



Библиотека
врача-специалиста

Неврология

А.С. Кадыков, Л.С. Манвелов,
Н.В. Шахпаронова

Хронические заболевания ГОЛОВНОГО МОЗГА

Дисциркуляторная энцефалопатия

4-е издание,
переработанное и дополненное



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2020

ОГЛАВЛЕНИЕ

Список сокращений.	5
Введение.	7
Глава 1. Гипертоническая энцефалопатия.	9
1.1. Субкортикальная артериосклеротическая энцефалопатия. . .	11
1.2. Мультиинфарктная энцефалопатия.	33
1.3. Стадии заболевания.	40
Глава 2. Атеросклеротическая энцефалопатия.	54
2.1. Клиническая симптоматика атеросклеротической энцефалопатии.	61
Глава 3. Хроническая сосудистая недостаточность в вертебрально-базилярной системе.	66
3.1. Основные причины развития вертебрально-базилярной недостаточности.	67
3.2. Клиническая картина вертебрально-базилярной недостаточности.	69
3.3. Алгоритм обследования больных.	73
3.4. Дифференциальная диагностика.	73
Глава 4. Сосудистые энцефалопатии при различных заболеваниях. . .	79
4.1. Сосудистые энцефалопатии при антифосфолипидном синдроме.	79
4.2. Дисциркуляторная энцефалопатия при гипергомоцистеинемии.	83
4.3. Дисциркуляторная энцефалопатия при васкулитах.	85
4.4. Некоторые недостаточно изученные причины развития сосудистой энцефалопатии.	95
Глава 5. Диабетическая энцефалопатия.	102
5.1. Патогенез энцефалопатии при сахарном диабете.	103
5.2. Клиника энцефалопатии при сахарном диабете.	105
5.3. Лечение диабетической энцефалопатии.	106
Глава 6. Методы обследования больных с дисциркуляторной энцефалопатией.	110
6.1. Нейропсихопатологическое обследование.	111
6.2. Нейровизуализационные исследования.	112
6.3. Исследование сосудов, кровоснабжающих головной мозг. .	116
6.4. Электроэнцефалография.	119
6.5. Исследование реологических свойств крови и системы гомеостаза.	119
6.6. Исследование липидного обмена.	120
6.7. Нейроофтальмологическое исследование.	121
6.8. Отоневрологическое исследование.	123

Глава 7. Дифференциальная диагностика с клинически близкими формами.	127
7.1. Болезнь Альцгеймера и другие атрофические заболевания головного мозга	127
7.2. Гипотиреотидная энцефалопатия	138
7.3. Хроническая алкогольная энцефалопатия	140
7.4. Хронические нейроинфекционные заболевания	143
7.5. Нормотензивная гидроцефалия	146
7.6. Когнитивные нарушения при дефиците витаминов	148
7.7. Болезнь Паркинсона и другие нейродегенеративные заболевания с синдромом паркинсонизма	152
7.8. Мозжечковые атаксии	159
Глава 8. Лечение и профилактика хронических сосудистых заболеваний головного мозга	167
8.1. Профилактические мероприятия	167
8.2. Лечение основных синдромов	181
8.3. Реабилитация больных	193
Глава 9. Нейроурологические проявления хронических сосудистых заболеваний головного мозга	200
9.1. Краткая нейроанатомия мочеиспускания	203
9.2. Феноменология нейрогенных нарушений мочеиспускания при ХСЗГМ	204
9.3. Обследование больных с функциональными нарушениями мочеиспускания на фоне острых и хронических СЗГМ	211
9.4. Лечение больных с нарушениями мочеиспускания при ХСЗГМ	212
9.5. Лечение сексуальной дисфункции	217
Заключение	218
Приложения	221
Краткий терминологический словарь	265

Глава 2

Атеросклеротическая энцефалопатия

Атеросклеротическая энцефалопатия — АЭ (синонимы: «атеросклеротическая ангиоэнцефалопатия», «хроническая сосудистая мозговая недостаточность») характеризуется, по определению Н.В. Верещагина и соавт. (1997), комплексом диффузных и очаговых изменений головного мозга ишемического характера, обусловленных атеросклерозом сосудов (прежде всего атеросклеротическими стенозами и окклюзиями МАГ). Наряду с «чистой» АЭ часто встречаются смешанные формы, когда ДЭ развивается на фоне распространенного атеросклероза и АГ.

Морфологическую основу АЭ составляют (Верещагин Н.В. и др., 1997):

- гранулярная атрофия коры (ганглиозноклеточные выпадения и мелкие поверхностные инфаркты);
- множественные атеросклеротические малые глубокие (лакунарные) инфаркты различного генеза, возникающие:
 - в результате перекалибровки малых артерий у больных с редуцированным кровотоком вследствие эшелонированного стеноза [например, при сочетании гемодинамически значимого стеноза внутренней сонной артерии, то есть стеноза, закрывающего просвет сосуда на 70% и более, со стенозом средней мозговой артерии (рис. 20, см. цв. вклейку)];
 - в результате серии артерио-артериальных эмболий из изъязвленных бляшек (чаще локализующихся в устье внутренних сонных артерий);

- вследствие серии кардиогенных эмболий (наиболее частые причины повторных кардиогенных эмболий — пристеночные тромбы у больных с мерцательной аритмией, развившейся на фоне ишемической болезни сердца, и постинфарктными изменениями сердечной стенки).

В основе АЭ лежит поражение сосудов мозга (ангиопатия) на трех основных уровнях (Верещагин Н.В. и др., 1997):

- на уровне МАГ (сонных и позвоночных артерий);
- на уровне экстрацеребральных (экстрацеребральные отделы магистральных артерий, артерии виллизиева круга, артерии конвексимальной и медиальной поверхности больших полушарий, артерии мозжечка и ствола мозга) и интрацеребральных артерий;
- на уровне сосудов микроциркуляторного русла.

Атеросклеротические бляшки, стенозирующие просвет сосудов, прежде всего развиваются на уровне МАГ, во вторую очередь — на уровне экстрацеребральных и крупных интрацеребральных артерий. Стенозирующее поражение сосудов в большинстве случаев бывает множественным. На уровне микроциркуляторного русла, а также на уровне интрацеребральных сосудов атеросклеротическая ангиопатия проявляется структурной перекалибровкой сосудов (Верещагин Н.В. и др., 1997).

Для возникновения атеросклероза необходимы по крайней мере 4 условия: 1) дислиппротеидемия атерогенного характера; 2) проникновение апо-В-содержащих липопroteидов во внутреннюю оболочку артерий; 3) перестройка клеток внутренней оболочки артерий и нерегулируемый захват ими липопroteидов низкой плотности из крови; 4) образование мезенхимальными клетками фиброзной ткани (Климов А.Н., 1990).

Установлено, что атеросклероз развивается особенно быстро в случае значительного преобладания содержания атерогенных липопroteидов низкой и очень низкой плотности над содержанием антиатерогенных липопroteидов высокой плотности.

Экспериментально установлено, что первичное атерогенное действие оказывает не столько сам холестерин, сколько продукты его самоокисления, вызывающие вакуолизацию эндотелиоцитов, субэндотелиальный отек с отторжением эндотелиальных клеток и обнажением внутренней эластической мембраны. Кроме того, на поверхности эндотелия скапливаются клетки крови: эритроциты, лимфоциты, а иногда и тромбоциты, что создает угрозу возникновения тромбоэмболии (Бескровнова Н.Н. и др., 1991).

Для формирования атеросклеротической бляшки важное значение имеют три фактора: 1) накопление липидов, главным образом холе-

стерина; 2) образование фиброзной покрышки фибробластами при участии гладкомышечных клеток; 3) проникновение лейкоцитов во внутреннюю оболочку сосуда.

40% общего числа клеток в покрышке бляшек составляют макрофаги и Т-лимфоциты, а в центральной зоне бляшек 70% представлены клетками, характерными для неизменной стенки артерий (эндотелиальные миоциты), и клетками крови (моноциты, макрофаги и Т-лимфоциты). Макрофаги и Т-лимфоциты являются элементами иммунной системы, которые секретируют различные факторы роста и цитокины. Важную роль в атерогенезе играют основной фактор роста фибробластов и тромбоцитарный фактор роста. Они вызывают пролиферацию клеток сосудистой стенки, главным образом миоцитов (Leidy M., Bowyer D., 1993).

Функция клеток внутренней оболочки сосудов и их роль в атерогенезе рассматриваются как единое целое — реакция одних зависит от состояния других. Очень важное значение имеют макрофаги, поглощающие липопротеиды и трансформирующие их в пенистые клетки. Кроме того, они выделяют факторы роста клеток, что стимулирует пролиферацию эндотелиоцитов, гладкомышечных клеток, фибробластов, а также индукторов васкулогенеза. Макрофаги способствуют миграции миоцитов в субэндотелиальный слой и васкуляризации бляшки (Libby P., Ceinton S., 1993).

Макрофаги, не превращающиеся в пенистые клетки, существенно влияют на гомеостаз сосудистой стенки, обеспечивают включение Т-лимфоцитов в иммунные реакции и контакт с клетками-мишенями: эндотелиоцитами, миоцитами, пенистыми клетками. Возможна миграция пенистых клеток из атеросклеротических бляшек через эндотелий в просвет сосуда, что позволяет судить о регрессе атеросклеротических изменений (Нагорнев В.А., 1991).

В пораженных атеросклерозом сосудах накапливаются не только липопротеиды низкой плотности, но и крупномолекулярные компоненты плазмы крови, например фибриноген. Это может ускорить пролиферацию моноцитов. Обсуждается возможность существования нескольких механизмов проникновения фибриногена в артериальную стенку: 1) инсудация из плазмы; 2) кровоизлияние в бляшку; 3) инкорпорирование пристеночных тромбов; 4) избирательное связывание макрофагами растворимого фибрина и комплекса «фибриноген—фибрин» (Щеконин Б.В. и др., 1990).

Важное значение в механизме атерогенеза имеет гемодинамический фактор. При этом отмечается локальное повреждающее воздействие потока крови, прежде всего на эндотелий, в местах физиологических изгибов сосудов и их деления. Гемодинамический фактор бывает наи-

более резко выраженным при повышении АД. Повреждение эндотелия, нарушение его проницаемости приводит к проникновению во внутреннюю оболочку артерий различных компонентов плазмы крови. В результате стимулируется пролиферация миоцитов, клеток соединительной ткани и возникает локальное утолщение внутренней оболочки (Верещагин Н.В. и др., 1996).

Предполагают, что имеется собственный фактор крови, недостаток которого нарушает кровоток, повышает гидродинамическое сопротивление крови, что также способствует развитию атеросклероза (Ганнушкина И.В., 1996).

В основе патогенеза атеросклеротической ангиоэнцефалопатии лежит ишемия мозга. При этом поражение мозга может быть диффузным и очаговым, приводить к неполному некрозу или инфаркту. Указанные изменения могут локализоваться в бассейне как одной, так и нескольких мозговых артерий, в каротидной или вертебрально-базилярной системе. Чаще всего встречаются различные сочетания временных морфологических и томографических характеристик ишемии мозга. Так, инфаркты мозга часто развиваются на фоне имеющих диффузных изменений. Нарушения мозгового кровообращения нередко возникают повторно, а очаговые и диффузные поражения могут выявляться в бассейнах нескольких артерий одной или обеих систем у одного и того же больного (Верещагин Н.В. и др., 1997).

Спусковым крючком повреждающего действия ишемии на мозг служит снижение уровня содержания высокоэнергетических фосфатов. Недостаток кислорода приводит к переходу на анаэробный гликолиз и выраженному лактацидозу, снижению величины рН в ткани мозга и нарастающему поражению нейронов. В мозге возрастает внеклеточная концентрация гамма-аминомасляной кислоты и глутамата. Снижается синтез дофамина и норадреналина, резко увеличивается высвобождение серотонина. В результате нарушается ауторегуляция мозгового кровотока, возникает вазоспазм, увеличивается агрегация тромбоцитов и развивается внутрисосудистый стаз. Таким образом, ишемия углубляется и может стать необратимой. Это тем более вероятно, что высвобождение катехоламинов на пресинаптическом уровне может усилить активность нейронов и их потребность в энергетических средствах.

Одновременно при перекисном окислении липидов увеличивается образование простаноидов и лейкотриенов. В целом все это приводит к нарушению сосудистой реактивности, проницаемости сосудов, увеличению агрегационной способности тромбоцитов, а значит, и к еще большему возрастанию ишемии (Symon L., 1985; White B. et al., 1993).

В необратимых изменениях структур клеток при ишемии главную роль играют: 1) токсическое воздействие избыточного накопления возбуждающих аминокислот — эксайтотоксичность; 2) бурное поступление Ca^{2+} внутрь клетки; 3) распад клеточных мембран; 4) накопление свободных радикалов, продуктов перекисного окисления липидов и лейкозаноидов.

Доказано важное значение NO в патологических биохимических реакциях при ишемии мозга.

Увеличение поступления ионов Ca^{2+} в клетку активирует синтазу окиси азота, что повышает образование NO и формирование свободных радикалов O_2 . NO может опосредовать и нейротоксическое действие глутамата — биологически активного вещества, которое, кроме других функций, выполняет еще и функцию нейротрансммиттера и служит связующим звеном между основными механизмами постишемической гибели нейронов: эксайтотоксичностью, окислительным стрессом и избыточным внутриклеточным накоплением O_2 (Heros R., 1994).

В последние годы внимание исследователей привлекает изучение механизмов гибели нейронов при гипоксии и ишемии, генетически запрограммированной клеточной смерти — апоптоза (apoptosis — «утрата клеток»). Экспериментально установлено, что по механизму апоптоза могут погибать клетки в зоне ишемии, что обусловлено разобщением нервных клеток с другими клетками, лишением нейротрофического фактора. Апоптоз, фрагментация ДНК и запрограммированная смерть клеток — это процессы близкие, но не обязательно совпадающие (Chopp M. et al., 1996).

При апоптозе и некрозе клеток наблюдаются различные клинические проявления. Апоптоз характеризуется конденсацией хроматина, образованием пузырьков в мембране плазмы, сморщиванием цитоплазмы клеток, но отдельные органеллы не поражаются. При некрозе клеток отмечаются иные морфологические изменения: набухание и лизис, высвобождение внутриклеточного содержимого, не обнаруживается деградация ядерной ДНК. С апоптозом тесно связана фрагментация ДНК. Запрограммированная, то есть «целесообразная» для организма смерть поврежденной клетки является активным самостоятельным процессом, для осуществления которого необходима активация генетической программы. Механизмом апоптоза объясняется гибель нейронов за пределами инфаркта, а в самой его зоне нейроны гибнут из-за некроза.

Как морфологические, так и клинические проявления атеросклеротической ангиоэнцефалопатии в системе внутренней сонной артерии очень разнообразны. Они отражают тяжесть, распространенность, давность, формы проявлений и исход церебральной ишемии в сосудах, через которые мозг получает до 70% общего количества притекающей к нему крови.

Как уже указывалось, основными формами атеросклеротической ангиоэнцефалопатии в каротидной системе являются: 1) ганглиозноклеточные выпадения; 2) очаги неполного некроза; 3) малые инфаркты, включая малые поверхностные (гранулярная атрофия коры) и малые глубинные (лакунарные); 4) более крупные корково-подкорковые инфаркты.

Эти формы цереброваскулярной патологии могут быть изолированными, но чаще встречаются в различных сочетаниях друг с другом, с проявлениями атеросклеротической ангиоэнцефалопатии в вертебрально-базилярной системе (ВБС), а также с гипертонической ангиоэнцефалопатией.

При атеросклеротических стенозах артерий ВБС выявляются очаговые и диффузные поражения в мозжечке, продолговатом мозге, мосту, среднем мозге, зрительных буграх, затылочных долях и медио-базальных отделах височных долей больших полушарий.

Большая тяжесть поражения ретикулярной формации в сравнении с ядрами черепных нервов, вероятно, объясняется особенностями ангиоархитектоники мозгового ствола (Моргунов В.А., 1968).

Неполные некрозы и выпадения нейронов встречаются также в нижних оливах продолговатого мозга и красных ядрах среднего. Они особенно чувствительны к гипоксии.

При стенозах позвоночных артерий проксимальнее устья задней нижней мозжечковой артерии в гомолатеральном полушарии мозжечка развиваются инфаркты и очаги неполного некроза коры. Глубокие отделы белого вещества остаются сохранными. Из-за редуцированного кровотока на поверхности полушарий в области инфарктов отмечается перекалибровка анастомозирующих ветвей мозжечковых артерий, подобная обнаруживаемой в артериях поверхности больших полушарий при стенозах внутренней сонной артерии.

Во всех отделах мозжечка выявляются поля выпадения клеток Пуркинье с изоморфным глиозом, а при более грубом и распространенном стенозе артерий — и нейронов зернистого и молекулярного слоев коры. Самыми выраженными эти проявления бывают в зонах анастомозов верхней и нижней задней мозжечковой артерий.

Выпадение нейронов и неполные некрозы обнаруживаются также в зубчатых ядрах мозжечка, особенно в задненижних их отделах, находящихся в худших условиях кровоснабжения.

Меньшие изменения отмечаются в таламусе, затылочных долях и в нижне-внутренних отделах височных долей, поскольку в их кровоснабжении участвуют как артерии вертебрально-базилярной, так и каротидной системы.

В коре затылочных долей наибольшие поражения наблюдаются в слое пирамидных клеток, а в ниже-внутренних отделах височных долей (Верещагин Н.В. и др., 1997) — в секторе Зоммера аммонова рога (выпадение нейронов с выраженным глиозом).

Для дифференциальной диагностики цереброваскулярной патологии при атеросклерозе и АГ следует исследовать всю сосудистую систему мозга — от магистральных сосудов головы до микроциркуляторного русла (рис. 1, см. цв. вклейку) и мозг в целом (рис. 2, см. цв. вклейку).

Для клинической практики правильная оценка патогенеза нарушений мозгового кровообращения при сочетаниях АГ с атеросклерозом имеет важнейшее значение, поскольку определяет стратегию терапии. В этих случаях бывает очень сложно трактовать мелкоочаговые изменения, выявляемые при КТ- и МРТ-исследованиях, поскольку они имеют сходную картину. Дифференциальная диагностика атеросклеротических и гипертонических малых глубинных (лакунарных) инфарктов должна строиться на характерных для атеросклероза и АГ клинических проявлениях. Клинико-морфологический анализ показал, что гипертонические малые глубинные инфаркты возникают главным образом у больных с кризовым течением АГ, высоким систолическим и диастолическим АД. Необходимо учитывать и характерные признаки гипертонических малых глубинных инфарктов, к которым относят перенесенные нарушения мозгового кровообращения геморрагического характера, признаки лейкоареоза, обнаруживаемые при КТ- и МРТ-исследованиях, и, кроме того, отсутствие значимого атеросклеротического стеноза МАГ.

Для атеросклеротического малого глубинного инфаркта типичны тандемный стеноз артерии, в бассейне которой возник инфаркт, перенесенные корково-подкорковые инфаркты, «мягкая» АГ. У этих больных часто обнаруживают ИБС и другие проявления атеросклероза.

В последние годы показано, что малые глубинные инфаркты нередко обнаруживаются не только при гипертонической, но и при атеросклеротической ангиоэнцефалопатии, а АГ в таких случаях может быть сопутствующим заболеванием (Верещагин Н.В. и др., 1997).

Основными факторами риска развития как острых, так и хронических нарушений (энцефалопатия) атеросклеротического генеза являются:

- множественный атеросклеротический стеноз МАГ (часто тандемный стеноз);
- АГ (в случаях смешанной ДЭ);
- сахарный диабет;
- заболевания сердца;
- курение;

- гиперлипидемия (повышение уровня общего холестерина, липопротеидов низкой плотности, триглицеридов и понижение уровня липопротеидов высокой плотности);
- нарушение реологических свойств крови;
- малоподвижный образ жизни;
- ожирение;
- хронические стрессы;
- наследственная предрасположенность;
- злоупотребление алкоголем;
- пожилой и старческий возраст.

В последнее десятилетие все большее внимание уделяется изменению реологических свойств крови и состоянию сосудистой стенки при развитии как острых, так и хронических нарушений мозгового кровообращения. Для АЭ характерно (Максимова М.Ю. и др., 2000; Ионова В.Г., Суслина З.А., 2002; Суслина З.А. и др., 2005):

- повышение вязкости крови и уровня гематокрита;
- снижение деформируемости эритроцитов;
- повышение агрегационной активности эритроцитов и тромбоцитов;
- повышение уровня фибриногена крови.

Одновременно сохраняется фибринолитическая реакция эндотелия и фибринолитическая активность крови, что является компенсаторным фактором.

2.1. КЛИНИЧЕСКАЯ СИМПТОМАТИКА АТЕРОСКЛЕРОТИЧЕСКОЙ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ

При АЭ с преобладанием хронической сосудистой недостаточности в корковых областях, кровоснабжаемых внутренней сонной артерией, основу клинической симптоматики составляют:

- прогрессирующие нарушения когнитивных функций (снижение памяти, внимания, интеллекта), относительно редко достигающие степени деменции;
- эмоционально-волевые нарушения: от раздражительности, колебания настроения, утомляемости на ранних этапах до апатии и аспонтанности в развернутой стадии заболевания;
- умеренные и легкие «очаговые» расстройства высших корковых функций.

Наиболее часто при преимущественно корковом варианте АЭ наблюдаются следующие нарушения высших корковых функций:

- умеренные и легкие речевые расстройства, среди которых преобладают амнестическая и динамическая афазия; особенностью амнестической афазии при АЭ является то, что она редко встречается в качестве изолированного самостоятельного синдрома, а обычно развивается на фоне общего снижения памяти; динамическая афазия при АЭ также обычно является частью нейропсихопатологического лобного синдрома и проявляется замедленностью речи, потерей речевой инициативы, упрощением речевого высказывания;
- легкая алексия (чтение как вслух, так и про себя становится замедленным, появляются затруднения в понимании сложных текстов);
- легкая аграфия: в письме появляются ранее не свойственные больному ошибки, неправильное написание отдельных букв, что наиболее отчетливо проявляется в письме под диктовку;
- легкая акалькулия: ошибки возникают прежде всего при устном счете и обычно корригируются при счете на бумаге;
- легкая конструктивно-пространственная апрактагнозия.

Для недостаточности кровоснабжения в корковых ветвях системы вертебрально-базилярных артерий характерны нарушения памяти, напоминающие таковые при корсаковском синдроме.

При АЭ встречаются разные типы развития когнитивных нарушений:

- острое их развитие при локализации очагов в стратегических зонах мозга;
- ступенеобразное нарастание;
- флюктуирующее течение (периоды ухудшения и периоды улучшения, свидетельствующие о колебаниях мозгового кровотока).

Основной причиной возникновения и развития при АЭ когнитивных нарушений и деменции являются множественные инфаркты. Чаше они наблюдаются в коре мозга (корковая деменция), реже — в подкорковой области (подкорковая деменция), или же имеет место смешанная деменция — при поражении и тех и других церебральных структур. Инфаркты, обуславливающие развитие когнитивных нарушений и деменции, могут быть малыми поверхностными, множественными (гранулярная атрофия коры), малыми глубинными (лакунарными) с возникновением лакунарного состояния; средними и большими. Когнитивные нарушения, иногда достигающие степени деменции, могут развиваться при единичных мелких инфарктах в угловой извилине, коре медиобазальных отделов височных долей, белом веществе лобных долей, колене внутренней кап-

сулы и в таламусе, то есть в областях, имеющих важнейшее значение для когнитивных функций мозга (Верещагин Н.В. и др., 1997).

Атеросклеротическая дисциркуляторная энцефалопатия порой проявляется псевдобульбарным синдромом — при множественных двусторонних инфарктах в области кортикоядерных волокон. При КТ выявляются инфаркты различной величины, давности и локализации, а также косвенные признаки уменьшения массы мозга: расширение желудочков и субарахноидальных пространств.

При АЭ, как и при гипертонической энцефалопатии, наряду с когнитивными, эмоционально-волевыми нарушениями и псевдобульбарным синдромом могут наблюдаться легкие и умеренные подкорковые нарушения, двигательная симптоматика (легкие и умеренные моно- и гемипарезы), а при недостаточности кровообращения в ВБС — комплексы вестибулярных, мозжечковых, зрительных и глазодвигательных нарушений (о чем подробно будет рассказано в главе 3).

Как при гипертонической энцефалопатии, так и при АЭ инфаркты часто протекают бессимптомно и, как правило, локализуются в глубоких отделах мозга и обнаруживаются при КТ и МРТ. Большинство из них — это глубинные лакунарные инфаркты, меньшинство — средние корково-подкорковые. «Немые» инфаркты отмечаются у 34,5% страдающих выраженным атеросклеротическим стенозом внутренней сонной артерии. «Немые» инфаркты являются прогностически неблагоприятным фактором развития сосудистой мультиинфарктной деменции, а также тяжелых нарушений мозгового кровообращения. Они встречаются у 11% перенесших инсульт (Boon A. et al., 1994; Culebras A. et al., 1994).

ЛИТЕРАТУРА

- Верещагин Н.В., Моргунов В.А., Гулевская Т.С.* Патология головного мозга при атеросклерозе и артериальной гипертонии. — М.: Медицина, 1997. — 288 с.
- Ганнушкина И.В.* Патоморфологические механизмы нарушений мозгового кровообращения и новые направления в их профилактике и лечении // Журн. невропатол. и психиатр. — 1996. — № 1. — С. 14–18.
- Дамулин И.В.* Сосудистая деменция // Неврол. журн. — 1999. — Т. 4, № 3. — С. 4–11.

- Ионова В.Г., Суслина З.А. Реологические свойства крови при ишемических нарушениях мозгового кровообращения // Неврол. журн. — 2002. — Т. 7, № 3. — С. 4–9.
- Кадыков А.С. Реабилитация после инсульта. — М.: Миклош, 2003. — 176 с.
- Кадыков А.С., Шахпаронова Н.В. Хронические прогрессирующие сосудистые заболевания головного мозга // Consilium Medicum. — 2003. — Т. 5, № 12. — С. 712–715.
- Климов А.Н. Клеточно-молекулярные механизмы атерогенеза // Тезисы докладов IX Сессии общего собрания АМН СССР «Актуальные проблемы современной ангиологии». — Л., 1990. — С. 14–16.
- Максимова М.Ю., Ионова В.Г., Танащян М.М. и др. Гемореология, гемостаз и фибринолиз при малых инсультах у больных атеросклерозом // Тезисы Российского национального конгресса кардиологов «Кардиология, основанная на доказательствах». — М., 2000. — С. 117–118.
- Манвелов Л.С., Кадыков А.С. Дисциркуляторная энцефалопатия. Часть I // Клин. геронтология. — 2000. — Т. 6, № 9–10. — С. 21–27.
- Моргунов В.А. Морфологические изменения ретикулярной формации ствола при стенозирующем атеросклерозе артерий вертебрально-базиллярной системы // Арх. пат. — 1968. — № 11. — С. 27–31.
- Моргунов В.А., Гулевская Т.С. Малые глубинные инфаркты головного мозга при артериальной гипертонии и атеросклерозе (патогенез и критерии морфологической диагностики) // Арх. пат. — 1994. — № 2. — С. 33–38.
- Нагорнев В.А. Современные аспекты патогенеза атеросклероза // Арх. пат. — 1991. — № 9. — С. 13–22.
- Суслина З.А., Танащян М.М., Ионова В.Г. Ишемический инсульт: кровь, сосудистая стенка, анти тромботическая терапия. — М.: Медкнига, 2005. — 248 с.
- Шехонин Б.В., Тарарак Э.М., Самогин Г.П. и др. Апо-В, фибриноген-фибрин и фибринолектин в интима аорты и крупных артерий человека в норме и при атеросклерозе // Арх. пат. — 1990. — № 4. — С. 16–21.
- Boon A., Lodder I., Heuts-van Raal L., Kessels F. Silent brain infarcts in 755 consecutive patients with a first-ever supratentorial ischemic stroke // Stroke. — 1994. — Vol. 25, N 12. — P. 2384–2390.
- Chopp M., Chan P., Nsu C. et al. DNA damage and repair in central nervous system injuri // Ibid. — 1996. — Vol. 27, N 3. — P. 363–369.
- Culebras A., Kimball C., Hochhauser L. Silent brain infarction // Rev. Neurol. Argent. — 1994. — Vol. 19. — Suppl. 1. — P. 16–18.

- Heros R.* Stroke: early pathophysiology and treatment summery of the fifth annual decade of the brain symposium // *Stroke*. — 1994. — Vol. 25, N 9. — P. 1877–1881.
- Libly P., Clinton S.* The role of macrophages in atherogenesis // *Curr. Opin. Lipidol.* — 1993. — Vol. 4, N 5. — P. 355–363.
- Roberts W.* Atherosclerotic risk factors-are there ten or is only one? // *Am. J. Cardiol.* — 1989. — Vol. 64, N 9. — P. 552–554.
- Symon L.* Flow thresholds in brain ischemia and the effects of drugs // *Br. J. Anaesth.* — 1985. — Vol. 57, N 1. — P. 34–43.
- White B., Grossman L., Krause G.* Brain injury by global ischemia and reperfusion: a theoretical perspective on membrane damage and repair // *Neurology*. — 1993. — Vol. 43, N 9. — P. 1656–1665.

Глава 3

Хроническая сосудистая недостаточность в вертебрально-базилярной системе

Термин «вертебрально-базилярная недостаточность» (ВБН) (синонимы: «недостаточность кровообращения в ВБС», «дисциркуляция в ВБС») широко внедрен в практику неврологии. Недостаточность кровообращения означает, что степень редукции кровотока еще мала для того, чтобы развились серьезные нарушения в виде инфаркта мозга, однако уже способна оказать отрицательное влияние на нормальное функционирование отдельных структур мозга. По определению экспертов Всемирной организации здравоохранения, ВБН — это «обратимые нарушения функций мозга, вызванные уменьшением кровоснабжения областей, питаемых позвоночной и основной артериями».

Хотя симптомы, возникшие на фоне ВБН, обычно не исчезают в течение 24 ч (как это бывает при ПНМК), а длятся в течение нескольких дней, а иногда и недель, и месяцев, ВБН, согласно международной классификации, отнесена не к инсульту, а к «преходящим транзиторным церебральным ишемическим приступам (атакам) и родственным синдромам» (МКБ-10; G-45.0).

ВБН выделяют в отдельную форму хронической сосудистой патологии мозга, ибо она не укладывается полностью в рамки АЭ: атеросклероз сосудов не является единственной причиной ее развития. Ввиду уникальности анатомического строения и гемодинамических особенностей в ВБС в 2,5 раза реже, чем в каротидной системе, развиваются инфаркты мозга, зато в ВБС чаще возникают ПНМК (которые составляют 70% всех ПНМК) и симптомы хронической сосудистой мозговой недостаточности (Верещагин Н.В., 2001).

ВБС включает две вертебральные (позвоночные) артерии, сливающиеся на основании мозга в одну базилярную (основную) артерию, и обеспечивает кровоснабжением почти треть мозга:

- все отделы ствола мозга (продолговатый мозг, варолиев мост, средний мозг) и верхние сегменты шейного отдела спинного мозга;
- мозжечок;
- задние отделы полушарий мозга: затылочную долю, частично теменную долю и медиобазальные отделы височной доли; часть зрительного бугра.

При нарушении кровообращения в ВБС основной путь коллатерального кровотока в пределах виллизиева круга осуществляется: 1) из внутренних сонных артерий — через две задние соединительные артерии; 2) при закупорке, гипоплазии или выраженном стенозе одной из позвоночных артерий — через другую позвоночную артерию.

При морфологическом исследовании больных с ангиоэнцефалопатией в ВБС обнаруживаются мелкоочаговые и диффузные изменения в мозжечке, стволе головного мозга, зрительном бугре, затылочных долях и медиобазальных отделах височных долей. Наиболее значимые изменения наблюдаются в нейронах ретикулярной субстанции, нижних оливах продолговатого мозга и красных ядрах среднего мозга. В теменных медиобазальных отделах височных долей и затылочной доли при ВБН изменения выражены меньше по сравнению с таковыми в стволе мозга и в мозжечке (Верещагин Н.В., 1980).

3.1. ОСНОВНЫЕ ПРИЧИНЫ РАЗВИТИЯ ВЕРТЕБРАЛЬНО-БАЗИЛЯРНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Атеросклероз, вызывающий стеноз или полную окклюзию одной из позвоночных артерий. Наиболее часто стенозы и окклюзии [тромбозы на месте атеросклеротической бляшки (рис. 18, см. цв. вклейку)]

наблюдаются в устье позвоночной артерии (рис. 16, см. цв. вклейку). Интракраниальный отдел позвоночной артерии поражается значительно реже. Очень часто стенозы позвоночной артерии сочетаются со стенозами внутренней сонной артерии (рис. 7, см. цв. вклейку) (Верещагин Н.В., 1980). Если при тромбозе интракраниального отдела позвоночной артерии чаще всего развиваются инфаркты, то для тромбоза или грубого стеноза экстракраниального отдела позвоночной артерии больше характерно развитие ВБН.

Артериальная гипертония. Характерная для длительно существующей АГ извитость артерий в ряде случаев приводит к перегибу позвоночной артерии и нарушению нормального кровотока в ней. Более чем в 70% случаев извитость наблюдается не в одной, а в двух и более МАГ. Наиболее часто перегибы позвоночной артерии наблюдаются при выходе их из костного канала на уровне С-2 позвонка и до входа в позвоночный канал (рис. 11, см. цв. вклейку) (Верещагин Н.В., 1980).

Диссекция позвоночной артерии. Последствия травмы позвоночной артерии в виде расслоения стенки (диссекция) могут явиться причиной развития ВБН. Наиболее часто диссекция наблюдается при краниовертебральных (особенно хлыстовых) травмах.

Аномалии развития артерий ВБС встречаются достаточно часто, однако сами по себе они не являются причиной ни ВБН, ни инфаркта в ВБС. Однако при наличии других неблагоприятных факторов (например, стеноза или тромбоза одной из позвоночных артерий, диссекции, перегиба, сдавления артерии) компенсаторная роль виллизиева круга (рис. 12, см. цв. вклейку) может резко снизиться. К наиболее частым аномалиям ВБС относятся (Верещагин Н.В., 1980):

- аномалия вхождения позвоночной артерии от 5-го до 3-го позвонка (встречается в 10–15% случаев);
- аномалия отхождения позвоночной артерии: не от подключичной артерии, а от аорты;
- аномалия отхождения позвоночной артерии от подключичной артерии на уровне дистального отдела щитошейного ствола — латерально смещенное устье позвоночной артерии (3–4%), вызывающее в ряде случаев симптомы ВБН (симптом «обкрадывания»);
- гипоплазия (реже аплазия) одной из позвоночных артерий (5–10% случаев);
- отсутствие, гипоплазия или удвоение задней соединительной артерии (около 10% случаев);
- задняя трифуркация, при которой задняя мозговая артерия отходит от внутренней сонной артерии (эмбриональный тип развития артериального круга, около 25% случаев).

Сдавление позвоночной артерии:

- остеофитом во время прохождения позвоночной артерии в костном канале шейного отдела позвоночника или суставным отростком при нестабильности шейного отдела позвоночника;
- отломками кости при переломах шейных позвонков;
- добавочным шейным ребром;
- спазмированными мышцами шеи (лестничной, длинной мышцей шеи, нижней косой мышцей головы, что чаще всего наблюдается при высоком вхождении позвоночной артерии в позвоночный канал).

ВБН может наблюдаться и при поражении сосудов вне ВБС:

- при подключичном стил-синдроме, когда в результате закупорки одной из подключичных артерий кровоснабжение не только ВБС, но и руки осуществляется через оставшуюся позвоночную артерию;
- при закупорке или выраженном стенозе обеих внутренних сонных артерий, когда в осуществлении компенсаторного кровоснабжения больших полушарий мозга значительную роль играет ВБС, и при определенных условиях наступает ее «обкрадывание»;
- при выраженных нарушениях общей гемодинамики.

Для подключичного стил-синдрома характерен феномен, когда у больного на фоне интенсивной работы рукой (кровоснабжаемой с помощью ретроградного кровотока из единственной контралатеральной позвоночной артерии) возникают стволые симптомы — чаще всего головокружение.

Определенный вклад в развитие ВБН могут вносить изменения реологических свойств крови (повышение агрегации тромбоцитов, повышение гематокрита, уменьшение деформируемости эритроцитов), приводящие к ухудшению микроциркуляции и нарушению венозного оттока.

3.2. КЛИНИЧЕСКАЯ КАРТИНА ВЕРТЕБРАЛЬНО-БАЗИЛЯРНОЙ НЕДОСТАТОЧНОСТИ

Для ВБН характерна полисимптомность клинической симптоматики, связанная с мозаичностью, полиморфностью поражения территории, кровоснабжаемой ВБС.

Наиболее часто встречающийся симптомокомплекс поражения ВБС (более чем у 80% больных с ВБН) включает:

- 1) вестибулярные нарушения;
- 2) расстройства статики и (реже) координации;
- 3) зрительные и глазодвигательные нарушения.

Предположительный диагноз ВБН можно ставить при наличии не менее двух из упомянутых выше симптомов (Верещагин Н.В., 2001).

Головокружения. Для ВБН характерны частые приступы головокружений, сопровождающиеся обычно тошнотой, реже рвотой, длящиеся несколько дней. Головокружения могут быть системного и несистемного характера. Развитие головокружений связано с ишемией или самого вестибулярного аппарата, или вестибулярных ядер и их связей. Вестибулярные ядра наиболее чувствительны к ишемии и гипоксии.

Для системного (вестибулярного) головокружения характерны (Шеремет А.С., 2001):

- ощущение вращения предметов перед глазами;
- ощущение пассивного движения тела в пространстве;
- ощущение движения опоры под ногами, проваливания, зыбкости почвы.

Несистемные (невестибулярные) головокружения характеризуются ощущениями опьянения, дурноты, полубморочного состояния, потемнения перед глазами.

Для вестибулярного головокружения характерно наличие спонтанного нистагма. В межприступный период спонтанный нистагм часто отсутствует и в ряде случаев может быть вызван с помощью пробы с поворотом головы и фиксацией ее в этом положении — пробы де Клейна (Верещагин Н.В., 1980, 2001).

Периодическая неустойчивость при ходьбе и стоянии (статическая атаксия), жалобы на пошатывание при ходьбе — частый симптом ВБН, свидетельствующий о преходящей ишемии мозговых структур. Гораздо реже при ВБН наблюдается динамическая атаксия.

Следует заметить, что падения один и более раз в год отмечаются у 30% лиц старше 65 лет (Дамулин И.В., 2003). Падения, особенно у больных остеопорозом, часто осложняются переломами конечностей с последующей глубокой инвалидизацией. Одной из главных причин падений является ВБН.

Зрительные нарушения при ВБН проявляются ощущением затуманивания зрения (которое некоторые больные характеризуют как головокружение), появлением сверкающих «пятен» и «зигзагов» (фотопсия), скотом, что связано с преходящей ишемией затылочных долей мозга. Преходящее выпадение полей зрения в виде гемианопсий при ВБН бывает крайне редко. Зрительные нарушения чаще всего возникают на фоне головной боли.

Глазодвигательные расстройства при ВБН представлены преходящим двоением (диплопией). По данным Н.В. Верещагина (2001), глазодвигательные нарушения наблюдаются почти у четверти больных с ВБН.

Снижение памяти на текущие события характерно для больных ВБН и связано с хронической ишемией медиобазальных отделов височных долей, прежде всего гиппокампа и мамиллярных тел. Изредка при ВБН наблюдаются приступы транзиторной глобальной амнезии, когда на несколько часов у больного нарушается оперативная память (способность к запоминанию), больной рассеян, дезориентирован в окружающей среде и во времени. В дальнейшем при расспросе больные не вспоминают о случившемся. Такие пациенты напоминают лиц с корсаковским синдромом.

Головные боли, обычно затылочные, часто иррадиирующие в шею (шейно-затылочные боли), в теменно-височную область и глазницы, по мнению Н.В. Верещагина (1980), являются частым симптомом ВБН. Затылочные головные боли бывают постоянными и приступообразными, возникают или усиливаются:

- при резких движениях головой, при поворотах головы и резком разгибании шеи;
- при вынужденном положении головы;
- при езде на транспорте;
- ночью или ранним утром.

Для головной боли при ВБН характерен «жест снятия каски» («жест легионера») — распространение боли от затылка ко лбу. Часто приступы головной боли сопровождаются глазными (фотопсии), ушными (шум, гиперacusия), вестибулярными (головокружение) симптомами и неопределенными вегетативно-окрашенными ощущениями (Верещагин Н.В., 1980, 2001).

В основе затылочных головных болей, по мнению Н.В. Верещагина (1980), лежит раздрация периапериартериального симпатического сплетения позвоночной артерии во время ее прохождения по позвоночному каналу.

Приступы дезориентации (эти приступы больной хорошо помнит в отличие от приступов глобальной транзиторной амнезии) в окружающем пространстве имеют место при ВБН: в знакомой местности больной теряет возможность найти нужный ему дом, магазин, не вспоминает, как осуществить правильный переход в метрополитене (что ранее делал не один десяток раз), и т.д. Такие нарушения связаны с ишемией в теменно-затылочной области мозга.

Слабость и повышенная утомляемость, сонливость днем (временами непреодолимая), нарушение ритма сна и бодрствования нередко наблюдаются у больных с ВБН. Исследователи связывают эти симптомы

с хронической ишемией структур активирующей восходящей ретикулярной формации.

Приступы внезапного падения без потери сознания при ВБН («дроп-атаки»), обычно возникающие при поворотах и запрокидывании головы назад, связывают с преходящей ишемией в области ретикулярной субстанции.

Синкопальные состояния при ВБН следующие: приступы резкой общей слабости, мышечной гипотонии с кратковременной потерей сознания (синкопальный вертебральный синдром Унтерхарншайдта). Обмороку часто предшествуют головные боли, ощущение затуманивания зрения, фотопсии, чувство дурноты. На ЭЭГ судорожной активности не отмечается.

К более редким проявлениям ВБН относятся:

- вегетативные пароксизмы в виде профузной потливости, побледнения кожи лица, иногда сопровождающиеся головокружением;
- боли в области сердца, имитирующие стенокардию, усиливающиеся при движениях левой рукой и поворотах головы;
- эмоциональные нарушения (приступы немотивированной раздражительности и/или депрессии), связанные с ишемией лимбических структур.

Кохлеовестибулярные синдромы — сочетание вестибулярных нарушений (головокружение) с шумом в ушах и снижением слуха — одно из частых проявлений ВБН. Различают периферический кохлеовестибулярный синдром, по своим проявлениям напоминающий болезнь Меньера и связанный с недостаточностью кровообращения в мелких артериях, кровоснабжающих лабиринт и VIII нерв и являющихся частью ВБС, и центральный кохлеовестибулярный синдром, возникающий в результате ишемии вестибулярных ядер в стволе мозга (Верещагин Н.В., 1980, 2001; Алексеева Н.С. и др., 2000).

Для периферического кохлеовестибулярного синдрома характерно:

- острое начало — резкое вестибулярное головокружение, сопровождающееся тошнотой, рвотой, атаксией;
- снижение слуха на одно ухо или шум в нем (нередко возникающие до развития головокружения);
- нистагм: или двусторонний, но преобладающий с одной стороны, или односторонний.

Для центрального кохлеовестибулярного синдрома характерно:

- менее острое (подострое) начало;
- головокружения как системного, так и несистемного характера, обычно умеренно выраженные;

- снижение слуха (менее резкое) или шум в ушах, чаще двусторонний;
- двусторонний нистагм.

3.3. АЛГОРИТМ ОБСЛЕДОВАНИЯ БОЛЬНЫХ

При подозрении на ВБН в связи со сложностью ее генеза и сходством симптомов с рядом других заболеваний необходимо определить алгоритм обследования больных. Ниже изложены наши рекомендации.

1. При неврологическом обследовании следует обратить внимание на наличие или отсутствие нистагма, динамической или статической атаксии. Показательны пробы Ромберга (больной, стоя с закрытыми глазами, отклоняется в сторону поражения лабиринта) и Бабинского—Вейла (больной с закрытыми глазами делает несколько раз 5 шагов вперед и назад: при одностороннем поражении его маршрут будет иметь форму звезды).

2. АД измеряется в положении лежа и стоя: при значительном снижении систолического давления (более чем на 20 мм рт.ст.) в вертикальном положении симптоматику, напоминающую ВБН, следует отнести за счет ортостатической гипотензии.

3. Отоневрологическое обследование включает калорическую и вращательную пробы, аудиометрию, нистагмографию.

4. МРТ головного мозга позволяет выявить наличие или отсутствие даже небольших очагов в стволе мозга и мозжечке.

5. Исследуется состояние сосудов ВБС: дуплексное сканирование, транскраниальная доплерография, при необходимости (особенно при решении вопроса о необходимости хирургического вмешательства) — МР-ангиография или рентгеноконтрастная ангиография.

6. Исследуются слуховые вызванные потенциалы, что позволяет уточнить уровень поражения слуховых путей от периферического до центрального анализатора.

7. Рентгенография или МРТ шейного отдела позвоночника проводятся при подозрении на спондилогенное влияние на позвоночную артерию.

3.4. ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНАЯ ДИАГНОСТИКА

Многие симптомы, характерные для ВБН, встречаются и при других заболеваниях. В клинической практике часто наблюдается гипер-

диагностика ВБН, когда подчас каждому больному (особенно после 40 лет), жалующемуся на головокружения, ставится диагноз «ВБН» (Камчатнов П.Р. и др., 2005).

Доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение связано с заболеванием лабиринта, как правило, неясного генеза (идиопатическое головокружение) и является одной из самых частых причин вестибулярного головокружения у лиц старше 50 лет (Парфенов В.А., Замерград М.В., 2005). Приступ головокружения возникает при определенном положении головы (например, при повороте в постели), длится от нескольких секунд до минуты и сопровождается нистагмом. Больные обычно знают, в каком положении головы у них возникает головокружение, и избегают его. В отличие от головокружения при ВБН доброкачественное пароксизмальное позиционное головокружение не сопровождается другими неврологическими симптомами (Шеремет А.С., 2001).

Болезнь Меньера. Для болезни Меньера характерно следующее (Алексеева Н.С., Петрова Е.И., 1994; Шеремет А.С., 2001; Парфенов В.А., Замерград М.В., 2005).

1. Неожиданный приступ резко выраженного системного головокружения в сочетании с тошнотой, а часто рвотой происходит внезапно и сопровождается снижением слуха на одно ухо (или шумом в нем), спонтанным нистагмом.

2. Приступ длится от нескольких минут до суток (чаще 1–3 ч) и заканчивается полным купированием всех симптомов, однако после повторных приступов остается снижение слуха на одно ухо, которое может прогрессировать и распространяться на другое ухо (снижение слуха по типу нарушения звукопроводимости во внутреннем ухе).

3. Приступ часто сопровождается фоно- и фотофобией.

4. Приступу может предшествовать аура: усиление шума, ощущение заложенности в ухе, нарушение равновесия.

5. Заболевание обычно носит рецидивирующий характер.

6. При обследовании сосудов отсутствуют какие-либо изменения, характерные для ВБН.

Приступ болезни Меньера очень похож на приступ при периферическом кохлеовестибулярном синдроме на фоне ВБН, но по продолжительности значительно короче. Наиболее часто болезнь Меньера развивается у лиц в возрасте 20–50 лет.

Причиной болезни Меньера является изменение объема и состава эндолимфы лабиринта, определяемое как водянка лабиринта.

Опухоли мостомозжечкового угла. Для опухоли мостомозжечкового угла (чаще всего это невринома VIII черепного нерва) характерно:

- большее поражение слуховой функции (резкое прогрессирующее снижение слуха) по сравнению с вестибулярной;
- нередко — сопутствующее поражение других близлежащих черепно-мозговых нервов;
- развитие симптоматики более медленное, чем при ВБН, и постепенно возрастающее;
- подтверждение предположения об опухоли при МРТ-исследовании.

При **рассеянном склерозе** могут присутствовать головокружения, неустойчивость при стоянии и ходьбе и другие симптомы, характерные для ВБН. Заболевание обычно (более чем в 90% случаев) носит ремиттирующий характер, для него характерно сочетание вестибулярных и мозжечковых нарушений наряду с другими симптомами рассеянного склероза: ретробульбарным невритом (в анамнезе), пирамидными симптомами и демиелинизацией белого вещества, выявляемой при МРТ-исследовании.

Вестибулярный нейронит (воспалительный процесс в области вестибулярного ганглия) и лабиринтит протекают так:

- острое начало;
- при нейроните доминирует очень сильное головокружение (часто с тошнотой и рвотой), при лабиринтите — атаксия;
- при нейроните снижения слуха нет, при лабиринтите часто наблюдается прогрессирующее снижение слуха;
- при лабиринтите чаще можно установить источник инфекции (воспаление уха), чем при нейроните.

Ортостатическая гипотензия. Симптомы, наблюдаемые при ВБН, встречаются при первичной ортостатической гипотензии, особенно на первых этапах ее развития. Практически всем больным с ортостатической гипотензией достаточно долгое время ставился диагноз «ВБН». Первое описание первичной ортостатической гипотензии дали в 1960 г. Shy и Drager. В литературе болезнь фигурирует под разными названиями: «синдром Шай—Дрейджера», «идиопатическая ортостатическая гипотензия», «первичная нейрогенная ортостатическая гипотензия».

Полная неврологическая картина синдрома Шай—Дрейджера включает (Кадыков А.С., Калашникова Л.А., 1979; Калашникова Л.А. и др., 1996):

- ортостатическую гипотензию (резкое снижение АД при переходе в вертикальное положение, например с 160/90 лежа до 60/20 стоя) с фиксированным сердечным ритмом (частота пульса при переходе в вертикальное положение практически не меняется), что сопровождается головокружением, потемнением перед глазами, неустойчивостью, резкой слабостью, нарушением половой функции и функции тазовых органов;

- различные вегетативные нарушения (ангидроз, атрофию радужной оболочки, анизокорию);
- синдром паркинсонизма;
- мозжечковую атаксию.

В отдельных случаях наблюдаются мышечные гипотрофии, связанные с поражением передних рогов, и легкая пирамидная недостаточность. Следует отметить, что такие проявления первичной ортостатической гипотензии, как синдром паркинсонизма и мозжечковой атаксии, могут появиться только на поздних стадиях заболевания, а в некоторых случаях (которые выделяют в особый синдром — синдром Бредбери-Иглестона) и вовсе не возникнуть. Нередко больные обращаются к врачам с жалобами на головокружения, пошатывание, слабость, им ставится диагноз «ВБН», хотя достаточно таким больным измерить АД в положении лежа, сидя и стоя, чтобы поставить правильный диагноз. При этом следует помнить, что на самых ранних этапах болезни значительное снижение АД возникает не сразу после вставания, а через несколько минут после ходьбы или при физической нагрузке.

Заболевание возникает в возрасте от 35 до 75 лет (чаще всего в возрасте 40–60 лет), несколько чаще встречается у мужчин и обычно имеет медленно прогрессирующее течение. По современным представлениям, синдром Шай–Дрейджера является одной из форм мультисистемной атрофии (Левин О.С., 2002). Морфологическая картина синдрома Шай–Дрейджера представлена дегенеративными изменениями нейронов черной субстанции, нижних олив, дорсального ядра блуждающего нерва, мозжечка, патологическими изменениями клеток столбов Кларка, изменениями нейронов вегетативных ганглиев, а в ряде случаев — и мотонейронов.

Симптомы, напоминающие ВБН, могут наблюдаться и при вторичной ортостатической гипотензии, которая может возникать при надпочечниковой недостаточности, гипотиреозе, сахарном диабете — СД (диабетической вегетативной полинейропатии), амилоидозе, порфирии, параселлярных опухолях и опухолях задней черепной ямки, энцефалопатии Вернике, полиневропатиях различного генеза, гипохромной анемии, некоторых видах лекарственной терапии (например, при лечении паркинсонизма агонистами дофамина), на поздних стадиях болезни Паркинсона. Во всех этих случаях в отличие от случаев первичной ортостатической гипотензии не наблюдают фиксированного сердечного ритма — пульс значительно учащается при переходе больного в вертикальное положение.

Мозжечковые атаксии. Некоторые наследственные мозжечковые атаксии, особенно часто развивающиеся в возрасте 40 лет, нередко

на первых этапах диагностируются как ВБН. К таким заболеваниям относятся (Иванова-Смоленская И.А. и др., 1998) следующие.

1. Наследственная спастическая атаксия, для которой характерны: дебют в возрасте 30–50 лет, сочетание медленно прогрессирующей мозжечковой атаксии с мышечной спастичностью (на первых этапах легко выраженной) и пирамидной симптоматикой (гиперрефлексия, патологические рефлексy) при отсутствии парезов. В ряде случаев наблюдаются дизартрия, глазодвигательные нарушения, атрофия зрительных нервов.

2. Оливопонтоцеребеллярная атрофия, которая в большинстве случаев развивается в возрасте 40 лет. Для нее также характерны атаксия, дизартрия, дисфония, глазодвигательные нарушения. На поздних этапах присоединяется экстрапирамидная симптоматика. При нейровизуализационном исследовании (КТ или МРТ) обнаруживается атрофия полушарий и червя мозжечка, среднего мозга, расширение большой цистерны и четвертого желудочка.

Правильной постановке диагноза помогают:

- прогрессирующий характер атаксии без периодов обострений и ремиссии;
- отсутствие вестибулярных нарушений;
- отсутствие сосудистого заболевания и других причин ВБН;
- медико-генетическое консультирование.

ЛИТЕРАТУРА

- Алексеева Н.С., Камчатнов П.Р., Каралкин А.В. и др.* Состояние центральной гемодинамики у больных с синдромом вертебрально-базилярной недостаточности // Журнал невропатол. и психиатр. — 2002. — № 6. — С. 46–50.
- Алексеева Н.С., Петрова Е.И.* Дифференциальная диагностика болезни Меньера и сходных заболеваний: Метод. рекомендации. — М., 1994. — 22 с.
- Вережагин Н.В.* Недостаточность кровообращения в вертебрально-базилярной системе // Consilium Medicum. — 2001. — Головокружение (приложение). — С. 13–18.
- Вережагин Н.В.* Патология вертебрально-базилярной системы и нарушение мозгового кровообращения. — М.: Медицина. — С. 180–313.

- Верещагин Н.В., Моргунов В.А., Гулевская Т.С.* Патология головного мозга при атеросклерозе и артериальной гипертонии. — М.: Медицина, 1997. — 288 с.
- Дамулин И.В.* Падения в пожилом и старческом возрасте // Consilium Medicum. — 2003. — Т. 5, № 12. — С. 716–720.
- Иванова-Смоленская И.А., Маркова Е.Д., Иллариошкин С.Н. и др.* Наследственные спиноцеребеллярные дегенерации // Наследственные болезни нервной системы: Рук. для врачей / Под ред. Ю.Е. Вельтищева, П.А. Темина. — М.: Медицина, 1992. — С. 61–93.
- Кадыков А.С., Калашикова Л.А.* Синдром Шай-Дрейджера // Клин. мед. — 1979. — № 5. — С. 119–122.
- Кадыков А.С., Шахпаронова Н.В.* Вертебрально-базилярная недостаточность: алгоритмы диагностики и лечения // Consilium Medicum. — 2003. — Т. 5, № 8. — С. 476–478.
- Калашикова Л.А., Кадыков А.С., Коновалова Е.В.* Ортостатическая гипотония и ее лечение эритропоезином // Неврол. журн. — 1996. — № 1. — С. 21–24.
- Лавров А.Ю., Штутьман Д.Р., Яхно Н.Н.* Головокружения у пожилых // Неврол. журн. — 2000. — Т. 5, № 5. — С. 39–47.
- Камчатнов П.Р., Чугунов А.В., Умарова Х.Я.* Вертебрально-базилярная недостаточность: вопросы диагностики и лечения // Consilium Medicum. — 2005. — Т. 7, № 2. — С. 147–152.
- Левин О.С.* Мультисистемная атрофия // Экстрапирамидные расстройства: Рук. по диагностике и лечению / Под ред. В.Н. Штока, И.А. Ивановой-Смоленской, О.С. Левина. — М.: МЕД-пресс-информ, 2002. — С. 196–216.
- Парфенов В.А., Замерград М.В.* Головокружения в неврологической практике // Неврол. журн. — 2005. — Т. 10, № 1. — С. 4–15.
- Шеремет А.С.* Головокружение как признак поражения вестибулярного анализатора // Consilium Medicum. — 2001. — Головокружение (приложение). — С. 3–9.

Глава 4

Сосудистые энцефалопатии при различных заболеваниях

4.1. СОСУДИСТЫЕ ЭНЦЕФАЛОПАТИИ ПРИ АНТИФОСФОЛИПИДНОМ СИНДРОМЕ

В течение последних двух десятилетий ученым НИИ неврологии РАМН Л.А. Калашниковой опубликована серия исследований неврологических осложнений антифосфолипидного синдрома (АФС) (Калашникова Л.А., 1986, 1997, 1998, 2003). Результаты этих исследований легли в основу данного раздела, посвященного сосудистой энцефалопатии при АФС.

АФС обозначает клинико-лабораторный симптомокомплекс, характеризующийся (Калашникова Л.А., 2003):

- выработкой патогенетически значимых антител к фосфолипидам;
- венозными и артериальными тромбозами различной локализации;
- невынашиванием беременности (спонтанные аборт, выкидыши, внутриутробная гибель плода);
- тромбоцитопенией.

Основными неврологическими проявлениями АФС являются:

- повторные ПНМК;
- повторные ишемические инсульты;
- сосудистая энцефалопатия.