

АРХИВ ОТЕЧЕСТВЕННОЙ НЕВРОЛОГИИ

---

# БОЛЕЗНИ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

---

*РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ*

---

В 2 томах

*Под редакцией*  
академика РАН,  
профессора Н.Н.Яхно

Издание пятое, репринтное

ТОМ

1



Москва  
«МЕДпресс-информ»  
2021

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. – 5-е изд., репринт. – Москва: МЕДпресс-информ, 2021.  
ISBN 978-5-00030-811-0

Т. 1. – 2021. – 760 с. : ил.  
ISBN 978-5-00030-812-7

В первом томе руководства изложены данные об инструментальных и лабораторных методах исследования больных с неврологическими заболеваниями, описаны основные синдромы поражения нервной системы, представлены современные сведения о нарушениях кровообращения, инфекционных и паразитарных заболеваниях, травмах и опухолях ЦНС, рассеянном склерозе, заболеваниях периферической нервной системы и нервно-мышечных расстройствах.

Для неврологов и врачей других специальностей.

УДК 616.8-00  
ББК 56.1

ISBN 978-5-00030-812-7 (т. 1)  
ISBN 978-5-00030-811-0

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

## Оглавление

Предисловие к первому изданию .....	14
Предисловие ко второму изданию .....	14
Предисловие к третьему изданию .....	15
Предисловие к четвертому изданию .....	15
Список принятых сокращений .....	16
<b>Глава 1. Инструментальные и лабораторные методы исследования в неврологии.....</b>	<b>18</b>
1.1. Поясничная пункция и исследование цереброспинальной жидкости. <i>Д.Р.Штульман</i> .....	18
1.1.1. Поясничная пункция .....	18
1.1.2. Исследование цереброспинальной жидкости .....	21
1.2. Нейровизуализационные методы исследования. <i>В.Н.Корниенко, И.Н.Пронин</i> .....	25
1.2.1. Рентгенография черепа и позвоночника .....	25
1.2.2. Церебральная и спинальная ангиография .....	25
1.2.3. Миелография .....	26
1.2.4. Рентгеновская компьютерная томография .....	26
1.2.5. Магнитно-резонансная томография .....	27
1.2.6. Нейровизуализационная характеристика основных заболеваний нервной системы .....	35
1.2.6.1. Опухоли головного мозга .....	35
1.2.6.2. Сосудистые заболевания и мальформации головного мозга ..	40
1.2.6.3. Инфекционные и дегенеративные заболевания головного мозга .....	46
1.2.6.4. Черепно-мозговая травма .....	50
1.2.6.5. Заболевания спинного мозга и позвоночника .....	53
1.3. Клинико-нейрофизиологические и ультразвуковые методы исследования. <i>Л.Р.Зенков</i> .....	61
1.3.1. Электроэнцефалография .....	61
1.3.1.1. Нейрофизиологические основы метода .....	61
1.3.1.2. Общие принципы диагностического использования электроэнцефалографии .....	68
1.3.1.3. Компьютерные методы анализа ЭЭГ .....	72
1.3.2. Вызванные потенциалы нервной системы .....	75
1.3.2.1. Зрительные вызванные потенциалы .....	75
1.3.2.2. Соматосенсорные вызванные потенциалы .....	76
1.3.2.3. Слуховые вызванные потенциалы .....	79
1.3.2.4. Вызванные потенциалы в диагностике поражений нервной системы .....	80
1.3.3. Электронейромиография .....	81
1.3.3.1. Электронейромиография .....	83
1.3.3.2. Электронейрография .....	86
1.3.3.3. Магнитная стимуляция нервной системы для получения моторных ответов .....	86
1.3.3.4. Патологические изменения электромиограммы и вызванных потенциалов нервов .....	89
1.3.4. Эхоэнцефалография .....	94
1.3.5. Ультразвуковая доплерография .....	96
1.4. Генодиагностика в неврологии. <i>И.А.Иванова-Смоленская, С.Н.Иллариошкин</i> .....	99
<b>Глава 2. Основные синдромы поражения нервной системы .....</b>	<b>105</b>
2.1. Боль. <i>В.В.Алексеев, Н.Н.Яхно</i> .....	105

2.1.1.	Патофизиология боли.....	105
2.1.2.	Классификация боли.....	112
2.1.3.	Общие принципы лечения боли.....	122
2.2.	Головокружение и нарушение равновесия. <i>Д.Р.Штульман</i> .....	124
2.3.	Повышение внутричерепного давления. Гидроцефалия. <i>Д.Р.Штульман</i> .....	129
2.3.1.	Повышение внутричерепного давления.....	129
2.3.1.1.	Доброкачественная внутричерепная гипертензия (Pseudotumor cerebri).....	132
2.3.2.	Гидроцефалия.....	133
2.3.2.1.	Гидроцефалия детей.....	134
2.3.2.2.	Гидроцефалия взрослых.....	136
2.3.2.2.1.	Нормотензивная гидроцефалия.....	136
2.4.	Вегетативные и нейроэндокринные расстройства. <i>А.М.Вейн</i> .....	139
2.4.1.	Вегетативные расстройства.....	139
2.4.1.1.	Анатомо-физиологическая характеристика вегетативной нервной системы.....	139
2.4.1.2.	Синдром вегетативной дистонии.....	142
2.4.1.2.1.	Гипервентиляционный синдром.....	145
2.4.1.2.2.	Периферическая вегетативная недостаточность.....	148
2.4.1.2.3.	Ангиотрофоалгический синдром.....	153
2.4.1.3.	Нарушения потоотделения.....	156
2.4.1.4.	Нарушения слюноотделения.....	158
2.4.1.5.	Нарушения слезоотделения.....	160
2.4.1.6.	Нарушения половой функции.....	161
2.4.2.	Нейроэндокринные расстройства.....	164
2.5.	Нейрогенный мочевого пузыря. <i>Д.Р.Штульман, Д.В.Артёмьев</i> .....	169
2.6.	Синдромы нарушения высших психических функций. <i>В.В.Захаров, Н.Н.Яхно</i> .....	172
2.6.1.	Структурная организация высших психических функций.....	173
2.6.2.	Нарушения памяти.....	174
2.6.2.1.	Дисмнестические синдромы.....	176
2.6.3.	Афазии.....	180
2.6.3.1.	Виды афазий.....	181
2.6.4.	Апраксии.....	186
2.6.4.1.	Виды апраксий.....	187
2.6.5.	Агнозии.....	189
2.6.5.1.	Виды агнозий.....	189
2.6.6.	Нарушения интеллекта.....	192
2.6.7.	Нарушения внимания.....	192
2.7.	Деменция. <i>И.В.Дамулин, Н.Н.Яхно</i> .....	193
2.7.1.	Структурно-функциональные типы деменции.....	194
2.7.2.	Обследование больных с деменцией.....	196
2.7.3.	Ведение больных с деменцией.....	203
2.8.	Пограничные психические расстройства. <i>А.Б.Смулевич</i> .....	205
2.8.1.	Невротические расстройства.....	205
2.8.1.1.	Тревожно-фобические расстройства.....	206
2.8.1.2.	Обсессивно-компульсивные расстройства.....	208
2.8.1.3.	Истероневротические (конверсионные) расстройства.....	212
2.8.1.4.	Соматоформные расстройства (органные неврозы).....	213
2.8.1.5.	Астенические расстройства (синдром хронической усталости, неврастения).....	213
2.8.2.	Аффективные (депрессивные) непсихотические расстройства.....	215
2.9.	Нарушения сознания. <i>Д.Р.Штульман</i> .....	219
2.9.1.	Спутанность сознания.....	219
2.9.2.	Делирий.....	219
2.9.3.	Сопор.....	220

2.9.4. Кома .....	220
2.9.4.1. Акинетический мутизм .....	231
2.9.4.2. Хроническое вегетативное состояние .....	231
2.9.4.3. Смерть мозга .....	232
2.9.5. Синдром «запертого человека» .....	232
<b>Глава 3. Нарушения кровообращения в головном и спинном мозге. И.В.Дамулин, В.А.Парфенов, А.А.Скоромец, Н.Н.Яхно .....</b>	<b>234</b>
3.1. Острые нарушения мозгового кровообращения .....	234
3.1.1. Ишемический инсульт и транзиторная ишемическая атака .....	235
3.1.1.1. Этиология и патогенез .....	235
3.1.1.2. Ишемический инсульт .....	240
3.1.1.3. Транзиторная ишемическая атака .....	257
3.1.1.4. Профилактика .....	260
3.1.2. Кровоизлияние в мозг .....	262
3.1.3. Субарахноидальное кровоизлияние .....	269
3.1.4. Спонтанные субдуральная и эпидуральная гематомы .....	275
3.1.5. Острая гипертоническая энцефалопатия (гипертензивная энцефалопатия) .....	275
3.1.6. Негнойный тромбоз внутричерепной венозной системы .....	277
3.1.7. Острые нарушения мозгового кровообращения в молодом возрасте и у детей .....	278
3.2. Дисциркуляторная энцефалопатия .....	279
3.3. Сосудистая деменция .....	289
3.4. Сосудистые заболевания спинного мозга .....	296
3.4.1. Кровоснабжение спинного мозга .....	296
3.4.2. Нарушения спинномозгового кровообращения .....	299
3.4.2.1. Преходящие и хронические нарушения спинномозгового кровообращения .....	300
3.4.2.2. Ишемический спинальный инсульт .....	302
3.4.2.3. Геморрагический спинальный инсульт (гематомиелия) .....	307
<b>Глава 4. Инфекционные и паразитарные заболевания нервной системы. П.В.Мельничук, Д.Р.Штульман .....</b>	<b>308</b>
4.1. Менингиты .....	310
4.1.1. Острые гнойные менингиты .....	313
4.1.1.1. Менингококковый менингит .....	315
4.1.1.2. Менингит, вызываемый гемофильной палочкой .....	316
4.1.1.3. Пневмококковый менингит .....	317
4.1.1.4. Листерийный менингит .....	318
4.1.1.5. Рецидивирующий бактериальный менингит .....	318
4.1.1.6. Осложнения острых гнойных менингитов .....	319
4.1.1.7. Лечение острых гнойных менингитов .....	320
4.1.2. Острые серозные менингиты .....	326
4.1.2.1. Менингиты, вызываемые вирусами Коксаки и ЕСНО .....	327
4.1.2.2. Менингит, вызываемый вирусом эпидемического паротита .....	328
4.1.2.3. Острый лимфоцитарный хориоменингит .....	329
4.1.2.4. Менингит при герпетической инфекции .....	330
4.1.2.5. Менингит при инфекционном мононуклеозе .....	331
4.1.2.6. Менингит при болезни кошачьей царапины .....	332
4.1.2.7. Доброкачественный рецидивирующий серозный менингит Моллара .....	332
4.1.3. Подострые и хронические менингиты .....	333
4.1.3.1. Туберкулезный менингит .....	335
4.1.3.2. Нейробруцеллез .....	338

4.1.3.3. Криптококковый менингит .....	339
4.1.3.4. Нейролейкоз .....	341
4.1.3.5. Химический менингит .....	342
4.1.3.6. Синдром Фогта–Коянаги–Харады (увеоменингит).....	342
4.2. Гнойные очаговые поражения головного мозга и его оболочек.....	342
4.2.1. Абсцесс мозга .....	342
4.2.2. Инфекционные поражения твердой оболочки головного мозга (эпидуральный абсцесс, субдуральная эмпиема).....	350
4.2.3. Септический тромбоз синусов твердой мозговой оболочки .....	352
4.2.4. Неврологические осложнения инфекционного эндокардита .....	353
4.2.5. Нокардиоз.....	359
4.2.6. Актиномикоз .....	359
4.3. Спинальный эпидуральный абсцесс.....	360
4.4. Острые энцефалиты.....	362
4.4.1. Герпетический энцефалит .....	364
4.4.2. Клещевой весенне-летний энцефалит.....	368
4.4.3. Комариный энцефалит .....	372
4.4.4. Эпидемический энцефалит Экономо .....	372
4.4.5. Цитомегаловирусный энцефалит.....	373
4.5. Полиомиелит (острый передний полиомиелит, острый эпидемический полиомиелит, болезнь Гейне–Медина) .....	374
4.6. Нейросифилис.....	377
4.7. Поражение нервной системы при других спирохетозах .....	386
4.7.1. Боррелиоз (лаймская болезнь) .....	386
4.7.2. Поражение нервной системы при лептоспирозе .....	392
4.8. Паранфекционные и поствакцинальные поражения нервной системы.....	393
4.8.1. Острый рассеянный энцефаломиелит .....	393
4.8.2. Коревого энцефаломиелит .....	396
4.8.3. Ветряночный энцефаломиелит .....	396
4.8.4. Краснушный энцефаломиелит.....	397
4.8.5. Энцефаломиелит при эпидемическом паротите .....	397
4.8.6. Поражение нервной системы при гриппе.....	397
4.8.7. Неврологические осложнения антирабической вакцинации.....	398
4.8.8. Неврологические осложнения противокклюшной вакцинации.....	398
4.8.9. Острый геморрагический лейкоэнцефалит .....	398
4.9. Синдром Рейе.....	399
4.10. Миелит.....	400
4.11. Синдром хронической усталости.....	403
4.12. Поражение нервной системы при Ку-лихорадке.....	405
4.13. Неврологические осложнения микоплазменной инфекции .....	406
4.14. Неврологические проявления ВИЧ-инфекции .....	407
4.15. Медленные вирусные инфекции .....	417
4.15.1. Подострый склерозирующий панэнцефалит.....	417
4.15.2. Прогрессирующий краснушный панэнцефалит .....	422
4.15.3. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия.....	422
4.15.4. Тропический спастический парепарез.....	424
4.15.5. Энцефалит Расмуссена .....	425
4.16. Прионные заболевания.....	425
4.16.1. Болезнь Крейтцфельдта–Якоба .....	427
4.16.2. Болезнь Герстманна–Штреусслера–Шайнкера .....	431
4.16.3. Куру .....	432
4.16.4. Семейная фатальная инсомния.....	432
4.17. Врожденные вирусные поражения нервной системы .....	433
4.17.1. Врожденная краснуха .....	433
4.17.2. Врожденная цитомегаловирусная инфекция .....	434

4.18. Паразитарные заболевания.....	435
4.18.1. Нейроцистицеркоз.....	435
4.18.2. Эхинококкоз.....	437
4.18.3. Токсоплазмоз.....	438
4.18.4. Амебный менингоэнцефалит.....	439
4.18.5. Церебральная малярия.....	440
4.19. Столбняк.....	440
4.20. Бешенство.....	443
4.21. Нейросаркоидоз.....	446
4.22. Болезнь Уиппла.....	450
<b>Глава 5. Рассеянный склероз. Е.И.Гусев.....</b>	<b>453</b>
<b>Глава 6. Заболевания периферической нервной системы. А.И.Аверочкин, Ю.В.Мозолевский, Д.Р.Штульман.....</b>	<b>469</b>
6.1. Патофизиологические основы поражений периферической нервной системы.....	469
6.2. Полиневропатии.....	473
6.2.1. Идиопатические воспалительные полиневропатии.....	480
6.2.1.1. Синдром Гийена–Барре.....	480
6.2.1.1.1. Синдром Фишера.....	486
6.2.1.2. Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия.....	487
6.2.1.3. Мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения.....	491
6.2.2. Полиневропатии при соматических заболеваниях.....	493
6.2.2.1. Диабетическая невропатия.....	493
6.2.2.2. Уремическая полиневропатия.....	499
6.2.2.3. Парапρωтеинемическая полиневропатия.....	500
6.2.2.4. Невропатии при диффузных заболеваниях соединительной ткани и васкулитах.....	504
6.2.2.5. Паранеопластические невропатии.....	509
6.2.2.6. Полиневропатия критических состояний.....	511
6.2.3. Наследственные полиневропатии.....	511
6.2.3.1. Наследственные моторно-сенсорные невропатии.....	512
6.2.3.2. Наследственная невропатия со склонностью к параличам от сдавления.....	516
6.2.3.3. Синдром Русси–Леви (наследственная атаксия- арефлексия).....	517
6.2.3.4. Наследственные сенсорно-вегетативные невропатии.....	517
6.2.3.5. Семейная амилоидная невропатия.....	519
6.2.3.6. Болезнь Фабри.....	520
6.2.3.7. Танжеровская болезнь.....	521
6.2.3.8. Абеталипопротеинемия (болезнь Бессена–Корнцвейга).....	521
6.2.3.9. Гигантская аксональная полиневропатия.....	522
6.2.3.10. Болезнь Чедиака–Хигаси.....	522
6.2.3.11. Другие наследственные невропатии.....	522
6.2.3.12. Порфирийная полиневропатия.....	522
6.2.4. Токсические полиневропатии.....	527
6.2.4.1. Алкогольная полиневропатия.....	527
6.2.4.2. Мышьяковая полиневропатия.....	528
6.2.4.3. Полиневропатия при отравлении фосфорорганическими соединениями.....	529
6.2.4.4. Свинцовая полиневропатия.....	530
6.2.4.5. Изониазидная полиневропатия.....	530
6.2.4.6. Полиневропатия при интоксикации пиридоксином.....	530

6.2.5.	Полиневропатии при инфекционных и гранулематозных заболеваниях.....	530
6.2.5.1.	Дифтерийная полиневропатия.....	530
6.2.5.2.	Лепрозная невропатия.....	532
6.2.5.3.	Поражение периферической нервной системы при ВИЧ-инфекции.....	533
6.2.5.4.	Поражение периферической нервной системы при нейроборрелиозе.....	534
6.2.5.5.	Поражение периферической нервной системы при нейросаркоидозе.....	534
6.3.	Плексопатии.....	535
6.3.1.	Плечевая плексопатия.....	535
6.3.2.	Пояснично-крестцовая плексопатия.....	541
6.4.	Краниальные невропатии.....	542
6.4.1.	Невропатия зрительного нерва (II).....	542
6.4.1.1.	Наследственная атрофия зрительных нервов Лебера.....	544
6.4.2.	Невропатия глазодвигательного нерва (III).....	545
6.4.3.	Невропатия блокового нерва (IV).....	545
6.4.4.	Невропатия отводящего нерва (VI).....	545
6.4.5.	Невропатия лицевого нерва (VII).....	546
6.4.5.1.	Двусторонняя и рецидивирующая невропатия лицевого нерва.....	553
6.4.6.	Невропатия преддверно-улиткового нерва (VIII).....	554
6.4.7.	Невропатия языкоглоточного нерва (IX).....	556
6.4.8.	Невропатия блуждающего нерва (X).....	556
6.4.8.1.	Невралгия верхнего гортанного нерва.....	556
6.4.8.2.	Невропатия возвратного гортанного нерва.....	556
6.4.9.	Невропатия добавочного нерва (XI).....	557
6.4.10.	Невропатия подъязычного нерва (XII).....	557
6.4.11.	Множественная краниальная невропатия.....	557
6.4.11.1.	Болезненная офтальмоплегия.....	561
6.5.	Туннельные невропатии.....	562
6.5.1.	Невропатия надлопаточного нерва (синдром вырезки лопатки).....	563
6.5.2.	Невропатия подмышечного нерва.....	564
6.5.3.	Невропатия срединного нерва и его ветвей.....	564
6.5.3.1.	Пронаторный синдром.....	564
6.5.3.2.	Синдром переднего межкостного нерва предплечья.....	565
6.5.3.3.	Синдром запястного канала.....	565
6.5.4.	Невропатия локтевого нерва и его ветвей.....	566
6.5.4.1.	Синдром ложа Гийона.....	567
6.5.4.2.	Невропатия глубокой ветви локтевого нерва.....	568
6.5.4.3.	Невропатия тыльной ветви локтевого нерва.....	568
6.5.5.	Невропатия лучевого нерва и его ветвей.....	568
6.5.5.1.	Невропатия лучевого нерва в области локтевого сустава.....	568
6.5.5.2.	Невропатия поверхностной ветви лучевого нерва в области локтевого сустава.....	569
6.5.5.3.	Невропатия глубокой ветви лучевого нерва (синдром супинаторного канала, синдром заднего межкостного нерва).....	569
6.5.5.4.	Невропатия поверхностной ветви лучевого нерва на уровне лучезапястного сустава.....	569
6.5.5.5.	Невропатия первого тыльного пальцевого нерва.....	569
6.5.6.	Невропатия межреберных нервов.....	569
6.5.7.	Notalgia paraesthetica Аствацатурова.....	570
6.5.8.	Невропатия подвздошно-пахового нерва.....	570
6.5.9.	Невропатия запирающего нерва.....	570



6.5.10.	Невропатия латерального кожного нерва бедра (болезнь Рота).....	571
6.5.11.	Невропатия бедренного нерва .....	571
6.5.12.	Невропатия подкожного нерва.....	572
6.5.13.	Невропатия седалищного нерва .....	572
6.5.14.	Невропатия полового нерва .....	572
6.5.15.	Невропатия общего малоберцового нерва и его ветвей.....	572
6.5.15.1.	Невропатия ветвей поверхностного малоберцового нерва.....	573
6.5.15.2.	Невропатия глубокого малоберцового нерва (передний тарзальный синдром).....	573
6.5.16.	Невропатия большеберцового нерва (синдром тарзального канала) .....	573
6.5.17.	Невропатия общих подошвенных пальцевых нервов (невралгия Мортона) .....	574
6.5.18.	Лечение туннельных невропатий .....	574
6.6.	Острая травма периферических нервов .....	575
6.7.	Синдромы мышечных лож .....	577
6.7.1.	Передний тиббиальный синдром .....	578
6.8.	Комплексный регионарный болевой синдром.....	578
<b>Глава 7.</b>	<b>Нервно-мышечные заболевания. С.А.Мальмберг.....</b>	<b>582</b>
7.1.	Прогрессирующие мышечные дистрофии.....	582
7.1.1.	X-сцепленные мышечные дистрофии.....	582
7.1.1.1.	Миодистрофии Дюшенна и Беккера.....	582
7.1.1.2.	Редкие формы X-сцепленных миодистрофий.....	585
7.1.1.2.1.	Миодистрофия Эмери–Дрейфуса .....	585
7.1.1.2.2.	Лопаточно-плечевой синдром с деменцией.....	586
7.1.1.2.3.	Миодистрофия Мэбри.....	587
7.1.1.2.4.	Миодистрофия Ротгауфа–Моргье–Бейера .....	587
7.1.1.2.5.	Тазово-бедренная миодистрофия Лейдена–Мебиуса .....	587
7.1.2.	Аутосомные мышечные дистрофии.....	587
7.1.2.1.	Лицелопаточно-плечевая миодистрофия Ландузи– Дежерина .....	587
7.1.2.1.1.	Инфантильная форма лицелопаточно-плечевой миодистрофии .....	588
7.1.2.2.	Скапулоперонеальная миодистрофия Давиденкова .....	589
7.1.2.3.	Конечностно-поясная миодистрофия Эрба–Рота .....	589
7.1.2.3.1.	Тяжелая детская аутосомно-рецессивная миодистрофия .....	590
7.1.2.3.2.	Мышечная дистрофия плечевого и тазового пояса с буллезным эпидермолизом .....	590
7.1.2.4.	Миодистрофия Бетлема.....	591
7.1.2.5.	Дистальные миодистрофии .....	591
7.1.2.5.1.	Дистальная миодистрофия с началом в грудном возрасте .....	591
7.1.2.5.2.	Дистальная миодистрофия с началом в детстве .....	591
7.1.2.5.3.	Дистальная миодистрофия с поздним дебютом (тип Веландер).....	592
7.1.2.5.4.	Дистальная миодистрофия типа Миоши .....	592
7.1.2.5.5.	Дистальная миодистрофия с накоплением десминовых включений .....	592
7.1.2.6.	Окулофарингеальная миодистрофия .....	593
7.1.2.7.	Окулярная миодистрофия (прогрессирующая наружная офтальмоплегия Грефе).....	593
7.2.	Врожденные миодистрофии.....	594
7.2.1.	Врожденная миодистрофия Фукуямы .....	595
7.2.2.	Врожденная миодистрофия с лейкодистрофией.....	596
7.2.3.	Цереброокулярная миодистрофия.....	596

7.3.	Лечение мышечных дистрофий .....	596
7.4.	Спинальные амиотрофии.....	598
7.4.1.	Проксимальные спинальные амиотрофии детского возраста.....	599
7.4.1.1.	Острая злокачественная инфантильная спинальная амиотрофия Верднига–Гоффманна (спинальная амиотрофия I типа).....	599
7.4.1.2.	Хроническая инфантильная спинальная амиотрофия (спинальная амиотрофия II типа).....	600
7.4.1.3.	Ювенильная спинальная амиотрофия (болезнь Кугельберга–Веландер, или спинальная амиотрофия III типа).....	600
7.4.2.	Редкие формы спинальных амиотрофий в детском возрасте.....	601
7.4.2.1.	Инфантильная нейрональная дегенерация.....	601
7.4.2.2.	Врожденная форма болезни Пелицеуса–Мерцбахера.....	601
7.4.2.3.	Врожденная цервикальная спинальная амиотрофия .....	602
7.4.2.4.	Атипичный вариант GM2-ганглиозидоза.....	602
7.4.2.5.	Детский прогрессирующий бульбарный паралич (синдром Фацио–Лонде) .....	603
7.4.2.6.	Понтобульбарный паралич с глухотой (синдром Виалетто–Ван-Лэре).....	603
7.4.3.	Спинальные амиотрофии взрослых.....	603
7.4.3.1.	Бульбоспинальная амиотрофия Кеннеди .....	604
7.4.3.2.	Дистальная спинальная амиотрофия.....	604
7.4.3.3.	Сегментарная спинальная амиотрофия.....	605
7.4.3.4.	Мономелическая спинальная амиотрофия.....	605
7.4.3.5.	Скапулоперонеальная спинальная амиотрофия Старка–Кайзера.....	605
7.4.3.6.	Лицелопаточно-плечевая спинальная амиотрофия Феничела.....	606
7.4.3.7.	Окулофарингеальная спинальная амиотрофия.....	606
7.5.	Врожденные структурные миопатии.....	606
7.5.1.	Болезнь центрального стержня .....	607
7.5.2.	Врожденная миопатия с диспропорцией типов волокон .....	607
7.5.3.	Миотубулярная (центронуклеарная) миопатия.....	608
7.5.3.1.	Острая миотубулярная миопатия .....	608
7.5.3.2.	Хроническая миотубулярная миопатия .....	609
7.5.4.	Немалиновая (палочковидная) миопатия .....	609
7.6.	Синдром ригидного позвоночника .....	610
7.7.	Множественный врожденный артрогрипоз.....	610
7.8.	Метаболические миопатии .....	611
7.8.1.	Миопатические синдромы при гликогенозах.....	611
7.8.1.1.	Дефицит кислой мальтазы (болезнь Помпе).....	611
7.8.1.2.	Дефицит миофосфоорилазы (болезнь Мак-Ардла) .....	612
7.8.1.3.	Дефицит фосфофруктокиназы .....	613
7.8.1.4.	Недостаточность ответвляющих ферментов.....	614
7.8.1.5.	Другие дефекты утилизации глюкозы .....	614
7.8.2.	Митохондриальные энцефаломиопатии .....	614
7.8.2.1.	Синдром Кирнса–Сейра.....	616
7.8.2.2.	Синдром MELAS (mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke-like episodes) – митохондриальная энцефаломиопатия с лактат-ацидозом и инсультоподобными эпизодами .....	616
7.8.2.3.	Синдром MERRF (myoclonic epilepsy with ragged red fibres) – миоклонус-эпилепсия с разорванными красными волокнами .....	617
7.8.3.	Миопатические синдромы при нарушениях обмена карнитина.....	617
7.8.3.1.	Синдромы недостаточности карнитина.....	617

	7.8.3.2. Дефицит карнитинпальмитилтрансферазы.....	618
	7.8.3.3. Другие липидные миопатии .....	619
7.8.4.	Алкогольная миопатия .....	619
7.9.	Воспалительные миопатии .....	620
	7.9.1. Полимиозит .....	620
	7.9.2. Дерматомиозит .....	623
	7.9.3. Острый инфекционный миозит .....	624
	7.9.4. Миозит с включениями телец .....	624
	7.9.5. X-сцепленная вакуольная миопатия .....	625
	7.9.6. Гранулематозный миозит .....	625
7.10.	Миастения и миастенические синдромы .....	625
	7.10.1. Миастения.....	626
	7.10.1.1. Конечностно-поясная миастения .....	632
	7.10.1.2. Транзиторная миастения новорожденных .....	633
	7.10.2. Миастенические синдромы.....	633
	7.10.2.1. Синдром Ламберта–Итона .....	634
	7.10.2.2. Семейная инфантильная миастения .....	635
	7.10.2.3. Врожденная миастения .....	635
	7.10.2.4. Синдром, связанный с медленным закрытием ионных каналов .....	636
	7.10.2.5. Миастенический синдром, сочетающийся с гипотонией мышц и недоразвитием синаптического аппарата .....	636
	7.10.2.6. Миастенический синдром при приеме D-пеницилламина....	636
	7.10.2.7. Миастенический синдром при лечении антибиотиками .....	636
7.11.	Ботулизм .....	637
	7.11.1. Инфантильный ботулизм .....	638
7.12.	Миотония .....	639
	7.12.1. Дистрофическая миотония .....	640
	7.12.1.1. Врожденная дистрофическая миотония .....	641
	7.12.2. Врожденная миотония .....	642
	7.12.3. Ремиттирующая миотония (миотония, усиливающаяся при избытке калия) .....	643
7.13.	Периодические параличи.....	644
	7.13.1. Семейный гиперкалиемический паралич.....	644
	7.13.2. Семейный гипокалиемический паралич .....	645
	7.13.3. Семейный нормокалиемический паралич.....	646
7.14.	Синдромы, обусловленные гиперактивностью двигательных единиц .....	646
	7.14.1. Синдром ригидного человека .....	647
	7.14.2. Нейромиотония .....	648
	7.14.3. Тетания .....	649
	7.14.4. Миокимии.....	649
	7.14.4.1. Миокимии и пароксизмальная атаксия .....	650
	7.14.5. Крампи .....	650
	7.14.5.1. Крампи и агрегация микротрубочек .....	651
	7.14.5.2. Семейная X-сцепленная миалгия с крампи .....	651
	7.14.5.3. Синдром крампи-фасцикуляций.....	652
	7.14.5.4. Уремия.....	652
	7.14.6. Синдром Шварца–Джампела .....	652
	7.14.7. Болезнь Броди .....	653
	7.14.8. Злокачественная гипертермия .....	653
	7.14.9. Злокачественный нейролептический синдром .....	654
	7.14.10. Болезнь непрерывных мышечных сокращений.....	654
7.15.	Миоглобинурия.....	654
7.16.	Нервно-мышечные синдромы при эндокринопатиях .....	655
	7.16.1. Болезни щитовидной железы.....	656
	7.16.1.1. Тиреотоксикоз .....	656

7.16.1.2. Эндокринная офтальмопатия (экзофтальмическая офтальмоплегия).....	656
7.16.1.3. Гипотиреоз.....	657
7.16.2. Болезни паразитовидных желез.....	658
7.16.3. Нарушения функции коркового вещества надпочечников .....	658
<b>Глава 8. Боковой амиотрофический склероз. Д.Р.Штульман, Н.Н.Яхно .....</b>	<b>659</b>
<b>Глава 9. Опухоли центральной нервной системы. А.Н.Коновалов, Б.А.Кадашев, А.Г.Кориунов.....</b>	<b>669</b>
9.1. Гистологическая классификация .....	669
9.2. Краткая характеристика некоторых наиболее часто встречающихся опухолей ....	672
9.3. Основы клинико-анатомической классификации опухолей .....	679
9.4. Опухоли головного мозга и прилежащих к нему образований .....	680
9.4.1. Клиника.....	680
9.4.1.1. Первичные (очаговые) симптомы опухолей головного мозга ...	681
9.4.1.2. Вторичные симптомы опухолей головного мозга .....	690
9.4.2. Диагноз .....	694
9.4.3. Лечение .....	696
9.4.3.1. Хирургическое лечение.....	696
9.4.3.2. Лучевое лечение.....	702
9.4.3.3. Медикаментозное лечение.....	703
9.4.3.4. Некоторые особенности наблюдения за больными и лечение их после удаления опухоли головного мозга.....	704
9.5. Опухоли спинного мозга и прилежащих к нему образований .....	705
9.5.1. Клиника.....	705
9.5.1.1. Клиника мозга опухолей различных отделов спинного мозга...	707
9.5.2. Диагноз .....	708
9.5.3. Лечение .....	709
9.5.3.1. Хирургическое лечение.....	709
9.5.3.2. Лучевое лечение.....	711
9.5.3.3. Медикаментозное лечение.....	711
9.5.3.4. Некоторые особенности наблюдения за больными и лечение их после удаления опухоли спинного мозга .....	711
<b>Глава 10. Травматические поражения центральной нервной системы. В.Б.Карахан, В.В.Крылов, В.В.Лебедев, Т.Е.Шмидт.....</b>	<b>712</b>
10.1. Черепно-мозговая травма .....	712
10.1.1. Эпидемиология.....	712
10.1.2. Патофизиология .....	713
10.1.2.1. Первичные повреждения мозга.....	713
10.1.2.2. Вторичные повреждения мозга.....	715
10.1.3. Классификации тяжести состояния больных с ЧМТ.....	720
10.1.4. Клинические формы черепно-мозговой травмы .....	723
10.1.5. Диагноз .....	732
10.1.6. Лечение .....	739
10.1.7. Осложнения черепно-мозговой травмы .....	741
10.1.8. Посткоммоционный синдром .....	746
10.2. Травма спинного мозга .....	748
10.2.1. Этиология, патогенез, классификация.....	749
10.2.2. Клиника.....	751
10.2.3. Диагноз .....	754
10.2.4. Лечение .....	754
10.2.5. «Хлыстовая» травма .....	756

## **Предисловие к первому изданию**

За последние годы благодаря внедрению принципиально новых способов исследования, и в первую очередь нейровизуализирующих методик, кардинальному пересмотру подверглись представления о патогенезе и диагностике многих заболеваний нервной системы. Все это сделало актуальным написание нового руководства по неврологии для врачей.

Учитывая, что недавно было издано учебное пособие по топической диагностике заболеваний нервной системы (Скоромец А.А., 1990), оказалось возможным опустить раздел пропедевтики, расширив одновременно частную неврологию.

С этой же целью, следуя современной традиции, авторы стремились к компактному изложению клинической картины болезней и не касались детализированных схем симптоматической терапии. По техническим причинам пришлось отказаться от иллюстраций.

Мы благодарим доцента Т.Е.Шмидт за помощь в подготовке рукописи к изданию.

Авторский коллектив надеется на доброжелательный прием и конструктивную критику этого труда.

## **Предисловие ко второму изданию**

Со времени выхода первого издания «Руководства» прошло 6 лет. Оно было встречено неврологами России и ближнего зарубежья с одобрением и быстро исчезло с полок книжных магазинов. Несмотря на большое число книг, вышедших по разным разделам неврологии, в издательство «Медицина», к авторам постоянно поступали просьбы по переизданию «Руководства». К тому же последние 5 лет «Десятилетия мозга» принесли много нового в изучение патогенеза и терапии основных неврологических расстройств.

Предлагаемое читателям второе издание «Руководства» – по существу новая книга. Большинство глав кардинально изменены и дополнены или вообще написаны заново, введены новые разделы, включено большое число иллюстраций, значительно расширился круг авторов, которые надеются на продолжение конструктивного сотрудничества с коллегами.

За эти годы авторский коллектив «Руководства» понес тяжелые утраты. Перед выходом первого издания скончался П.В.Мельничук, а при подготовке второго издания ушел из жизни Д.Р.Штульман. Они вложили очень много сил в написание отдельных глав и редактирование «Руководства» и без их участия оно не увидело бы свет.

## **Предисловие к третьему изданию**

Значительно обновленное и расширенное второе издание «Руководства» быстро разошлось. В книоторговые организации поступает множество заявок на приобретение книги. В связи с этим издательством «Медицина» было принято решение об очередном издании руководства.

Авторы и редакторы благодарят коллег, приславших отзывы и рецензии на книгу, а высказанные ими пожелания и замечания были, по возможности, учтены.

## **Предисловие к четвертому изданию**

В связи с запросами читателей и книоторговых организаций подготовлено очередное исправленное и дополненное издание «Руководства».

За время, прошедшее после выхода третьего издания, ушел из жизни один из авторов книги – академик РАМН А.М.Вейн.

Редактор «Руководства» благодарит читателей за добрые и полезные отклики, а авторов – за конструктивную работу по улучшению ее содержания.

## Глава 1. ИНСТРУМЕНТАЛЬНЫЕ И ЛАБОРАТОРНЫЕ МЕТОДЫ ИССЛЕДОВАНИЯ В НЕВРОЛОГИИ

### 1.1. Поясничная пункция и исследование цереброспинальной жидкости

**Поясничный прокол** является одним из широко используемых методов исследования в неврологии. В некоторых случаях (инфекционные заболевания ЦНС) установление диагноза целиком основано на результатах поясничной пункции. Данные ее дополняют клиническую картину и подтверждают диагноз при субарахноидальном кровоизлиянии, полиневропатиях, рассеянном склерозе и нейрорлейкемии. Следует отметить, что широкое внедрение нейровизуализационных методик резко сократило число диагностических поясничных проколов. Пункция иногда может быть использована в терапевтических целях для подоболочечного введения антибиотиков и химиотерапевтических препаратов, а также для снижения ВЧД при доброкачественной внутричерепной гипертензии и при нормотензивной гидроцефалии.

Общий объем ЦСЖ составляет у взрослых около 120–150 мл. Говоря об извлечении небольших объемов ее (от 10 до 20 мл) для диагностических целей, следует иметь в виду, что суточный объем секреции равен 500 мл. Таким образом, полное обновление ЦСЖ происходит 3–4 раза в сутки.

#### 1.1.1. Поясничная пункция

По-видимому, единственным абсолютным противопоказанием к поясничной пункции являются инфекционные процессы в поясничной области, такие как эпидуральный абсцесс, который не позволяет достичь иглой подпаутинного пространства, минуя гнойный очаг. Подозреваемая или подтвержденная внутричерепная гипертензия при наличии патологического объемного образования считается относительным противопоказанием к поясничной пункции. Риск вклинения зависит от локализации объемного образования. Однако при подозрении на гнойный менингит и при доброкачественной внутричерепной гипертензии повышение внутричерепного давления не является противопоказанием к пункции. Другими относительными противопоказаниями к пункции являются коагулопатии, тромбоцитопения и прочие состояния, предрасполагающие к местным геморрагическим осложнениям. Обычно требуется не менее 6 ч после отмены гепарина до проведения пункции для нормализации у пациента показателей свертываемости крови.

Прокол необходимо производить ниже  $L_{II}$  (позвонка), где в субдуральном пространстве находятся лишь пояснично-крестцовые корешки. При нарушении сознания желательнее предварительное проведение КТ головного мозга.

Введение иглы при пункции базируется лишь на оценке поверхностных анатомических ориентиров. Игла должна быть направлена вперед к пупку и несколько вверх (к голове). Срез острия иглы должен смотреть вверх, чтобы раздвигать, а не разрезать продольные волокна твердой оболочки позвоночного канала. При попадании иглы в кость ощущается плотное сопротивление, а пациент чувствует боль за счет раздражения надкостницы. Если игла упирается в кость еще на небольшой глубине, то это, вероятно, остистый отросток вышележащего позвонка. В этом случае игла должна быть извлечена и направлена

более каудально. Если же игла упирается в кость на большой глубине, то это, вероятно, дуга нижележащего позвонка, и игла должна быть немного извлечена назад и направлена более рострально. Внезапная простреливающая в ногу боль означает, что задет корешок, и является признаком того, что игла при входе в позвоночный канал отклонилась слишком латерально. В этом случае ее следует несколько извлечь и направить к средней линии. Точно направленная игла свободно проходит сквозь подлежащие ткани, затем врач испытывает умеренное сопротивление при прохождении через желтую связку, сменяющееся ощущением «провала» при проколе твердой и паутинной оболочек. После этого следует извлечь мандрен из иглы, чтобы убедиться в поступлении ЦСЖ. Если она не поступает, необходимо вставить мандрен и продвигать иглу вглубь, останавливаясь через каждые 1–2 мм и извлекая мандрен. ЦСЖ может не поступать в иглу, если конец ее закрыт корешком или кусочком паутинной оболочки. Поворот иглы на 90° обычно освобождает ее просвет. Для верификации нахождения иглы в подпаутинном пространстве нередко весьма полезен прием Стукея: повышение давления ЦСЖ в ответ на сдавление брюшной стенки. Для выявления блока подпаутинного пространства спинного мозга используют прием Квеккенштедта – метод, основанный на регистрации изменений давления ЦСЖ при сдавлении яремных вен, а прием Стукея для этих целей в настоящее время не применяется. «Сухая пункция» характерна для опухолей нижнего отдела позвоночного канала, но может быть и результатом низкого ликворного давления, неспособного растянуть поясничную цистерну. В последнем случае повторение пункции в сидячем положении обычно позволяет справиться с этой проблемой. Пациент должен сидеть, нагнувшись вперед, чтобы максимально расширить межостистые промежутки. Иглу также вводят по средней линии, на 10–15° рострально по отношению к плоскости спины. Однако чаще всего «сухая пункция» – артефакт, обусловленный техническими погрешностями при проведении пункции. Степень выраженности остеохондроза позвонка не влияет на проведение прокола. Исключением служит лишь поясничный стеноз, при котором прохождение иглы между остистыми отростками иногда затруднительно. Досадное осложнение при пункции – повреждение обширного венозного сплетения, расположенного на передней поверхности позвоночного канала. Это осложнение может быть предупреждено очень медленным проведением иглы в переднем направлении, с проверкой поступления жидкости (путем извлечения мандрена) через каждые 2 мм после прокола желтой связки. По завершении пункции иглу следует извлекать без мандрена.

Давление в пределах 200–250 мм вод.ст. не может считаться повышенным в течение первых 5 мин его измерения, пока больной полностью не успокоился и не расслабился и, в частности, не выпрямил голову и не разогнул ноги. Всегда лучше набрать несколько больше ЦСЖ, чтобы иметь запас для проведения изначально не запланированного исследования, тем более что не выявлено никакой зависимости между количеством извлеченной жидкости и частотой развития постпункционной головной боли. Если жидкость кровянистая, необходимо обратить внимание, просветляется ли она по мере наполнения последующих пробирок (что свидетельствует о примеси путевой крови при травматичной пункции), либо же жидкость постоянно кровянистая или ксантохромная вследствие кровоизлияния в подпаутинное пространство (проба трех пробирок).



После пункции рекомендуется в течение 3–4 ч соблюдать постельный режим. Альтернативная рекомендация – соблюдение постельного режима до следующего утра.

Очень редко выполнение пункции оказывается технически затрудненным вследствие ожирения, кифосколиоза, перенесенной операции на поясничном отделе позвоночника.

Шейная или субокципитальная пункция может быть использована при наличии противопоказаний к обычной поясничной пункции (например, при инфекционном процессе в поясничной области). Поясничная пункция крайне редко вызывает серьезные осложнения. Преходящие же дисфункции, напротив, весьма часты. По разным данным, постпункционная головная боль возникает у 1–3 из 10 пациентов. Боль обычно локализована в лобной области и, как правило, исчезает в лежачем положении. Нередко наблюдается боль в шее. Иногда при вертикальном положении возникают также тошнота, рвота, звон в ушах, заложенность ушей, холодный пот. Боль может возникнуть уже через 15 мин, иногда спустя 4 дня, но чаще в пределах 12–24 ч после пункции. Постуральная головная боль держится обычно 4–7 дней, но может пройти раньше или оставаться на протяжении 2 нед. По-видимому, головная боль возникает вследствие натяжения чувствительных к боли мозговых оболочек и сосудов, за счет истечения ЦСЖ через отверстие от прокола в твердой оболочке спинного мозга и развития ликворной гипотензии. Значительно чаще головные боли возникают после применения толстых или тупых пункционных игл. При использовании очень тонких игл постпункционная головная боль возникает очень редко, правда, забор жидкости в этом случае очень затягивается. Поскольку в основе постпункционной цефалгии лежит внутричерепная гипотензия, лечение ограничивается соблюдением постельного режима, пероральной гидратацией (3–4 л в сутки) и введением подкожно или внутримышечно 400–600 мг кофеин-бензоата натрия. Местная боль в спине может быть обусловлена раздражением корешка, травматизацией периоста, местным скоплением крови или жидкости, легким повреждением фиброзного кольца. Инфицирование, крайне редкое осложнение поясничной пункции, является следствием нарушения асептики или развивается при прохождении иглы сквозь инфицированные ткани. Менингит может возникнуть в течение 12 ч после пункции. Столь же редко наблюдаются и менее острые инфекции, такие как эпидуральный абсцесс или остеомиелит тела позвонка. Наиболее грозные осложнения пункции – тенториальные и мозжечковые грыжи. Вклинение возникает при блоке ликвороциркуляции, препятствующем быстрому выравниванию перепадов давления в подпаутинном пространстве при извлечении ЦСЖ. Особенно высок риск вклинения при объемных процессах в задней черепной ямке. Хотя местное умеренное кровотечение при пункции проходит незаметно, оно может вызвать затруднения в интерпретации результатов последующей пункции за счет остаточной ксантохромии. Спинальная субдуральная гематома, сдавливающая конский хвост, – одно из самых редких осложнений пункции. Неоправданные затруднения в интерпретации вызывает другое казуистическое осложнение пункции – диплопия, связанная с повреждением отводящего нерва (IV) в результате его натяжения надкостными образованиями основания черепа, так как истечение жидкости из поясничной цистерны смещает внутричерепные структуры вниз и кзади. Самым необычным поздним осложнением служит образование дермоидной опухоли в подпаутинном пространстве из эпидермальных клеток, занесенных во время пункции.

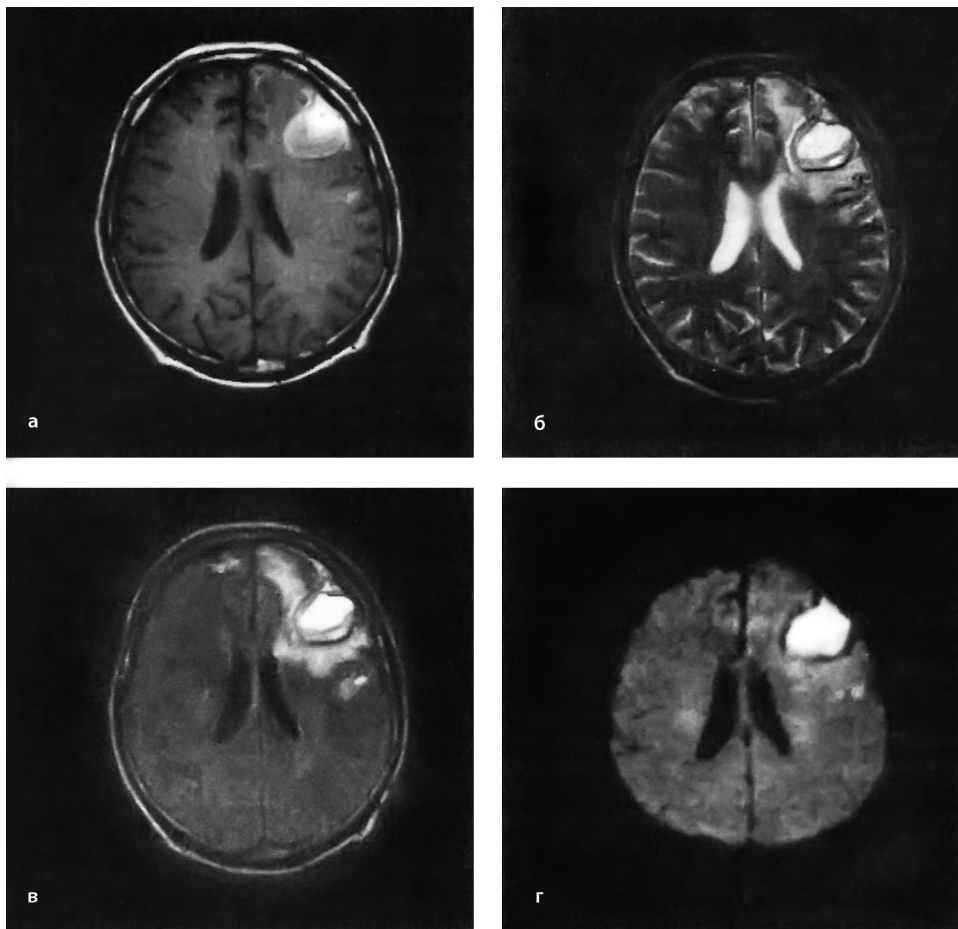


Рис. 1. Черепно-мозговая травма. Внутричерепная гематома левой лобной доли мозга. МРТ в режимах T1 (а), T2 (б), FLAIR (в), диффузионно-взвешенное изображение (г).

карт нейрональной активности мозга; МР-спектроскопия – определение состава метаболитов (макромолекул) в одном или нескольких участках головного мозга.

*Спиновое эхо (SE).* Рутинная МР-диагностика включает обязательное получение томограмм, взвешенных по T1 и T2 (так называемые T1- и T2-режимы). Такие режимы сканирования достигаются соответствующим выбором параметров импульсной последовательности. Стандартное время сканирования для каждого режима в зависимости от типа томографа составляет от 4 до 12 мин (обычно для режима T1 – 3–5 мин и для T2 – 7–9 мин).

*Fast SE.* Быстрое спиновое эхо, позволяющее сократить время получения T2-взвешенных МР-изображений до 2–3 мин, что заметно увеличивает пропускную способность томографа.

*2D Fast SE.* Двухмерное быстрое спиновое эхо, используемое для получения набора послойных МР-изображений с последующей реконструкцией объемного изображения.

*SSFSE (single shot fast SE).* Модифицированная сверхбыстрая импульсная последовательность, позволяющая получать T2-взвешенные томограммы за

короткое время (до 50 срезов за 20 с), но обладает низким отношением контраст/шум. Используют метод в основном для обследования тяжелобольных, больных с клаустрофобией и детей.

*IR* (инверсия – восстановление). Позволяет получить МР-изображения с сильным взвешиванием по режимам T1 и по T1 + T2 (по T1 и T2 одновременно); используют для подавления сигнала от воды при травматических поражениях (ЧМТ), для подавления МР-сигнала от жира в исследованиях глазницы.

*FLAIR* (инверсия – восстановление с подавлением сигнала от свободной воды). Метод позволяет получать T1 + T2-взвешенные изображения с подавлением МР-сигнала от свободной воды (ЦСЖ в желудочковой системе, в подпаутинных пространствах и цистернах основания мозга). Используют в диагностике патологических процессов, расположенных вблизи указанных анатомических образований, в диагностике демиелинизирующих заболеваний и для дифференцировки отека мозга (рис. 1).

Появление быстрых и сверхбыстрых импульсных последовательностей открыло перед МРТ новые диагностические возможности; например, стало возможным картирование сечений головного мозга по коэффициенту диффузии воды, локальному кровотоку или по скорости движения крови, ЦСЖ. Однако такие более сложные МР-исследования требуют дополнительной математической обработки полученного набора изображений. Подобные МР-исследования не входят в число стандартных, они проводятся в основном в исследовательских центрах.

*3D МРТ*. Под этим термином в МРТ и КТ понимают объемное воспроизведение (реконструкцию) анатомических структур, построение объемных моделей и сечений в произвольной плоскости по набору последовательных сечений головного мозга. Длительность исследования составляет около 10 мин. Каждое сечение представляет собой тонкий слой толщиной 1–3 мм. С появлением спиральной КТ процесс сбора данных для построения трехмерных моделей осуществляется за несколько минут, и стало возможным построение высококачественных трехмерных изображений. Для построения трехмерных моделей в клинической практике используют специальные, порой довольно сложные алгоритмы реконструкции, позволяющие не только выбирать для построения ткани с определенной тканевой контрастностью, но и производить с моделями «виртуальные операции»: поворот вокруг любой оси в пространстве, вырезание частей, выделение цветом тканей с различной контрастностью, симметрично отображать отдельные структуры (важно при ЧМТ) и т.д. (рис. 2).

Новейшим достижением в рентгенологии стала имитация эндоскопического исследования внутренних поверхностей полых органов, в частности сосудов, с помощью трехмерных моделей. Эта методика получила название «виртуальная эндоскопия». С ее помощью можно «осмотреть» патологическую структуру, например аневризму, как бы со стороны, уточнить ее взаимоотношения с другими сосудами. Такая информация неоценима при планировании хирургических операций.

Особенно широко объемные модели применяют при исследовании ликворных пространств, в МР-ангиографии, спиральной КТ и КТ-ангиографии.

**Магнитно-резонансная миелография и цистернография.** Неинвазивные методики, позволяющие получать высококонтрастные по отношению к веществу мозга изображения ликворных пространств. Применяют для изучения как строения ликворной системы, так и движения ЦСЖ в различных отделах ЦНС.

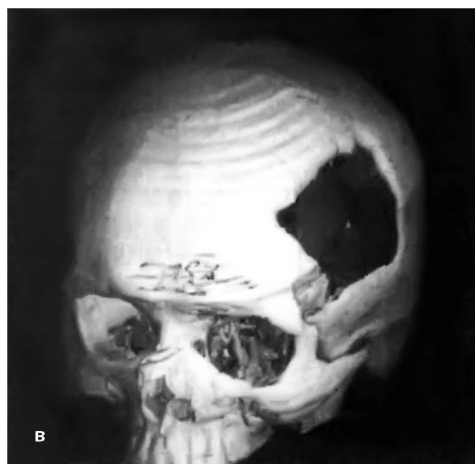
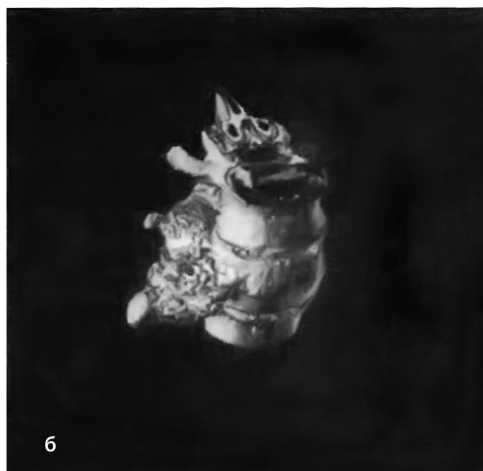
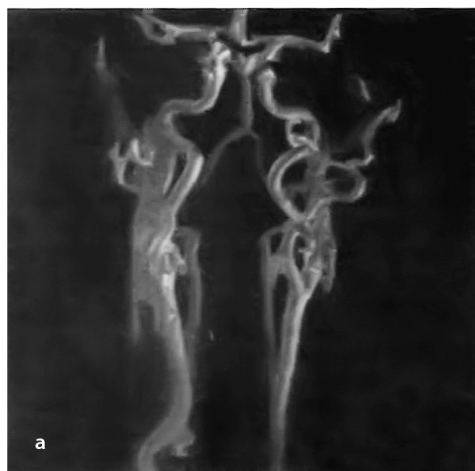


Рис. 2. 3D-реконструкция – алгоритм затенения поверхности.

а – МР-ангиография сосудов шеи; б – спиральная КТ: опухоль позвоночника; в – спиральная КТ: последствие черепно-мозговой травмы (послеоперационный дефект).

**Функциональная магнитно-резонансная ликворография с привязкой к сердечному циклу.** Позволяет изучать пульсирующее движение быстрых потоков ЦСЖ на основании мозга, в позвоночном канале, водопроводе мозга, а также в ликворных пространствах спинного мозга. В настоящее время только эта методика позволяет количественно оценить гидродинамические свойства ликворной системы. Для оценки ликворных пространств возможно использовать также импульсную последовательность FLAIR с введением контрастного вещества в ликворные пространства.

**Магнитно-резонансная ангиография.** Метод визуализации сосудистых структур. В отличие от спиральной КТ, обычной и цифровой ангиографии и других радиологических методов МР-артериография позволяет визуализировать кровеносные сосуды без применения контрастного вещества (рис. 3). Различие в МР-сигналах от крови в сосуде и окружающих его неподвижных тканей связано с движением крови. При использовании быстрых импульсных последовательностей одновременно с внутривенным введением парамагнитного контрастного препарата можно дополнительно визуализировать венозные структуры головного мозга (рис. 4).

## Глава 5. РАССЕЯННЫЙ СКЛЕРОЗ

Рассеянный склероз – хроническое, прогрессирующее заболевание ЦНС, проявляющееся рассеянной неврологической симптоматикой и имеющее в типичных случаях на ранних стадиях ремиттирующее течение. Рассеянный склероз относится к группе демиелинизирующих заболеваний, основным патологическим проявлением которых служит разрушение миелина. Миелин – это белково-липидная мембрана клетки – в ЦНС – олигодендроцита, в ПНС – леммоцита (шванновской клетки), многократно обернутая вокруг аксона нейрона. Она служит для увеличения скорости проведения, изоляции проводимого импульса, для питания аксона. Демиелинизация – один из универсальных механизмов реакции нервной системы на патологическое воздействие. Разрушение миелина может наблюдаться при наследственных болезнях с генетически обусловленным дефектом синтеза миелина или при миелинопатиях. При рассеянном склерозе, как и при других миелинопатических заболеваниях, происходит разрушение нормально синтезированного миелина.

История изучения рассеянного склероза начинается со второй половины XIX в., когда французский патологоанатом Ж.Крювелье в 1835 г. описал «пятнистый», или «островковый», склероз (*sclerosis en plaque*). Приоритет описания клинической картины рассеянного склероза принадлежит Ж.Шарко (1868), который характеризовал заболевание как сочетание спастической параплегии, интенционного тремора, нарушения речи, зрительных расстройств и нистагма.

**Эпидемиология.** В настоящее время в мире насчитывается около 3 млн больных рассеянным склерозом. Принято выделять три зоны, различающиеся по показателю распространенности. Зона высокого риска – распространенность более 50 случаев на 100 000 населения – включает Северную Европу, северные районы США, юг Канады, юг Австралии, Россию и Новую Зеландию. В зону среднего риска (10–50 случаев) входят Южная Европа, юг США, Северная Африка и остальная территория Австралии. Зона низкого риска – менее 10 случаев на 100 000 населения – большинство регионов Центральной и Южной Америки, Азии, Африки, Карибского бассейна и Океании. Деление по этим зонам условно и не исключает значительного различия в показателях внутри каждой зоны или возможность перехода какой-либо территории из одной зоны в другую.

Тенденция к повышению частоты встречаемости рассеянного склероза в странах Южной Европы и на юге США является одной из основных особенностей эпидемиологии этого заболевания. Вторая тенденция связана с увеличением частоты его на многих территориях. Это вызвано улучшением качества диагностики после внедрения лабораторных методов подтверждения диагноза рассеянного склероза (прежде всего МРТ), принятием унифицированных диагностических шкал и стандартизированных методов проведения эпидемиологических исследований, увеличением возможностей симптоматической терапии, что привело к учащению случаев с длительным течением заболевания, и, наконец, с истинным нарастанием заболеваемости. В России наиболее высокие показатели регистрируются в северных, северо-западных и западных районах, где частота заболевания варьирует от 30 до 70 случаев на 100 000 населения.

**Этиология.** Один из основных вопросов описательной эпидемиологии рассеянного склероза связан с тем, что более существенно влияет на риск

развития его – место проживания (т.е. внешний фактор) или принадлежность к определенной этнической группе (генетическая предрасположенность)? Значительный вклад в изучение этиологии внесли исследования в популяциях, изменивших зону проживания. Миграционные исследования подтвердили, что для развития рассеянного склероза необходима комбинация как внешних, так и наследственных факторов. В нескольких исследованиях было показано, что возраст переезда может влиять на риск развития заболевания. Лица, сменившие зону риска рассеянного склероза до пубертатного возраста (по некоторым данным, в возрасте до 15 лет) приобретали риск этого заболевания новой зоны проживания, тогда как те, кто переехал после пубертатного периода, т.е. в возрасте после 15 лет, сохраняли риск зоны страны рождения. Теория мультифакториальной этиологии рассеянного склероза подразумевает, что для развития патологического процесса необходимы внешние воздействия. Особенно инфекции, которые выполняют роль триггеров у генетически предрасположенных лиц. Роль генетических факторов подтверждается тем, что некоторые популяции (североамериканские индейцы, якуты, цыгане, новозеландские маори) не болеют рассеянным склерозом, несмотря на проживание в зонах высокого риска. Близнецовые исследования показали, что вероятность возникновения рассеянного склероза у второго монозиготного близнеца – 30%, тогда как у гетерозиготного – лишь 4%. Таким образом, генетический риск составляет 30%. Остальное приходится на факторы внешней среды и другие неизвестные причины. Большое значение в формировании наследственной предрасположенности может иметь определенный набор аллелей генов главного комплекса гистосовместимости (HLA-системы), расположенного на 6-й хромосоме. Белковые продукты этих генов обуславливают своеобразие иммунных реакций каждого человека, так как структура молекул HLA играет решающую роль в запуске иммунного ответа на любой антиген.

У больных рассеянным склерозом в большинстве популяций с повышенным или средним риском развития этого заболевания чаще, чем у здоровых лиц, встречается набор аллелей генов HLA-системы DRB1\*1501-DQA1\*0102-DQB1\*0602. Это сочетание аллелей, часто наследуемых сцепленно, называется гаплотипом DR2, или Dw2. Сцепленно с этим гаплотипом наследуются аллели HLA класса II, среди которых наиболее сильно с рассеянным склерозом связаны A3 и A7. Среди здорового белого населения Европы и Северной Америки DR2-гаплотип встречается в 40–60% случаев, тогда как среди больных рассеянным склерозом из этих же национальных групп – 60–80%. Несмотря на наличие ассоциации этого гаплотипа с повышенным риском рассеянного склероза в популяции в целом, в семьях риск развития повторного случая заболевания не всегда связан с наследованием гаплотипа DR2. Вероятно, другие сочетания аллелей HLA класса II также могут участвовать в формировании мультигенной предрасположенности.

В формирование генетической предрасположенности к рассеянному склерозу, возможно, вовлечены гены некоторых цитокинов (например, фактора некроза опухолей), гены иммуноглобулинов и других белков, участвующих в иммунных реакциях, кодирующие белковую структуру основных антигенов миелина. При недавних исследованиях всего генома больных рассеянным склерозом в разных этнических группах обнаружено, что риск заболевания связан с различными участками на хромосомах 1, 2, 3, 5, 6, 7, 11, 14, 17, 18, 19 и X-хромосомах.

Таким образом, роль генетических факторов в этиологии рассеянного склероза можно представить следующим образом:

- рассеянный склероз является мультигенным заболеванием с вовлечением локусов, имеющих разное значение в разных этнических группах;
- проявление генетической предрасположенности зависит от внешних факторов;
- у европейских народов рассеянный склероз наиболее сильно ассоциируется с гаплотипом DR2 по HLA-системе класса II;
- этот гаплотип может включать «ген рассеянного склероза», а может быть сцеплен с другими генами, определяющими предрасположенность к нему;
- среди других локусов наиболее вероятно участие генов других белков.

Пока нет убедительных данных в пользу того, что причиной рассеянного склероза является тот или иной внешний агент. Существуют следующие аргументы в пользу влияния внешних воздействий: наличие разного риска развития заболевания у лиц одинаковой национальности, но проживающих в разных местностях; изменение риска рассеянного склероза при смене зоны проживания; «микрoэпидемии» рассеянного склероза и пространственно-временные кластеры – небольшие районы с резким повышением заболеваемости; монозиготные близнецы чаще дискордантны по рассеянному склерозу. Риск развития и/или обострения этого заболевания ассоциируется с частотой перенесенных инфекций, наличием контактов с животными и токсичными веществами на работе или в быту, особенностями питания и с другими внешними факторами, значение каждого из которых пока до конца не ясно.

Наибольшее внимание привлекает возможность инфекционного начала рассеянного склероза. Практически все известные микроорганизмы в разное время предлагались в качестве причины – простейшие, спирохеты, риккетсии, бактерии, вирусы и прионы. Контакт с инфекционным агентом может происходить в детском возрасте и после длительного латентного периода клинически проявляться в более зрелом возрасте. В качестве вероятных кандидатов на роль «возбудителя» рассеянного склероза рассматривались вирусы, особенно вирусы кори и других детских инфекций, ретровирусы, так называемые условно-патогенные вирусы, такие как вирус Эпштейна–Барр, герпеса, а также вирусы, вызывающие заболевания у животных. У больных рассеянным склерозом отмечен в среднем более поздний возраст развития по крайней мере одной из детских инфекций, чаще кори или краснухи. Однако ни в одном случае пока не выявлена разница между содержанием вирусов в активных очагах демиелинизации и патоморфологически неизменной ткани мозга. Предполагается, что вирус может длительно персистировать в ткани мозга в виде дефектных форм либо интегрируясь в геном клетки-хозяина. Персистенция вируса или другого инфекционного агента может быть основана на генетически детерминированной неполноценности иммунной системы организма больного.

Не вызывает сомнения, что инфекционные заболевания могут провоцировать развитие обострений рассеянного склероза, выступая в роли триггеров. Особого внимания заслуживают предположения об участии вирусов в этиологии рассеянного склероза по механизмам «молекулярной мимикрии» и перекрестного реагирования. Патогенное действие инфекционного агента при рассеянном склерозе может реализоваться как через прямое воздействие на миелинсинтезирующие клетки, так и опосредованно, активируя различные иммунологические механизмы хронического воспаления и разрушения миелина.

Таким образом, в настоящее время наиболее распространена гипотеза мультифакториальной этиологии рассеянного склероза. Допускается, что комбинация внешних факторов действует на генетически предрасположенных лиц, вызывая хроническое воспаление, аутоиммунные реакции и демиелинизацию.

**Патоморфология и патогенез.** Наличие в ткани головного и спинного мозга очагов демиелинизации, или бляшек, является определяющей чертой рассеянного склероза. У одного больного возможно выделить несколько видов бляшек: острые (активные очаги демиелинизации), старые (хронические, не активные очаги) и хронические очаги с признаками активации патологического процесса по периферии бляшки. В острых очагах преобладают воспалительные изменения с отеком ткани и периваскулярной инфильтрацией лимфоцитами и активным разрушением миелина. Хроническая бляшка характеризуется в первую очередь увеличением количества астроцитов, выраженным повреждением миелина, иногда со вторичной дегенерацией аксонов, а также уменьшением содержания миелинообразующих клеток – олигодендроцитов. Поражению аксонов уделяется все больше внимания, так как недавно было показано, что признаки аксональной дегенерации могут иметь место даже в некоторых острых бляшках, т.е. на ранних стадиях воспалительного процесса. Небольшие бляшки могут сливаться, образуя более крупные. Располагаются очаги в белом веществе головного и спинного мозга, а именно в перивентрикулярной области полушарий большого мозга, мозговом стволе, спинном мозге и мозжечке, возможно образование бляшек в зрительном перекресте и в зрительных нервах (II).

Большое значение в развитии этих изменений имеют аутоиммунные механизмы. Хотя до сих пор не определено, первичны или вторичны аутоиммунные реакции при рассеянном склерозе, ясно, что они непосредственно участвуют в разрушении миелина. Раскрытию роли воздействия аутоиммунных реакций на антигены миелина значительно способствовало наличие модели демиелинизации у животных – ЭАЭ. Среди антигенов миелина наиболее иммуногенным у человека и энцефалитогенным при ЭАЭ является ОБМ, на который направлены многие аутоиммунные реакции при рассеянном склерозе и ЭАЭ. Помимо этого, в запуске аутоиммунных реакций участвуют и другие компоненты миелина, обладающие антигенными свойствами, такие как протеолипидный белок, миелинассоциированный гликопротеин, миелинолигодендроцитарный гликопротеин. На поздних стадиях заболевания выявляются клеточные и гуморальные реакции и на антигены нейронов, глиоцитов.

В патогенезе хронического воспалительного и аутоиммунного процесса в ЦНС основное значение имеют клеточные реакции на собственные антигены, связанные с повышенной продукцией активационных цитокинов – универсальных посредников межклеточного взаимодействия в иммунной системе. Нарушение баланса в системе цитокинов вызывает неконтролируемую активацию «запрещенных» клонов лимфоцитов, сенсibilизированных к антигенам миелина, что приводит к срыву толерантности и аутоиммунным реакциям. Основными «виновниками» хронического патологического процесса в мозге при рассеянном склерозе считаются следующие цитокины:  $\gamma$ -интерферон, ФНО $\alpha$ , лимфотоксин, ИЛ-1, ИЛ-2, ИЛ-12, ИЛ-15. Повышенная продукция этих цитокинов моноцитами и определенной субпопуляцией Т-клеток – Th1-хелперами, при рассеянном склерозе сочетается с уменьшением синтеза противовоспалительных цитокинов, снижающих активность клеточных иммунных реакций.