



# Неврология

## Национальное руководство

Под редакцией  
Е.И. Гусева, А.Н. Коновалова, В.И. Скворцовой

**Том 1**

2-е издание,  
переработанное и дополненное



Москва  
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА  
«ГЭОТАР-Медиа»  
2019

# ОГЛАВЛЕНИЕ

Участники издания .....	16
Список сокращений и условных обозначений.....	22
<b>РАЗДЕЛ I. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ</b> .....	<b>24</b>
<b>Глава 1. Клиническое обследование.</b> <i>А.А. Скоромец, П.Р. Камгатнов</i> .....	<b>25</b>
1.1. Жалобы и анамнез.....	25
1.2. Общий осмотр.....	26
1.3. Исследование неврологического статуса.....	26
1.3.1. Менингеальный синдром .....	26
1.3.2. Исследование высших мозговых функций .....	26
1.3.3. Исследование черепных нервов .....	29
1.3.4. Исследование произвольных движений.....	33
1.3.5. Исследование координации движений.....	35
1.3.6. Исследование рефлексов .....	35
1.3.7. Исследование чувствительности .....	36
1.3.8. Исследование вегетативной нервной системы .....	37
1.3.9. Обследование пациента, находящегося в бессознательном состоянии .....	38
<b>Глава 2. Инструментальные методы исследования в неврологии</b> .....	<b>40</b>
2.1. Методы нейровизуализации. <i>И.Н. Пронин, В.Н. Корниенко, Л.М. Фадеева</i> .....	40
2.1.1. Рентгенография .....	40
2.1.2. Компьютерная томография.....	41
2.1.3. Магнитно-резонансная томография .....	45
2.1.4. Новые направления в нейрорентгенологии.....	48
2.2. Позитронная эмиссионная томография. <i>М.М. Одинак, А.Ю. Емелин, А.Г. Труфанов</i> .....	55
2.2.1. Эпилепсия.....	56
2.2.2. Цереброваскулярная патология .....	56
2.2.3. Болезнь Альцгеймера и другие виды деменции .....	56
2.2.4. Болезнь Паркинсона .....	57
2.2.5. Хорея Гентингтона и другие гиперкинезы .....	57
2.2.6. Рассеянный склероз .....	57
2.2.7. Опухоли головного мозга .....	57
2.3. Ангиографические методы. <i>И.Н. Пронин, В.Н. Корниенко, Л.М. Фадеева</i> .....	58
2.4. Ультразвуковые методы исследования. <i>И.Д. Стулин, Д.С. Солонский, С.А. Труханов</i> .....	60
2.4.1. Эхоэнцефалоскопия .....	61
2.4.2. Ультразвуковая доплерография.....	65
2.4.3. Цветовое дуплексное сканирование.....	71
2.4.4. Транскраниальная доплерография и транскраниальное дуплексное сканирование.....	76
2.4.5. Транскраниальная ультрасонография .....	80
2.4.6. Ультразвуковое исследование периферической нервной системы .....	80
2.5. Нейрофизиологические методы исследования .....	82
2.5.1. Электроэнцефалография. <i>В.В. Гнездицкий, Л.Р. Зенков, А.В. Лебедева</i> .....	82
2.5.2. Вызванные потенциалы. <i>В.В. Гнездицкий, А.В. Лебедева. (При угастии А.Б. Гехт)</i> .....	100
2.5.3. Электромиография. Электронейромиография. <i>Г.Н. Авакян, Л.Ф. Касаткина</i> .....	111
2.5.4. Транскраниальная магнитная стимуляция. <i>Л.Ф. Касаткина</i> .....	137
2.6. Тепловидение. <i>И.Д. Стулин, С.А. Труханов</i> .....	138
2.6.1. Общие сведения .....	138
2.6.2. Клиническое применение тепловидения.....	140
2.7. Методы исследования системы гемостаза. <i>А.Н. Ясаманова</i> .....	143
2.7.1. Функционирование гемостаза .....	143
2.7.2. Методы исследования системы гемостаза и сосудистой функции эндотелия .....	150

2.7.3. Маркеры активации сосудисто-тромбоцитарного гемостаза, свертывающей системы крови и фибринолиза.....	159
2.7.4. Основные нарушения системы гемостаза.....	161
2.8. Люмбальная пункция. <i>А.Н. Коновалов, А.В. Козлов</i> .....	164
<b>РАЗДЕЛ II. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ.....</b>	<b>166</b>
<b>Глава 3. Болевые синдромы. <i>А.Б. Данилов</i>.....</b>	<b>167</b>
3.1. Центральная постинсультная боль.....	167
3.2. Боли при рассеянном склерозе.....	168
3.3. Боли при сирингомиелии.....	168
3.4. Боли при травмах спинного мозга.....	168
3.5. Боли при полиневропатиях.....	169
3.5.1. Диабетическая полиневропатия.....	169
3.5.2. Алкогольная полиневропатия.....	170
3.5.3. Синдром Гийена–Барре.....	171
3.6. Боли при ВИЧ-инфекции и СПИДе.....	171
3.7. Боль в спине.....	172
3.7.1. Эпидемиология.....	172
3.7.2. Этиология.....	172
3.7.3. Клиническая картина.....	172
3.7.4. Диагностика.....	173
3.7.5. Лечение.....	174
3.8. Комплексный регионарный болевой синдром.....	175
3.8.1. Этиология и патогенез.....	175
3.8.2. Клиническая картина.....	176
3.8.3. Лечение.....	177
3.9. Постгерпетическая невралгия.....	178
3.10. Лицевые боли.....	179
3.10.1. Невралгия тройничного нерва.....	179
3.10.2. Синдром Ханта.....	181
3.10.3. Синдром Толосы–Ханта.....	181
3.10.4. Невралгия языкоглоточного нерва.....	181
3.10.5. Невралгия барабанного сплетения.....	182
3.10.6. Невралгия промежуточного нерва.....	182
3.10.7. Невралгия верхнего нерва гортани.....	182
3.10.8. Синдром Фрея.....	182
3.10.9. Скелетно-мышечные прозокраниалгии.....	182
3.10.10. Цервикопрозокраниалгии.....	183
3.10.11. Центральные лицевые боли.....	183
3.10.12. Глоссалгия.....	183
3.10.13. Психогенные лицевые боли.....	183
3.10.14. Атипичные лицевые боли.....	184
3.10.15. Общие принципы лечения.....	184
<b>Глава 4. Головокружение. <i>В.А. Парфенов, М.В. Замерград, П.Р. Камгатнов</i>.....</b>	<b>186</b>
4.1. Эпидемиология.....	186
4.2. Классификация.....	186
4.3. Анамнез и физикальное обследование.....	186
4.4. Дифференциально-диагностические мероприятия.....	188
4.4.1. Диагностический алгоритм.....	188
4.4.2. Инструментальные исследования.....	188
4.5. Лечение.....	189
4.6. Отдельные заболевания, сопровождающиеся головокружением.....	190
4.6.1. Периферическое головокружение.....	190
4.6.2. Центральное головокружение.....	192
4.6.3. Другие неврологические заболевания.....	193
4.6.4. Редкие заболевания.....	193
4.7. Несистемное головокружение.....	194
4.7.1. Нарушения равновесия вследствие неврологических заболеваний.....	194
4.7.2. Двусторонняя вестибулопатия.....	195
4.7.3. Предобморочные состояния.....	195
4.7.4. Психогенное головокружение.....	196

<b>Глава 5. Экстрапирамидные синдромы.</b> <i>В.Л. Голубев, О.С. Левин, Е.А. Катунина</i> .....	197
5.1. Введение .....	197
5.2. Тремор.....	198
5.2.1. Классификация и этиология .....	198
5.2.2. Тремор покоя .....	198
5.2.3. Постуральный тремор.....	198
5.2.4. Интенционный тремор .....	199
5.2.5. Рубральный тремор.....	199
5.2.6. Психогенный тремор .....	200
5.2.7. Другие виды тремора .....	200
5.3. Хорея.....	200
5.3.1. Классификация и этиология .....	201
5.3.2. Первичные формы хорей .....	201
5.3.3. Вторичные формы хорей.....	202
5.3.4. Лечение .....	202
5.4. Баллизм.....	203
5.5. Дистония.....	203
5.5.1. Классификация и этиология .....	203
5.5.2. Первичная дистония .....	205
5.5.3. Вторичная дистония.....	205
5.5.4. Наследственные нейродегенеративные заболевания .....	205
5.5.5. Псевдодистония .....	206
5.5.6. Лечение .....	206
5.6. Миоклонус.....	206
5.6.1. Классификация .....	207
5.6.2. Физиологический миоклонус .....	208
5.6.3. Эссенциальный миоклонус.....	208
5.6.4. Эпилептический миоклонус.....	209
5.6.5. Симптоматический миоклонус .....	211
5.6.6. Другие миоклонические синдромы.....	213
5.6.7. Лечение миоклонуса.....	214
5.7. Тики.....	214
5.7.1. Классификация и этиология .....	214
5.7.2. Первичные (идиопатические) тики .....	214
5.7.3. Вторичные тики (туреттизм) .....	216
5.7.4. Лечение тиков .....	217
5.8. Атетоз.....	217
5.9. Дополнительные исследования .....	217
5.10. Общие принципы лечения .....	218
<b>Глава 6. Функциональная нейрохирургия.</b> <i>А.А. Томский, А.А. Гамалея, Э.Д. Исагулян, А.В. Декопов, О.Е. Магевская, А.Г. Меликян, Д.И. Пицхелаури</i> .....	219
6.1. Нейрохирургическое лечение экстрапирамидных расстройств.....	219
6.1.1. Болезнь Паркинсона .....	219
6.1.2. Эссенциальный тремор и другие дрожательные гиперкинезы .....	220
6.1.3. Дистония .....	221
6.1.4. Тики и синдром Туретта .....	222
6.1.5. Хорея Гентингтона .....	222
6.2. Нейрохирургическое лечение спастических синдромов .....	222
6.3. Нейрохирургическое лечение хронических болевых синдромов .....	223
6.3.1. Хроническая нейростимуляция .....	223
6.3.2. Хроническая электростимуляция периферических нервов .....	224
6.3.3. Хроническая эпидуральная электростимуляция спинного мозга .....	224
6.3.4. Электростимуляция крестцовых корешков .....	224
6.3.5. Хроническая электростимуляция глубоких структур головного мозга .....	225
6.3.6. Хроническая эпидуральная электростимуляция моторной коры головного мозга .....	225
6.3.7. Хроническая интратекальная терапия анальгетиками .....	225
6.3.8. Деструктивные противоболевые операции .....	226

6.3.9. Другие деструктивные операции .....	226
6.4. Нейрохирургическое лечение эпилепсии.....	226
6.4.1. Лечение .....	227
6.4.2. Хирургическое лечение эпилепсии .....	227
6.5. Хирургическое и лучевое лечение невралгии черепных нервов.	
<i>А.Н. Коновалов, В.Н. Шиманский, А.В. Козлов</i> .....	232
6.5.1. Невралгия тройничного нерва ( <i>tic douloureux, neuralgia quinti major</i> ) .....	232
6.6. Гемифациальный спазм. <i>А.Н. Коновалов, А.В. Козлов</i> .....	233
<b>Глава 7. Сознание и его расстройства. Коматозные состояния.</b>	
<i>В.И. Скворцова, Е.И. Гусев, О.Б. Белоусова, А.С. Никифоров, А.А. Никонов</i> .....	234
7.1. Сознание .....	234
7.1.1. Нарушения сознания.....	234
7.1.2. Классификации уровней нарушений сознания.....	234
7.2. Особенности обследования больных с нарушением сознания.....	236
7.2.1. Неврологический осмотр.....	237
7.2.2. Причины развития и клинические особенности отдельных коматозных состояний .....	238
7.2.3. Диагностика .....	241
7.2.4. Лечение при коматозных состояниях.....	241
7.2.5. Исходы коматозных состояний .....	242
<b>Глава 8. Нарушение когнитивных функций.</b> <i>Н.Н. Яхно, А.Н. Боголепова,</i> <i>В.В. Захаров</i> .....	244
8.1. Определение .....	244
8.2. Эпидемиология .....	244
8.3. Этиология .....	245
8.4. Классификация .....	245
8.5. Клиническая картина.....	246
8.5.1. Деменция .....	246
8.5.2. Недементные когнитивные расстройства (субъективные, легкие, умеренные).....	248
8.5.3. Делирий .....	250
8.6. Диагностика и дифференциальная диагностика .....	251
8.7. Лечение деменции и недементных когнитивных расстройств.....	255
<b>Глава 9. Нарушения сна.</b> <i>М.Г. Полуэктов, О.С. Левин</i> .....	258
9.1. Общая сомнология .....	258
9.1.1. Определение состояния сна.....	258
9.1.2. Назначение фаз сна .....	258
9.1.3. Назначение сна .....	259
9.1.4. Центры регуляции сна и бодрствования .....	259
9.1.5. Хронобиологическая модель сна.....	259
9.2. Частная сомнология.....	260
9.2.1. Международная классификация расстройств сна .....	260
9.2.2. Инсомнии .....	261
9.2.3. Расстройства дыхания во сне .....	265
9.2.4. Гиперсомнии.....	266
9.2.5. Расстройства циркадного ритма «сон–бодрствование» .....	269
9.2.6. Парасомнии.....	271
9.2.7. Расстройства движений во сне.....	274
<b>Глава 10. Синдром хронической усталости/интолерантности к нагрузке.</b> <i>О.В. Воробьева</i> .....	277
10.1. Эпидемиология.....	277
10.2. Этиология и патогенез.....	277
10.3. Терминология и диагностические критерии.....	278
10.4. Клиническая картина.....	280
10.5. Диагностика .....	281
10.6. Дифференциальная диагностика.....	282
10.7. Лечение.....	282

10.7.1. Лекарственная терапия.....	282
10.7.2. Немедикаментозное лечение .....	282
10.8. Прогноз.....	283
<b>Глава 11. Смерть мозга. И.Д. Стулин, Р.С. Мусин .....</b>	<b>284</b>
11.1. Введение .....	284
11.2. Патофизиологические механизмы смерти мозга.....	285
11.3. Клинические критерии смерти мозга .....	288
11.4. Клинические состояния, имитирующие смерть мозга .....	289
11.5. Инструментальные методы, подтверждающие диагностику смерти мозга.....	290
11.5.1. Электроэнцефалография .....	290
11.5.2. Исследование мультимодальных вызванных потенциалов.....	291
11.5.3. Другие методы .....	292
11.6. Косвенные методы диагностики смерти мозга.....	292
<b>РАЗДЕЛ III. ЗАБОЛЕВАНИЯ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ .....</b>	<b>296</b>
<b>Глава 12. Сосудистые заболевания головного мозга .....</b>	<b>298</b>
12.1. Преходящие нарушения мозгового кровообращения. В.И. Скворцова, Е.И. Гусев, Л.В. Стаховская, Л.В. Губский, Н.А. Шамалов, Э.И. Богданов, М.Ю. Мартынов, К.С. Мешкова .....	298
12.2. Церебральные инсульты.....	299
12.2.1. Ишемический инсульт. В.И. Скворцова, Е.И. Гусев, Л.В. Стаховская, Л.В. Губский, Н.А. Шамалов, Э.И. Богданов, М.Ю. Мартынов, К.С. Мешкова .....	299
12.2.2. Геморрагический инсульт. Е.И. Гусев, В.И. Скворцова, А.Н. Коновалов, О.Б. Белоусова, М.Ю. Мартынов .....	315
12.2.3. Артериальные аневризмы головного мозга. О.Б. Белоусова, А.Н. Коновалов, С.Б. Яковлев, С.Р. Арустамян.....	324
12.2.4. Сосудистые мальформации центральной нервной системы. О.Б. Белоусова, Ш.Ш. Элиава, С.Б. Яковлев.....	330
12.2.5. Дуральные артериовенозные фистулы. С.Б. Яковлев.....	336
12.3. Хроническая недостаточность мозгового кровообращения. В.И. Скворцова, Л.В. Стаховская, В.В. Гудкова, А.В. Алехин .....	338
12.3.1. Эпидемиология .....	338
12.3.2. Профилактика.....	338
12.3.3. Скрининг .....	339
12.3.4. Этиология.....	339
12.3.5. Патогенез.....	339
12.3.6. Клиническая картина.....	341
12.3.7. Диагностика .....	343
12.3.8. Дифференциальная диагностика.....	344
12.3.9. Лечение .....	345
12.4. Хирургическое лечение стенозирующих и окклюдирующих поражений магистральных артерий головного мозга. Д.Ю. Усагев, В.А. Лукшин.....	350
12.5. Нарушение спинального кровообращения. А.А. Скоромец.....	351
12.5.1. Эпидемиология.....	352
12.5.2. Анатомия и физиология нервной и сосудистой систем .....	352
12.5.3. Патоморфология и патогенез .....	352
12.5.4. Клиническая картина.....	354
12.5.5. Диагностика .....	357
12.5.6. Лечение .....	358
12.5.7. Прогноз.....	358
<b>Глава 13. Инфекционные заболевания центральной нервной системы .....</b>	<b>359</b>
13.1. Менингиты. А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Н.В. Скрипченко, И.А. Крюкова, В.И. Гузева, А.С. Петрухин, Н.Г. Жукова, В.М. Алиферова.....	359
13.1.1. Классификация .....	359
13.1.2. Гнойные менингиты .....	359
13.1.3. Серозные менингиты .....	368

13.2. Энцефалиты. А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Н.В. Скрипченко, И.А. Крюкова, В.И. Гузева, А.С. Петрухин, Н.Г. Жукова, В.М. Алиферова.....	374
13.2.1. Классификация .....	374
13.2.2. Первичные энцефалиты .....	375
13.2.3. Вторичные энцефалиты.....	383
13.2.4. Лечение энцефалитов.....	386
13.3. Абсцессы головного и спинного мозга. А.Н. Коновалов, А.В. Козлов, О.Н. Ершова.....	387
13.3.1. Патогенез.....	387
13.3.2. Этиология.....	388
13.3.3. Патоморфология .....	389
13.3.4. Клиническая картина.....	390
13.3.5. Диагностика .....	390
13.3.6. Дифференциальная диагностика.....	391
13.3.7. Лечение .....	391
13.3.8. Принципы медикаментозного лечения .....	392
13.3.9. Хирургическое лечение .....	392
13.3.10. Прогноз.....	393
13.4. Неврологические проявления ВИЧ-инфекции. А.Н. Бойко.....	393
13.4.1. Этиология и патогенез.....	394
13.4.2. Патоморфология .....	395
13.4.3. Клинические проявления и диагностика ВИЧ-инфекции .....	396
13.4.4. Клиническая картина и диагностика поражения нервной системы при ВИЧ-инфекции (нейроСПИД).....	397
13.4.5. Лечение нейроСПИДа.....	401
13.4.6. Прогноз.....	404
<b>Глава 14. Эпилепсия и эпилептический статус. В.А. Карлов, Г.Н. Авакян, А.С. Петрухин, В.И. Гузева, А.В. Лебедева, П.Н. Власов. (При участии А.Б. Гехт) .....</b>	<b>406</b>
14.1. Эпилепсия.....	406
14.1.1. Эпидемиология .....	406
14.1.2. Профилактика.....	406
14.1.3. Классификация .....	407
14.1.4. Диагностика .....	409
14.1.5. Клиническая характеристика .....	409
14.1.6. Инструментальные и лабораторные исследования .....	412
14.1.7. Дифференциальная диагностика.....	413
14.1.8. Показания для консультации других специалистов .....	413
14.1.9. Лечение .....	413
14.1.10. Прогноз.....	422
14.2. Эпилептический статус.....	424
14.2.1. Эпидемиология.....	424
14.2.2. Определение и классификация эпилептического статуса .....	424
14.2.3. Эпилептический статус судорожных приступов.....	427
14.2.4. Система лечения .....	432
14.2.5. Эпилептический статус бессудорожных приступов .....	438
14.2.6. Эпилептический статус абсансов.....	438
14.2.7. Парциальный бессудорожный эпилептический статус .....	441
14.2.8. Электрический статус сна.....	442
14.2.9. Эпилептический статус у детей.....	444
14.2.10. Бессудорожный эпилептический статус у пожилых .....	444
14.2.11. Эпилептический статус <i>de novo</i> .....	444
<b>Глава 15. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы. Е.И. Гусев, И.А. Завалишин, А.Н. Бойко, М.Н. Захарова.....</b>	<b>448</b>
15.1. Рассеянный склероз .....	448
15.1.1. Эпидемиология.....	448
15.1.2. Этиология.....	449
15.1.3. Патогенез.....	451
15.1.4. Патологическая анатомия.....	453

15.1.5. Классификация .....	454
15.1.6. Клиническая картина.....	455
15.1.7. Диагностика .....	458
15.1.8. Дифференциальная диагностика.....	461
15.1.9. Лечение .....	462
15.1.10. Профилактика.....	469
15.1.11. Рекомендации пациенту .....	469
15.1.12. Прогноз.....	470
15.2. Другие демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы.....	478
15.2.1. Острый рассеянный энцефаломиелит .....	478
15.2.2. Оптикомиелит.....	483
15.2.3. Идиопатический миелит.....	489
15.2.4. Оптический неврит.....	495
<b>Глава 16. Травматическое поражение центральной нервной системы.</b>	
<i>А.А. Потапов, В.В. Крылов, А.Г. Гаврилов, А.Э. Тальпов, С.С. Петриков.....</i>	503
16.1. Черепно-мозговая травма .....	503
16.1.1. Принципы классификации черепно-мозговой травмы.....	503
16.1.2. Диагностика и лечение легкой черепно-мозговой травмы.....	504
16.1.3. Диагностика и лечение тяжелой черепно-мозговой травмы.....	504
16.1.4. Хирургическое лечение пострадавших с черепно-мозговой травмой .....	512
16.1.5. Диагностика, лечение и прогноз проникающей черепно-мозговой травмы .....	515
16.1.6. Прогноз при черепно-мозговой травме.....	517
<b>Глава 17. Опухоли центральной и периферической нервной системы.</b> <i>А.Н. Коновалов, А.В. Козлов, В.А. Черкаев, В.Н. Шиманский, С.В. Тяняшин, А.В. Голанов, Г.Л. Кобяков, Л.В. Шишкина, М.В. Рыжова, А.О. Гуца, Н.А. Коновалов, В.А. Королишин .....</i>	524
17.1. Первичные опухоли .....	524
17.1.1. Эпидемиология .....	524
17.1.2. Факторы риска .....	524
17.1.3. Профилактика.....	524
17.1.4. Классификация .....	524
17.1.5. Этиология и патогенез.....	529
17.1.6. Клиническая картина.....	530
17.1.7. Диагностика .....	531
17.1.8. Дифференциальная диагностика.....	531
17.1.9. Лечение .....	531
17.1.10. Ведение больных после выписки .....	539
17.1.11. Трудоспособность больных после операции .....	539
17.1.12. Прогноз.....	539
17.2. Вторичные (метастатические) опухоли .....	540
17.2.1. Эпидемиология .....	540
17.2.2. Профилактика.....	541
17.2.3. Скрининг .....	541
17.2.4. Классификация .....	541
17.2.5. Этиология и патогенез.....	541
17.2.6. Клиническая картина.....	541
17.2.7. Диагностика .....	541
17.2.8. Дифференциальная диагностика.....	541
17.2.9. Лечение.....	541
17.2.10. Дальнейшее ведение .....	542
17.2.11. Прогноз.....	542
17.3. Особенности опухолей спинного мозга и позвоночника .....	542
17.3.1. Опухоли спинного мозга .....	543
17.3.2. Опухоли позвоночника.....	544
17.4. Опухоли периферической нервной системы .....	548
<b>Глава 18. Гидроцефалия.</b> <i>А.В. Козлов, А.Н. Коновалов.....</i>	549
18.1. Эпидемиология .....	549
18.2. Профилактика .....	549

18.3. Классификация .....	549
18.4. Этиология .....	549
18.5. Патогенез .....	550
18.6. Клиническая картина .....	551
18.7. Критерии гидроцефалии .....	552
18.8. Лечение .....	552
18.9. Хирургическая тактика .....	553
<b>Глава 19. Аномалии развития центральной нервной системы.</b>	
<i>А.Н. Коновалов, Л.А. Сатанин, А.В. Козлов</i> .....	555
19.1. Пороки развития черепа .....	555
19.1.1. Нарушения развития швов черепа .....	555
19.1.2. Основные формы краниосиностаза .....	556
19.1.3. Краниофациальные дизостозы .....	557
19.2. Пороки развития черепа и шейного отдела позвоночника (аномалии краниовертебрального перехода) .....	558
19.2.1. Клиническая картина .....	559
19.2.2. Диагностика .....	559
19.2.3. Лечение .....	559
19.3. Пороки развития оболочек головного мозга .....	559
19.3.1. Клиническая картина .....	560
19.3.2. Диагностика .....	560
19.3.3. Лечение .....	560
19.4. Пороки развития головного мозга .....	560
19.4.1. Синдром Денди–Уокера .....	560
19.4.2. Аномалии Киари (устаревшее название – Арнольда–Киари) .....	561
19.4.3. Дефекты развития нервной трубки .....	563
19.4.4. Незаращение дужек позвонков ( <i>spina bifida occulta</i> ) .....	564
19.4.5. Спинномозговые грыжи .....	565
<b>Глава 20. Первичные головные боли. В.В. Осипова, Г.Р. Табеева,</b>	
<i>А.В. Сергеев, И.Ю. Ковалева</i> .....	568
20.1. Общая характеристика и классификация .....	568
20.2. Международная классификация головных болей.....	568
20.3. Дифференциально-диагностические мероприятия .....	569
20.4. Физикальное обследование .....	569
20.5. Лабораторные и инструментальные исследования .....	570
20.6. Коморбидные нарушения при первичных цефалгиях.....	570
20.7. Хронические цефалгии. Факторы хронизации .....	571
20.8. Общие принципы ведения пациентов с первичными цефалгиями.....	571
20.9. Мигрень .....	571
20.9.1. Определение и эпидемиология.....	571
20.9.2. Этиология. Механизм приступа мигрени.....	572
20.9.3. Классификация .....	572
20.9.4. Клиническая картина.....	573
20.9.5. Дифференциально-диагностические мероприятия .....	573
20.9.6. Осложнения мигрени .....	576
20.9.7. Возможная мигрень .....	577
20.9.8. Эпизодические синдромы, которые могут сочетаться с мигренью .....	577
20.9.9. Дифференциальная диагностика.....	578
20.9.10. Лечение.....	578
20.10. Головная боль напряжения.....	582
20.10.1. Определение и эпидемиология.....	582
20.10.2. Патогенез.....	582
20.10.3. Классификация .....	582
20.10.4. Клиническая картина и дифференциально-диагностические мероприятия .....	583
20.10.5. Провоцирующие факторы.....	583
20.10.6. Клинические разновидности. Дифференциальная диагностика.....	584
20.10.7. Лечение.....	584
20.11. Лекарственно-индуцированная (абузусная) головная боль.....	586
20.11.1. Определение и эпидемиология.....	586
20.11.2. Этиология и патогенез.....	586

20.11.3. Классификация. Клинические варианты .....	587
20.11.4. Клиническая картина .....	587
20.11.5. Дифференциально-диагностические мероприятия .....	588
20.11.6. Лечение .....	588
20.11.7. Прогноз .....	589
20.12. Кластерная головная боль и другие тригеминальные вегетативные (автономные) цефалгии .....	590
20.12.1. Классификация .....	590
20.12.2. Этиология и механизм развития тригеминальных вегетативных цефалгий .....	590
20.12.3. Пучковая (кластерная) головная боль .....	590
20.12.4. Пароксизмальная гемикрания .....	593
20.12.5. Кратковременные односторонние невралгические головные боли с инъектированием конъюнктивы и слезотечением, с краниальными вегетативными симптомами .....	594
20.12.6. Гемикрания континуа .....	594
20.12.7. Возможная тригеминальная вегетативная цефалгия .....	595
20.13. Другие первичные головные боли .....	595
20.13.1. Классификация .....	595
20.13.2. Первичная кашлевая головная боль .....	595
20.13.3. Первичная головная боль при физическом напряжении .....	596
20.13.4. Первичная головная боль, связанная с сексуальной активностью .....	596
20.13.5. Первичная громоподобная головная боль .....	597
20.13.6. Головная боль, связанная с холодowymi стимулами .....	598
20.13.7. Головная боль, связанная с внешним давлением .....	598
20.13.8. Первичная колющая головная боль .....	598
20.13.9. Монетовидная головная боль .....	599
20.13.10. Гипническая головная боль .....	599
20.13.11. Новая ежедневная (изначально) персистирующая головная боль .....	600
<b>Глава 21. Нейродегенеративные заболевания .....</b>	<b>602</b>
21.1. Болезнь Паркинсона. <i>В.Л. Голубев, О.С. Левин, Е.А. Катунина</i> .....	602
21.1.1. Эпидемиология .....	602
21.1.2. Этиология и патогенез .....	602
21.1.3. Классификация .....	603
21.1.4. Клиническая картина .....	604
21.1.5. Диагностика .....	609
21.1.6. Дифференциальная диагностика .....	611
21.1.7. Продолжительность жизни и смертность у пациентов с болезнью Паркинсона .....	612
21.1.8. Лечение .....	613
21.2. Болезнь Альцгеймера. <i>Н.Н. Яхно, А.Н. Боголепова, В.В. Захаров</i> .....	621
21.2.1. Эпидемиология .....	621
21.2.2. Факторы риска .....	621
21.2.3. Классификация .....	621
21.2.4. Этиология .....	622
21.2.5. Патоморфология .....	622
21.2.6. Патогенез .....	622
21.2.7. Клиническая картина .....	623
21.2.8. Диагностика .....	625
21.2.9. Дифференциальная диагностика .....	626
21.2.10. Лабораторные и инструментальные методы исследования .....	627
21.2.11. Лечение .....	628
21.2.12. Прогноз .....	629
21.3. Наследственные дегенеративные заболевания с преимущественным поражением ствола головного мозга, мозжечка и спинного мозга. <i>С.Н. Иллариошкин</i> .....	629
21.3.1. Наследственные спиноцеребеллярные атаксии .....	629
21.3.2. Наследственные спастические параличи .....	636
21.4. Дегенеративные заболевания мозга с преимущественным поражением белого вещества. <i>И.В. Литвиненко, Н.В. Цыган</i> .....	641
21.4.1. Эпидемиология .....	641
21.4.2. Этиология и патогенез .....	641

21.4.3. Болезнь Пелицеуса–Мерцбахера .....	641
21.4.4. Болезнь Александра .....	642
21.4.5. Другие лейкодистрофии/лейкоэнцефалопатии .....	643
21.5. Боковой амиотрофический склероз. <i>М.Н. Захарова, Л.В. Брылев, И.А. Авдюнина, Е.В. Лысогорская, А.А. Воробьева, М.В. Иванова, А.В. Червяков, А.В. Васильев, И.С. Бакулин</i> .....	644
21.5.1. Эпидемиология .....	644
21.5.2. Этиология и патогенез .....	644
21.5.3. Генетика .....	645
21.5.4. Клинические формы .....	646
21.5.5. Диагностика .....	646
21.5.6. Дифференциальная диагностика .....	649
21.5.7. Лечение .....	649
<b>Глава 22. Нервно-мышечные заболевания. А.Г. Санадзе, А.С. Петрухин, Н.Н. Заваденко, Г.Н. Авакян, О.В. Гильванова, Д.В. Влодавец</b> .....	662
22.1.1. Прогрессирующие мышечные дистрофии .....	662
22.1.2. Врожденные мышечные дистрофии и структурные миопатии .....	668
22.1.3. Митохондриальные миопатии и энцефаломиопатии.....	671
22.1.4. Воспалительные миопатии.....	673
22.1.5. Миопатии при эндокринных заболеваниях.....	676
22.1.6. Токсические миопатии.....	678
22.2. Спинальные мышечные атрофии.....	680
22.2.1. Классификация .....	681
22.2.2. Частота встречаемости.....	681
22.2.3. Этиология .....	681
22.2.4. Патогенез .....	681
22.2.5. Диагностика .....	684
22.2.6. Дифференциальная диагностика.....	685
22.2.7. Профилактика.....	685
22.2.8. Лечение .....	685
22.3. Невральные амиотрофии .....	692
22.4. Миотонии. Миотонические расстройства.....	692
22.4.1. Классификация .....	692
22.4.2. Эпидемиология .....	692
22.4.3. Этиология и патогенез.....	692
22.4.4. Клиническая характеристика .....	693
22.4.5. Диагностика .....	694
22.4.6. Дифференциальная диагностика.....	694
22.4.7. Лечение .....	695
22.4.8. Прогноз.....	695
22.5. Миастения .....	695
22.5.1. Эпидемиология.....	695
22.5.2. Классификация .....	695
22.5.3. Патогенез.....	695
22.5.4. Клиническая характеристика .....	696
22.5.5. Диагностика .....	698
22.5.6. Дифференциальная диагностика.....	701
22.5.7. Лечение .....	701
22.5.8. Рекомендации пациенту .....	704
22.5.9. Прогноз.....	704
<b>Глава 23. Наследственные болезни обмена веществ. Е.И. Гусев, А.С. Петрухин, С.В. Михайлова, Е.Ю. Захарова</b> .....	705
23.1. Наследственные метаболические заболевания нервной системы .....	705
23.1.1. Лизосомные болезни накопления .....	705
23.1.2. Мукополисахаридозы .....	708
23.1.3. Ганглиозидозы .....	710
23.1.4. Болезнь Гоше.....	712
23.1.5. Нейрональные цероидные липофуцинозы.....	712
23.1.6. Пероксисомные болезни .....	714
23.1.7. Заболевания, сопровождающиеся нарушением биогенеза пероксисом. Синдром Целлвегера .....	715
23.1.8. Нарушение обмена органических кислот/аминокислот.....	716

23.1.9. Лейкодистрофия Канавана–ван-Богарта–Бертрана.....	717
23.2. Наследственные дегенеративные заболевания .....	718
23.2.1. Наследственные дегенеративные заболевания с преимущественным поражением базальных ганглиев.....	718
23.2.2. Наследственные дегенеративные заболевания с преимущественным поражением коры головного мозга.....	719
23.2.3. Наследственные дегенеративные заболевания с преимущественным поражением ствола головного мозга, мозжечка и спинного мозга.....	720
23.2.4. Дегенеративные заболевания мозга с преимущественным поражением белого вещества .....	721
<b>Глава 24. Синдромы. Э.И. Богданов, Е.Г. Менделевич.....</b>	<b>722</b>
24.1. Терминология и виды полостей в спинном мозге.....	722
24.2. Этиологические факторы .....	723
24.3. Механизмы формирования и классификация синдрома.....	723
24.4. Классификация синдрома (Milhorat T., 2000).....	723
24.5. Патогенез.....	723
24.6. Клиническая и нейровизуальная диагностика .....	725
24.6.1. Клиническая диагностика синдрома, сочетанной с мальформацией Киари 1-го типа .....	725
24.6.2. Течение синдрома у взрослых и детей .....	727
24.6.3. Нейровизуальная диагностика .....	728
24.7. Лечение .....	728
<b>Глава 25. Заболевания периферической нервной системы .....</b>	<b>731</b>
25.1. Неврологические осложнения остеохондроза позвоночника. <i>А.С. Никифоров, Г.Н. Авакян.....</i>	731
25.1.1. Общее понятие об остеохондрозе позвоночника.....	731
25.1.2. Некоторые анатомо-физиологические особенности позвоночника .....	732
25.1.3. Этиология и патогенез остеохондроза позвоночника.....	732
25.1.4. Клинико-морфологические проявления остеохондроза позвоночника .....	733
25.1.5. Варианты неврологических осложнений при остеохондрозе позвоночника.....	733
25.1.6. Лечение осложнений остеохондроза позвоночника.....	737
25.1.7. Немедикаментозные методы лечения осложнений остеохондроза позвоночника .....	740
25.1.8. Хирургические методы лечения дегенеративных заболеваний позвоночника. <i>Н.А. Коновалов, А.О. Гуца, А.В. Козлов.....</i>	745
25.2. Полиневропатии. <i>Г.Н. Авакян.....</i>	746
25.2.1. Скрининг полиневропатий.....	747
25.2.2. Классификация .....	747
25.2.3. Диагностика .....	748
25.2.4. Наследственные полиневропатии .....	749
25.2.5. Вегетативная полиневропатия при сахарном диабете .....	751
25.2.6. Полиневропатия при инфекционных заболеваниях .....	751
25.2.7. Воспалительные полиневропатии.....	751
25.2.8. ВИЧ-ассоциированные невропатии.....	752
25.2.9. Дифтерийная полиневропатия .....	752
25.2.10. Полиневропатия при ревматических заболеваниях.....	752
25.2.11. Множественная мононевропатия.....	752
25.2.12. Полиневропатии, связанные с дефицитом витаминов группы В.....	753
25.2.13. Алкогольная полиневропатия .....	753
25.2.14. Уремическая полиневропатия .....	753
25.2.15. Мышьяковая полиневропатия.....	753
25.2.16. Свинцовая полиневропатия .....	753
25.2.17. Лечение полиневропатий .....	753
25.2.18. Дальнейшее ведение .....	756
25.2.19. Прогноз.....	756

25.2.20. Профилактика полиневропатий.....	757
25.3. Хирургические аспекты лечения патологии периферической нервной системы. <i>А.В. Шток, А.В. Декопов, А.В. Козлов</i> .....	757
25.3.1. Внутривольные объемные образования неопухолевого генеза...	759
25.3.2. Родовая травма плечевого сплетения (акушерский паралич) .....	760
25.3.3. Невропатия лицевого нерва .....	761
25.3.4. Нетравматические невропатии отдельных нервных стволов периферических нервов.....	762
25.3.5. Хирургические вмешательства при травматических повреждениях периферических нервов.....	764
25.4. Синдром Гийена–Барре. <i>М.А. Пирадов</i> .....	765
25.4.1. Классификация .....	765
25.4.2. Эпидемиология.....	765
25.4.3. Диагностика .....	765
25.4.4. Дифференциальная диагностика.....	768
25.4.5. Показания к консультации других специалистов .....	768
25.4.6. Лечение .....	768
25.4.7. Дальнейшее ведение.....	769
25.4.8. Обучение пациента.....	769
25.4.9. Прогноз.....	769
<b>Глава 26. Заболевания вегетативной нервной системы. <i>О.В. Воробьева</i></b> .....	770
26.1. Классификация вегетативных расстройств.....	770
26.2. Катехоламиновые расстройства .....	770
26.2.1. Барорефлекторная несостоятельность .....	771
26.2.2. Недостаточность допамин- $\beta$ -гидроксилазы .....	772
26.2.3. Феохромоцитома .....	772
26.2.4. Нейробластома .....	772
26.2.5. Дефицит тетрагидробиоптерина .....	772
26.2.6. Хемодектома и синдром семейной параганглиомы.....	772
26.3. Центральные вегетативные расстройства .....	773
26.3.1. Мультисистемная атрофия и синдром Шая–Дрейджера .....	773
26.3.2. Изолированная вегетативная недостаточность.....	774
26.4. Расстройства ортостатической толерантности .....	774
26.4.1. Ортостатическая гипотензия .....	775
26.4.2. Синдром ортостатической интолерантности.....	776
26.4.3. Нейронально опосредованные синкопе .....	779
26.5. Периферические вегетативные расстройства .....	781
26.5.1. Классификация .....	781
26.5.2. Аутоиммунная вегетативная невропатия и ганглиопатия.....	782
<b>Глава 27. Токсические поражения нервной системы. <i>Ю.Н. Остапенко</i></b> .....	783
27.1. Характеристика нейротоксикантов.....	783
27.2. Основные синдромы токсического поражения нервной системы .....	784
27.2.1. Психоневрологические расстройства .....	784
27.2.2. Расстройства сознания.....	784
27.2.3. Эпилептический синдром.....	784
27.2.4. Психодислептический синдром (интоксикационные психозы) .....	785
27.2.5. Токсическая энцефалопатия .....	786
27.2.6. Гипертермический синдром .....	786
27.2.7. Серотониновый синдром.....	786
27.2.8. Злокачественный нейролептический синдром.....	787
27.3. Диагностика токсических поражений нервной системы .....	787
27.3.1. Клиническая диагностика .....	787
27.3.2. Дифференциальная диагностика.....	788
27.3.3. Лабораторная диагностика .....	788
27.3.4. Инструментальная и функциональная диагностика.....	789
27.4. Лечение .....	790

27.4.1. Гипертермия при антихолинэргическом синдроме.....	790
27.4.2. Нарушение нервно-мышечной проводимости токсического генеза .....	790
27.4.3. Поражение спинного мозга.....	791
27.4.4. Лечебные мероприятия .....	792
<b>Глава 28. Основные принципы немедикаментозного лечения и реабилитации.....</b>	<b>797</b>
28.1. Модификация образа жизни. <i>В.И. Скворцова, Л.В. Стаховская, К.С. Мешкова</i> .....	797
28.1.1. Курение .....	798
28.1.2. Питание.....	799
28.1.3. Физическая активность .....	801
28.1.4. Злоупотребление алкоголем .....	802
28.1.5. Психосоциальный стресс.....	803
28.1.6. Пероральные контрацептивы .....	803
28.2. Лечебная физкультура. <i>Г.Е. Иванова, Б.А. Поляев</i> .....	804
28.2.1. Представление о двигательной функции человека .....	804
28.2.2. Изменение двигательной функции при заболеваниях нервной системы.....	808
28.2.3. Этапы и особенности моторного переобучения при использовании лечебной физической культуры .....	809
28.2.4. Основы использования лечебной физической культуры.....	810
28.2.5. Схема использования лечебной физической культуры .....	811
28.2.6. Противопоказания к лечебной физической культуре .....	811
28.2.7. Организация занятий лечебной физической культурой .....	812
28.2.8. Сочетание лечебной физической культуры с другими методами .....	813
28.2.9. Двигательные режимы.....	813
28.2.10. Массаж при травмах и заболеваниях центральной и периферической нервной системы. <i>М.А. Ерёмускин</i> .....	816
28.3. Основы современной нейрореабилитации. <i>И.А. Беляева, М.Ю. Мартынов, Е.И. Гусев</i> .....	821
28.4. Физиотерапевтическое лечение. <i>Н.В. Сигинава, Ф.Е. Горбунов, М.Ю. Герасименко</i> .....	825
28.5. Мануальная терапия. <i>А.Б. Ситель</i> .....	842
28.5.1. Введение .....	842
28.5.2. Краткий исторический очерк.....	842
28.5.3. Этиология и патогенез.....	843
28.5.4. Клиническая диагностика .....	845
28.5.5. Дифференциальная диагностика.....	845
28.5.6. Методы мануальной терапии.....	846
28.5.7. Мануальная терапия при повреждениях межпозвонковых дисков.....	850
28.5.8. Особенности проведения мануальной терапии в пожилом возрасте .....	854
28.5.9. Возможные осложнения.....	854
28.5.10. Заключение .....	855
28.6. Рефлексотерапия. <i>Г.Н. Авакян</i> .....	856
28.6.1. Классификация видов рефлексотерапии.....	856
28.6.2. Показания и противопоказания к рефлексотерапии.....	857
28.6.3. Основные методы рефлексотерапии .....	857
28.7. Психотерапия. <i>Б.Д. Карвасарский, Г.Л. Исурина, В.А. Абабков</i> .....	872
28.7.1. Цели психотерапии и показания .....	873
28.7.2. Медицинские противопоказания к психотерапии .....	873
28.7.3. Методики психотерапии, применяемые при заболеваниях нервной системы.....	874

# Глава 5

## Экстрапирамидные синдромы

*В.Л. Голубев, О.С. Левин, Е.А. Катунина*

### 5.1. ВВЕДЕНИЕ

Экстрапирамидные синдромы — устаревший термин, но по-прежнему широко используемый в русскоязычной литературе. К экстрапирамидным принято относить синдромы, характеризующиеся избыточными движениями или, напротив, недостаточной двигательной активностью. Первую группу синдромов называют гиперкинетическими расстройствами, вторую — гипокинетическими. Экстрапирамидные синдромы развиваются при органических поражениях ЦНС, которые не затрагивают кортикоспинальные (пирамидные) пути. В основе этих синдромов лежит дисфункция подкорковых узлов (базальных ганглиев) и их связей с другими отделами нервной системы.

Термин «гиперкинетические синдромы» не является точным синонимом термина «экстрапирамидные синдромы», так как обладает более широким смысловым содержанием и отражает избыточные движения, которые могут возникать при органическом поражении любых уровней нервной системы (периферический нерв, спинной мозг, ствол головного мозга, подкорковые узлы и мозжечок, кора головного мозга) и даже при отсутствии такого поражения (например, физиологический тремор или физиологический миоклонус, психогенные гиперкинезы). В мировой литературе используют термин «двигательные расстройства» (movement disorders), объединяющий все гипер- и гипокинетические синдромы центрального происхождения, а также атаксию, стереотипии, стартл-синдромы, синдром «чужой руки» и некоторые другие. Ниже рассматриваются гиперкинетические синдромы экстрапирамидного происхождения. Гипокинетические двигательные расстройства описаны в соответствующих разделах руководства.

Основные гиперкинетические синдромы — тремор, хорей, баллизм, дистония, миоклонус, тики. Диагностика этих синдромов осуществляется исключительно клиническим путем.

В распознавании любого гиперкинетического синдрома ключевое значение имеет анализ двигательного рисунка гиперкинеза. Кроме того, каждый из вышеперечисленных гиперкинезов по-своему нарушает сложные двигательные функции, такие как поддержание позы, речь, письмо и ходьба.

Клиническая диагностика любого гиперкинеза начинается с определения характера гиперкинеза, то есть с процесса «узнавания» («распознавания») постоянно меняющегося во времени и пространстве двигательного феномена. Каждый гиперкинез в глазах врача — не что иное как сложно организованный моторный образ, в распознавании которого важны такие его элементы, как двигательный рисунок, топография (распределение), симметричность/асимметричность, стереотипность или ее отсутствие, скорость и амплитуда движений, связь с произвольными движениями, а также с позой или с определенными действиями.

Синдромальный диагноз — только начало диагностической работы. Следующий ее этап — определение заболевания, вызвавшего развитие гиперкинетического синдрома. Важен учет сопутствующих симптомов, «синдромального окружения», анализ провоцирующих факторов и факторов, устраняющих или уменьшающих выраженность гиперкинеза (сон, алкоголь и др.), а также учет особенностей течения заболевания и клинической картины в целом.

## 5.2. ТРЕМОР

Тремор — произвольные колебания какой-либо части тела, вызванные альтернирующими или синхронными сокращениями реципрокно-иннервируемых мышц. Диагностика заболевания, лежащего в основе тремора, часто представляет очень сложную задачу, для решения которой прежде всего необходимо правильное синдромальное описание тремора. В связи со сказанным большое значение придают принципам клинического описания тремора.

Наиболее важный принцип — четкое разграничение трех типов тремора: тремора покоя, постурального тремора и интенционного дрожания. Если у одного и того же больного выявляют не только тремор покоя, но и постуральный или интенционный тремор, то все типы дрожания описывают и регистрируют как отдельные самостоятельные виды, обязательно подчеркивая относительную выраженность каждого из них. Например, у больного могут быть грубый тремор покоя, менее выраженный постуральный тремор и еще менее выраженное интенционное дрожание. Такая картина типична для выраженных дрожательных форм паркинсонизма. Эти же компоненты дрожания вне рамок паркинсонизма обычно имеют иные соотношения: преобладает либо постуральный тремор (что типично для тяжелого эссенциального тремора), либо интенционный (при поражениях мозжечка).

Другие важные принципы описания тремора следующие.

- Локализация (руки, голова, мимические мышцы, нижняя челюсть, язык, губы, щеки, голосовые связки, ноги, туловище), особенности распределения (по гемитипу, генерализованный и др.), а также иные топографические особенности (например, дрожание только большого пальца или мышц брюшной стенки, дрожание глазных яблок или ортостатический тремор, дистальная или проксимальная акцентуация дрожания, симметричность/асимметричность).
- Двигательный рисунок дрожания (флексия-экстензия; пронация-супинация; по типу «скатывание пиллюль», «да-да», «нет-нет»; флэппинг).
- Амплитудно-частотные характеристики, выраженность дрожания, особенности его течения (варианты дебюта и последующая динамика).
- Синдромальное окружение тремора, то есть описание тех неврологических симптомов, на фоне которых проявляется дрожание.

Соблюдение вышеуказанных принципов описания синдрома дрожания — необходимая предпосылка для успешной дифференциальной и нозологической диагностики тремора.

### 5.2.1. Классификация и этиология

- Тремор покоя (3,5–6 Гц).
  - ✧ БП.
  - ✧ Вторичный (симптоматический) паркинсонизм.
  - ✧ Синдромы «паркинсонизма плюс» и другие наследственные дегенеративные заболевания, сопровождающиеся синдромом паркин-

сонизма (болезнь Вильсона–Коновалова, Галлервордена–Шпатца и др.).

- Постуральный тремор (6–12 Гц).
  - ✧ Физиологический тремор.
  - ✧ Усиленный (акцентуированный) физиологический тремор (при стрессе, эндокринных заболеваниях, интоксикациях).
  - ✧ Доброкачественный эссенциальный тремор (4–12 Гц): аутосомно-доминантный, спорадический, в сочетании с некоторыми заболеваниями ЦНС (БП, дистонией) и ПНС (ПНП, рефлекторной симпатической дистрофией).
  - ✧ При органической патологии головного мозга (токсических, опухолевых и других поражениях мозжечка, болезни Вильсона–Коновалова, нейросифилисе).
- Интенционный тремор (3–6 Гц) обусловлен поражением ствола мозга, мозжечка и их связей (РС, дегенерации и атрофии в области ствола и мозжечка, болезнь Вильсона–Коновалова, сосудистые заболевания, опухоли, интоксикация, ЧМТ и др.).
- Рубральный тремор.
- Психогенный тремор.

### 5.2.2. Тремор покоя

Тремор покоя обычно имеет частоту 3,5–6 Гц. Низкочастотный (чаще всего 4–5 Гц) тремор покоя относится к типичным проявлениям БП, а также многих других заболеваний нервной системы, сопровождающихся синдромом паркинсонизма, поэтому его часто называют паркинсоническим дрожанием. Вторичный (симптоматический) паркинсонизм (сосудистый, постэнцефалитический, лекарственный, токсический, посттравматический и т.д.) также, как правило, проявляется дрожанием (хотя оно менее характерно для сосудистых форм паркинсонизма), которое имеет те же характеристики, что и при БП (низкочастотный тремор покоя с характерным распределением, течением и тенденцией к генерализации).

### 5.2.3. Постуральный тремор

Постуральный тремор появляется в конечности при ее удержании в какой-либо позе. Это дрожание имеет частоту 6–12 Гц. К постуральному тремору относят физиологический тремор (асимптомное дрожание), усиленный (акцентуированный) физиологический тремор, возникающий при эмоциональных стрессах или при других «гиперадренергических» состояниях (тиреотоксикоз, феохромоцитомы, введение кофеина, норэпинефрина и других препаратов), эссенциальный тремор, а также тремор при некоторых органических заболеваниях головного мозга (тяжелые поражения мозжечка, болезнь Вильсона–Коновалова, нейросифилис).

К доброкачественному эссенциальному тремору в настоящее время относят не только аутосомно-доминантный и спорадический варианты эссенциального дрожания, но и его сочетания с другими заболеваниями центральной и периферической нервной системы, в том числе с дистонией, БП, периферическими

**Таблица 5.1.** Дифференциальный диагноз эссенциального тремора и тремора при болезни Паркинсона

Характеристики	Эссенциальный тремор	Болезнь Паркинсона
Тремор	Постуральный тремор	Тремор покоя ± возобновляющийся постуральный тремор
Частота	5–12 Гц	4–6 Гц
Симметричность локализации	Симметричный	Асимметричный
Локализация	Руки, голова, голосовые связки	Руки ± ноги
Почерк	Размашистый, заостренный	Микрография, затухающий
Наследственная предрасположенность	Более чем в половине случаев	Не более 5–10% случаев
Экстрапирамидные симптомы (брадикардия, ригидность, постуральные нарушения)	Отсутствуют	Присутствуют
Факторы, уменьшающие тремор	Алкоголь, пропранолол, примидон, топирамат, габапентин, клоназепам	Леводопа, агонисты дофаминовых рецепторов
Мишени для глубокой стимуляции мозга	Вентральное промежуточное ядро таламуса	Субталамическое ядро или внутренний сегмент бледного шара

**Таблица 5.2.** Лекарственные препараты, применяемые для лечения эссенциального тремора

Препарат	Рекомендуемая доза, мг/сут	Возможные побочные эффекты
Пропранолол	10–60, разделенные на 2–3 приема	Снижение АД, депрессия. Противопоказан при брадикардии, сахарном диабете, бронхиальной астме
Примидон	500–750 на ночь или разделенные на 3 приема	Сонливость, тошнота, головокружение, беспокойство
Габапентин	900–2400, разделенные на 3 приема	Лейкопения, сонливость, головокружение, нарушение координации
Топирамат	До 400	Парестезии, снижение аппетита, нарушения концентрации внимания, головокружение
Клоназепам	0,5–6	Сонливость, головокружение, слабость, нарушение координации, чувство усталости

невропатиями (ХВДП, наследственная сенсомоторная невропатия I и II типов, СГБ, уремиическая, алкогольная и другие ПНП).

Существует несколько вариантов диагностических критериев эссенциального тремора, ниже приведен один из наиболее часто применяемых (табл. 5.1–5.3).

**Диагностические критерии эссенциального тремора** (Rautakorpi et al., 1984).

1. Часто появляющийся (по крайней мере несколько раз в неделю) или постоянный тремор конечностей и/или головы.

2. Постуральный или кинетический характер тремора (возможно наличие и легкого интенционного компонента).

3. Отсутствие других неврологических заболеваний, способных вызывать тремор.

4. Отсутствие анамнестических указаний на лечение какими-либо препаратами, способными вызывать тремор.

5. Указания в семейном анамнезе на аналогичный тремор у других членов семьи (подтверждают диагноз).

#### 5.2.4. Интенционный тремор

Интенционное дрожание имеет характерный двигательный рисунок, частота его составляет 3–5 Гц.

Интенционный тремор характерен для поражения ствола головного мозга, мозжечка и его связей (РС, дегенерации и атрофии мозжечка и ствола мозга, болезнь Вильсона–Коновалова, а также сосудистые, опухолевые и токсические поражения этой области головного мозга). Их диагностика осуществляется по характерной сопутствующей неврологической симптоматике, свидетельствующей о вовлечении серого и белого вещества ствола и мозжечка, часто с типичной картиной на КТ или МРТ.

Следует помнить, что к мозжечковым вариантам тремора относят не только интенционное дрожание, но и такие феномены, как титубация, проявляющаяся ритмическими осцилляциями туловища и головы (особенно заметными, когда больной стоит или пытается встать из положения сидя), постуральный тремор проксимальных отделов конечностей (бедро или плеча).

#### 5.2.5. Рубральный тремор

Рубральный тремор (более правильное название — среднемозговой тремор) характеризуется комбинацией тремора покоя (3–5 Гц), еще более выраженного постурального тремора и максимально выраженного интенционного дрожания (тремор интенцион-

ный > тремор постуральный > тремор покоя). Он появляется при повреждениях среднего мозга при инсульте, ЧМТ или, реже, при опухолевом или демиелинизирующем (рассеянном склерозе) процессе в ножках мозга. Этот тремор появляется в конечностях, противоположных стороне поражения среднего мозга.

### 5.2.6. Психогенный тремор

Психогенный тремор — один из вариантов психогенных двигательных расстройств. Клинические критерии психогенного тремора включают внезапное (обычно эмоциогенное) начало, статичное или волнообразное (но не прогрессирующее) течение, наличие спонтанных ремиссий или ремиссий, связанных с психотерапией, «комплексный» характер дрожания (в равной степени могут быть представлены все основные типы тремора), наличие клинических диссоциаций (избирательная сохранность некоторых функций конечности при наличии в ней грубого дрожания), эффективность плацебо, а также некоторые дополнительные признаки (включая жалобы, анамнез и результаты неврологического обследования), подтверждающие психогенный характер расстройства.

### 5.2.7. Другие виды тремора

В качестве самостоятельных феноменов в литературе упоминают так называемый дистонический тремор (дрожательная спастическая кривошея, дрожательный писчий спазм), синдром «кролика» (нейролептическое дрожание нижней челюсти и губ). Феноменологически напоминают дрожание такие ритмические феномены, как астериксис (флэппинг, негативный миоклонус), миоритмия, сегментарный миоклонус, однако по механизму формирования они не относятся к тремору.

Большинство особых форм дрожания (ортостатический тремор, «тремор улыбки», тремор голоса, тремор подбородка — гениоспазм) относятся, за небольшим исключением, к вариантам эссенциального тремора.

## 5.3. ХОРЕЯ

Хорея — нерегулярные, отрывистые, беспорядочные, хаотичные, иногда размашистые, бесцельные движения, возникающие преимущественно в конечностях. Слабо выраженный хореический гиперкинез может проявляться легким двигательным беспокойством с избыточными суетливыми движениями, моторной расторможенностью, утрированной экспрессией, ужимками и неадекватными жестами. Выраженный хореический гиперкинез напоминает движения «чертика на ниточке» (либо современный молодежный танец с «разболтанной» моторикой и «неистовыми» движениями). Выраженный гиперкинез искажает мимические движения, речь, стояние и ходьбу, приводя к странной, вычурной, «клоунской» походке, которая плохо поддается адекватному описанию. В крайне тяжелых случаях хорея делает невозможным выполнение каких-либо произвольных движений. Такие больные не могут передвигаться из-за падений, они не способны обслуживать себя и становятся зависимыми от окружающих. Хореические движения в лице, вовлекающие мимические и оральные мышцы (в том числе языка и гортани), а также дыхательные мышцы, препятствуют не только приему пищи, но и словесному общению.

Насильственные хореические движения могут быть фокальными, как, например, при оральных гиперкинезах нейролептического происхождения, и генерализованными (что наблюдают чаще), а в ряде случаев проявляются в виде гемисиндрома (например, гемихорея при инсульте).

Таблица 5.3. Лекарственные препараты, применяемые для лечения различных видов тремора

Препарат	Ортостатический тремор	Дистонический тремор	Паркинсонический тремор	Мозжечковый тремор	Рубральный тремор	Тремор при нейропатиях
Пропранолол	х	х	х	х	х	х
Примидон	х	х		х		
Габапентин	х					
Клозапин			х		х	
Ботулотоксин		х*				
Карбамазепин		х		х		
Клоназепам	х*	х		х	х	х
Фенобарбитал	х					
Вальпроевая кислота	х					
Леводопа	х	х	х*		х*	
Агонисты дофаминовых рецепторов	х		х*		х*	
Антихолинергические препараты		х	х		х	

\* Препараты первой линии.

### 5.3.1. Классификация и этиология

- Первичные формы.
  - ✦ Хорея Гентингтона.
  - ✦ Нейроаканцитоз (хореоакантоцитоз).
  - ✦ Доброкачественная (непрогрессирующая) наследственная хорея.
  - ✦ Болезнь Леша–Нихана.
- Вторичные формы.
  - ✦ Инфекционные заболевания (вирусные энцефалиты, нейросифилис, коклюш, туберкулезный менингит, ВИЧ-инфекция, боррелиоз).
  - ✦ Аутоиммунные заболевания (системная красная волчанка, антифосфолипидный синдром, хорея беременных, реакция на иммунизацию, хорея Сиденгама, РС).
  - ✦ Метаболические нарушения (гипертиреоз, болезнь Ли, гипокальциемия, болезнь Фабри, гипо- и гипергликемия, болезнь Вильсона–Коновалова, болезнь Нимана–Пика, болезнь Галлервордена–Шпатца, гомоцистеинурия, фенилкетонурия, болезнь Хартнапа, глутаровая ацидурия, ганглиозидозы, метахроматическая лейкодистрофия, болезнь Мерцбахера–Пелицеуса, мукополисахаридозы, болезнь Стерджа–Вебера и др.).
  - ✦ Структурные повреждения головного мозга (ЧМТ, опухоли, гипоксическая энцефалопатия, инсульты).
  - ✦ Интоксикации (нейролептики, ртуть, литий, леводопа, дигоксин, пероральные контрацептивы).
- Психогенная хорея.

### 5.3.2. Первичные формы хорей

#### 5.3.2.1. ХОРЕЯ ГЕНТИНГТОНА

Хорея Гентингтона начинается чаще всего в 35–42 года (но может появиться в любом возрасте — от детского до пожилого) и характеризуется весьма типичным хореическим гиперкинезом, личностными нарушениями и деменцией. Тип наследования — аутосомно-доминантный. Заболевание начинается постепенно, появление первых насильственных движений порой трудно уловить. Чаще они появляются в области лица, напоминая произвольные двигательные автоматизмы (нахмуривание, открывание рта, высовывание языка, облизывание губ и т.п.). По мере развития болезни присоединяется гиперкинез в руках («играющие на пианино пальцы») с последующей его генерализацией, нарушением статики и походки. Присоединяющиеся нарушения речи (гиперкинетическая дизартрия) и глотания делают невозможным полноценное питание и общение. Ухудшается краткосрочная и долговременная память, снижается критика к своему состоянию, затрудняется элементарное бытовое самообслуживание, развивается и прогрессирует деменция. Глубокие рефлексы обычно оживлены на ногах, в трети случаев выявляют клонусы, типична мышечная гипотония.

Акинетико-ригидная форма (без хорей) наиболее типична для варианта с ранним началом (вариант Вестфала), однако иногда ее наблюдают и при более позднем дебюте (в 20 лет и старше).

Иногда заболевание начинается с психических нарушений в виде аффективных (чаще всего в виде депрессии), галлюцинаторно-параноидных и поведенческих нарушений и лишь спустя 1,5–2 года или позже присоединяется гиперкинетический синдром. В терминальной стадии пациенты чаще всего погибают от аспирационной пневмонии.

Для диагностики хорей Гентингтона необходимо проведение ДНК-тестирования с целью определения числа копий тринуклеотидных повторов «цитозин–аденин–гуанин» (ЦАГ). В норме число копий ЦАГ-повторов составляет до 35, у больных — 40 и выше.

Дифференциальная диагностика хорей Гентингтона подразумевает исключение таких заболеваний, как БА, Крейтцфельда–Якоба, доброкачественная наследственная хорея, болезнь Вильсона–Коновалова, наследственная церебеллярная атаксия, хореоакантоцитоз, инфаркты базальных ганглиев, поздняя дискинезия, а в ряде случаев также шизофрения и БП.

#### 5.3.2.2. НЕЙРОАКАНТОЦИТОЗ

Нейроакантоцитоз проявляется хореей и акантоцитозом (изменением формы эритроцитов). Описаны как аутосомно-рецессивные, так и спорадические случаи заболевания. Болезнь обычно начинается на 3-м или 4-м десятилетии жизни (иногда и на 1-м). Начальные проявления — оральные гиперкинезы с высовыванием языка, движениями губами, жеванием и другими гримасами, очень напоминающими позднюю дискинезию. Довольно часто наблюдают неартикулируемую вокализацию, описаны случаи эхоталии (но не копироталии). Отличительной особенностью являются самоповреждения в виде непроизвольных прикусываний языка, губ и внутренних поверхностей щек. Часто отмечают хореические гиперкинезы конечностей и туловища; возможно появление также дистонических постуральных феноменов и тиков.

Болезнь отличается от хорей Гентингтона наличием слабости и атрофии в мышцах конечностей, обусловленных поражением клеток передних рогов и периферических нервов (аксональная невропатия со снижением глубоких рефлексов). В дальнейшем часто (но не всегда) наблюдают присоединение деменции и эпилептических приступов. Уровень липопротеинов в крови нормальный. Для диагностики важно выявление акантоцитоза, сопровождающегося прогрессирующим неврологическим дефицитом при нормальном уровне липопротеинов.

#### 5.3.2.3. ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ (НЕПРОГРЕССИРУЮЩАЯ) НАСЛЕДСТВЕННАЯ ХОРЕЯ БЕЗ ДЕМЕНЦИИ

Доброкачественная (непрогрессирующая) наследственная хорея без деменции начинается в грудном или раннем детском возрасте с появления генерализованной хорей, которая прекращается только во время сна. Заболевание наследуется по аутосомно-доминантному типу. Характерно нормальное интеллектуальное развитие. Другое отличие от ювенильной хорей Гентингтона — непрогрессирующее течение (напротив, возможно даже уменьшение выраженности хореического гиперкинеза в зрелом возрасте).

### 5.3.2.4. БОЛЕЗНЬ ЛЕША–НИХАНА

Болезнь Леша–Нихана связана с наследственной недостаточностью гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы, приводящей к повышенному образованию мочевой кислоты и тяжелому поражению нервной системы. Наследование X-сцепленное рецессивное (следовательно, болеют лица мужского пола). Дети рождаются нормальными, за исключением слабо выраженной гипотонии, однако в течение первых 3 мес жизни развивается задержка моторного развития. Далее возникают прогрессирующая ригидность конечностей и тортиколлис (или ретроколлис). На 2-м году жизни появляются лицевые гримасы и генерализованный хореический гиперкинез, а также симптомы поражения пирамидного тракта.

Позже у детей отмечают склонность к нанесению самоповреждений (они начинают кусать свои пальцы, губы и щеки). Эти компульсивные самоповреждения (приводящие к обезображиванию) весьма типичны (но не патогномичны) для болезни Леша–Нихана. Наблюдают задержку психического развития той или иной степени выраженности.

Содержание мочевой кислоты в крови и моче повышено. Диагноз подтверждает снижение активности гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы в эритроцитах или культуре фибробластов.

### 5.3.3. Вторичные формы хорей

Вторичные формы хорей могут развиваться при очень многих заболеваниях: инфекционных, опухолевых, сосудистых, аутоиммунных, метаболических, токсических, травматических. Диагностика вторичного хореического синдрома при этих заболеваниях обычно не вызывает затруднений. Распознавание же природы первичного поражения строится, как правило, на комплексе клинических и параклинических методов, включающих биохимические, молекулярно-генетические, нейровизуализирующие и многие другие исследования.

Наиболее частые вторичные формы — хорей Сиденгама (наблюдаемая почти исключительно в детском и юношеском возрасте) и хорей беременных.

- Малая хорей (хорей Сиденгама) обычно развивается спустя несколько месяцев после стептококковой инфекции или обострения ревматизма, когда уже отсутствуют симптомы острого периода, и связана не с васкулитом, как считалось

ранее, а с аутоиммунными процессами и образованием антинейрональных антител. Девочки болеют в 2 раза чаще мальчиков. На начальных стадиях или в легких случаях наблюдают двигательную расторможенность с гримасничаньем и утрированными жестами. В выраженных случаях генерализованный хореический гиперкинез лишает больного способности элементарного самообслуживания, нарушает речь (дизартрия) и даже дыхание, делает невозможным передвижение и общение. В большинстве случаев генерализация гиперкинеза проходит стадию гемихореи. Характерны мышечная гипотония, иногда создающая впечатление мышечной слабости, «тонический» или «застывающий» коленный рефлекс (феномен Гордона), эмоционально-аффективные и преходящие когнитивные расстройства. В большинстве случаев гиперкинез спонтанно регрессирует в течение 3–6 мес.

- Хорей беременных обычно развивается у первородящих, которые в детстве перенесли малую хорей. Хорей беременных в настоящее время связывают с антифосфолипидным синдромом (первичным или в рамках системной красной волчанки). Хорей обычно начинается на 2–5-м месяце беременности, редко — в послеродовом периоде, иногда она рецидивирует при последующих беременностях. Обычно симптомы регрессируют спонтанно в течение нескольких месяцев или вскоре после родов (аборта).

Так называемая сенильная (старческая) хорей большинством авторов относится в настоящее время к сомнительным диагнозам и в классификационных схемах, как правило, отсутствует. Если такой термин все-таки используется, то предназначается он для тех случаев поздно начавшейся (late-onset) хорей, причину которой не удается найти, несмотря на самые современные исследования.

**Психогенная хорей** («большая хорей» — по терминологии старых авторов) не относится к экстрапиримидным синдромам и является одним из вариантов психогенных двигательных расстройств.

### 5.3.4. Лечение

Лекарственные препараты, применяемые для лечения хорей, представлены в табл. 5.4.

Таблица 5.4. Лекарственные препараты, применяемые для лечения хорей

Группы препаратов	Лекарственные средства	Стартовая доза, мг/сут	Максимальная доза, мг/сут	Побочные эффекты
Нейролептики	Галоперидол	0,5–1	6–8	Сонливость, паркинсонизм, дистония, акатизия, гипотензия, запоры, сухость во рту, увеличение массы тела, головокружение
	Рisperидон	0,5–1	6	То же
	Клозапин	12,5	600	Агранулоцитоз, паркинсонизм
	Кветиапин	25	800	Паркинсонизм

Группы препаратов	Лекарственные средства	Стартовая доза, мг/сут	Максимальная доза, мг/сут	Побочные эффекты
Бензодиазепины	Клоназепам	0,5	4	Сонливость, нарушение координации, головокружение, слабость, чувство усталости
	Диазепам	1,25	20	То же
Антагонисты NMDA-рецепторов	Амантадины	100	400	Галлюцинации, головокружение, сетчатое ливедо, сухость во рту
Истошающие запасы дофамина	Резерпин	0,1	3	Гипотензия, сонливость, паркинсонизм, депрессия
	Тетрабеназин	25	100	Гипотензия, паркинсонизм, депрессия

## 5.4. БАЛЛИЗМ

Баллизм — редкая разновидность гиперкинезов, проявляющаяся крупноразмашистыми, резкими, бросковыми (баллистическими) движениями, совершаемыми с большой силой, преимущественно проксимальными отделами конечностей. Чаще наблюдают гемибаллизм, но также возможны монобаллизм и парабаллизм.

Выделяют следующие формы баллизма.

- Первичная форма (наследственный билатеральный баллизм).
- Вторичные формы (обычно гемибаллизм).
  - ✧ Инсульты.
  - ✧ Объемные процессы.
  - ✧ ЧМТ.
  - ✧ Инфекционные поражения нервной системы.
  - ✧ Интоксикации и метаболические расстройства.
  - ✧ Воспалительные процессы (ангииты).
  - ✧ Нейрохирургические вмешательства.

Самая частая причина — ЦВЗ (ишемический инфаркт, внутримозговое кровоизлияние, транзиторные ишемические атаки, субарахноидальное кровоизлияние, артериовенозная мальформация) с поражением субталамического ядра Льюиса и его связей. Гемибаллизм также описан при поражениях хвостатого ядра, скорлупы, бледного шара, прецентральной извилины или таламических ядер.

Чаще всего гемибаллизм развивается при сосудистых нарушениях в бассейне задней таламо-перфорирующей, задней соединительной или передней ворсинчатой артерий. Существует точка зрения, что гемибаллизм представляет вариант гемихореи (синдром «гемихореи-гемибаллизма»).

Другая частая причина гемибаллизма — объемные процессы (первичная глиома, метастатическая опухоль, кавернозная гемангиома). Клинические и параклинические признаки нарастающей внутричерепной гипертензии, а также данные нейровизуализации являются решающими в диагностике этой формы.

Описаны случаи баллизма, связанного с инфекционными заболеваниями (токсоплазмоз, сифилис, туберкулез, криптококкоз и ВИЧ-инфекция).

Воспалительные процессы, связанные с иммунными нарушениями, также способны приводить к баллизму (системная красная волчанка, склеродермия, антифосфолипидный синдром, хорея Сиденгама).

В основе появления баллизма при этих заболеваниях часто лежит ангиит (системная вазопатия).

Другие возможные причины включают ЧМТ (в том числе родовую травму); нейрохирургические вмешательства (таламотомия или таламическая стимуляция; субталамотомия или субталамическая стимуляция; вентрикулоперонеальный шунт); метаболические расстройства (гипергликемия, гипогликемия); лекарственные интоксикации (антиконвульсанты, пероральные контрацептивы, леводопа, ибупрофен), туберозный склероз, кальцификацию базальных ганглиев, постиктальное состояние.

Билатеральный баллизм характерен для первичных (генетических) форм, но описан также при сосудистых, токсических, демиелинизирующих и дегенеративных заболеваниях, протекающих с диффузным или многоочаговым поражением подкорковых образований.

В связи с редкостью встречаемости баллизма в настоящее время рандомизированных плацебо-контролируемых исследований по лечению этого гиперкинеза нет. В ряде случаев отмечается самостоятельный регресс гиперкинеза с течением времени. Для лечения гемибаллизма чаще всего рекомендуют нейролептики, тетрабеназин, реже вальпроаты, клоназепам, топирамат.

## 5.5. ДИСТОНИЯ

Дистония — постуральное двигательное расстройство, характеризующееся патологическими (дистоническими) позами и насильственными, чаще вращательными, движениями в той или иной части тела.

### 5.5.1. Классификация и этиология

Классификация дистонии по особенностям ее распределения предусматривает 5 возможных вариантов: фокальную, сегментарную, мультифокальную, генерализованную и гемидистонию.

- Фокальная дистония — дистония, наблюдаемая в каком-либо одном регионе тела: лице (блефароспазм), мышцах шеи (спастическая криивошея), руке (писчий спазм), ноге (дистония стопы) и т.д.
- Сегментарная дистония — синдром, наблюдаемый в двух рядом расположенных (смежных)

областях тела (блефароспазм и оромандибулярная дистония; кривошея и торсионный спазм мышц плеча); тортипельвис и круральная дистония и т.д.).

- Мультифокальная дистония отражает такое распределение дистонических синдромов, когда они наблюдаются в двух и более областях тела, не смежных друг другу (например, блефароспазм и дистония стопы, оромандибулярная дистония и писчий спазм и т.п.).
- Гемидистония — синдром, складывающийся из брахиальной и круральной дистонии на одной половине тела (редко вовлекается и одноименная половина лица). Гемидистония — важный в практическом отношении знак, так как всегда указывает на симптоматическую (вторичную) природу дистонии и первичное органическое поражение контралатерального полушария, природа которого подлежит обязательному уточнению.
- Генерализованная дистония — термин, применяемый для обозначения дистонии в мышцах туловища, конечностей и лица. Лишь к этой синдромальной форме применимы термины «торсионная» и «деформирующая мышечная дистония». Значительно преобладающие в популяции фокальные формы обозначают термином «дистония».

Между фокальными и генерализованными формами дистонии существуют весьма своеобразные взаимоотношения. Известны 6 относительно самостоятельных форм фокальной дистонии: блефароспазм, оромандибулярная дистония (краниальная дистония), спастическая кривошея (цервикальная дистония), писчий спазм (брахиальная дистония), спастическая дисфония (ларингеальная дистония), дистония стопы (круральная дистония). Редкой формой является синдром под названием «танец живота». Под относительной самостоятельностью этих форм следует понимать способность данных синдромов выступать либо в виде единственного изолированного дистонического синдрома, который никогда не генерализуется, либо в виде первого этапа болезни, за которым следует стадия распространения дистонии на другие части тела, вплоть до полной генерализации. Таким образом, фокальная дистония может быть либо самостоятельным синдромом, когда на всех этапах болезни к нему не присоединяются никакие другие дистонические синдромы, либо первым проявлением генерализованной дистонии. Связь между фокальными и генерализованными формами дистонии опосредована возрастом: чем в более старшем возрасте дебютирует заболевание, тем менее вероятна ее последующая генерализация. Например, появление спастической кривошеи у ребенка неминуемо предвещает формирование генерализованной торсионной дистонии. Спастическая кривошея в зрелом возрасте, как правило, не трансформируется в генерализованную форму.

Этиологическая классификация дистонии в настоящее время совершенствуется и, по-видимому, еще не приобрела окончательный вид. Она включает 4 раздела (первичная дистония, «дистония плюс», вторичная дистония, наследственно-дегенеративные формы дис-

тонии). Мы полагаем, что она должна быть дополнена еще одной формой — так называемой псевдодистонией. Диагностика почти всех форм дистонии исключительно клиническая.

- Первичная дистония.
  - «Дистония плюс».
    - ✧ Дистония с паркинсонизмом (дистония, чувствительная к леводопе, дистония, чувствительная к агонистам дофамина).
    - ✧ Дистония с миоклоническими подергиваниями, чувствительная к алкоголю.
- Вторичная дистония.
  - ✧ ДЦП с дистоническими (атетонидными) проявлениями.
  - ✧ Отставленная дистония на фоне ДЦП.
  - ✧ Энцефалиты (в том числе при ВИЧ-инфекции).
  - ✧ ЧМТ.
  - ✧ После таламотомии.
  - ✧ Повреждения ствола головного мозга (включая понтинный миелинолиз).
  - ✧ Первичный антифосфолипидный синдром.
  - ✧ Нарушения мозгового кровообращения.
  - ✧ Артериовенозная мальформация.
  - ✧ Гипоксическая энцефалопатия.
  - ✧ Опухоль мозга.
  - ✧ РС.
  - ✧ Интоксикации (окись углерода, цианиды, метанол, дисульфирам и др.).
  - ✧ Метаболические расстройства (гипопаратиреоз).
  - ✧ Ятрогенная (леводопа, нейролептики, препараты спорыньи, антиконвульсанты).
- Наследственные нейродегенеративные заболевания.
  - ✧ X-сцепленные рецессивные заболевания (дистония-паркинсонизм, сцепленные с X-хромосомой, болезнь Мерцбахера–Пелицеуса).
  - ✧ Аутосомно-доминантные заболевания (дистония-паркинсонизм с быстрым началом, ювенильный паркинсонизм, болезни Гентингтона, Мачадо–Джозефа, дентато-рубро-паллидолюйисова атрофия, другие спиноцереbellарные дегенерации).
  - ✧ Аутосомно-рецессивные заболевания (болезни Вильсона–Коновалова, Нимана–Пика, GM<sub>1</sub>- и GM<sub>2</sub>-ганглиозидозы, метахроматическая лейкодистрофия, болезнь Леша–Нихана, гомоцистеинурия, глутаровая ацидемия, болезнь Хартнапа, атаксия-телеангиэктазия, болезнь Галлервордена–Шпатца, ювенильный цероидный липофусциноз, нейроаканцитоз и др.).
  - ✧ Вероятно, аутосомно-рецессивные заболевания (семейная кальцификация базальных ганглиев, болезнь Ретта).
  - ✧ Митохондриальные болезни (болезни Ли, Лебера, другие митохондриальные энцефалопатии).
  - ✧ Заболевания, протекающие с синдромом паркинсонизма (БП, прогрессирующий надъядерный паралич, множественная системная атрофия, кортикобазальная дегенерация).
- Псевдодистония.

## 5.5.2. Первичная дистония

Первичная дистония объединяет заболевания, при которых она является единственным неврологическим проявлением. Они подразделяются, в свою очередь, на спорадические и наследственные. Большинство форм первичной дистонии является спорадическими, с началом в зрелом возрасте, причем в большинстве случаев гиперкинез фокальный или сегментарный (блефароспазм, оромандибулярная дистония, спастическая кривошея, спастическая дисфония, писчий спазм, дистония стопы). Впрочем, в эту группу относят и наследственную генерализованную торсионную дистонию.

При первичных формах дистонии в мозге больных не находят патоморфологических изменений, поэтому их патогенез связывают с нейрохимическими и нейрофизиологическими нарушениями, в основном на уровне стволово-подкорковых образований.

### 5.5.2.1. «ДИСТОНИЯ ПЛЮС»

«Дистония плюс» объединяет группу заболеваний, отличающихся как от первичной дистонии, так и от наследственно-дегенеративных форм дистонии. Как и первичная дистония, «дистония плюс» имеет в своей основе нейрохимические нарушения и не сопровождается структурными изменениями в мозге. В то же время, если первичные формы проявляются «чистой» дистонией, то при «дистонии плюс», помимо дистонического синдрома, наблюдают другие неврологические синдромы. Описаны 2 варианта «дистонии плюс»: дистония с паркинсонизмом и дистония с миоклонусом. Дистония с паркинсонизмом включает несколько наследственных заболеваний, среди которых основной формой является так называемая леводопа-чувствительная дистония, включающая несколько отдельных генетических вариантов (DYT5, недостаточность тирозин-гидроксилазы, недостаточность биоптерина, дистония, чувствительная к агонистам дофамина). Вторым вариантом «дистонии плюс» назван миоклонической дистонией или наследственной дистонией с молниеносными подергиваниями (jerks), чувствительной к алкоголю. Предложено также название «дистония-миоклонус». Ген заболевания не установлен. Болезнь впервые описана выдающимся отечественным неврологом и нейрогенетиком С.Н. Давиденковым в 1926 г.

По рекомендации Европейской федерации неврологических обществ к первичной дистонии отнесены также пароксизмальные дистонии.

## 5.5.3. Вторичная дистония

Вторичная дистония развивается главным образом как результат воздействия внешних факторов, которые вызывают повреждение мозговой ткани. Вторичная дистония может развиваться при очень многих заболеваниях и состояниях: перинатальных поражениях ЦНС, энцефалитах, ЧМТ, таламотомии, понтинном миелолизе, антифосфолипидном синдроме, других сосудистых заболеваниях мозга, опухоли мозга, рассеянном склерозе, побочных эффектах некоторых препаратов (чаще всего леводопы),

интоксикациях. Многие случаи вторичной дистонии клинически проявляются не как чистая дистония, а в сочетании с другими неврологическими синдромами.

## 5.5.4. Наследственные нейродегенеративные заболевания

Дистония может развиваться при многих нейродегенеративных заболеваниях, обусловленных генетическими нарушениями. Впрочем, этиология некоторых заболеваний, причисленных к этой группе, неизвестна, однако роль генетических факторов в их генезе весьма вероятна. При нейродегенеративных заболеваниях дистония может выступать в качестве ведущего проявления, но чаще сочетается с другими неврологическими синдромами, особенно с паркинсонизмом. В эту группу входит довольно много разных, но достаточно редких заболеваний: дистония-паркинсонизм, сцепленные с X-хромосомой (Lubag); дистония-паркинсонизм с быстрым началом; ювенильный паркинсонизм (при наличии дистонии); хорей Гентингтона; болезнь Мачадо–Джозефа (вариант спиноцеребеллярных дегенераций); болезнь Вильсона–Коновалова; болезнь Галлервордена–Шпатца; прогрессирующий надъядерный паралич; кортикобазальная дегенерация; некоторые лейкодистрофии и др.

Для диагностики многих из перечисленных заболеваний необходимы специфические биохимические и генетические тесты, цитологическое и биохимическое исследование биоптатов тканей и другие дополнительные методы диагностики, но собственно дистонический синдром диагностируют исключительно клинически.

В отличие от диагностики других гиперкинезов, для распознавания дистонии необходим не только учет двигательного рисунка, но и тщательный анализ динамичности гиперкинеза. Дело в том, что двигательный рисунок дистонии в отдельных регионах тела может быть настолько разным, полиморфным или нетипичным, что решающее значение в диагностике часто приобретает анализ динамичности (то есть способности к трансформации, усилению, ослаблению или прекращению гиперкинеза под влиянием различных экзо- или эндогенных влияний). Речь идет о феномене суточной флюктуации, купирующем эффекте алкоголя, эмоциогенных изменениях клинических проявлений, корригирующих жестах, парадоксальных кинезиях, поэтапных метаморфозах некоторых дистонических синдромов и других динамических особенностях.

Следует также подчеркнуть, что больной, как правило, активно не рассказывает о вышеупомянутых проявлениях динамичности, поэтому необходим соответствующий опрос со стороны врача, что повышает шансы адекватной клинической диагностики дистонии. Все другие неврологические синдромы, внешне похожие или напоминающие дистонию (например, недистонический блефароспазм, спондилогенная или миогенная кривошея, многие психогенные синдромы и т.д.), не обладают такой динамичностью.

### 5.5.5. Псевдодистония

Псевдодистония включает состояния при различных заболеваниях, которые внешне напоминают дистонию (чаще всего в связи с наличием патологических поз), но патогенетически не относятся к истинной дистонии: синдром Сандифера [обусловлен гастроэзофагеальным рефлюксом (ГЭР)], синдром Исаакса (синдром «броненосца»), некоторые ортопедические и спондилогенные заболевания, редко — эпилептические приступы. Некоторые заболевания, сопровождающиеся патологическим положением головы, также могут имитировать дистонию.

Отдельно разрабатывается генетическая классификация дистоний.

### 5.5.6. Лечение

При лечении дистонии чаще всего приходится прибегать к высоким дозам препаратов и использовать комбинации лекарственных средств (табл. 5.5).

Для лечения фокальных дистоний наиболее эффективный метод лечения — инъекции ботулотоксина А, которые повторяют каждые 3–6 мес.

Для лечения генерализованной дистонии в последнее время все чаще применяют глубокую стимуляцию мозга. Мишенью нейрохирургического вмешательства при дистонии служит вентральное промежуточное ядро таламуса или внутренний сегмент бледного шара. При стимуляции таламуса результат воздействия на фазический компонент дистонии проявляется уже через несколько дней, на тонический — позже (через несколько недель или месяцев). Эффективность глубокой стимуляции мозга при фокальных дистониях сопоставима с результатами ботулинотерапии.

## 5.6. МИОКЛОНУС

Миоклонус — внезапное короткое толчкообразное вздрагивание мышцы, возникающее вследствие активного мышечного сокращения (позитивный миоклонус) или (редко) падения тонуса постуральных мышц (негативный миоклонус).

Нозологической диагностике должно предшествовать адекватное синдромальное описание миоклонуса. Последний обладает несколькими сложными клиническими характеристиками. В частности, клинический анализ миоклонуса должен обязательно учитывать такие его особенности, как степень генерализации и характер распределения (локализацию), выраженность, синхронность/асинхронность, ритмичность/аритмичность, перманентность/эпизодичность, зависимость от провоцирующих стимулов, динамику в цикле «бодрствование-сон».

По вышеприведенным характеристикам миоклонические синдромы могут значительно различаться у отдельных больных. Так, миоклонус иногда ограничивается вовлечением единственной мышцы, но чаще охватывает несколько и даже много мышечных групп, вплоть до полной генерализации. Миоклонические вздрагивания бывают строго синхронными в разных мышцах либо асинхронными, большей частью они аритмичны и могут сопровождаться либо не сопровождаться движением в суставе. Их выраженность способна варьировать от едва заметного сокращения до резкого общего вздрагивания, способного привести к падению больного. Миоклонии могут быть одиночными или повторяющимися, очень стойкими либо флюктуирующими или строго пароксизмальными (например, эпилептические миоклонии). Осцилляторный миоклонус отличается внезапными («взрывными») движениями, длящимися несколько секунд, они обычно вызываются неожиданными стимулами или активными движениями. Выделяют спонтанные миоклонии (или миоклонии покоя) и рефлекторные, провоцируемые сенсорными стимулами разной модальности (зрительными, слуховыми или соматосенсорными). Существуют миоклонии, вызываемые произвольными движениями (акционные, интенционные и постуральные миоклонии). Наконец, известны миоклонии, зависящие и не зависящие от цикла «бодрствование-сон» (исчезающие и не исчезающие во сне, появляющиеся только во время сна).

По распределению выделяют фокальный, сегментарный, мультифокальный и генерализованный миоклонус.

Таблица 5.5. Лекарственные препараты, применяемые для симптоматического лечения дистонии

Препарат	Начальная доза, мг/сут	Терапевтическая доза, мг/сут	Особые рекомендации
Леводопа + карбидопа	125	750–1000, разделенные на 2–3 приема	При дофа-чувствительных дистониях. Следует начинать лечение дистоний в детском и подростковом возрасте с леводопы. Полученный положительный эффект на малых дозах служит подтверждением диагноза дофа-зависимой дистонии
Тригексифенидил	1–2	До 120, разделенные на 2–4 приема	Повышать дозу очень медленно. Средняя эффективная доза колеблется от 8 до 50–60 мг/сут. Достижение высоких доз возможно у молодых пациентов
Баклофен	5–10	120	–
Клоназепам	0,5–1	6–8	–
Тетрабеназин	25	До 75	–
Тизанидин	2	24	–

клонус (аналогично синдромальной классификации дистонии).

Представленную выше клиническую характеристику миоклонуса (или, иначе говоря, синдромальный анализ) обычно дополняют патофизиологической и этиологической классификацией.

## 5.6.1. Классификация

### 5.6.1.1. ПАТОФИЗИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

**Патофизиологическая классификация** миоклонуса указывает на источник его генерации в нервной системе:

- корковый (соматосенсорная кора);
- подкорковый;
- стволовой (ретикулярный);
- спинальный;
- периферический (при поражении спинальных корешков, сплетений и нервов).

Подкорковый и стволовой миоклонус некоторые авторы объединяют в одну группу.

- Корковым миоклониям предшествуют изменения на ЭЭГ в форме спайков, комплексов «спайк-медленная волна» или медленных волн. Латентный период между ЭЭГ- и ЭМГ-разрядами соответствует времени проведения возбуждения по пирамидному тракту. Корковый миоклонус может быть спонтанным, провоцируемым движением (корковый акционный миоклонус) или внешними стимулами (корковый рефлекторный миоклонус). Он бывает фокальным, мультифокальным или генерализованным. Корковый миоклонус чаще бывает дистальным и возникает в сгибателях; нередко сочетается с кожевниковской эпилепсией, джексоновскими и вторично-генерализованными тонико-клоническими приступами. Отмечают патологическое увеличение амплитуды ССВП (вплоть до формирования гигантских ССВП).
- При подкорковом миоклонусе временные связи между ЭЭГ и ЭМГ не прослеживаются. Разряды на ЭЭГ могут следовать за миоклониями или вовсе отсутствовать. Подкорковый миоклонус может генерироваться таламусом и проявляется генерализованными, часто билатеральными миоклониями.
- Ретикулярный миоклонус генерируется в стволе мозга вследствие повышенной возбудимости каудальной части ретикулярной формации, в основном гигантоклеточного ядра, откуда импульсы распространяются каудально (к спинальным мотонейронам) и рострально (к коре). Ретикулярный миоклонус часто характеризуется генерализованными аксиальными подергиваниями, при этом проксимальные мышцы вовлекаются больше, чем дистальные. У некоторых больных он может быть фокальным. Ретикулярный миоклонус может быть спонтанным, акционным и рефлекторным. В отличие от коркового, при ретикулярном миоклонусе отсутствуют связь между изменениями на ЭЭГ и ЭМГ, а также гигантские ССВП. Усилены полисинап-

тические рефлексы, но не корковый вызванный ответ. Ретикулярный миоклонус может напугивать усиленный стартл-рефлекс (первичная гиперэкплексия).

- Спинальный миоклонус может возникать при инфарктах, воспалительных и дегенеративных заболеваниях, опухолях, травмах спинного мозга, спинальной анестезии и т.д. В типичных случаях он фокальный или сегментарный, спонтанный, ритмичный, не чувствителен к внешним стимулам и, в отличие от миоклоний церебрального происхождения, не исчезает во время сна. При спинальном миоклонусе ЭМГ-активность сопровождает каждое мышечное сокращение, а ЭЭГ-корреляты отсутствуют.

Если патофизиологическую классификацию попытаться «привязать» к конкретным заболеваниям, то она будет выглядеть следующим образом.

- Корковый миоклонус: опухоли, ангиомы, энцефалиты, метаболические энцефалопатии. Среди дегенеративных заболеваний в эту группу входят прогрессирующие миоклонус-эпилепсии [миоклонус-эпилепсия с «рваными» красными волокнами (синдром MERRF), митохондриальная энцефаломиопатия с лактат-ацидозом и инсультоподобными эпизодами (синдром MELAS), липидозы, болезнь Лафоры, цероидный липофусциноз, семейный корковый миоклонический тремор, болезнь Унферрихта–Лундборга с вариантами балтийского и средиземноморского миоклонуса, целиакия, синдром Ангельмана, дентато-рубродо-паллидо-люйсоватрофия], ювенильная миоклоническая эпилепсия, постановочный миоклонус Лэнса-Эдамса, БА, болезнь Крейтцфельда–Якоба, хорея Гентингтона, оливопонтocerebellарная дегенерация, кортикобазальная дегенерация. Кожевниковская эпилепсия, помимо клещевого энцефалита, может быть связана с энцефалитом Расмуссена, инсультом, опухолями и в редких случаях – с РС.
- Подкорковый миоклонус: БП, множественная системная атрофия, кортико-базальная дегенерация. К этой группе следует отнести велопалатинный миоклонус (идиопатический, при инсульте, опухолях, рассеянном склерозе, ЧМТ, нейродегенеративных заболеваниях).
- Спинальный миоклонус: воспалительная миелопатия, опухоли, травмы, ишемическая миелопатия и др.
- Периферический миоклонус: повреждения периферических нервов, сплетений и корешков.

### 5.6.1.2. ЭТИОЛОГИЧЕСКАЯ КЛАССИФИКАЦИЯ

Следует отметить, что патофизиологический механизм некоторых миоклонических синдромов до сих пор плохо известен, поэтому более удобной для врача следует считать, по-видимому, этиологическую классификацию, подразделяющую миоклонус на 4 группы: физиологический, эссенциальный, эпилептический, симптоматический (вторичный).

- Физиологический миоклонус.
  - ✦ Миоклонии сна (засыпания и пробуждения).

- ✧ Миоклонии испуга.
- ✧ Миоклонии, вызванные интенсивной физической нагрузкой.
- ✧ Икота (некоторые ее варианты).
- ✧ Доброкачественные младенческие миоклонии при кормлении.
- Эссенциальный миоклонус.
  - ✧ Наследственный синдром миоклонуса-дистонии (множественный парамиоклонус Фридрейха или миоклоническая дистония).
  - ✧ Ночной миоклонус [периодические движения конечностей, синдром беспокойных ног (СБН)].
- Эпилептический миоклонус.
  - ✧ Кожевниковская эпилепсия.
  - ✧ Миоклонические абсансы.
  - ✧ Инфантильные спазмы.
  - ✧ Синдром Леннокса–Гасто.
  - ✧ Ювенильная миоклоническая эпилепсия (синдром Янца).
  - ✧ Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия и некоторые другие эпилепсии раннего возраста.
- Симптоматический миоклонус.
  - ✧ Болезни накопления: болезнь телец Лафоры, GM<sub>2</sub>-ганглиозидоз (болезнь Тея–Сакса), цероидный липофуциноз, сиалидоз, болезнь Гоше.
  - ✧ Наследственные дегенеративные заболевания мозжечка, мозгового ствола и спинного мозга (спиноцеребеллярные дегенерации): балтийский миоклонус (болезнь Унферрихта–Лундборга), средиземноморский миоклонус (синдром Рамза–Ханта), атаксия Фридрейха, атаксия-телеангиэктазия.
  - ✧ Дегенеративные заболевания с преимущественным поражением базальных ганглиев: болезнь Вильсона–Коновалова, торсионная дистония, болезнь Галлервордена–Шпатца, кортикобазальная дегенерация, прогрессирующий надъядерный паралич, хорей Гентингтона, множественная системная атрофия и др.
  - ✧ Дегенеративные деменции: БА, болезнь Крейтцфельда–Якоба.
  - ✧ Вирусные энцефалиты (герпетический энцефалит, подострый склерозирующий панэнцефалит, энцефалит Экономо, арбовирусный энцефалит и др.).
  - ✧ Метаболические энцефалопатии (в том числе митохондриальные, а также при печеночной или почечной недостаточности, диализном синдроме, гипонатриемии, гипогликемии и др.).
  - ✧ Токсические энцефалопатии (интоксикации висмутом, антидепрессантами, анестетиками, литием, антиконвульсантами, леводопой, ингибиторами MAO, нейролептиками).
  - ✧ Энцефалопатии, вызванные воздействием физических факторов (постгипоксический синдром Ланца–Эдамса, посттравматический миоклонус, тепловой удар, электрошок, декомпрессия).

- ✧ Фокальное поражение ЦНС (инсульт, нейрохирургические операции, опухоли, ЧМТ).
- ✧ Повреждения спинного мозга.
- Психогенный миоклонус.

## 5.6.2. Физиологический миоклонус

Физиологический миоклонус может возникать при определенных обстоятельствах у здорового человека. В эту группу относят: миоклонии сна (засыпания и пробуждения); миоклонии испуга; миоклонии, вызванные интенсивной физической нагрузкой; икоту (некоторые ее варианты) и доброкачественные миоклонии младенцев при кормлении.

- Иногда естественные физиологические вздрагивания при засыпании и пробуждении у тревожных лиц могут стать поводом для опасений и невротических переживаний, однако они легко устраняются рациональной психотерапией.
- Миоклонии испуга могут быть не только физиологическими, но и патологическими (стартл-синдром).
- Интенсивная физическая нагрузка способна вызывать единичные транзиторные миоклонические сокращения доброкачественного характера.
- Икота — частый феномен. В основе этого симптома лежит миоклоническое сокращение диафрагмы и дыхательных мышц. Миоклония может быть как физиологической (например, после переедания), так и патологической (при заболеваниях ЖКТ или, реже, органов грудной клетки), в том числе при заболеваниях нервной системы (раздражении диафрагмального нерва, поражении ствола головного мозга или повреждении верхних шейных сегментов спинного мозга). Икота может быть вызвана токсическими влияниями. Наконец, она может быть и чисто психогенной.

## 5.6.3. Эссенциальный миоклонус

Эссенциальный миоклонус — довольно редкое наследственное заболевание. Существуют как семейные (наследование аутосомно-доминантное), так и спорадические формы. Болезнь начинается на 1-й или 2-й декаде жизни и не сопровождается другими неврологическими и психическими нарушениями, изменения на ЭЭГ отсутствуют. Клинические проявления включают нерегулярные, аритмичные и асинхронные подергивания и вздрагивания с мультифокальным или генерализованным распределением миоклоний. Последние усиливаются произвольными движениями. ССВП не увеличены даже во время миоклонического движения, что свидетельствует о его подкорковом происхождении. Это заболевание до недавнего времени называлось множественным парамиоклонусом Фридрейха. Поскольку при нем возможны дистонические симптомы (так называемый дистонический миоклонус), а сам синдром чувствителен к алкоголю, множественный парамиоклонус и миоклоническую дистонию сегодня считают одним и тем же заболеванием и называют наследственным синдромом миоклонуса-дистонии.

Еще одной формой эссенциального миоклонуса считают ночной миоклонус, известный под названием «периодические движения конечностей» (термин, предложенный в международной классификации нарушений сна). Это расстройство не является истинным миоклонусом, хотя и включено в современные классификации миоклонических синдромов. Заболевание характеризуется эпизодами повторяющихся, стереотипных движений в ногах в виде разгибания и сгибания в тазобедренных, коленных и голеностопных суставах, которые возникают во время поверхностных (I–II) стадий сна и часто сопровождаются диссомническими расстройствами. Движения не сопровождаются изменениями на ЭЭГ или пробуждением. Периодические движения во сне могут сочетаться с СБН. Последний характеризуется внезапно наступающими и быстро нарастающими парестезиями в ногах, возникающими обычно перед началом сна и вызывающими непреодолимую потребность двигать ногами. Короткое движение ног моментально устраняет ощущение дискомфорта. При обоих синдромах обычно эффективны препараты леводопы и бензодиазепины (чаще клоназепам) и опиаты.

### 5.6.4. Эпилептический миоклонус

При эпилептическом миоклонусе в клинической картине доминируют миоклонические приступы, однако отсутствуют признаки энцефалопатии, по крайней мере в начальных стадиях. Эпилептический миоклонус может проявляться в виде изолированных эпилептических миоклонических подергиваний при *epilepsia partialis continua* (кожевниковской эпилепсии), фотосенситивной эпилепсии, идиопатическом «стимул-чувствительном» миоклонусе, миоклонических абсансах. К этой группе относят и группу детских миоклонических эпилепсий с более развернутыми проявлениями: инфантильные спазмы, синдром Леннокса–Гастро, ювенильную миоклоническую эпилепсию Янца, прогрессирующую миоклоническую эпилепсию, раннюю миоклоническую энцефалопатию, доброкачественную миоклоническую эпилепсию младенцев.

#### 5.6.4.1. КОЖЕВНИКОВСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ (*EPILEPSIA PARTIALIS CONTINUA*)

Кожевниковская эпилепсия (*epilepsia partialis continua*) первоначально описана как один из вариантов хронической формы клещевого весенне-летнего энцефалита, она проявляется постоянными фокальными низкоамплитудными ритмичными клоническими мышечными сокращениями (корковый миоклонус), вовлекающими одну часть тела. Чаще вовлекаются мышцы лица и дистальных отделов конечностей. Подергивания постоянны, они продолжаются обычно много дней и даже лет, иногда наблюдают вторичную генерализацию в тонико-клонический приступ. Аналогичный синдром, но с прогрессирующим течением, описан при более диффузном полушарном поражении (хронический энцефалит Расмуссена), его нозологическая самостоятельность остается спорной. Синдром кожевниковской эпилепсии описан также при таких заболеваниях, как абсцесс, гранулема,

инсульт, субдуральная гематома, опухоль, ЧМТ, некетотическое гипергликемическое состояние (особенно при наличии гипонатриемии), печеночная энцефалопатия, РС, синдром MELAS. Описаны и ятрогенные формы (пенициллин и др.).

#### 5.6.4.2. МИОКЛОНИЧЕСКИЕ АБСАНСЫ

Средний возраст начала эпилепсии с миоклоническими абсансами (синдром Тассинари) — 7 лет (от 2 до 12,5 лет). Внезапное начало абсанса сопровождается билатеральными ритмическими миоклоническими вздрагиваниями, которые наблюдают в мышцах плечевого пояса, руках и ногах, мышцы лица вовлекаются в меньшей степени. Движения могут нарастать в интенсивности и приобретать тонический характер. Короткие вздрагивания (*jerks*) и тонические сокращения могут быть симметричными или преобладать на одной стороне, вызывая поворот головы и туловища. Во время приступа также возможны остановка дыхания и непроизвольное мочеиспускание. Утрата сознания во время абсанса может быть полной или парциальной. Каждый эпизод миоклонического абсанса может продолжаться от 10 до 60 с. Приступы могут возникать много раз в день, они учащаются в утренние часы (в течение 1–3 ч после пробуждения). В редких случаях наблюдают эпизоды статуса миоклонических абсансов. В большинстве случаев абсансы сочетаются с генерализованными судорожными приступами, которые обычно характеризуются невысокой частотой (примерно 1 раз в мес или реже). Часто наблюдают снижение интеллекта. Довольно типична резистентность к антиконвульсантам. Этиология неизвестна, иногда отмечают генетическую предрасположенность.

#### 5.6.4.3. ИНФАНТИЛЬНЫЕ СПАЗМЫ (СИНДРОМ ВЕСТА)

Инфантильные спазмы (синдром Веста) относят к возраст-зависимым эпилепсиям. Первые проявления заболевания возникают в 4–6 мес. Синдром характеризуется типичными приступами, задержкой умственного развития и гипсаритмией на ЭЭГ (нерегулярной высоковольтной медленной спайк-волновой активностью), что и легло в основу триады Веста. Инфантильные спазмы обычно характеризуются симметричными, билатеральными, внезапными и короткими сокращениями типичных групп мышц (флексорные, экстензорные и смешанные спазмы). Чаще наблюдают флексорные спазмы, которые проявляются коротким поклоном (если вовлекаются мышцы живота), при этом руки совершают движение приведения или отведения. Приступы наклонов туловища и приведения рук напоминают восточное приветствие и получили название «салаамовые приступы». Частота приступов сильно варьирует (в тяжелых случаях они возникают несколько сотен раз в сутки). Большинство приступов группируются в кластеры, они чаще возникают утром после пробуждения или при засыпании. Во время приступа иногда наблюдают девиацию глаз и нистагмоидные движения. Инфантильные спазмы могут быть вторичными (симптоматическими), идиопатическими и криптогенными. Вторичные формы описаны при перинатальных поражениях, инфекциях, церебральных мальформациях, туберозном склерозе.

зе, травмах, врожденных нарушениях метаболизма, дегенеративных заболеваниях. Инфантильные спазмы следует дифференцировать с доброкачественными неэпилептическими инфантильными спазмами (доброкачественный миоклонус младенцев), последний не сопровождается эпилептическими разрядами на ЭЭГ и самостоятельно проходит в ближайшие годы (до 3 лет). В дальнейшем у 55–60% детей с инфантильными спазмами могут возникать другие типы приступов (синдром Леннокса–Гасто).

#### 5.6.4.4. СИНДРОМ ЛЕННОКСА–ГАСТО

Синдром Леннокса–Гасто характеризуется типичными изменениями на ЭЭГ [разряды комплексов «спайк–медленная волна» с меньшей частотой (2 Гц), чем при типичных абсансах (3 Гц)], задержкой психического развития и особыми типами приступов, включая миоклонические вздрагивания, атипичные абсансы и астатические приступы (эпилептические дроп-атаки, акинетические приступы).

Синдром обычно начинается с внезапных падений, приступы становятся частыми, возникают эпилептические статусы, ухудшаются интеллектуальные функции, возможны расстройства личности и хронические психозы. Примерно у 70% детей с этим синдромом наблюдаются тонические приступы. Они короткие, продолжаются несколько секунд и проявляются флексорными движениями головы и туловища либо разгибательными движениями, а также девиацией глаз или падением больного. Приступы могут быть асимметричными или преимущественно односторонними. Иногда за тонической стадией следует автоматическое поведение. Большинство тонических приступов развивается во сне.

Атипичные абсансы наблюдают приблизительно у трети больных с синдромом Леннокса–Гасто. Они более длительные, чем типичные абсансы, и сопровождаются разнообразными двигательными феноменами (киваниями, миоклонусами в лице, постуральными феноменами и др.). Помимо атонических и тонических приступов, типичны миоклонические и миоклонически-атонические приступы, также приводящие к падениям больного (эпилепсии с миоклонически-астатическими приступами). Возможны и другие типы приступов (генерализованные тонико-клонические, клонические; парциальные приступы наблюдают реже). Сознание обычно остается ясным. Этиологически 70% случаев синдрома Леннокса–Гасто связаны с перинатальными повреждениями.

#### 5.6.4.5. ЮВЕНИЛЬНАЯ МИОКЛОНИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ ЯНЦА («ИМПУЛЬСИВНЫЕ PETIT MAL»)

Ювенильная миоклоническая эпилепсия Янца («импульсивные *petit mal*») начинается на 2-й декаде жизни (чаще всего в 12–24 года) и характеризуется миоклоническими приступами, временами связанными с генерализованными тонико-клоническими приступами и/или абсансами. Доминируют миоклонические приступы, характеризующиеся внезапными короткими билатерально-симметричными и синхронными мышечными сокращениями. Движения захватывают главным образом плечи и руки, реже мышцы туловища и ног. Приступы единичные или группируются в кластеры. Больной может упасть на колени во

время приступа. Во время миоклонических приступов сознание остается сохранным, даже если они появляются серийно или в картине миоклонического эпилептического статуса (ЭС).

Генерализованные тонико-клонические приступы в большинстве случаев появляются после (в среднем через 3 года) начала миоклонических приступов.

В типичных случаях приступ начинается с миоклонических подергиваний, нарастающих по интенсивности до генерализованного миоклонуса, который переходит в генерализованный тонико-клонический приступ. Эта типичная картина получила название «миоклонический *grand mal*» («импульсивный *grand mal*», «клонико-тонико-клонический приступ»). Приступы появляются почти исключительно после утреннего пробуждения.

Абсансы обычно наблюдают в атипичном варианте и появляются у 15–30% больных в среднем возрасте 11,5 лет. Интеллект обычно не страдает.

#### 5.6.4.6. ТЯЖЕЛАЯ МИОКЛОНИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ МЛАДЕНЦЕВ

Тяжелая миоклоническая эпилепсия младенцев начинается на 1-м году жизни. Сначала имеют место генерализованные или односторонние клонические приступы без продромальных симптомов. Миоклонические подергивания и парциальные приступы обычно появляются позже. Миоклонические приступы часто появляются в одной руке или голове, а потом трансформируются в генерализованные; возникают они обычно несколько раз в день. Также могут появиться атипичные абсансы и сложные парциальные приступы с атоническими или адверсивными феноменами либо автоматизмами. Характерны отставание в психомоторном развитии и появление прогрессирующего неврологического дефицита в виде атаксии и пирамидного синдрома. У 15–25% больных выявляют наследственную отягощенность по эпилепсии. МРТ специфических отклонений не выявляет.

#### 5.6.4.7. РАННЯЯ МИОКЛОНИЧЕСКАЯ ЭНЦЕФАЛОПАТИЯ

Ранняя миоклоническая энцефалопатия начинается на 1-м месяце жизни. Характерно раннее начало парциальных миоклонических эпилептических вздрагиваний, к ним присоединяются простые парциальные приступы (девиация глаз, апноэ и др.), затем более массивный или генерализованный миоклонус, тонические спазмы (возникают позже) и другие типы приступов. Характерны гипотония мышц туловища, двусторонние пирамидные знаки, возможно вовлечение периферических нервов. Нарушается психомоторное развитие. Ребенок либо умирает в первые 2 года жизни либо впадает в персистирующее вегетативное состояние. Этиология точно неизвестна.

#### 5.6.4.8. ДОБРОКАЧЕСТВЕННАЯ МИОКЛОНИЧЕСКАЯ ЭПИЛЕПСИЯ МЛАДЕНЦЕВ

Доброкачественная миоклоническая эпилепсия младенцев обычно начинается с миоклонических вздрагиваний у нормального в прочих отношениях ребенка в возрасте между 4 мес и 3 годами. Чаще болеют мальчики. Миоклонические вздрагивания могут быть слабозаметными, но со временем становятся

очевидными. Постепенно приступы генерализуются, вовлекая туловище и конечности, что приводит к кивательным движениям головы и подъему рук в стороны, а также флексии нижних конечностей. Может наблюдаться девиация глаз вверх, возможно также внезапное падение больного. Миоклонические приступы короткие (1–3 с), могут возникать несколько раз в день. Сознание обычно остается сохранным. Другие типы приступов отсутствуют.

### 5.6.5. Симптоматический миоклонус

Симптоматический (вторичный) миоклонус развивается в рамках различных неврологических заболеваний.

#### 5.6.5.1. БОЛЕЗНИ НАКОПЛЕНИЯ

Болезни накопления представлены рядом заболеваний, при которых выявляется характерный набор синдромов в виде эпилептических приступов, деменции, миоклонуса и некоторых неврологических и других проявлений. Многие из этих болезней начинаются в младенческом или детском возрасте.

#### Болезнь Лафоры

Болезнь Лафоры — редкое заболевание, наследуемое по аутосомно-рецессивному типу. Заболевание дебютирует в 6–19 лет. Характерны генерализованные тонико-клонические эпилептические приступы, которые нередко сочетаются с парциальными затылочными пароксизмами в виде простых зрительных галлюцинаций, появления скотом или более сложных зрительных расстройств. Зрительные пароксизмы — характерный признак болезни Лафоры, у 50% пациентов они возникают уже на ранних стадиях заболевания. Вскоре развивается тяжелый миоклонический синдром, который нередко затушевывает присоединившуюся атаксию. Описана транзиторная корковая слепота. В терминальной стадии развивается тяжелая деменция, больные прикованы к постели. На ЭЭГ — эпилептическая активность в виде комплексов «спайк-медленная волна» и «полиспайк-медленная волна», особенно в затылочных областях. В диагностике большое значение придается обнаружению телец Лафоры в биоптате кожи в области предплечья (при световой микроскопии). Летальный исход наступает через несколько лет от начала болезни.

#### Gm<sub>2</sub>-ганглиозидоз (болезнь Тея-Сакса)

Gm<sub>2</sub>-ганглиозидоз (болезнь Тея-Сакса) наследуется по аутосомно-рецессивному типу и дебютирует на 1-м году жизни с задержки психического развития, в неврологическом статусе выявляют прогрессирующую генерализованную гипотонию, слепоту, утрату всех произвольных движений. Гипотония сменяется спастичностью и опистотонусом, развиваются эпилептические генерализованные и парциальные миоклонические приступы, гелолепсия. При осмотре глазного дна выявляют симптом «вишневой косточки». Больные умирают на 2–3-м году жизни.

#### Цероидный липофусциноз

Цероидный липофусциноз характеризуется отложением липо пигментов в ЦНС, гепатоцитах, сердеч-

ной мышце, сетчатке. Выделяют несколько типов цероидного липофусциноза: инфантильный, поздний инфантильный, ранний ювенильный (или промежуточный), ювенильный, взрослых. При всех вариантах центральным проявлением является прогрессирующая миоклонус-эпилепсия. Электронная микроскопия кожи и лимфоцитов выявляет характерные профили в виде отпечатков пальцев.

#### Сиалидоз

- Миоклонус с «вишневой косточкой» относится к сиалидозу I типа. В основе заболевания лежит дефицит нейраминидазы (тип наследования — аутосомно-рецессивный). Заболевание начинается между 8 и 15 годами. Основные симптомы: нарушения зрения, миоклонии и генерализованные эпилептические приступы. Миоклонус наблюдают в покое, он усиливается при произвольных движениях и при прикосновении. Сенсорная стимуляция провоцирует развитие массивных билатеральных миоклоний. Наиболее типичным симптомом является миоклонус мимической мускулатуры: спонтанный, нерегулярный, с преимущественной локализацией вокруг рта. Лицевой миоклонус сохраняется во время сна. Характерна атаксия. На глазном дне — симптом «вишневой косточки», иногда — помутнение стекловидного тела. Течение прогрессирующее. На ЭЭГ — комплексы «спайк-медленная волна», совпадающие с генерализованными миоклониями.
- Другая редкая форма сиалидоза — галактосиалидоз. Проявляется недостаточностью галактозидазы (определяют в лимфоцитах и фибробластах), что проявляется умственной отсталостью, ангиокератомой, хондродистрофией и низкорослостью, эпилептическими приступами и миоклоническим гиперкинезом.

#### Болезнь Гоше

Болезнь Гоше известна в трех формах: инфантильной (тип I), ювенильной (тип II) и хронической (тип III). Именно III тип иногда может проявляться прогрессирующей миоклонус-эпилепсией, а также спленомегалией, снижением интеллекта, мозжечковой атаксией, пирамидным синдромом. На ЭЭГ — эпилептическая активность в виде комплексов «полиспайк-медленная волна», в отдельных случаях увеличивается амплитуда ССВП. В биоптатах различных органов, лимфоцитах и костном мозге обнаруживают накопления глюкоцереброзида.

#### 5.6.5.2. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ МОЗЖЕЧКА, МОЗГОВОГО СТВОЛА И СПИННОГО МОЗГА (СПИНОЦЕРЕБЕЛЛЯРНЫЕ ДЕГЕНЕРАЦИИ)

#### Болезнь Унферрихта-Лундборга

Болезнь Унферрихта-Лундборга — наиболее известная форма так называемых прогрессирующих миоклонус-эпилепсий. Детально исследованы 2 популяции больных этой болезнью: в Финляндии (этот вариант миоклонуса недавно назван балтийским миоклонусом) и в марсельской группе (синдром Рамзая

Ханта, также называемый средиземноморским миоклонусом). Оба варианта обладают схожей клинической картиной, возрастом начала болезни и типом наследования (аутосомно-рецессивный). Примерно в 85% случаев болезнь начинается на 1–2-й декаде жизни (6–15 лет). Основные синдромы – миоклонический и эпилептический. Эпилептические приступы чаще носят клонико-тонико-клонический характер. Актинный миоклонус постепенно прогрессирует и становится основным дезадаптирующим фактором. Миоклонус может трансформироваться в приступ. Также возможны слабо выраженная атаксия и медленно прогрессирующее снижение интеллекта. Другие неврологические симптомы не характерны.

### Атаксия Фридрейха

Атаксия Фридрейха, помимо других симптомов, может проявляться и миоклоническим синдромом. Заболевание начинается до завершения пубертата (в среднем 13 лет), типичны медленно прогрессирующая атаксия (сенситивная, мозжечковая или смешанная), пирамидный синдром, дисбазия, дизартрия, нистагм и соматические нарушения (кардиомиопатия, СД, деформации скелета, в том числе стопа Фридрейха).

### 5.6.5.3. НАСЛЕДСТВЕННЫЕ ДЕГЕНЕРАТИВНЫЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ С ПРЕИМУЩЕСТВЕННЫМ ПОРАЖЕНИЕМ БАЗАЛЬНЫХ ГАНГЛИЕВ

#### Болезнь Вильсона–Коновалова

Болезнь Вильсона–Коновалова часто развивается в молодом возрасте на фоне симптомов печеночной дисфункции и проявляется полиморфными неврологическими (различные варианты тремора, хорей, дистонии, акинетико-ригидного синдрома, миоклонуса), психическими и соматическими (геморрагический синдром) расстройствами. Исследования медно-белкового обмена и выявление кольца Кайзера–Флейшера позволяют поставить правильный диагноз.

#### Торсионная дистония

Торсионная дистония довольно часто сочетается с миоклонусом (как и с тремором), но особенно характерно такое сочетание для симптоматической миоклонической дистонии (болезнь Вильсона–Коновалова, постэнцефалитический паркинсонизм, лизосомные болезни накопления, оставленная постановочная дистония и др.) и наследственного синдрома дистонии-миоклонуса.

#### Болезнь Галлервордена–Шпатца

Болезнь Галлервордена–Шпатца – редкое семейное заболевание, начинающееся в детстве (до 10 лет) и характеризующееся прогрессирующей дисбазией (деформация стоп и медленно нарастающая ригидность в конечностях), дизартрией и деменцией. У 50% больных обнаруживают те или иные гиперкинезы (хорею, дистонию, миоклонус). В отдельных случаях описаны спастичность, эпилептические приступы, пигментный ретинит, атрофия зрительного нерва. На КТ или МРТ – картина поражения бледного шара в связи с накоплением железа («глаза тигра»).

### Кортикобазальная дегенерация

Кортикобазальная дегенерация относится к заболеваниям, при которых миоклонус считают довольно типичным симптомом. Прогрессирующий акинетико-ригидный синдром у больного зрелого возраста, сопровождающийся непроизвольными движениями (миоклонус, дистония, тремор) и латерализованной корковой дисфункцией (апраксия конечности, синдром чужой руки, расстройства сложных видов чувствительности) позволяют заподозрить кортикобазальную дегенерацию. В основе заболевания лежит асимметричная лобно-теменная атрофия, иногда выявляемая на КТ или МРТ.

Некоторые заболевания, проявляющиеся деменцией, например БА, и особенно болезнь Крейтцфельда–Якоба, могут сопровождаться миоклонусом. В первом случае на первый план в клинической картине выходит деменция несосудистого типа, а во втором – деменция и миоклонус возникают на фоне других прогрессирующих неврологических синдромов (пирамидный, мозжечковый, эпилептический и др.) и характерных изменений ЭЭГ (три- и полифазная активность острой формы с амплитудой до 200 мкВ, возникающая с частотой 1,5–2 Гц).

### 5.6.5.4. ВИРУСНЫЕ ЭНЦЕФАЛИТЫ

Вирусные энцефалиты, особенно энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса, подострый склерозирующий энцефалит, энцефалит Экономо и арбовирусный энцефалит, часто сопровождаются (наряду с другими неврологическими проявлениями) еще и миоклонусом, который является довольно характерным элементом их клинической картины.

### 5.6.5.5. МЕТАБОЛИЧЕСКИЕ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

Метаболические энцефалопатии при заболеваниях печени, поджелудочной железы, почек, легких, помимо расстройств сознания, часто проявляются такими симптомами, как тремор, миоклонус, эпилептические приступы. Негативный миоклонус (астериксис) в высшей степени характерен для метаболических энцефалопатий, в этих случаях он обычно двусторонний и иногда возникает во всех конечностях (и даже в нижней челюсти). Астериксис может иметь как корковое, так и подкорковое происхождение.

Особую группу метаболических энцефалопатий составляют некоторые митохондриальные заболевания, сопровождающиеся миоклонусом, – синдромы MERRF и MELAS.

#### Синдром MERRF

Синдром MERRF наследуется по митохондриальному типу. Возраст начала заболевания варьирует от 3 до 65 лет. Наиболее типичные проявления – синдром прогрессирующей миоклонус-эпилепсии, к которому присоединяются мозжечковая атаксия и деменция. В остальном клиническая картина отличается полиморфизмом: нейросенсорная глухота, миопатические симптомы, атрофия зрительных нервов, спастичность, периферическая невропатия, сенсорные нарушения. Тяжесть течения также чрезвычайно переменчива. На ЭЭГ отмечают аномальную основную активность (80%), комплексы «спайк–медленная

волна», «полиспайк–медленная волна», диффузные медленные волны, фотосенситивность. Выявляют гигантские ССВП. При КТ или МРТ обнаруживают диффузную атрофию коры, изменения белого вещества разной степени выраженности, кальцификаты базальных ганглиев и фокальные корковые очаги пониженной плотности. Исследование биоптата скелетных мышц позволяет выявить характерный патоморфологический признак — «разорванные» красные волокна. При биохимическом анализе обнаруживают повышение уровня лактата.

### Синдром MELAS

Синдром MELAS обусловлен точечными мутациями митохондриальной ДНК. Первые признаки заболевания появляются чаще всего в возрасте 6–10 лет. Одним из важнейших симптомов является непереносимость физических нагрузок (после них резко ухудшается самочувствие, появляются мышечная слабость и иногда миалгии). Характерны напоминающие мигрень головные боли с тошнотой и рвотой. Другой необычный и характерный симптом — инсультоподобные эпизоды с головной болью, очаговой неврологической симптоматикой (парезы и параличи конечностей и мышц, иннервируемых ЧН, коматозные состояния), они провоцируются лихорадкой, интеркуррентными инфекциями и склонны к рецидивам. Их причина — острая недостаточность энергетических ресурсов в клетках и, как следствие, высокая чувствительность к потенциальным токсическим влияниям (метаболические инсульты). Характерны эпилептические приступы (парциальные и генерализованные судорожные), миоклонус, атаксия. По мере прогрессирования заболевания развивается деменция. В целом картина очень полиморфна и вариабельна у отдельных больных. Миопатический синдром также вариабелен и обычно слабо выражен. При биохимическом исследовании крови обнаруживают лактат-ацидоз, а при морфологическом исследовании биоптата скелетных мышц — симптом «рваных» красных волокон.

### 5.6.5.6. ТОКСИЧЕСКИЕ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

Токсические энцефалопатии, проявляющиеся, помимо других симптомов, миоклонусом, могут развиваться при отравлениях (висмутом, ДДТ) или применении/передозировке некоторых лекарственных препаратов (антидепрессантов, анестетиков, лития, антиконвульсантов, леводопы, ингибиторов MAO, нейролептиков).

### 5.6.5.7. ЭНЦЕФАЛОПАТИИ, ВЫЗВАННЫЕ ВОЗДЕЙСТВИЕМ ФИЗИЧЕСКИХ ФАКТОРОВ

Энцефалопатии, вызванные воздействием физических факторов, также могут проявляться типичным миоклоническим синдромом.

- Постгипоксическая энцефалопатия (синдром Лэнца–Эдамса) характеризуется интенционными и акционными миоклониями, иногда в сочетании с дизартрией, тремором и атаксией. В выраженных случаях больной освобождается от миоклонуса только в положении полного расслабления лежа, любые попытки движения приводят к «взрыву» генерализованных мио-

клоний, лишающих всякой возможности самостоятельного передвижения и самообслуживания. Препаратом выбора является клоназепам, причем хороший эффект от данного препарата считают одним из подтверждений диагноза.

- Миоклонус при тяжелой ЧМТ может быть как единственным ее последствием, так и сочетаться с другими неврологическими и психопатологическими расстройствами.

### 5.6.5.8. ФОКАЛЬНЫЕ ПОРАЖЕНИЯ ЦЕНТРАЛЬНОЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Фокальные поражения ЦНС (в том числе дентато-оливарные, вызывающие палатинный миоклонус) разной этиологии (инсульт, стереотаксическое вмешательство, опухоль), помимо миоклонуса, сопровождаются отчетливой сопутствующей неврологической симптоматикой и соответствующими данными анамнеза, что облегчает диагностику.

### 5.6.5.9. СПИНАЛЬНЫЙ МИОКЛОНУС

Спинальный миоклонус характеризуется локальным распределением, стабильностью проявлений, независимостью от экзогенных и эндогенных влияний, развивается он при разнообразных поражениях спинного мозга.

## 5.6.6. Другие миоклонические синдромы

В завершение описания миоклонуса целесообразно упомянуть еще несколько чрезвычайно своеобразных синдромов, редко упоминаемых в отечественной литературе.

### 5.6.6.1. ПАЛАТИННЫЙ МИОКЛОНУС

Палатинный миоклонус (миоклонус мягкого нёба, велопалатинный миоклонус, нистагм мягкого нёба, тремор мягкого нёба) — одно из проявлений миоритмии. Может наблюдаться изолированно в виде ритмичных (1–3 в с) сокращений мягкого нёба либо в сочетании с аналогичными ритмичными миоклониями, почти не отличимыми от тремора, в языке, нижней челюсти, гортани, диафрагме и дистальных отделах рук (классическая миоритмия). Миоритмия — ритмический миоклонус, отличающийся от тремора (паркинсонического) главным образом низкой частотой (1–3 Гц) и характерным распределением. Иногда наряду с велопалатинным миоклонусом наблюдают вертикальный окулярный миоклонус («качание»), этот синдром называют окуло-палатинным миоклонусом. Миоритмия исчезает во время сна (иногда патологические движения заметны и во сне). Миоритмия без палатинного миоклонуса встречается редко. Изолированные миоклонии мягкого нёба могут быть либо идиопатическими, либо симптоматическими (опухоль в области мозжечка и мостомозжечкового угла, инсульт, энцефаломиелит, травма). Идиопатический миоклонус чаще исчезает во время сна, наркоза и в коматозном состоянии. Симптоматический миоклонус мягкого нёба более устойчив в этих состояниях. Самые частые причины генерализованной миоритмии — сосудистые поражения ствола мозга и мозжечковая дегенерация, связанная с алкоголизмом либо с синдромом мальабсорбции.

### 5.6.6.2. ОПСОКЛОНУС

Опсоклонус (синдром «танцующих глаз») — миоклонический гиперкинез глазодвигательных мышц, проявляющийся быстрыми толчкообразными хаотичными, преимущественно горизонтальными, движениями глазных яблок. Может наблюдаться беспорядочная смена горизонтальных, вертикальных, диагональных, круговых и маятникообразных движений разной частоты и амплитуды. Согласно некоторым наблюдениям, опсоклонус сохраняется во сне, усиливаясь при пробуждении, его часто ошибочно принимают за нистагм, который отличается от опсоклонуса наличием 2 фаз: медленной и быстрой. Опсоклонус указывает на органическое поражение мозжечково-стволовых связей и нередко сопровождается генерализованными миоклониями, атаксией, интенционным тремором, гипотонией и т.д. Основные этиологические факторы — вирусный энцефалит, РС, опухоли ствола мозга и мозжечка, паранеопластические синдромы (особенно у детей), травмы, метаболические и токсические энцефалопатии (препараты, токсины, неклеточная гипергликемия).

### 5.6.6.3. НЕГАТИВНЫЙ МИОКЛОНУС

Негативный миоклонус («порхающий» тремор, астериксис, флэппинг) внешне напоминает тремор. Однако в его основе лежат не активные сокращения мышцы, а, напротив, периодические падения тонуса постуральных мышц с биоэлектрическим «молчанием» в эти моменты. Астериксис чрезвычайно характерен для метаболических энцефалопатий при заболеваниях печени, почек, легких и т.д. В таких случаях он обычно носит двусторонний характер. Редко астерексис может быть признаком локального поражения мозга (кровоизлияния в таламус, теменную долю и др.), проявляясь в таких случаях с одной стороны. Астериксис легче всего обнаруживается при вытягивании рук вперед.

### 5.6.6.4. СТАРТЛ-СИНДРОМ

Стартл-синдром объединяет группу заболеваний, характеризующихся усиленной стартл-реакцией (вздрагиванием) в ответ на неожиданные внешние стимулы (чаще слуховые и тактильные).

### 5.6.6.5. ПСИХОГЕННЫЙ МИОКЛОНУС

Психогенный миоклонус характеризуется острым началом, вариабельностью частоты, амплитуды и распределения миоклоний. Имеют место и другие несоответствия типичному органическому миоклонусу (например, отсутствие падений и повреждений, несмотря на выраженную неустойчивость и колебания тела, и т.п.), спонтанные ремиссии, уменьшение гиперкинеза при отвлечении внимания, усиление и уменьшение гиперкинеза под влиянием внушения, психотерапии или в ответ на введение плацебо, наличие других психогенных двигательных, психических расстройств.

## 5.6.7. Лечение миоклонуса

При корковых миоклониях наиболее эффективны вальпроаты (до 1,2 г/сут), клоназепам (2–15 мг/сут),

высокие дозы пирацетама (до 4,8 г/сут), леветирацетам (1–3 г/сут), примидон (500–750 мг/сут).

При подкорковых миоклониях применяют клоназепам, холинолитики.

При спинальных миоклониях могут быть эффективны — клоназепам (2–6 мг/сут), леветирацетам, карбамазепин, тетрабеназин, ботулотоксин.

## 5.7. ТИКИ

Тики в типичных случаях — короткие, относительно элементарные, стереотипные, нормально скоординированные, но неуместно совершаемые движения, которые могут подавляться усилием воли на короткий период времени, что достигается ценой нарастающего эмоционального напряжения и дискомфорта.

Термин «тик» в практической неврологии нередко употребляют как феноменологическое понятие для обозначения любых избыточных и малопонятных движений, особенно при лицевой локализации дискинезий. Такая расширительная трактовка тика неправомерна, так как создает лишь путаницу в терминологии. В ряду известных гиперкинетических синдромов (хорея, миоклонус, дистония, тремор и др.) тик является самостоятельным феноменом и в типичных случаях характеризуется четко очерченными клиническими проявлениями, знание которых достаточно надежно защищает врача от диагностических ошибок. Тем не менее синдромальная диагностика тиков иногда весьма сложна в силу их феноменологического сходства с хореическими движениями или миоклоническими подергиваниями, а в части случаев и с дистоническими или компульсивными движениями. Иногда тики ошибочно диагностируют при стереотипиях, привычных телесных манипуляциях, гиперактивном поведении, стартл-синдроме. Поскольку диагностика тиков всегда исключительно клиническая, целесообразно остановиться подробнее на их характерных чертах.

### 5.7.1. Классификация и этиология

- Первичные (идиопатические): спорадические или семейные тиковые гиперкинезы.
  - ✦ Транзиторные тики.
  - ✦ Хронические тики (моторные или вокальные).
  - ✦ Хронические моторные и вокальные тики (синдром Туретта).
- Вторичные тики (туреттизм).
  - ✦ При наследственных заболеваниях (хорея Гентингтона, нейроаканцитоз, болезнь Галлервордена–Шпатца, торсионная дистония и др.).
  - ✦ При приобретенных заболеваниях [ЧМТ, инсульт, эпидемический энцефалит, нарушения развития (аутизм, нарушение психического созревания), интоксикации (угарным газом), ятрогенные (нейролептики, психостимуляторы, антиконвульсанты, леводопа)].

### 5.7.2. Первичные (идиопатические) тики

Транзиторными тиками принято обозначать состояние, когда одиночные или множественные тики

наблюдают по меньшей мере 2 нед, но не более 1 года. Тики проявляются не только соответствующими движениями (моторные тики), но и определенной голосовыми феноменами продукцией (вокальные тики). Как моторные, так и вокальные тики, в свою очередь, подразделяются на простые и сложные.

- Простые моторные тики — короткие изолированные движения, такие как моргание, подергивания головой или плечом, наморщивание лба и тому подобные элементарные движения.
- Сложные (*complex*) моторные тики проявляются более сложно построенными и координированными движениями в виде серии сцепленных движений, напоминающих пластическое действие или еще более сложное ритуальное поведение.
- Простые вокальные тики включают звуки типа хрипения, хрюканья, мычания, сопения, фырканья и тому подобных или выкрики отдельных звуков и взвизгивания.
- Сложные вокальные тики имеют лингвистический смысл и содержат полные или усеченные слова и, кроме того, включают такие голосовые феномены, как эхо- и копролалия. Эхолалия — повторение больным слов или фраз, произнесенных другим человеком (повторение говорящим своего последнего слова получило название палилалии). Копролалия — выкрикивание или произнесение непристойных или нецензурных слов (из лексикона ненормативной лексики).

Моторные тики вначале обычно проявляются единичными движениями в лице (единичные тики), с течением времени они начинают возникать во многих регионах тела (множественные тики). Некоторые больные описывают продромальные ощущения дискомфорта в той или иной части тела (сенсорные тики), от которых они пытаются избавиться, совершая тикозное движение этой частью тела.

Двигательный рисунок тикозного гиперкинеза весьма специфичен, и его трудно спутать с каким-либо другим гиперкинетическим синдромом. Течение заболевания также отличается не менее характерными особенностями. Прежде всего возникновение тиков характерно для первого десятилетия жизни, причем большинство детей заболевают в возрасте 5–6 лет (хотя возможны вариации от 3–4 до 14–18 лет). В возрастной периодизации детства этот этап носит название психомоторного развития. Нарушение созревания психомоторной сферы считается одним из факторов, способствующих возникновению тиков.

Вначале тики появляются незаметно для самого ребенка и родителей. Лишь по мере того как они фиксируются в поведении, на них начинают обращать внимание родители и воспитатели. Длительное время тикозные движения не причиняют детям никаких неудобств и не тяготят их. Ребенок удивительным образом «не замечает» своих тиков. Как правило, непосредственным поводом для обращения к врачу служат опасения родителей.

Наиболее типично начало тиков в области лица, особенно характерна локализация в районе круговых мышц глаз и рта. Тикозные движения заключаются в усиленном моргании (самый частый вариант дебюта тиков), подмигивании, прищууривании, наморщи-

вании лба и т.п. Могут наблюдаться подергивания угла рта («ухмылки»), крыльев носа, нахмуривания, вытягивание губ, оскаливание, стискивание зубов, облизывание губ, высовывание языка и т.д. При другой локализации тиков они проявляются движениями шеи (повороты головы, ее запрокидывание и другие, более сложные изгибы мышц плечевого пояса), а также мышц туловища и конечностей. Здесь следует заметить, что у некоторых больных тики проявляются более медленными, можно сказать, «тоническими» движениями, которые напоминают дистонию и даже обозначаются специальным термином — «дистонические тики». Существует и другой вариант тиков, который мы в свое время назвали быстрыми тиками; они проявляются быстрыми, иногда стремительными движениями (передергивания плечами, встряхивания, короткие отрывистые движения по типу вздрагивания, отведения, приведения, толчкообразные движения в мышцах шеи, туловища, рук или ног). Сложные моторные тики иногда напоминают действия, такие, например, как отбрасывание волос со лба, высвобождение шеи из тугого воротничка или более сложное моторное поведение, в котором тикозные движения трудно вычленишь из компульсивного поведения, поражающего своей странной и вычурной пластикой, иногда эпатажной и приковывающей к себе внимание. Последнее особенно характерно для синдрома Туретта.

В основе любого тика, простого или сложного, лежит участие нескольких функционально связанных мышц, поэтому двигательный акт при тике выглядит как целесообразное действие. В отличие от других классических форм насильственных движений (хорея, баллизм, миоклонус и т.д.) тикозные движения отличаются гармоничной скоординированностью, которая в норме присуща произвольным движениям. По этой причине тики меньше нарушают двигательное поведение и социальную адаптацию по сравнению с другими гиперкинезами (социальная дезадаптация при синдроме Туретта связана с другими специфическими проявлениями этого синдрома или тяжелыми коморбидными расстройствами). Тики часто похожи на естественные по своему происхождению, но утрированные по своей выразительности и неадекватные месту и времени (неуместные) жесты. Этому соответствует и ряд других фактов: достаточно высокий волевой контроль над тиками, способность к замещению (в случае необходимости) привычного тикозного движения совсем другим двигательным актом, способность к быстрому и точному воспроизведению тиков.

Течение тиков настолько своеобразно, что несет в себе важнейшую диагностическую информацию. Напомним, что в тех случаях, когда больные хорошо помнят начало заболевания, они обычно указывают на лицевые тики как на первый симптом болезни. В дальнейшем гиперкинез постепенно обрастает другими тикозными движениями, исчезая в одних и появляясь в других мышечных группах. Например, тики могут начаться ввиду учащенного моргания, которое, периодически возобновляясь, держится 2–3 мес, а затем спонтанно проходит, но на смену ему появляется периодическое движение углом рта или языком

(головой, рукой и т.д.), которое, в свою очередь, продержавшись какое-то время (недели, месяцы), сменяется новыми тикозными движениями. Такая поэтапная миграция тикозных движений по различным мышечным группам с периодической сменой локализации гиперкинеза и его двигательного рисунка очень характерна и имеет важное диагностическое значение. На каждом этапе болезни, как правило, доминирует 1 или 2 тикозных движения и отсутствуют (или возникают гораздо реже) те движения, которые наблюдались на предыдущем этапе. Относительно более стойкой является лицевая локализация тиков. Таким образом, расстройство не только дебютирует с мышц лица, но и в известном смысле «предпочитает» их другим сегментам тела.

**Хронические тики** (моторные или вокальные). Появившись в детском возрасте, болезнь склонна к длительному (иногда в течение всей жизни) течению с волнообразными обострениями и ремиссиями: периоды выраженных тиков чередуются с периодами их полной или частичной ремиссии. Тики, периодически проявляющиеся свыше 12 мес, называют хроническими моторными или вокальными тиками. Иногда тики спонтанно прекращаются в пубертатном или постпубертатном периоде. Если же они не проходят в этот критический период, то обычно сохраняются неопределенно долгое время. Тем не менее преобладающей тенденцией является, по-видимому, улучшение состояния. Спустя много лет примерно треть болеющих все же освобождается от тиков, другая треть отмечает определенное улучшение своего состояния, оставшаяся часть пациентов отмечает относительно стационарное течение тикозного гиперкинеза. Тики обычно усиливаются под влиянием психотравмирующих ситуаций, стрессов, длительного эмоционального напряжения и, напротив, уменьшаются в ситуации эмоционального комфорта, релаксации и исчезают во время сна.

### 5.7.2.1. СИНДРОМ ТУРЕТТА (ХРОНИЧЕСКИЕ МОТОРНЫЕ И ВОКАЛЬНЫЕ ТИКИ)

Если раньше идиопатические тики и синдром Туретта рассматривались как заболевания, имеющие принципиально разную природу, то сегодня многие неврологи склонны считать их разными проявлениями одного и того же страдания. Недавно клиническими критериями синдрома Туретта были такие проявления, как копролалия и так называемые аутоагрессивные тенденции в поведении (тики в виде нанесения ударов по окружающим предметам и, чаще, по своему телу). В настоящее время установлено, что копролалия может иметь транзиторный характер и возникает менее чем у половины больных с синдромом Туретта. Современные диагностические критерии синдрома Туретта следующие.

- Наличие множественных моторных тиков плюс один или более вокальных тиков в течение некоторого времени (не обязательно одновременно).
- Многократное появление тиков в течение дня, обычно сериями, почти каждый день за период более чем 1 год. В это время не должно быть свободных от тика эпизодов длительностью более 3 последовательных месяцев.

- Заметный дистресс или значительное ухудшение социальной, профессиональной или иной деятельности больного.
- Начало заболевания в возрасте до 18 лет.
- Выявленные нарушения не могут быть объяснены влиянием каких-либо веществ или общего заболевания.

В последние годы указанные диагностические критерии (DSM-4) дополнены критериями достоверного и вероятного синдрома Туретта. Достоверный диагноз соответствует вышеперечисленным диагностическим требованиям. Диагноз синдрома Туретта считается вероятным, если тики не меняются со временем и имеют упорное и монотонное течение либо больной не соответствует первому пункту вышеуказанных диагностических требований.

Важная особенность клинических проявлений синдрома Туретта заключается также в том, что он очень часто сочетается с определенными нарушениями поведения, перечень которых включает обсессивно-компульсивные расстройства, синдром минимальной мозговой дисфункции (гиперактивное поведение, синдром дефицита внимания), импульсивность, агрессивность, тревожные, фобические и депрессивные расстройства, самоповреждения, низкую фрустрационную толерантность, недостаточную социализацию и низкую самооценку. Обсессивно-компульсивные расстройства отмечают почти у 70% больных, их рассматривают как одно из самых частых коморбидных нарушений. Почти у каждого второго больного с синдромом Туретта выявляют синдром дефицита внимания с гиперактивностью, с такой же частотой отмечают самоповреждения. Некоторые исследователи считают, что указанные коморбидные нарушения поведения являются не чем иным, как фенотипическим проявлением синдрома Туретта, большинство случаев которого развивается на фоне наследственной предрасположенности. Считают, что синдром Туретта встречается намного чаще, чем диагностируется, и что в популяции преобладают больные со слабовыраженными и недезадаптирующими проявлениями болезни. Допускают также, что поведенческие нарушения могут быть единственным проявлением синдрома Туретта.

В отличие от навязчивых движений желание осуществить тик либо плохо осознается вообще, либо осознается не как патологическое явление, а как физиологическая потребность и без той личностной аранжировки, которая характерна для соответствующей психопатии. В отличие от тиков, компульсии сопровождаются обсессиями и часто осуществляются в виде ритуалов. Важно отметить, что коморбидными по отношению к тикам расстройствами являются истинные обсессивно-компульсивные нарушения. Более того, у некоторых больных с синдромом Туретта тики и компульсии представляют единый поведенческий феномен, проявляющийся яркой и необычной клинической картиной, в которой не всегда легко вычленишь ее основные составляющие элементы.

### 5.7.3. Вторичные тики (туреттизм)

Этот вариант тикозного синдрома наблюдают гораздо реже первичных форм, он возможен как при

наследственных (хорея Гентингтона, нейроаканцитоз, болезнь Галлервордена–Шпатца, торсионная дистония, хромосомные аномалии и др.), так и приобретенных (ЧМТ, инсульт, энцефалит, нарушения развития, интоксикации, ятрогенные формы) заболеваниях.

В этих случаях наряду с типичными клиническими проявлениями основного заболевания (например, хореи Гентингтона, дистонии, нейролептического синдрома и т.д.) имеют место феномен вокализации и тикозные движения (в дополнение к основному гиперкинезу или к другим неврологическим проявлениям). Основным методом диагностики тиков также является их клиническое распознавание.

### 5.7.4. Лечение тиков

При простых тиках, появившихся в детском возрасте, лечение необходимо начинать с психопедагогической коррекции, направленной на адаптацию ребенка в семье и школе. Важно, чтобы в лечении детей и подростков принимали участие не только врачи, но и родители, учителя, воспитатели. Психотерапия также может быть полезна в этих ситуациях, хотя ее эффективность невысока. Фармакологическое лече-

ние тиков назначается в том случае, если гиперкинез или поведенческие расстройства начинают оказывать дезадаптирующее влияние на повседневную жизнь.

Для коррекции синдрома нарушения внимания и гиперактивности применяют ноотропы, для лечения синдрома навязчивых состояний — антидепрессанты, ингибирующие обратный захват серотонина (флуоксетин, сертралин, флувоксамин, циталопрам).

## 5.8. АТЕТОЗ

Термин «атетоз» в настоящее время употребляют редко. По мнению большинства авторов, он отражает не какую-то самостоятельную форму гиперкинеза, а всего лишь дистальную форму дистонии, часто встречающуюся при детском церебральном параличе. Двойной атетоз — устаревшее название болезни, при которой гиперкинез носит дистонический характер.

## 5.9. ДОПОЛНИТЕЛЬНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ

Лабораторные и инструментальные исследования при гиперкинетических синдромах прежде всего

Таблица 5.6. Лекарственные препараты, применяющиеся для лечения тиков и синдрома Туретта

Название препарата	Суточные дозы	Побочные эффекты	Особые рекомендации
Рisperидон	0,25–6 мг/сут на ночь или разделить на 2–3 приема	Тардивная дистония, головокружение, седация, акатизия, риск экстрапиримидных расстройств	Начинать с 0,25 мг на ночь, повышать каждые 3 дня на 0,25 мг до достижения эффекта. Не превышать 6 мг/сут (риск экстрапиримидных расстройств)
Галоперидол	0,25–5 мг 2–3 раза в день (взрослые) 0,05–0,0075 мг/кг 2–3 раза в день (дети)	Седация, тардивная дистония, экстрапиримидный синдром, злокачественный нейролептический синдром, галакторея, акатизия	–
Оланзапин	2,5–20 мг/сут	Увеличение веса, экстрапиримидный синдром, седация, тардивная дистония, злокачественный нейролептический синдром, СД	Контроль экстрапиримидного синдрома и уровня глюкозы
Пимозид	1–10 мг/сут	Риск аритмий, увеличение веса, экстрапиримидный синдром, седация, тардивная дистония	Контроль ЭКГ (возможно увеличение интервала Q–T). Преимущественно для лечения тиков при синдроме Туретта
Кветиапин	25–800 мг/сут	Увеличение веса, головокружение, сонливость, гипотензия, экстрапиримидный синдром	–
Тиаприд	50–500 мг/сут	Сонливость, слабость, апатия, психомоторное возбуждение, головокружение, экстрапиримидный синдром	–
Арипипразол	2,5–15	Седация, повышение аппетита, увеличение веса. Риск экстрапиримидного синдрома незначительный	–
Клонидин	0,05–0,6 мг 1–2 раза в день	Седация, гипотензия, рикошетное повышение АД при отмене	Начинать с низких доз, контролировать АД
Тетрабеназин	25 мг/сут	Депрессия, паркинсонизм, сонливость, злокачественный нейролептический синдром, ОГ	–
Клоназепам (или другие бензодиазепины)	0,5–6 мг/сут	Седация, снижение концентрации внимания	Не используется в качестве первой линии терапии

направлены на разграничение первичных и вторичных форм. Учитывая огромный круг заболеваний, при которых возможны гиперкинетические синдромы, могут потребоваться самые различные исследования. Так, в случае необходимости проводят токсикологическое исследование крови и мочи, определяют уровень церулоплазмينا в сыворотке крови, уровень тиреоидных и других гормонов, титры вирусных антител, содержание лактата и пирувата в сыворотке крови, исследования ликвора, офтальмологическое, генетическое и электрофизиологическое исследования (ЭЭГ, ЭМГ, ВП и потенциалы разных модальностей, ТМС), стабิโลграфию, нейровизуализацию, нейропсихологическое тестирование; биопсию мышц, нерва, кожи, слизистых оболочек и даже ткани мозга.

### 5.10. ОБЩИЕ ПРИНЦИПЫ ЛЕЧЕНИЯ

Необходимо лечение основного заболевания. Впрочем широко применяют и симптоматическую терапию, которая во многих случаях является единственно доступным методом лечения. В зависимости от типа гиперкинеза используют нейролептики, типичные и атипичные бензодиазепины,

$\beta$ -адреноблокаторы, миорелаксанты, препараты леводопы, антихолинергические и другие препараты, а также антиоксиданты, нейропротекторы, ноотропные и общеукрепляющие средства. Используются все формы нелекарственной терапии, в том числе нейрохирургические методы. При локальных формах дистонии широко применяют ботулинический нейротоксин внутримышечно. Продолжительность эффекта составляет около 3 мес. Курсы повторяют до 3–4 раз.

### Список литературы

1. Голубев В.Л., Вейн А.М. Неврологические синдромы. Руководство для врачей. 2-е изд. М.: МЕДпресс-информ, 2007. 736 с.
2. Шток В.Н., Иванова-Смоленская И.А., Левин О.С. Экстрапирамидные расстройства. М.: МЕДпресс-инфо, 2002. 606 с.
3. Burn D.J. Oxford Textbook of Movement Disorders. Oxford University Press, 2013. 361 p.
4. Fahn S., Jankovic J. Principles and practice of movement disorders. Elsevier, 2007. 672 p.
5. Watts R.L., Koller W.C. Movement disorders. Neurologic principles and practice. McGraw-Hill, 2004. 994 p.
6. Wolters E., Baumann C. Parkinson Disease and other movement disorders. VU University Press, 2014.