и могут быть вызваны не только инфекционным поражением мозга, но и эмболией мозговых сосудов. У большинства больных инфекционным эндокардитом длительная (6–8 нед.) антибактериальная терапия приводит к полному или частичному регрессу неврологических нарушений. При выявлении большой микотической аневризмы или абсцесса мозга показано хирургическое лечение. При больших вегетациях на клапанах с целью профилактики осложнений целесообразно проводить хирургическое вмешательство с протезированием клапана.

23.1.3. Другие приобретенные заболевания сердца и аритмии

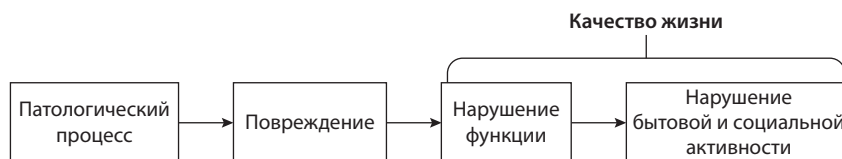
Неврологические осложнения при различных заболеваниях сердца и аритмиях наиболее часто обусловлены кардиоцеребральной эмболией, вызывающей

Глава 30. НЕЙРОРЕАБИЛИТАЦИЯ

30.1. Определение понятия «нейрореабилитация»

Медицинская реабилитация, по определению комитета экспертов ВОЗ, – это активный процесс, целью которого является достижение полного восстановления нарушенных вследствие заболевания или травмы функций, или, если это нереально – оптимальная реализация физического, психического и социального потенциала инвалида, наиболее адекватная интеграция его в обществе. Иными словами, цель реабилитации – предупреждение инвалидности в период лечения заболевания и помощь больному в достижении максимально возможной физической, психической, профессиональной, социальной и финансовой полноценности в случае развития инвалидности. Нейрореабилитация выходит за рамки клинической неврологии, поскольку рассматривает не только состояние нервной системы при том или ином неврологическом заболевании, но и изменение функциональных возможностей человека в связи с развившейся болезнью. Оптимальным подходом к организации реабилитации неврологических больных является проведение ее врачами, прошедшими специальную подготовку. В нашей стране нейрореабилитация пока относится в основном к сфере деятельности врачей-неврологов, которые поэтому должны владеть основами этой области знаний.

Принято выделять следующие уровни медико-биологических и психосоциальных последствий болезни или травмы, которые должны учитываться при проведении реабилитации: *повреждение* (англ. impairment) – любая аномалия или утрата анатомических, физиологических, психологических функций; *нарушение жизнедеятельности* (англ. disability), возникающее в результате повреждения, утрата или ограничение возможности осуществлять повседневную деятельность в манере или пределах, считающихся нормальными для человеческого общества; *социальные ограничения* (англ. handicap), возникающие в результате повреждения и нарушения жизнедеятельности, ограничения и препятствия для выполнения социальной роли, считающейся нормальной для данного индивидуума. В последние годы в реабилитологию введено также понятие «качество жизни, связанное со здоровьем» (англ. health-related quality of life). При этом именно качество жизни рассматривают как интегральную характеристику, на которую надо ориентироваться при оценке эффективности реабилитации больных и инвалидов. Безусловно, все эти последствия болезней взаимосвязаны: повреждение обуславливает нарушение жизнедеятельности, которое, в свою очередь, приводит к социальным ограничениям и к нарушению качества жизни. Взаимосвязь заболевания и его последствий представлена на схеме (Jette A., 1994).



Взаимосвязь патологического процесса и его последствий.

Кроме того, в последнее время особенно акцентируется роль социальных и личностных факторов в реабилитации больного или инвалида. Концептуальные представления о взаимосвязи последствий болезни важны для понимания сути нейрореабилитации и определения направленности реабилитационных воздействий.

Оптимальным при проведении восстановительного лечения неврологических больных является устранение или полная компенсация повреждения. Однако это далеко не всегда возможно, и в этих случаях желательно организовать жизнедеятельность больного таким образом, чтобы исключить влияние на нее существующего анатомического или физиологического дефекта (например, путем использования протезов, вспомогательных бытовых устройств). Если и при этом прежняя деятельность невозможна или отрицательно влияет на состояние здоровья, то необходимо переключение больного на такие виды социальной активности, которые в наибольшей степени будут способствовать удовлетворению всех его потребностей.

Таким образом, нейрореабилитация – понятие значительно более широкое, чем просто совокупность методов и методик лечения больного; нейрореабилитация включает в себя целую систему государственных, социально-экономических, медицинских, профессиональных, педагогических, психологических мероприятий, направленных, по определению М.М.Кабанова (1978), «не только на восстановление или сохранение здоровья, но и на возможно более полное восстановление (сохранение) личного и социального статуса больного или инвалида».

Ниже мы остановимся только на общих вопросах нейрореабилитации, не обсуждая частные аспекты восстановительного лечения при конкретных неврологических заболеваниях.

30.2. Показания к реабилитации неврологических больных и формы ее организации

Медицинская реабилитация показана тем неврологическим больным, у которых вследствие заболевания имеются высокий риск длительной нетрудоспособности или стойкого снижения социально-бытовой активности либо уже сформировавшаяся инвалидность. К основным заболеваниям нервной системы, формирующим контингенты больных, нуждающихся в восстановительном лечении, относятся мозговой инсульт, травматические повреждения головного и спинного мозга, периферические невропатии и плексопатии, вертеброгенные корешковые и спинальные синдромы, детский церебральный паралич. На медицинскую реабилитацию направляют больных, которым реально можно помочь, т.е. имеющих положительный реабилитационный потенциал. В связи с этим спорным остается вопрос о включении в показания к реабилитации демиелинизирующих и дегенеративных (в частности, нервно-мышечных) заболеваний. В государствах с высокоразвитой экономикой для таких больных в ряде случаев создаются специальные стационарные отделения, которые чаще называются не реабилитационными, а отделениями для долгосрочного лечения.

Общие противопоказания к проведению реабилитационных мероприятий включают сопутствующие острые воспалительные и инфекционные заболева-

ния, декомпенсированные соматические и онкологические болезни, выраженные расстройства интеллектуально-мнестической сферы и психические заболевания, затрудняющие общение и возможность активного участия больного в реабилитационном процессе. При определении численности неврологических больных, нуждающихся в медицинской реабилитации, можно приблизительно исходить из показателя 20–25% от общего числа больных, получающих лечение в стационаре, и 40–50% от общего числа амбулаторных пациентов.

При выявлении показаний к реабилитации восстановительное лечение должно начинаться возможно раньше и продолжаться непрерывно до достижения тех результатов, которые в рамках существующего заболевания считаются максимально возможными. С учетом принципа непрерывности выделяют стационарный, амбулаторный, а в некоторых странах (Польша, Россия) еще и санаторный этапы медицинской нейрореабилитации.

Стационарный этап предусматривает различные варианты проведения реабилитационных мероприятий: выделение реабилитационных коек в обычных неврологических отделениях стационара; создание реабилитационного отделения стационара для лечения больных в подостром периоде заболевания; дневные реабилитационные стационары.

В последнее время практически во всех странах наблюдаются тенденция к сокращению сроков реабилитации больных в условиях стационара и смещение акцента на амбулаторное проведение реабилитационных мероприятий. Объясняется это в первую очередь существенно более низкой стоимостью реабилитации в амбулаторных условиях в сравнении со стационарами. Амбулаторная реабилитация неврологических больных обычно осуществляется в реабилитационных отделениях территориальных поликлиник и амбулаторных реабилитационных отделениях больниц общего профиля. Существуют также реабилитационные учреждения (обычно центры) смешанного типа, рассчитанные как на стационарных, так и на амбулаторных больных. Одной из возможных форм организации нейрореабилитации может быть восстановительное лечение на дому. Однако эта форма реабилитационной помощи является очень дорогостоящей.

30.3. Общие принципы нейрореабилитации

К общим принципам организации нейрореабилитации как на стационарном, так и на амбулаторном этапе, отличающим реабилитационную помощь от обычного лечения, относятся следующие:

- бригадный («командный») принцип организации помощи;
- осуществление комплексной исходной оценки состояния больного или инвалида с формулировкой реабилитационного диагноза перед началом медицинской реабилитации;
- проведение реабилитации по определенному плану, составленному на основании первичной оценки состояния больного;
- осуществление оценки эффективности реабилитационных мероприятий в динамике и при завершении реабилитационного курса;
- составление при выписке рекомендации по лечебным, психокоррекционным, социальным мероприятиям, проведение которых необходимо на последующих этапах реабилитации.

30.3.1. Реабилитационная бригада

Бригадная форма проведения восстановительного лечения до настоящего времени остается наиболее распространенной формой организации реабилитационного процесса, независимо от типа реабилитационного учреждения. Мультидисциплинарная реабилитационная команда, или бригада, включает врачей, непосредственно занимающихся восстановительным лечением, врачей-консультантов (кардиолог, ортопед и др.), которые предоставляются бригаде по заявкам, средний медицинский персонал. Основными специалистами, входящими в нейрореабилитационную бригаду, являются специалисты по кинезотерапии и физиотерапии, медицинский психолог, психотерапевт, социальный работник, а при необходимости – логопед, нейропсихолог, трудотерапевт. Бригаду возглавляет невролог, прошедший специальную подготовку по вопросам медицинской реабилитации, либо (за рубежом) врач-реабилитолог, хорошо владеющий основами неврологии.

Специалисты бригады совместно определяют реабилитационный диагноз, план, продолжительность и эффективность реабилитации больного, устанавливают контакты с участковым (за рубежом – с семейным) врачом, а также со службами социальной помощи для решения вопросов, связанных с возвращением больного в общество. Подобный бригадный подход наиболее оправдан при реабилитации тяжелых больных и инвалидов; в то же время при проведении восстановительного лечения пациентов с менее тяжелой патологией привлечение бригады высококвалифицированных специалистов значительно повышает стоимость реабилитации.

30.3.2. Реабилитационное обследование

Реабилитационное обследование неврологического больного включает в себя анализ жалоб и анамнеза пациента, проведение клинических и инструментальных исследований. Особенностью реабилитационного обследования является анализ не только физических дефектов, но и влияния этих дефектов на жизнедеятельность пациента. В процессе обследования необходимо определить как степень повреждения органов или систем, так и уровень социальных ограничений вследствие болезни или травмы.

Жалобы и анамнез. Расспросу больного в реабилитологии уделяется особое внимание. Связано это с тем, что в настоящее время именно личностная оценка своего состояния и возможностей, т.е. оценка обусловленного здоровьем качества жизни, рассматривается как важнейшая отправная точка для дальнейших реабилитационных воздействий.

Сбор жалоб и анамнеза необходимо построить таким образом, чтобы не пропустить наиболее существенные моменты в развитии заболевания и субъективном восприятии пациентом последствий болезни. Рекомендуется целенаправленно расспросить больного и получить его ответы по следующим пунктам:

- основные жалобы (боли, нарушение походки, повышенная утомляемость, «не слушаются руки/ноги», нарушение координации и т.д.);
- история развития заболевания и возникших в связи с ним проблем: рекомендуется не только выяснить полученное пациентом лечение и его эффективность, наличие сопутствующих заболеваний и аллергии, но и попросить