



НЕВРОЛОГИЯ СЕГОДНЯ

СПЕЦИАЛИЗИРОВАННАЯ ГАЗЕТА
ДЛЯ НЕВРОЛОГОВ



современная форма подачи информации



самые актуальные темы



материалы ведущих специалистов



новые направления в неврологии



лучшее в области диагностики и лечения нервных болезней



передовые достижения экспериментальной нейронауки



новости доказательной медицины



— ДРУГИЕ ИЗДАНИЯ ПО НЕВРОЛОГИИ —

Нервно-мышечные
БОЛЕЗНИ

www.abvpress.ru
редакционный
логотип эмблемой
издателя

РУССКИЙ
ЖУРНАЛ
**ДЕТСКОЙ
НЕВРОЛОГИИ**

Содержание

Список сокращений	7
Уровень рекомендаций	14
Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ-10)	16
Перечень нозологических форм	31
Ишемический инсульт	32
Мигрень	49
Кластерная головная боль и другие тригеминальные вегетативные (автономные) цефалгии	65
Первичная (идиопатическая) дистония	75
Болезнь Паркинсона	85
Болезнь Альцгеймера	105
Височной амиотрофический склероз	109
Постполиомиелитический синдром	117
Аутоиммунные болезни нервно-мышечной передачи	123
Синдром Гийена–Барре	135
Хроническая воспалительная демиелинизирующая полинейропатия	147
Мультифокальная моторная нейропатия	155
Парапротеинемические демиелинизирующие полинейропатии	160
Лечение нейропатической боли	167
Рассеянный склероз	177

Паранеопластические синдромы с поражением нервной системы.....	193
Ортостатическая гипотензия.....	203
Васкулиты центральной нервной системы.....	207
Митохондриальные нарушения метаболизма жирных кислот.....	209
Нарколепсия.....	223
Синдром беспокойных ног.....	235
Диабетическая полинейропатия (дистальная симметричная сенсомоторная полинейропатия).....	247
Панические атаки.....	253
Тазовые боли.....	269
Базисные принципы назначения противосудорожной терапии при лечении эпилепсии.....	283
Гликогеноз II типа (болезнь Помпе).....	293
Болезнь Фабри.....	315
Транстиретиновая семейная амилоидная полинейропатия.....	323
Нормативные показатели для оценки результатов при проведении электромиографии, регистрации вызванных потенциалов, транскраниальной магнитной стимуляции и ультразвукового исследования периферических нервов.....	333
MPT-паттерны поражения мышц бедра и голени при основных миопатиях.....	381
Англо-русский толковый словарь наиболее употребительных нейрофизиологических терминов.....	393

Список сокращений

АГ – антиген
АД – артериальное давление
АДР – агонисты дофаминовых рецепторов
АКТГ – адренокортикотропный гормон
АЛТ – аланинаминотрансфераза
АСВП – акустические стволовые вызванные потенциалы
АСК – ацетилсалициловая кислота
АСЛ-О – антистрептолизин-О
АСТ – аспаратаминотрансфераза
АТ – антитела
АТ II – ангиотензин II
АХР – ацетилхолиновый рецептор
АЦХ – ацетилхолин
БА – болезнь Альцгеймера
БАС – боковой амиотрофический склероз
БД – бензодиазепины
БМН – болезнь мотонейронов
БП – болезнь Паркинсона
БППН – болезнь Помпе с поздним началом
БТА – ботулинический токсин типа А
БФ – болезнь Фабри
ВБС – вторичная билатеральная синхронизация
и/в – внутривенно
ВВИГ – внутривенный иммуноглобулин

Международная классификация болезней 10-го пересмотра (МКБ-10)

Приведены основные нозологические формы, соответствующие тематическому содержанию справочника

КЛАСС I. НЕКОТОРЫЕ ИНФЕКЦИОННЫЕ И ПАРАЗИТАРНЫЕ БОЛЕЗНИ (A00–B99)

B90–B94 Последствия инфекционных и паразитарных болезней

B91 Последствия полиомиелита

КЛАСС V. ПСИХИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА И РАССТРОЙСТВА ПОВЕДЕНИЯ (F00–F99)

F00–F09 Органические, включая симптоматические психические расстройства

F40–F48 Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства

F40 Фобические тревожные расстройства

- F40.0 Агорафобия
- F40.1 Социальные фобии
- F40.2 Специфические (изолированные) фобии
- F40.8 Другие фобические тревожные расстройства
- F40.9 Фобическое тревожное расстройство неуточненное

F41 Другие тревожные расстройства

- F41.0 Паническое расстройство (эпизодическая пароксизмальная тревожность)
- F41.1 Генерализованное тревожное расстройство
- F41.2 Смешанное тревожное и депрессивное расстройство
- F41.3 Другие смешанные тревожные расстройства

- F41.8 Другие уточненные тревожные расстройства
- F41.9 Тревожное расстройство неуточненное

F42 Обсессивно-компульсивное расстройство

- F42.0 Преимущественно навязчивые мысли или размышления
- F42.1 Преимущественно компульсивное действие (навязчивые ритуалы)
- F42.2 Смешанные навязчивые мысли и действия
- F42.8 Другие обсессивно-компульсивные расстройства
- F42.9 Обсессивно-компульсивное расстройство неуточненное

F43 Реакция на тяжелый стресс и нарушения адаптации

- F43.0 Острая реакция на стресс
- F43.1 Посттравматическое стрессовое расстройство
- F43.2 Расстройство приспособительных реакций
- F43.8 Другие реакции на тяжелый стресс
- F43.9 Реакция на тяжелый стресс неуточненная

F44 Диссоциативные (конверсионные) расстройства

- F44.0 Диссоциативная амнезия
- F44.1 Диссоциативная fuga
- F44.2 Диссоциативный ступор
- F44.3 Транс и одержимость
- F44.4 Диссоциативные двигательные расстройства
- F44.5 Диссоциативные конвульсии
- F44.6 Диссоциативная анестезия или потеря чувственного восприятия
- F44.7 Смешанные диссоциативные (конверсионные) расстройства
- F44.8 Другие диссоциативные (конверсионные) расстройства
- F44.9 Диссоциативное (конверсионное) расстройство неуточненное

F45 Соматоформные расстройства

- F45.0 Соматизированное расстройство
- F45.1 Недифференцированное соматоформное расстройство
- F45.2 Ипохондрическое расстройство
- F45.3 Соматоформная дисфункция вегетативной нервной системы
- F45.4 Устойчивое соматоформное болевое расстройство
- F45.8 Другие соматоформные расстройства
- F45.9 Соматоформное расстройство неуточненное

F48 Другие невротические расстройства

- F48.0 Неврастения
- F48.1 Синдром деперсонализации-дереализации
- F48.8 Другие уточненные невротические расстройства
- F48.9 Невротическое расстройство неуточненное

КЛАСС VI. БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ (G00–G99)

G00–G09 Воспалительные болезни центральной нервной системы

G09 Последствия воспалительных болезней центральной нервной системы

G10–G13 Системные атрофии, поражающие преимущественно центральную нервную систему

G12 Спинальная мышечная атрофия и родственные синдромы

- G12.0 Детская спинальная мышечная атрофия, I тип (Верднига–Гоффмана)
- G12.1 Другие наследственные спинальные мышечные атрофии
- G12.2 Болезнь двигательного нейрона
- G12.8 Другие спинальные мышечные атрофии и родственные синдромы
- G12.9 Спинальная мышечная атрофия неуточненная

G13 Системные атрофии, поражающие преимущественно центральную нервную систему, при болезнях, классифицированных в других рубриках

- G13.0 Паранеопластическая нейромиопатия и нейропатия
- G13.1 Другие системные атрофии, влияющие преимущественно на центральную нервную систему, при опухолевых заболеваниях
- G13.2 Системная атрофия при микседеме, влияющая преимущественно на центральную нервную систему (E00.1, E03.-)
- G13.8 Системная атрофия, влияющая преимущественно на центральную нервную систему, при прочих заболеваниях, классифицированных в других рубриках

G20–G26 Экстрапирамидные и другие двигательные нарушения

G20 Болезнь Паркинсона

G24 Дистония

- G24.0 Дистония, вызванная лекарственными средствами
- G24.1 Идиопатическая семейная дистония
- G24.2 Идиопатическая несемейная дистония
- G24.3 Спастическая кривошея
- G24.4 Идиопатическая рото-лицевая дистония
- G24.5 Блефароспазм
- G24.8 Прочие дистонии
- G24.9 Дистония неуточненная

G25 Другие экстрапирамидные и двигательные нарушения

- G25.8 Другие уточненные экстрапирамидные и двигательные нарушения
- G25.9 Экстрапирамидное и двигательное расстройство неуточненное

Мигрень

В 2013 г. было опубликовано 3-е издание Международной классификации головных болей (МКГБ-III), где были представлены новые критерии различных типов мигрени. Основные критерии приступа мигрени остались такими же, как приводились в первых изданиях. Тем не менее различные типы мигрени со специфическими проявлениями ауры, а также хроническая мигрень (ХМ) были выделены в новую систему. Так, например, ХМ, рассматриваемая ранее как осложнение мигрени, в настоящее время классифицируется как одна из форм мигрени наряду с мигренью без ауры и мигренью с аурой (табл. 1).

Мигрень – идиопатическое заболевание группы первичных головных болей, проявляющееся приступами головной боли обычно средней или высокой интенсивности, часто односторонней локализации, пульсирующего характера, усиливающейся при физической нагрузке и сопровождающейся вегетативными симптомами, такими как тошнота, рвота, фотофобия и фонофобия. Диагностические критерии приступов мигрени и мигренозной ауры представлены в табл. 1. Длительность приступа обычно составляет 4–72 ч, и должно быть не менее 5 приступов в анамнезе, отвечающих критериям заболевания, прежде чем можно поставить диагноз мигрени. Большинство пациентов страдают от приступов мигрени без ауры. Тем не менее существует несколько типов мигрени со специфическими характеристиками ауры и с нетипичным течением или осложнениями. Эти синдромы имеют свои собственные диагностические критерии, классификация этих синдромов приведена в табл. 2. Диагностические критерии всех типов мигрени можно найти на домашней странице Международного общества по изучению головной боли (www.i-h-s.org) и на русском языке в специальном издании. У детей

Продолжительность реабилитации	Рекомендовано продолжение реабилитации в течение 1 года после инсульта	II	A
	Рекомендовано увеличение длительности и интенсивности реабилитации	II	B

Таблица 14

Элементы реабилитации больных с инсультом			
Точки приложения реабилитации	Рекомендации	Класс	Уровень
	Рекомендована физиотерапия, но оптимальный режим не уточнен	I	A
Коммуникация и активность	Рекомендована трудовая терапия, но оптимальный режим не уточнен	I	A
	Рекомендована оценка нарушений в коммуникативной сфере, но подходы к соответствующему лечению уточняются	III	GCP
Тяжелое течение инсульта	Реабилитация рекомендована для всех пациентов, но для больных с крайне тяжелыми инсультами единый доказательный подход отсутствует	II	B
Когнитивный дефицит	Оценка когнитивного дефицита желательна, но рекомендации по соответствующему лечению не имеют доказательной базы	I	A
	Мониторинг развития депрессий у пациентов в течение стационарного лечения	IV	B
Депрессия	Медикаментозный и немедикаментозный подходы рекомендованы для улучшения настроения пациентов; фенотропил	I	A
	Медикаментозный подход в отношении чрезмерной эмоциональности после инсульта	II	B
Нейропатическая боль	Трициклические антидепрессанты или антиконвульсанты рекомендованы для лечения нейропатической боли у соответствующих пациентов	III	B
Спастический тонус	Ботулотоксин рекомендован к применению при постинсультной спастичности, но функциональные улучшения неоднозначны	III	B

приступы мигрени могут быть короче (всего 1 или 2 ч) и возможно преобладают абдоминальной мигрени и других периодических синдромов детского возраста.

Таблица 1

Диагностические критерии мигрени без ауры по МКГБ-III (2013)

- A. Не менее 5 приступов в анамнезе, соответствующих критериям В–D
 B. Длительность приступа головной боли от 4 до 72 ч (без лечения или при безуспешном лечении)
 C. Головная боль имеет как минимум 2 из следующих 4 характеристик:
 1. Односторонняя локализация
 2. Пульсирующий характер
 3. Интенсивность боли от средней до значительной
 4. Усиливается или приводит к избеганию обычной физической активности (ходьба или подъем по лестнице)
 D. Приступ головной боли сопровождается как минимум одним из следующих симптомов:
 1. Тошнота и/или рвота
 2. Фотофобия и фонофобия
 E. Не подходит под критерии других диагнозов МКГБ-III

Диагностические критерии мигрени с аурой по МКГБ-III (2013)

- A. Не менее 2 приступов в анамнезе, соответствующих критериям В и С
 B. Один или более полностью обратимых симптомов ауры:
 1) зрительные;
 2) чувствительные;
 3) речевые;
 4) двигательные;
 5) стволовые;
 6) ретинальные
 C. Наличие как минимум 2 из следующих 4 характеристик:
 1. Как минимум 1 симптом ауры постепенно развивается на протяжении ≥ 5 мин и/или 2 или более симптомов развиваются последовательно
 2. Длительность каждого симптома ауры в отдельности составляет 5–60 мин
 3. Наличие унилатеральной локализации как минимум у 1 из симптомов ауры
 4. Головная боль начинается во время ауры или в течение 60 мин после ее начала
 D. Не подходит под критерии других диагнозов МКГБ-III, и исключена транзиторная ишемическая атака

Таблица 2

Классификация мигрени в соответствии с МКГБ-III (2013)

- 1.1. Мигрень без ауры
 1.2. Мигрень с аурой
 1.2.1. Мигрень с тишичной аурой
 1.2.1.1. Тишичная аура с головной болью
 1.2.1.2. Тишичная аура без головной боли
 1.2.2. Мигрень со стволовой аурой
 1.2.3. Гемиплегическая мигрень
 1.2.3.1. Семейная гемиплегическая мигрень (СГМ)
 1.2.3.1.1. СГМ типа 1
 1.2.3.1.2. СГМ типа 2
 1.2.3.1.3. СГМ типа 3
 1.2.3.1.4. СГМ, другие локусы
 1.2.3.2. Спорадическая гемиплегическая мигрень
 1.2.4. Ретинальная мигрень
 1.3. Хроническая мигрень
 1.4. Осложнения мигрени
 1.4.1. Мигренозный статус
 1.4.2. Персистирующая аура без инфаркта
 1.4.3. Мигренозный инфаркт
 1.4.4. Мигрень – триггер эпилептического припадка
 1.5. Вероятная мигрень
 1.5.1. Вероятная мигрень без ауры
 1.5.2. Вероятная мигрень с аурой
 1.6. Эпизодические синдромы, которые могут сопутствовать мигрени
 1.6.1. Периодические желудочно-кишечные расстройства
 1.6.1.1. Синдром циклических рвот
 1.6.1.2. Абдоминальная мигрень
 1.6.2. Доброкачественное пароксизмальное головокружение
 1.6.3. Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис

Мигрень является одним из наиболее частых заболеваний, проявляющихся головной болью. Около 6–8 % мужчин и 12–14 % женщин страдают мигренью. Показатель распространенности мигрени в течение жизни у женщин может быть выше, достигая 25 %. До пубертатного возраста распространенность мигрени составляет около

5 % и у мальчиков, и у девочек. Наибольшая частота приступов приходится на возраст от 35 до 45 лет, причем у женщин мигрень развивается в 3 раза чаще. Средняя продолжительность приступа мигрени без лечения составляет 18 ч, средняя частота приступов – 1 раз в месяц.

Мигрень – хроническое заболевание, клинически проявляющееся эпизодическими приступами головной боли. Такой тип течения, когда отмечается ≤ 14 дней с мигренью в месяц, в литературе принято называть «эпизодическая мигрень». При прогрессирующем течении мигрени с нарастанием частоты приступов возможно развитие ХМ, когда головная боль присутствует ≥ 15 дней в месяц. При ХМ быстро развивается выраженная дезадаптация, снижается качество жизни вследствие высокой частоты, длительности и тяжести приступов головной боли, а также выраженности коморбидных психических и соматических расстройств. Характерен высокий риск избыточного применения (злоупотребления) лекарственных препаратов для купирования головной боли, что отмечается у 66–75 % взрослых лиц с ХМ. Распространенность ХМ в популяции составляет около 2,0 %, в РФ – 6,8 %. Диагностические критерии ХМ представлены в табл. 3.

Таблица 3

Диагностические критерии ХМ по МКГБ-III (2013)

- A.** Головная боль (мигреноподобная и/или ГБН-подобная), длящаяся ≥ 15 дней в месяц, ≥ 3 мес и удовлетворяющая критериям В и С.
B. В анамнезе ≥ 5 приступов Мба (1.1 по критериям В–D) и/или Ма (1.2 по критериям В и С).
C. Не менее 8 дней/мес в течение ≥ 3 мес соответствует 1 или более из следующих критериев:
 – Мба (1.1 по критериям С и D);
 – Ма (1.2 по критериям В и С);
 – по мнению пациента, имелся приступ мигрени, прерванный или облегчаемый триптаном или эрготом
D. Не подходит под критерии других диагнозов МКГБ-III

Примечание. ГБН – головная боль напряжения; Мба – мигрень без ауры; Ма – мигрень с аурой.

В соответствии с МКГБ-III избыточное применение симптоматических препаратов для купирования головной боли (употребление триптанов, эрготов, опиоидов, комбинированных анальгетиков – чаще 10 дней в месяц, а простых анальгетиков/нестероидных противовоспалительных средств (НПВС) – чаще 15 дней в месяц) не исключает диагноза ХМ, но требует двойной кодировки диагноза: 1.3. ХМ и 8.2. Головная боль, связанная с избыточным применением лекарственных препаратов для ее купирования (абусная головная боль, medication overuse headache, МОН).

Лекарственная терапия приступов мигрени

Препаратами первого выбора для лечения приступов мигрени легкой или средней тяжести являются **простые анальгетики** (табл. 4).

Таблица 4

Анальгетики с доказанной эффективностью в купировании приступов мигрени*			
Препарат	Доза	Уровень рекомендаций	Комментарий
Ацетилсалициловая кислота	1000 мг (внутри)	A	Побочные эффекты со стороны ЖКТ
	1000 мг (в/в)	A	Риск кровотечения
Ибупрофен	200–800 мг	A	Побочные эффекты, как у аспирина
Напроксен	500–1000 мг	A	Побочные эффекты, как у аспирина
Диклофенак	50–100 мг	A	Включая диклофенак-К
Парацетамол	1000 мг (внутри)	A	С осторожностью применять при печеночной и почечной недостаточности
	1000 мг (суппозитории)		
Аспирин + парацетамол и кофенил	250 мг (внутри)	A	Побочные эффекты, как у аспирина и парацетамола
	200–250 мг		
	50 мг		

Метамизол	1000 мг (внутри)	В	Риск агранулоцитоза
	1000 мг (в/в)	В	Риск гипотензии
Феназон	1000 мг (внутри)	В	См. парацетамол
Толфенамовая кислота	200 мг (внутри)	В	Побочные эффекты, как у аспирина

*По крайней мере в одном плацебоконтролируемом исследовании для каждого из указанных препаратов. Уровень рекомендаций также отражает побочные эффекты и совпадение результатов исследований.

Кроме того, фиксированная комбинация АСК, парацетамола и кофеина эффективна в лечении приступа мигрени, при этом более эффективна, чем эти препараты по отдельности или в комбинации без кофеина. Внутривенное введение АСК более эффективно, чем подкожные инъекции эрготамина; внутривенное введение метамизола превосходит плацебо по эффективности при мигрени с аурой и без ауры. Ацетилсалицилат лизина в комбинации с метоклопрамидом имеют эффективность, сравнимую с пероральной формой суматриптана. Шипучие таблетки АСК в дозе 1000 мг, возможно, так же эффективны, как и ибупрофен в дозе 400 мг и суматриптан в дозе 50 мг.

Для предотвращения развития головной боли, обусловленной лекарственным злоупотреблением, необходимо ограничить частоту приема препаратов: простых анальгетиков – не более 3 дней в неделю, а комбинированных анальгетиков – не более 2 дней в неделю.

Противорвотные препараты

Использование противорвотных препаратов во время приступов мигрени рекомендуется для купирования тошноты и рвоты, а также для улучшения всасывания анальгетиков во время приступа и, соответственно, увеличения их обезболивающего эффекта. Метоклопрамид по 20 мг рекомендуется для взрослых и подростков; у детей следует использовать домперидон по 10 мг в связи с возможными

побочными эффектами метоклопрамида со стороны экстрапирамидной системы. В табл. 5 представлены противорвотные средства, рекомендованные для лечения приступов мигрени.

Таблица 5

Противорвотные препараты, рекомендованные для лечения приступов мигрени			
Препарат	Доза	Уровень	Комментарий
Метоклопрамид	10–20 мг (внутри)	В	Побочные эффекты (дискинезия; противопоказан в детском возрасте и при беременности); также обладает собственным анальгетическим эффектом
	20 мг (суппозитории)		
	10 мг (в/м, в/в, подкожно)		
Домперидон	20–30 мг (внутри)	В	Побочные эффекты менее тяжелые, чем у метоклопрамида; можно применять у детей

Алкалоиды спорыньи

Преимущество алкалоидов спорыньи заключается в более низкой частоте рецидивов приступов мигрени у некоторых пациентов. Поэтому эти препараты следует применять только у пациентов с очень длительными приступами мигрени или с частыми рецидивами. Единственными препаратами с достаточно доказанной эффективностью являются эрготамина тартрат и дигидроэрготамин в дозе 2 мг (внутри и в виде суппозитория соответственно).

При частом применении алкалоидов спорыньи, даже в низких дозах, возможно быстрое развитие головной боли, обусловленной избыточным применением лекарственных препаратов. Поэтому их при-

Метотрексат	15 мг ежедневно в течение 24 нед	Общий анализ крови
Циклоспорин	2–3 (до 5) мг/кг/сут (разделить на 2 приема) в течение не менее 6 мес (как правило, не менее 1–2 лет), затем постепенно снизить дозу. Эффект, как правило, наступает в течение 1 мес. Терапевтическая концентрация в крови составляет 100–150 нг/мл	Общий анализ крови, креатинин, мочевины, АСТ, АЛТ, холестерин, калий, магний. Контроль АД
Интерферон бета-1а	30 мкг еженедельно	Общий анализ крови, калий, натрий, протромбиновое время

Мультифокальная моторная нейропатия

Диагностические категории мультифокальной моторной нейропатии (ММН) (EFNS, 2011)

Достоверный диагноз ММН

- * Клинические критерии 1, 2, 8–11 и электрофизиологические критерии 1 и 3 при исследовании 1 нерва

Вероятный диагноз ММН

- * Клинические критерии 1, 2, 8–11 и электрофизиологические критерии 2 и 3 при исследовании 2 нервов
- * Клинические критерии 1, 2, 8–11 и электрофизиологические критерии 2 и 3 при исследовании 1 нерва + как минимум 2 вспомогательных критерия

Возможный диагноз ММН

- * Клинические критерии 1, 2, 8–11 и нормальные показатели проводящей функции сенсорных волокон + вспомогательный критерий 4
- * Клинический критерий 1 при наличии симптомов поражения в области иннервации только 1 нерва, а также клинические критерии 2, 8–11 + электрофизиологические критерии 1 или 2 и 3, регистрируемые в 1 нерве

Клинические критерии ММН (EFNS, 2011)

Ключевые критерии (должны присутствовать 2 критерия одновременно)

1. Медленно/скачкообразно прогрессирующая локальная асимметричная^a слабость в конечностях, сохраняющаяся >1 мес^b.

^a Двигательная дисфункция в зоне моторной иннервации ≥ 2 нервов.

^b Если двигательная дисфункция в зоне иннервации 1 нерва, то можно диагностировать возможную ММН.

2. Отсутствие объективных признаков чувствительных расстройств, за исключением незначительного снижения вибрационного чувства в нижних конечностях^c.

Вспомогательные клинические критерии

3. Преимущественное поражение верхних конечностей^а.
4. Снижение или отсутствие сухожильных рефлексов на пораженной конечности^б.
5. Отсутствие поражения черепно-мозговых нервов^в.
6. Крампи и фасцикуляции на пораженных конечностях.
7. Ответ на иммуномодулирующую терапию в виде восстановления дееспособности или мышечной силы.

Критерии исключения

8. Признаки поражения верхнего мотонейрона.
9. Явные признаки бульбарного синдрома.
10. Чувствительные нарушения.
11. Диффузная симметричная слабость в течение первых недель от начала заболевания.

Примечание: ^а – асимметричная = различие мышечной силы между разными областями в 1 балл, если мышечная сила по шкале MRC превышает 3 балла; различие в 2 балла, если мышечная сила не превышает 3 баллов; ^б – обычно сохраняется более 6 мес; ^в – со временем чувствительные симптомы могут появляться; ^д – в дебюте заболевания преимущественное поражение нижних конечностей отмечается только приблизительно в 10 % случаев; ^е – возможно незначительное повышение сухожильных рефлексов, в частности на пораженной руке, что не исключает диагноз ММН (при этом должен отсутствовать критерий исключения под номером 8); ^г – зарегистрированы случаи паралича подъязычных нервов.

Электрофизиологические критерии блока проведения возбуждения^а (EFNS, 2011)**Достоверный моторный блок проведения^а**

Снижение площади негативного пика М-ответа при проксимальной стимуляции по сравнению с таковой при дистальной стимуляции ≥ 50 % вне зависимости от длины исследуемого сегмента нерва (для срединного, локтевого и малоберцового нервов). Амплитуда М-ответа при стимуляции дистальной точки исследуемого нерва с моторным блоком проведения должна быть больше 20 % от нижней границы нормы и превышать 1 мВ, при этом допускается увеличение длительности М-ответа при проксимальной стимуляции по сравнению с дистальной не более чем на 30 %

Вероятный блок проведения^а

Снижение площади негативного пика М-ответа как минимум на 30 % и увеличение длительности проксимального М-ответа по сравнению с дистальным не более чем на 30 % при проведении исследования на большом сегменте нерва (например, от запястья до локтевой ямки или от локтевой ямки до подмышечной впадины)

НДП

Снижение площади М-ответа на 50 % и более (как при достоверном блоке проведения) при увеличении длительности М-ответа при проксимальной стимуляции по сравнению с дистальной более чем на 30 %

Нормальные показатели проведения по чувствительным волокнам на руках в той области, где регистрируется моторный блок проведения

^а Доказательства наличия блока проведения следует искать только в местах, не типичных для компрессионных синдромов.

Вспомогательные критерии

1. Повышение уровня антител IgM к ганглиозиду GM1.
2. Повышение содержания белка в ЦСЖ (<1 г/л).
3. Повышение интенсивности сигнала в T2-взвешенном режиме визуализации в области плечевого сплетения при МРТ (свидетельствует о диффузном отеке нервной ткани в области сплетения).
4. Положительный ответ на лечение ВВИГ.

Дифференциальный диагноз:

- болезнь двигательного нейрона;
- компрессионные нейропатии;
- наследственная нейропатия со склонностью к параличам от сдавления;
- синдром Льюиса–Самнера;
- ХВДП (в частности, изолированная моторная форма).

Парапротеинемические демиелинизирующие полинейропатии

Классификация патологических изменений крови, ассоциированных с наличием парапротеина

1. Плазматические дискразии (различные варианты миеломы, макроглобулинемия Вальденстрема, AL-амилоидоз, болезнь тяжелых цепей)
2. Моноклональная гаммапатия неопределенного значения (MGUS)
3. Неходжкинские лимфомы с парапротеинемией
4. Смешанные моноклональные криоглобулинемии (при ревматических аутоиммунных заболеваниях и гепатобилиарных заболеваниях)
5. Смешанная моноклональная криоглобулинемия, ассоциированная с HCV-инфекцией
6. Эссенциальный криоглобулинемический васкулит

Методы исследования парапротеина

- Имунохимические исследования белков сыворотки и мочи
- Определение легких цепей в сыворотке крови

Признаки моноклональной гаммапатии неопределенного значения (MGUS)

- MGUS диагностируется при наличии 2 следующих признаков:
- (а) Отсутствие лимфоузловой инфильтрации в биоптате костного мозга или сомнительные признаки инфильтрации при негативных исследованиях фенотипа
 - (б) Отсутствие симптомов или признаков опухолевой инфильтрации (например, симптомов генерализации процесса, синдрома повышенной вязкости крови, органомегалии)

Рекомендации EFNS

Диагностические критерии (см. выше)

Диагностические исследования

Диагностические исследования	Уровень
1. Клиническое обследование и электрофизиологические тесты обязательны у всех пациентов.	GPP
2. Определение уровня антител к ганглиозиду GM1, MPT плечевого сплетения и анализ ликвора следует выполнять в отдельных случаях.	GPP
3. Исследования, позволяющие диагностировать сопутствующие заболевания или исключить заболевания, протекающие с симптоматикой, сходной с ММН, необходимы; выбор метода исследования должен осуществляться с учетом особенностей больного.	GPP

Лечение

1. ВВИГ в суммарной дозе 2 г/кг в течение 2–5 дней.	A
2. Кортикостероиды при ММН не рекомендуются.	GPP
3. При эффективности ВВИГ в определенных случаях рассматривается необходимость повторных курсов (GPP): в дозе 1 г/кг каждые 2–4 нед или в дозе 2 г/кг каждые 1–2 мес.	C GPP
4. При неэффективности ВВИГ необходимо рассмотреть вопрос о назначении иммуносупрессивной терапии. Тем не менее в ходе клинических исследований ни один иммуносупрессивный препарат не оказался эффективным при ММН, а результаты исследований серии случаев противоречивы.	GPP
5. Циклофосфамид нежелательно использовать из-за его токсических эффектов.	GPP

Опиоиды	Хроническая незлокачественная боль	Ia	A	Ограничены в отношении длительного лечения, имеются лишь экспериментальные исследования
	Нейропатическая боль	Ia	A	Клиническая эффективность, вероятно высокая, однако прием их ограничен и опасен

Базисные принципы назначения противосудорожной терапии при лечении эпилепсии

Основные принципы назначения противосудорожной терапии

Форма эпилепсии	Генерализованная, фокальная, мультифокальная, синдром вторично-билатеральной синхронизации
Тип эпилептических приступов	Паттерны на ЭЭГ, выявляемые при проведении видеоэнцефалографического обследования (ВЭЭГ)
Показатели	Пол, возраст, наличие коморбидных состояний

Принципы оценки эффективности противосудорожных препаратов

Оценка эффективности по степени редукции симптомов	Изменение количества приступов за время (день, неделя, месяц, несколько месяцев, год)
	Частота приступов: – несколько раз в день – оценка 2–5 дней – приступы 2–3 раза в мес – оценка 1 мес
Оценка эффективности по уменьшению длительности и силы приступа	Снижение частоты приступов на: <50 % – препарат неэффективен 50–75 % – эффект удовлетворительный 75–99 % – эффект хороший
	Клиническая ремиссия – отсутствие приступов в течение 3 предшествующих межприступных промежутков или более 1 года
	Укорочение периода постприступного восстановления, трансформация вторично-генерализованных приступов в парциальные, появление изолированных предприступных ощущений без развития эпилептического приступа

ЭЭГ-мониторинг состояния сна

ЭЭГ-критерии положительной динамики:

- уменьшение индекса пароксизмальной эпилептической активности (уменьшение количества эпилептических разрядов за единицу времени) в сравнении с исходной ЭЭГ, индекс пароксизмальности во сне и бодрствовании оценивается отдельно
- уменьшение количества источников эпилептической активности при мультифокальной эпилепсии, уменьшение длительности вспышек генерализованных или диффузных разрядов, трансформация серийных разрядов в одиночные, генерализованных паттернов в бифронтальные, диффузные разряды в фокальные, уменьшение амплитуды эпилептических графоэлементов

Рutinная ЭЭГ малоинформативна, за исключением форм эпилепсии с очень высоким исходным индексом пароксизмальной эпилептической активности: детская абсансная эпилепсия, роландическая эпилепсия, затылочная эпилепсия Гасто, эпилептические энцефалопатии и мультифокальные эпилепсии детского возраста и некоторые другие (фотопароксизмальные эпилепсии)

Подбор дозы противосудорожных средств

В младенчестве и раннем детском возрасте доза рассчитывается в мг/кг массы тела ребенка*.

У подростков и взрослых стартовая суточная доза определяется в мг/сут, независимо от массы тела, возраста и пола пациента

*Увеличение массы тела пациента в ремиссии при отсутствии отрицательной динамики в клинической картине и на ЭЭГ не является поводом для превентивного увеличения дозы препарата.

Препараты не обладают эффектом накопления, поэтому каждый случившийся приступ на фоне подбираемой схемы лечения требует коррекции последней

В ином случае приступы будут продолжаться и далее, удлиняя время до достижения ремиссии

Оценка переносимости терапии

Информирование пациента об основных и частых побочных эффектах препарата

Данный подход помогает повысить комплаентность пациента

Побочные эффекты от терапии

Сложно прогнозировать

Дозозависимые**:

- аллергические реакции
- синдром Стивенса–Джонсона
- апластическая анемия
- агранулоцитоз
- токсический гепатит
- панкреатит

Дозозависимые***:

- заторможенность
- слабость
- головокружение
- сонливость
- двоение в глазах
- тошнота, рвота

Для мониторинга состояния внутренних органов рекомендуется периодический (не реже 1 раза в год) биохимический анализ крови (ферменты печени, ферменты поджелудочной железы), оценка функции почек, УЗИ органов брюшной полости и почек

**Возникают неожиданно, требуют отмены.

***Отмена или обратное титрование в зависимости от лечебного эффекта.

Мониторинг противосудорожных препаратов в крови

Цель – констатация эффективной концентрации препарата для поддержания ее в дальнейшем при различных изменениях состояния организма (например, на фоне беременности концентрация может снижаться на 60 % от исходной, провоцируя срыв беременности)

В случае достижения ремиссии при субтерапевтической концентрации препарата увеличение дозы не требуется

Длительность назначения терапии и прогноз ее отмены

Вопрос отмены актуален только при клинической ремиссии****

При сохраняющихся приступах вопрос не актуален

****После отмены терапии в случае рецидива приступов у 10 % пациентов возвращение к исходной терапии будет неэффективным.

Первичное рассмотрение возможности отмены лечения целесообразно не ранее чем через 2-3 года после достижения ремиссии

Более ранние попытки отмены имеют более высокий риск рецидива

<p>Необходима оценка множества факторов:</p> <ul style="list-style-type: none"> – форма эпилепсии – длительность ремиссии – характер терапии во время ремиссии (моно- или комбинированная) – состояние мозга по данным МРТ – динамика ВЭЭГ-мониторинга до и во время терапии 	<p>Длительность ремиссии более 3 лет не улучшает прогноз отмены терапии</p> <p>Монотерапия имеет преимущество перед комбинированной терапией в плане оценки прогноза рецидива приступов</p>	<p>Алгоритмы назначения противосудорожной терапии при различных формах эпилепсии</p>	<p>Понятие «золотого стандарта терапии» – лечение должно быть эффективным и хорошо переносимым.</p> <p>Стартовая терапия должна быть основана на рекомендациях Международной противоэпилептической лиги</p>	<p>В последнее время существенные изменения произошли только для терапии эпилепсии с синдромом вторичной билатеральной синхронизации</p>
<p>Абсолютный положительный прогноз имеют:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Парциальные идиопатические эпилепсии (роландическая, Гасто, Панайотопулоса) 2. Детская абсансная эпилепсия <p>Формы эпилепсии с высоким риском отмены терапии:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Юношеская миоклоническая эпилепсия (90–99 % рецидивов) 2. Юношеская абсансная эпилепсия (80–90 % рецидивов) 3. Идиопатическая эпилепсия с изолированными генерализованными судорожными приступами 	<p>Нецелесообразность отмены терапии, обычно пожизненный характер терапии</p>		<p>Алгоритмы лечения симптоматической фокальной эпилепсии у взрослых</p>	<p>Симптоматическая эпилепсия – наиболее частая форма у взрослых</p> <p>Прогноз:</p> <ul style="list-style-type: none"> – медикаментозная ремиссия составляет до 70 % при высоком риске рецидива при отмене терапии – наиболее неблагоприятными являются парциальные и вторично-генерализованные судорожные приступы с эпилептической активностью в медиобазальных отделах височных долей мозга – в случае отсутствия эффекта рекомендовано хирургическое лечение
<p>ЛеSIONальные эпилепсии (с наличием структурных изменений в головном мозге) – посттравматическая, постинсультная, послеоперационная имеют негативный прогноз отмены лечения</p> <p>Клиничко-энцефалографическая ремиссия, констатированная при помощи ВЭЭГ-мониторинга, является более благоприятной в плане прогноза отмены терапии по сравнению с клинической ремиссией, когда на фоне благополучной клинической картины на ЭЭГ сохраняется эпилептическая активность</p>	<p>Наличие сохраняющегося во времени морфологического субстрата определяет высокую степень рецидива приступов</p>	<p>Препараты</p> <p>Группа препаратов стартовой терапии (группа А)</p>		<p>Карбамазепин</p> <p>уровень А</p>

Нормативные показатели стимуляционной ЭМГ при тестировании моторных и сенсорных волокон периферических нервов

Дети

Срединный нерв (по A. Cruz Martinez, M.T. Ferrer, M.C. Perez Conde, 1978)

Возраст	Число обследованных	Амплитуда М-ответа (мВ)	Дистальная латентность (мс)	СПИ (м/с)
7 дней – 1 мес	20	3,00 ± 0,31	2,23 ± 0,29	25,43 ± 3,44
1–6 мес	23	7,37 ± 3,24	2,21 ± 0,34	34,35 ± 6,61
6–12 мес	25	7,67 ± 4,45	2,13 ± 0,19	43,57 ± 4,78
1–2 года	24	8,90 ± 3,61	2,04 ± 0,18	48,23 ± 4,54
2–4 года	22	9,55 ± 4,34	2,18 ± 0,43	53,59 ± 5,29
4–6 лет	20	10,37 ± 3,66	2,27 ± 0,45	56,26 ± 4,61
6–14 лет	21	12,37 ± 4,79	2,73 ± 0,44	57,32 ± 3,33

Малоберцовый нерв (по A. Cruz Martinez, M.T. Ferrer, M.C. Perez Conde, 1978)

Возраст	Число обследованных	Амплитуда М-ответа (мВ)	Дистальная латентность (мс)	СПИ (м/с)
7 дней – 1 мес	20	3,06 ± 1,26	2,43 ± 0,48	22,43 ± 1,23
1–6 мес	23	5,23 ± 2,37	2,25 ± 0,48	35,18 ± 3,96
6–12 мес	25	5,41 ± 2,01	2,31 ± 0,62	43,55 ± 3,77
1–2 года	24	5,80 ± 2,48	2,29 ± 0,43	51,42 ± 3,02
2–4 года	22	6,10 ± 2,99	2,62 ± 0,75	55,73 ± 4,45
4–6 лет	20	7,10 ± 4,76	3,01 ± 0,43	56,14 ± 4,96
6–14 лет	21	8,15 ± 4,19	3,25 ± 0,51	57,05 ± 4,54

Большеберцовый нерв (по E. Parano, A. Uncini, D.C. De Vivo, 1993)

Возраст	Средняя (разброс) амплитуда (мВ)	СПИ (м/с)	Дистальная латентность (мс)
Недоношенные (средний гестационный возраст 35,8 нед)		19,0 ± 2,73	3,60 ± 0,53
Новорожденные (гестационный возраст 38–42 нед)		24,5 ± 2,35	3,35 ± 0,41
0–1 мес	5–8	25,3 ± 1,96	3,20 ± 0,61
1–3 мес		27,8 ± 3,89	2,86 ± 0,45
3–6 мес		36,3 ± 4,98	2,20 ± 0,24
6–12 мес		39,9 ± 3,89	2,46 ± 0,34
1–2 года		42,6 ± 3,80	2,40 ± 0,27
2–4 года		49,8 ± 5,79	2,81 ± 0,47
4–6 лет		50,0 ± 4,26	3,20 ± 0,56
6–11 лет		52,4 ± 4,19	3,60 ± 0,67
15–60 лет	12 (5–20)	45,1 ± 3,80	5,90 ± 0,44

Представлены средние значения и сигмальные отклонения (σ). Амплитуда измерялась от пика до пика.

Взрослые

Срединный нерв (по J. Kitaga, 1983)

Возраст (лет)	Число обследованных	Дистальная латентность (мс)*	Амплитуда М-ответа (мВ)	СПИ (м/с) (локоть/запястье)
11-74	100	3,49 ± 0,34	7,0 ± 3,0	57,7 ± 4,9

Возраст (лет)	Число обследованных	Дистальная латентность (мс)*	Амплитуда S-ответа (мкВ)**	СПИ (м/с) (локоть/запястье)
11-74	122	3,05 ± 0,40	38,5 ± 15,6	58,53 ± 4,54

Локтевой нерв (по J. Kitaga, 1983)

Возраст (лет)	Число обследованных	Дистальная латентность (мс)*	Амплитуда М-ответа (мВ)	СПИ (м/с) (локоть/запястье)
13-74	130	2,59 ± 0,39	5,7 ± 2,0	58,7 ± 5,1

Возраст (лет)	Число обследованных	Дистальная латентность (мс)*	Амплитуда S-ответа (мкВ)**	СПИ (м/с) (локоть/запястье)
13-74	130	2,54 ± 0,29	35,0 ± 14,7	54,8 ± 5,3

Лучевой нерв (по R. Humphries, D.P. Currier, 1976)

Возраст (лет)	Число обследованных	Дистальная латентность (мс)*	Амплитуда М-ответа (мВ)	СПИ (м/с) (по предплечью)
20-30	25	-	5,5 ± 1,39	69,8 ± 12,9

Точка стимуляции в средней трети между m. brachioradialis и m. extensor digitorum.

Подмышечный (подкрыльцовый) нерв (по D.P. Currier, 1971)

Возраст (лет)	Число обследованных	Дистальная латентность (мс)*	Амплитуда М-ответа (мВ)	СПИ (м/с) (точка Боткина-Эрба - плеча)
20-35	40	2,5 ± 0,43	12,7 (10,8-14,8)	62,2 ± 6,76

Малоберцовый нерв, глубокая ветвь (по D.M. Ma, J.A. Liveson, 1983)

Возраст (лет)	Число обследованных	Дистальная латентность (мс)*	Амплитуда М-ответа (мВ)***	СПИ (м/с) (по голени)
17-85	140	4,04 ± 0,71	8,97 ± 4,03	47,91 ± 3,85

Большеберцовый нерв (по D.M. Ma, J.A. Liveson, 1983)

Возраст (лет)	Число обследованных	Дистальная латентность (мс)*	Амплитуда М-ответа (мВ)***	СПИ (м/с) (по голени)
23-75	76	4,28 ± 0,74	14,11 ± 6,23	48,29 ± 4,53

Икроножный нерв (по D.M. Ma, J.A. Liveson, 1983)

Возраст (лет)	Число обследованных	Дистальная латентность (мс)*	Амплитуда S-ответа (мкВ)***	СПИ (м/с) (по голени)
17-85	129	-	младше 55 лет 25,66 ± 11,21 старше 55 лет 22,42 ± 11,01	48,29 ± 4,53

*Латентность начала негативного пика; **амплитуда от изолинии до негативного пика S-ответа; ***амплитуда от негативного до позитивного пика М-ответа или S-ответа.

Нормативные показатели ультразвукового исследования периферических нервов

УЗИ периферических нервов – дополнительный метод диагностики патологических состояний, сопровождающихся фокальным или диффузным увеличением нервных стволов. Основным количественным параметром является площадь поперечного сечения (ППС) нерва, нормативные значения которой не зависят от пола и возраста у взрослых, тогда как у детей есть связь ППС и возраста.

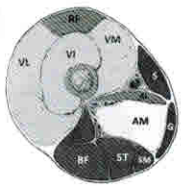
Средние значения ППС (мм²) периферических нервов у взрослых (по данным литературы)

Нерв	Уровень измерения		3	4	5	6	7	8
	2	1						
Срединный	Запястье		6,3 ± 1,93	5,7 ± 1,3	10,4 ± 2,4	8,3 ± 1,5	8,43 ± 2,07	9,8 ± 2,4
	Круглый пронатор		6,38 ± 2,05	–	7,3 ± 1,7	6,5 ± 1,82	6,6 ± 1,6	7,5 ± 1,6
	Середина плеча		7,55 ± 2,02	8,9 ± 1,8	10,3 ± 3,4	9,4 ± 1,86	8,4 ± 2,87	8,9 ± 2,1

1	2	3	4	5	6	7	8
Локтевой	Запястье	4,09 ± 1,38	5,2 ± 1,3	5,0 ± 1,7	6,3 ± 1,0	5,46 ± 1,26	6,3 ± 1,0
		Локтевой сгибатель запястья	5,91 ± 1,77	7,6 ± 2,1	6,2 ± 1,5	7,2 ± 1,4	5,33 ± 1,44
Лучевой	Середина плеча	6,55 ± 2,12	6,3 ± 1,7	6,9 ± 2,4	5,9 ± 1,1	6,53 ± 1,82	6,3 ± 1,0
		Спиральный канал	5,04 ± 1,81	4,2 ± 1,0	6,5 ± 1,7	2,0 ± 0,5	3,26 ± 1,52
C5		4,78 ± 1,59	5,6 ± 1,6	2,4 ± 1,2	10,4 ± 1,86	–	6,3 ± 2,4 (среднее значение ППС стволцов плечевого сплетения)
C6	Спинальные нервы	7,11 ± 2,17	9,5 ± 2,7	4,5 ± 2,3	8,98 ± 1,65	–	–
C7		9,03 ± 2,74	10,0 ± 2,9	5,2 ± 3,2	10,4 ± 1,83	–	–
Седьмой	Граница средней и нижней трети бедра	40,06 ± 18,5	–	–	–	–	52,6 ± 14,0
Малоберцовый	Головка малоберцовой кости	7,85 ± 2,59	8,9 ± 2,0	11,1 ± 3,8	–	7,1 ± 2,36	11,2 ± 3,3
Большберцовый	Подколенная ямка	21,8 ± 6,8	9,6 ± 2,2	12,7 ± 3,4	–	6,36 ± 1,45	13,7 ± 4,3
Икроножный	Граница средней и нижней трети голени	1,5 ± 0,9	1,8 ± 0,6	2,1 ± 0,8	–	1,82 ± 0,64	5,3 ± 1,8

МРТ мышц используется в диагностике миопатий для определения избирательного поражения мышц разных групп, выявления воспалительных изменений, а также определения мышцы, наиболее пригодной для биопсии. Существуют качественные и количественные методы МРТ-оценки (в стадии разработки). Чаще всего проводится качественная МРТ-оценка мышц ног, тазового пояса и паравертебральных мышц, что определяется частотой их поражения и доступностью диагностики. Исследование выполняют на МР-томографе мощностью не менее 1,5 Тл при аксиальной ориентации срезов в режимах T1- и T2-импульсных последовательностей, а также STIR с подавлением сигнала от жировой ткани, что позволяет различить отек и жировую дегенерацию мышечной ткани. Основными параметрами оценки мышц являются объем мышцы и интенсивность МР-сигнала. Степень поражения мышцы коррелирует с повышением интенсивности МР-сигнала. На основании многочисленных сравнительных исследований предложена схематичная шкала оценки степени дегенерации мышечной ткани для основных форм первично-мышечных болезней.

Схема вовлечения мышц бедра и голени при основных миопатиях

Название и описание	Срез бедра	Срез голени
Норма		
<p>Миодистрофия Дюшенна (дистрофинопатия) КФК – 5000–20000 Ед/л Дополнительно: Руки: часто – <i>Triceps</i>, <i>Biceps</i>, <i>Teres major</i>, мышцы, фиксирующие лопатку; не поражается <i>Deltoidaeus</i> Таз: часто – <i>Gluteus maximus</i>, <i>Gluteus medius</i>; не поражаются <i>Obturator internus</i>, <i>Obturator externus</i></p> <p>Симптомные носительницы – асимметрично</p>		

Миодистрофия Беккера,
поздняя стадия
(дистрофинопатия)

КФК – 5000–20000 Ед/л

Дополнительно:

Руки: часто – *Triceps*,
Biceps, *Teres major*,
мышцы, фиксирующие
лопатку; не поражается
Deltoides

Таз: часто – *Gluteus
maximus*, *Gluteus medius*;
не поражаются *Obturator
internus*, *Obturator
externus*

Симптомные носители-
женщины – асимметрично

ПКМД типа 2А
(кальпаинопатия)

КФК – N–11000 Ед/л

Дополнительно:

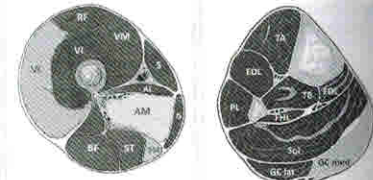
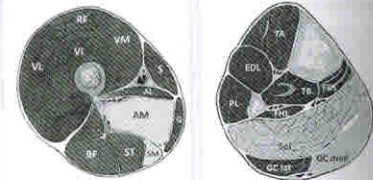
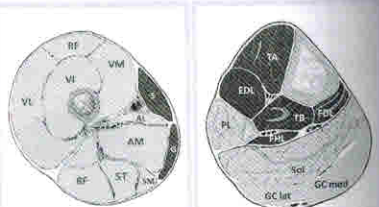
Туловище и таз: часто –
Gluteus medius, *Gluteus
minimus*, параверте-
бральные; не поражают-
ся *Iliopsoas*, мышцы
живота

ПКМД типа 2В (дисферли-
нопатия)

КФК – 2000–27000 Ед/л

Дополнительно:

Таз: часто – *Gluteus
minimus*; не поражается
Iliopsoas

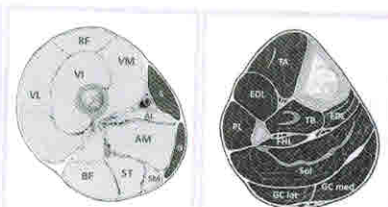


ПКМД типов 2С–2Е
(саркогликанопатия)

КФК >5000 Ед/л

Дополнительно:

Таз: часто – *Glutei*,
Iliopsoas

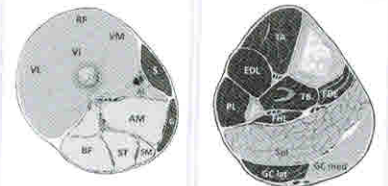


ПКМД типа 2L (аноксами-
нопатия)

КФК – N–35000 Ед/л

Дополнительно:

Таз: не поражаются
Glutei, *Iliopsoas*

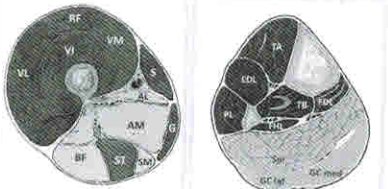


ПКМД типа 2I

КФК – 1000–8000 Ед/л

Дополнительно:

Таз: часто – *Glutei*;
не поражается *Iliopsoas*

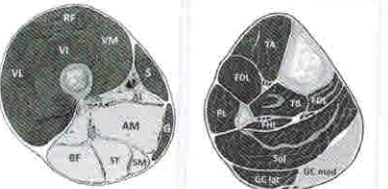


ПКМД типа 2Т

КФК – 630–7300 Ед/л

Дополнительно:

Туловище: часто –
паравертебральные



A wave = **A-волна**. Устойчивый суммарный потенциал действия мышцы в ответ на субмаксимальную электрическую стимуляцию нерва; часто исчезает при супрамаксимальной стимуляции. А-волна обычно возникает перед F-волной и имеет постоянную латентность, также может возникать и после нее; по амплитуде совпадает с F-волной, но отличается от последней постоянной латентностью. А-волна – результат патологических повторных эфантических импульсов в нерве или местах аксонального ветвления. Ранее использовавшиеся термины «аксон-рефлекс», «аксон-волна», «аксон-ответ» вышли из употребления.

Absolute refractory period. **Рефрактерный период** – общий термин, обозначающий период времени, следующий за потенциалом действия (ПД), в течение которого никакое раздражение не способно возбудить мембрану и вызвать очередной ответ. **Абсолютный рефрактерный период** – период времени, следующий за ПД, в течение которого никакой стимул, включая самый сильный, не может вызвать ответ. **Relative refractory period** = *относительный рефрактерный период* – период времени, следующий за ПД, когда для получения ответа требуется стимул чрезмерной силы. **Functional refractory period** = *функциональный рефрактерный период* – период времени, следующий за ПД, в течение которого 2-й ПД не способен возбудить данную область стимуляции.

**В основу словаря положен общедоступный терминологический перечень (Muscle nerve, 2001), предложенный Американской ассоциацией электрофизиологической медицины (AAEM). Настоящая публикация направлена не только на введение единообразия в понимании нейрофизиологических явлений, она также призвана облегчить чтение и написание научных статей авторами, для которых английский язык является иностранным. Настоящая версия словаря подготовлена проф. С.С. Никитиным, проф. В.П. Комацевым и д.м.н. А.Л. Куренковым.*

Accommodation = **аккомодация**. В нейрофизиологии: повышение порога трансмембранной деполаризации, необходимого для генерации спайка в тех случаях, когда имеется медленная деполаризация или поддерживается подпороговая деполаризация.

Accommodation curve = **кривая аккомодации** = **кривая сила–длительность**. Эффективность раздражителя (электрического импульса) зависит не только от силы, но и от времени его действия. Сила раздражителя находится в обратной зависимости от длительности его действия. Графически эта закономерность выражается кривой Вейсса – графического представления отношения между интенсивностью (ось ординат) и длительностью (ось абсцисс) порогового электрического стимула мышцы или нерва. Минимальную силу раздражителя, вызывающую возбуждение, называют *реобазой* (rheobase). Наименьшее время, в течение которого должен действовать раздражитель силой в 1 реобазу, чтобы вызвать возбуждение, называют *полезным временем*. *Хронахсия* (chronaxia) – минимальное время действия раздражителя в 2 реобазы, необходимое для того, чтобы вызвать возбуждение.

Acoustic myography = **акустическая миография**. Регистрация и анализ звукового сигнала при сокращении мышцы. Анализ возможен при сокращении мышцы в ответ на стимуляцию соответствующего нерва или при произвольном усилии.

Action potential = **потенциал действия (ПД)**. Короткий электрический потенциал, распространяющийся по мембране одиночного нервного или мышечного волокна. ПД возникает по принципу «все или ничего» и появляется, как только стимул достигает пороговой величины или превышает ее. ПД имеет постоянную амплитуду и форму. См. *motor unit potential (MUP)*, *compound muscle action potential (CMAP)*.

Activation = **активация**. 1) В физиологии: общий термин, обозначающий инициацию процесса; 2) процесс рекрутирования потен-

циалов двигательных единиц. Сила мышечного сокращения определяется числом двигательных единиц и частотой их рекрутирования.

Activation procedure = **процедура активации**. Метод, используемый для выявления дефекта нервно-мышечной передачи при ее тестировании частотой 3 Гц. Обычно поддержание произвольного мышечного усилия используется для получения облегчения или постактивационной депрессии. Также см. *tetanic contraction*.

Active electrode = **активный электрод**. То же, что *исследующий электрод* (синоним).

Acute inflammatory neuropathy = **острая, монофазная полинейропатия**. Характеризуется периодом прогрессирования до развития максимальных клинических проявлений в течение 4 нед от начала симптомов. Чаще всего имеется восходящий тип распространения сенсомоторной нейропатии. Электромиография обычно выявляет признаки демиелинизации, но также может наблюдаться вовлечение аксонального стержня.

Adaptation = **адаптация**. Падение частоты разрядов спайков, обычно регистрируемых в сенсорных аксонах в ответ на постоянную стимуляцию нерва медленно нарастающим или слабым постоянным по силе раздражением.

ADEMG – аббревиатура для метода автоматической декомпозиционной электромиографии, компьютерного метода выделения отдельных потенциалов двигательных единиц из интерференционной кривой.

AEP – аббревиатура для обозначения метода вызванных слуховых потенциалов.

Afterdischarge = **послеэрияд**. 1) Продолжающаяся генерация в нейроне, аксоне или мышечном волокне серии потенциалов действия уже после окончания действия активирующего стимула; 2) продолжающаяся генерация потенциалов действия мышцы после прекращения произвольного усилия, например при миотонии.

Afterpotential = **послепотенциал**. Потенциал мембраны между моментом окончания спайка и временем полного восстановления до уровня исходного потенциала покоя мембраны. В зависимости от времени анализа мембрана в этот период может находиться в состоянии деполяризации или гиперполяризации.

Akinesia = **акинезия**. Задержка начала произвольного движения, обычно наблюдаемая при болезни Паркинсона. Часто используется как синоним *брадикинезии*.

Amplitude = **амплитуда**. Применительно к потенциалу действия (ПД) – максимальная разница напряжения между двумя точками, обычно между изолинией и пиком или между двумя пиками. Для удобства амплитуду потенциалов с начальным негативным отклонением относительно изолинии, например суммарный ПД мышцы, антидромный ПД сенсорного нерва, измеряют от изолинии до максимальной точки негативного отклонения. В противоположность этому амплитуду суммарного сенсорного ПД нерва, потенциала двигательной единицы, потенциала фибрилляции, положительной острой волны, потенциала фасцикуляций и прочих потенциалов измеряют от максимальной точки позитивного отклонения до максимальной точки негативного отклонения.

Amplitude decay = **угнетение (падение) амплитуды**. Снижение (в %) амплитуды М-ответа или суммарного потенциала действия сенсорного нерва при сопоставлении результатов стимуляции двух точек нерва. Угнетение (падение) = $100 \times (\text{амплитуда дистальной точки} - \text{амплитуда проксимальной точки}) / \text{амплитуда дистальной точки}$. Полезно при оценке блока проведения. Аномальное угнетение (падение) амплитуды без увеличения временной дисперсии потенциала может быть результатом блока проведения.

Anticholinesterase = **антихолинэстераза**. Любое вещество, подавляющее активность холинэстеразы – фермента, разрушающего нейромедиатор ацетилхолин. Антихолинэстеразная активностью обла-