

АРХИВ ОТЕЧЕСТВЕННОЙ НЕВРОЛОГИИ

БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

В 2 томах

Под редакцией
академика РАН,
профессора Н.Н.Яхно

Издание шестое, репринтное

ТОМ
2



Москва
«МЕДпресс-информ»
2022

УДК 616.8-00
ББК 56.1
Б79

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

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Болезни нервной системы : Руководство для врачей: в 2 т. / под ред. акад. РАН, проф. Н.Н.Яхно. – 6-е изд., репринт. – Москва : МЕДпресс-информ, 2022.
ISBN 978-5-00030-968-1.

Т. 2. – 2022. – 512 с. : ил.
ISBN 978-5-00030-970-4.

Во втором томе руководства изложены современные представления о дегенеративных, метаболических, врожденных и токсических поражениях нервной системы. Описаны нарушения сна, головные, лицевые боли, эпилепсия, обмороки, боли в шее, спине и конечностях, гериатрические аспекты неврологических расстройств и поражения нервной системы при соматических заболеваниях. Приведены новые методы диагностики, лечения и профилактики, общие принципы нейрореаниматологии и нейрореабилитации.

Для неврологов и врачей других специальностей.

УДК 616.8-00
ББК 56.1

ISBN 978-5-00030-970-4 (т. 2)
ISBN 978-5-00030-968-1

© Оформление, оригинал-макет. Издательство
«МЕДпресс-информ», 2021

Оглавление

Список принятых сокращений.....	11
Глава 11. Врожденные аномалии. Сирингомиелия. <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. Сирингомиелия.....	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 Александра.....	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.Артемов, 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. <i>И.А.Иванова-Смоленская, С.Н.Иллариошкин</i>	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. А.М.Вейн, Я.И.Левин	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. А.М.Вейн, Г.М.Дюкова.....	444
27.1. Этиология и патогенез.....	444
27.2. Клиника.....	447
27.3. Лечение	454
Глава 28. Гериатрические аспекты заболеваний нервной системы. И.В.Дамулин, Н.Н.Яхно	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. М.А.Пирадов	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 подход, 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