

---

# Оглавление

Предисловие к изданию на русском языке .....	8
Предисловие к изданию на английском языке .....	10
Предисловие от редактора .....	11
Участники издания .....	12
Список сокращений и условных обозначений .....	16
Дополнительные материалы .....	19
<b>Часть I. Практический подход к неотложной помощи пациенту с двигательными расстройствами .....</b>	<b>31</b>
<b>Глава 1.</b> Практический подход к ведению пациентов с двигательными расстройствами в больнице и отделении интенсивной терапии ( <i>Пичет Термсарасаб</i> ) .....	<b>33</b>
<b>Глава 2.</b> Нейроофтальмологические неотложные ситуации при двигательных расстройствах ( <i>Дженна Конвей, Миган Д. Сэй и Джанет С. Ракер</i> ) .....	<b>47</b>
<b>Глава 3.</b> Неотложные двигательные расстройства верхнего респираторного и пищеварительного трактов ( <i>Томас Стюарт, Лесли Ф. Чайлдс, Скотт Рикерт, Борис Бенцианов, Аджай Э. Читкара, Энтони Калтрара и Эндрю Блитцер</i> ) .....	<b>62</b>
<b>Часть II. Неотложная помощь при сверхострых двигательных расстройствах .....</b>	<b>77</b>
<b>Глава 4.</b> Острый паркинсонизм ( <i>Умер Акбар, Хуберт Х. Фернандес и Джозеф Х. Фридман</i> ) .....	<b>79</b>
<b>Глава 5.</b> Синдром паркинсонизма-гиперпирексии при болезни Паркинсона ( <i>Дэниел Э. Хаддлстон и Стюарт А. Фактор</i> ) .....	<b>96</b>
<b>Глава 6.</b> Злокачественный нейролептический синдром ( <i>Стэнли Н. Карофф, Стефан С. Манн, Кеннет А. Салливан и Э. Кабина Кэмпбелл</i> ) .....	<b>112</b>
<b>Глава 7.</b> Злокачественная кататония ( <i>Стефан С. Манн, Стэнли Н. Карофф и Э. Кабина Кэмпбелл</i> ) .....	<b>129</b>

<b>Глава 8.</b> Серотониновый синдром ( <i>Марк Форрест Гордон, Адена Н. Ледер и Лаура А. Кетигян</i> ).....	147
<b>Глава 9.</b> Острая ригидность позвоночника ( <i>Филип Д. Томпсон</i> ) .....	179
<b>Глава 10.</b> Дистонический статус ( <i>Инге А. Мейер и Альфонсо Фазано</i> ) .....	191
<b>Глава 11.</b> Постгипоксический миоклонус и его лечение ( <i>Джульетта Мария Рибольди</i> ).....	210
<b>Часть III. Неотложная помощь при острых двигательных расстройствах</b> .....	223
<b>Глава 12.</b> Неотложная помощь при тиках ( <i>Ванесса К. Хинсон и Кристофер Г. Гетц</i> ) .....	225
<b>Глава 13.</b> Копролалия и злокачественные фонические тики ( <i>Джозеф Янкович</i> ) .....	236
<b>Глава 14.</b> Гемибализм-гемихорея ( <i>Блас Коуто, Рональд Б. Постума и Энтони Э.Т. Ланг</i> ).....	242
<b>Глава 15.</b> Хорея Сиденгама, PANDAS-синдром и другие постстрептококковые неврологические расстройства ( <i>Розер Понс</i> ) .....	255
<b>Глава 16.</b> Анти-NMDA-рецепторный энцефалит и другие аутоиммунные и паранеопластические двигательные расстройства ( <i>Джессика Панцер, Хосеп Далмау и Рассел К. Дейл</i> ) .....	270
<b>Глава 17.</b> Психоз и болезнь Паркинсона ( <i>Кристина Л. Вон и Дженнифер Г. Голдман</i> ) .....	287
<b>Глава 18.</b> Периоперационные неотложные состояния, связанные с глубокой стимуляцией мозга ( <i>Такаши Моришита, Адам П. Бердик и Тору Иноуэ</i> ) .....	303
<b>Часть IV. Неотложные ситуации распознавания: подводные камни в диагностике</b> .....	321
<b>Глава 19.</b> Стартл-расстройства ( <i>Кристин М. Шталь</i> ) .....	323
<b>Глава 20.</b> Псевдодистонические неотложные ситуации ( <i>Чон Мин Ким и Бомсок Чон</i> ).....	329
<b>Глава 21.</b> Функциональные двигательные расстройства ( <i>Кристофер Д. Стивен, Дэниел Шнайдер и Дэниел Т. Уильямс</i> ) .....	336
<b>Глава 22.</b> Поздние и неотложные состояния, вызванные нейролептиками ( <i>Патрик С. Драммонд и Стивен Дж. Фрухт</i> ) .....	368
<b>Глава 23.</b> Парез отводящей мышцы при болезни Шая–Дрейджера ( <i>Эйди Исодзак</i> ).....	375
<b>Глава 24.</b> Дофа-зависимая дистония и связанные с ней расстройства ( <i>Есиаки Фурукава, Марк Гуттман, Юджи Томидзава и Стивен Дж. Киш</i> ).....	394

---

<b>Глава 25.</b> Болезнь Вильсона ( <i>Питер Хедера</i> ) .....	416
<b>Глава 26.</b> Болезнь Вильсона, проявляющаяся как синдром опсоклонуса-миоклонуса ( <i>Филипп А. Саллес, Валентина Беса-Леманн, Каролина Пелайо-Варела, Пруденсио Лозано-Ираген, Юбер Х. Фернандес и Андрес Де ла Серда</i> ) .....	432
<b>Глава 27.</b> X-сцепленная адrenoлейкодистрофия: аддисоновский криз у пациента со спастическим парапарезом-атаксией ( <i>Филипп А. Саллес и Юбер Х. Фернандес</i> ) .....	450
<b>Глава 28.</b> Болезнь Уиппла ( <i>Эоин Малрой, Джон Линч и Тимоти Линч</i> ).....	469
<b>Часть V. Практические риски в клинике: подводные камни в лечении</b> .....	481
<b>Глава 29.</b> Неотложные состояния при болезни Хантингтона ( <i>Лаура Буян Дент и Кэтлин М. Шеннон</i> ) .....	483
<b>Глава 30.</b> Генетика и вопросы, связанные с генетическим консультированием ( <i>Марта А. Нэнс</i> ) .....	493
<b>Глава 31.</b> Вождение автомобиля при болезни Паркинсона ( <i>Эргун Ю. Ук</i> ) ....	504
<b>Глава 32.</b> Риск самоубийства при болезни Паркинсона ( <i>Валери Вун</i> ).....	525
Предметный указатель .....	533

---

## Предисловие к изданию на русском языке

Известно, что в классической клинической неврологии расстройства двигательных функций встречаются практически при всех патогенетических вариантах поражений нервной системы (сосудистых, инфекционных, травматических, нейроонкологических, интоксикационных, наследуемых дегенеративно-дистрофических) и у детей (детские церебральные параличи, судороги), и у взрослых (параличи и парезы — центральные, периферические, смешанные; гиперкинезы, тремор, миокимии, миоритмии, амиостатичность и т.п.).

Перед вами третье издание книги большой группы (более 65) профессионалов неврологического профиля ведущих клиник многих стран (США, Австралии, Великобритании, Греции, Ирландии, Южной Кореи, Таиланда, Чили, Японии и др.) под редакцией Стивена Дж. Фрухта (Нью-Йорк, США), то есть в ней отражен мировой опыт знаний по клиническим проявлениям, диагностике, патогенезу и терапии остро развивающихся двигательных расстройств. Если своевременно не распознать их диагностику и не провести решительно терапию, весьма часто наступает летальный исход в первые часы и сутки заболевания (до 50–70% заболевающих).

Широк спектр таких расстройств движений — от нейроофтальмологических неотложных двигательных расстройств (в виде опсоклонуса, титубации головы и туловищного миоклонуса, острого/подострого надъядерного саккадического паралича взора, трепетания глаз, бьющего вниз или вверх нистагма, окулогирного криза), неотложных двигательных расстройств верхнего респираторного и пищеварительного трактов (спастическая дисфония, дистония аддукторного гортанного дыхания, оромандибулолингвальная дистония, нарушения глотания, нёбный миоклонус), острого паркинсонизма, синдрома паркинсонизма-гиперпирексии, злокачественного нейролептического синдрома и кататонии, серотонинового синдрома до острой ригидности позвоночника, гемибаллизма-гемихореи, хореи Сиденгама и PANDAS-синдрома, дистонического статуса, постгипоксического миоклонуса и тиков с фонической копролалией, периоперационных неотложных состояний, связанных с глубокой стимуляцией мозга; поздних и неотложных состояний, вызванных нейролептиками, болезнью Вильсона, проявляющейся как синдром опсоклонуса-миоклонуса, X-сцепленной адренолейкодистрофии с аддисоновским кризом, дофа-зависимой дистонии и связанных с ней расстройств, анти-NMDA-рецепторного энцефалита и других аутоиммунных и паранеопластических двигательных нарушений.

Многие из перечисленных выше острых двигательных синдромов патогенетически связаны с мелкоочаговыми инсультами в стволе мозга, а также возникают в мозжечке и в базальных ганглиях больших полушарий мозга, а также возникают при нейроинфекции, интоксикации от полипрагмазии, особенно психотропными и антипаркинсоническими лекарствами.

Незаменимым ресурсом в оценке вариаций острых двигательных расстройств являются приводимые в книге видеофрагменты.

В 32 главах книги приведен большой опыт использования лекарственной терапии в условиях нейрореанимационных и реабилитационных стационаров. Творческое освоение информации, изложенной в этой книге, не только расширит профессиональные знания врачей, но и улучшит качество помощи большому числу неврологических пациентов нашей страны.

**А.А. Скоромец,**  
*доктор медицинских наук, профессор, академик РАН,  
заведующий кафедрой неврологии Первого Санкт-Петербургского  
государственного медицинского университета им. акад. И.П. Павлова*

---

## Предисловие к изданию на английском языке

Добро пожаловать в третье издание книги «Неотложные двигательные нарушения. Диагностика и лечение» на английском языке под редакцией Стивена Дж. Фрухта. Первое и второе издания были опубликованы издательством Springer в 2005 и 2013 годах соответственно и были очень хорошо приняты медицинским сообществом. Оба издания заняли важную нишу в базе знаний клинических неврологов, которые принимают большинство своих пациентов в амбулаторных клиниках или отделениях неотложной помощи.

Количество глав увеличилось с 20 до 28 между первыми двумя изданиями и до 32 глав в новом, третьем издании. Все предыдущие главы были обновлены и переработаны, во многих главах были выделены важные обучающие моменты. Видеоматериалы с участием реальных пациентов по-прежнему доступны на веб-сайте Springer почти для всех глав. В это издание добавлены главы новых авторов: «Нейроофтальмологические неотложные ситуации при двигательных расстройствах», «Неотложные двигательные расстройства верхнего респираторного и пищеварительного трактов», «Постгипоксический миоклонус и его лечение», «Неотложная помощь при тиках», «Копролалия и злокачественные фонические тики», «Стартл-расстройства», «Функциональные двигательные расстройства», «X-сцепленная адренолейкодистрофия: аддисоновский криз у пациента со спастическим парапарезом-атаксией» и «Генетика и вопросы, связанные с генетическим консультированием».

Как ранее подчеркивал доктор Фрухт, необычайные ситуации, описанные в этой книге, обусловлены не только серьезностью и остротой описываемых расстройств, но и крайней редкостью многих из них. Этот факт обычно приводит к задержке в диагностике и, к сожалению, часто к ошибочному диагнозу «психогенного» или «функционального» двигательного расстройства. Происходит это в основном из-за отсутствия знаний и опыта у клиницистов, которых просят поставить диагноз в таких случаях. Неврологическое сообщество выражает огромную благодарность доктору Фрухту за его неустанные усилия по привлечению внимания к данной теме.

**Дэниел Тарси**

*Центр болезни Паркинсона и двигательных расстройств  
Медицинский центр Бет Исраэль Диконесс,  
Гарвардская медицинская школа  
Бостон, Массачусетс, США*

---

# Предисловие от редактора

*Посвящается Рейчел, Эмме, Клэр и Люси*

Прошло пятнадцать лет с момента публикации первого издания книги «Неотложные двигательные нарушения. Диагностика и лечение». За это время то, что сначала казалось необычной и эзотерической темой, стало мейнстримом. Преподавание курсов по неотложной помощи при двигательных расстройствах является регулярным мероприятием ежегодных встреч Американской академии неврологии и Международного конгресса по двигательным расстройствам, а литература, посвященная этим редким, но важным темам, значительно выросла.

В этом третьем издании все главы были тщательно пересмотрены и дополнены, а также к работе привлечены новые авторы, чей опыт будет ценным для читателей. Мы изменили организацию глав, чтобы они лучше подходили практикующему врачу, от практического подхода к пациенту, сверхострых неотложных и острых неотложных ситуаций до неотложных ситуаций распознавания (ошибки диагностики) и практических рисков в клинике (ошибки управления). Ключевые моменты обучения (показаны знаком «ключ») и важные уроки (показаны молнией) встречаются в каждой главе. Как и раньше, видео являются незаменимым ресурсом, а видеотрекеры, сопровождающие 20 глав, были расширены и теперь доступны в Интернете. Добавлены новые главы, включающие обсуждение подхода к лечению пациентов с двигательными расстройствами в отделениях неотложной помощи и интенсивной терапии, нейроофтальмологическую оценку двигательных расстройств, постгипоксического миоклонуса, X-сцепленной адренолейкодистрофии и необычных проявлений болезни Вильсона.

Мы хотим поблагодарить Дайан Ламсбек за ее энтузиазм, пристальное внимание к деталям и неоценимые усилия по воплощению в жизнь этого издания. Мы также благодарим пациентов и их семьи, которые великодушно дали разрешение на публикацию их видео. Наконец, в период между публикацией второго издания и настоящей версии трагически погибли трое молодых соавторов. Доктор Джессика Панзер, доктор Дэниел Шнайдер и доктор Джон Линч были высококвалифицированными и сострадательными врачами, их вклада в уход за пациентами, образование и медицинские исследования будет нам очень не хватать. Их памяти мы посвящаем третье издание.

**Стивен Дж. Фрухт**  
*Нью-Йорк, штат Нью-Йорк, США*

*Филип Д. Томпсон*

---

## Представление пациентов

### Пациент 1

69-летняя женщина обратилась с жалобами на боли в пояснице и ногах в течение 1 года, сопровождающиеся прогрессирующими трудностями при ходьбе. Операция на поясничном отделе проводилась по поводу спондилолистеза и стеноза канала. В послеоперационном периоде боли уменьшились, но ходьба продолжала ухудшаться, появились спазмы спины и правой ноги со сгибанием туловища, бедра и колена. При осмотре выявлены ригидность правой ноги с пальпируемыми сокращениями всех групп мышц, оживление сухожильных рефлексов и разгибательная подошвенная реакция. Не было никакой ригидности туловища или потери чувствительности. Сенсорная стимуляция вызывала резкое отдергивание всей ноги. Подобные сгибательные спазмы правой ноги и бедра мешали ее походке. Визуализация спинного мозга была нормальной. Тест на толерантность к глюкозе оказался ненормальным. Антитела к ДГК не обнаружены. Баклофен улучшил жесткость и подвижность.

Год спустя ее подвижность снова снизилась. В этом случае обследование выявило ригидность брюшной стенки, поясничного параспинального отдела позвоночника и двустороннюю ригидность ног. Клиническая картина теперь соответствовала синдрому скованности. Антитела к ДГК оставались отрицательными в течение 10 лет после первоначального обращения, затем у нее развился стимул-чувствительный миоклонус ствола мозга в ответ на слуховые стимулы и постукивания по носу и мантии. Этот случай иллюстрирует очаговое начало ригидности в одной ноге и последующую эволюцию синдрома ригидности, несмотря на отсутствие антител к ДГК.

### Пациент 2

68-летняя женщина поступила с жалобами на неспособность стоять или двигать ногами после падения. Это произошло на фоне 2-месячного анамнеза прогрессирующих затруднений при ходьбе, связанных со спазмами мышц ног, падениями, болью и изменением чувствительности в ногах. Функция

верхних конечностей и сфинктера была нормальной. При осмотре выявлено жесткое разгибание обеих ног и подошвенное сгибание стоп. Произвольное движение ног было невозможно, а ноги нельзя было согнуть путем пассивных манипуляций из-за ригидности. Постукивания по сухожилиям и кожная стимуляция вызывали длительные подергивания ног с выраженными перекрестными рефлекторными реакциями. Подошвенные реакции были разгибательными, МРТ спинного мозга нормальная.

Магнитная стимуляция мозга вызывала нормальные реакции в мышцах ног (что указывает на сохранность кортикоспинальных путей). Стимуляция периферических нервов вызывала всплески мышечной активности, за которыми следовала продолжительная тоническая активность, соответствующая усилению кожно-мышечных (экстероцептивных) рефлексов. Многочисленные исследования были нормальными или отрицательными, включая антитела к ДГК. В СМЖ содержалось шесть моноцитов и пограничное повышение уровня IgG, но не было олигоклональных полос. Затем у нее развились сенсорные нарушения правой стороны лица, паралич VI нерва слева и левого сопряженного взора. Внутривенное введение метилпреднизолона и пероральное преднизолона улучшило ригидность и паралич взора. Через 3 нед ригидность уменьшилась, она смогла ходить без посторонней помощи, сухожильные рефлексы были нормальными. За 10 лет наблюдения рецидивов симптомов не наблюдалось.

Этот случай иллюстрирует ригидность ног как признак прогрессирующего энцефаломиелита с ригидностью (ПЭРМ). Сильная ригидность ног напоминала параплегию, но электрофизиологическое исследование подтвердило, что кортикоспинальные пути не повреждены. В то время тестирование на антитела к глициновым рецепторам не было доступно, но клиническая картина и последующий резкий ответ на глюкокортикоиды соответствовали воспалительной, предположительно иммуноопосредованной этиологии.

---

## **Дифференциальная диагностика ригидности**

### **Ригидность и заболевание базальных ганглиев**

Ригидность при БП, стриатонигральной форме МСА или нейролептик-индуцированном паркинсонизме характеризуется равномерным повышением мышечного тонуса, что обнаруживается по постоянному сопротивлению «свинцовой трубы» пассивному движению конечности. Классическая форма паркинсонической ригидности описывается как «шестеренка». Ригидность при заболевании базальных ганглиев часто наиболее выражена в осевых мышцах. Механизмы этого повышения тонуса мало изучены. Повышенный мышечный тонус при дистонии обычно варьирует и может быть связан с движением (дистония действия). Во время движения совместное сокращение пар мышц-антагонистов и чрезмерная мышечная активность приводят к повышению мышечного тонуса и искривленным или дистоническим позам конечностей. Дистонические позы и чрезмерные мышечные сокращения исчезают

во время отдыха, хотя при выраженной первичной и вторичной дистонии может наблюдаться устойчивое повышение мышечного тонуса, сохраняющееся в покое.

## **Повышенный тонус при спастичности и синдроме верхнего мотонейрона**

Гипертензия при спастичности связана с усилением моносинаптических рефлексов на растяжение мышц. Повышенный тонус обнаруживается как приостановка дыхания или резкое повышение тонуса, ощущаемое после быстрого растяжения мышцы. Этот эффект обычно зависит от скорости, и для обнаружения повышения тонуса может потребоваться растяжение мышцы с разной скоростью. За повышением тонуса следует его снижение, феномен «складного ножа», который лучше всего проявляется в мышцах-разгибателях (четырёхглавой, трёхглавой мышцах голени) нижних конечностей. Оживлённые сухожильные рефлексы и изменённые кожные рефлексы, включая потерю поверхностных брюшных рефлексов и разгибательных подошвенных реакций, также являются признаками спастичности и синдрома поражения верхних мотонейронов.

## **Ригидность лобных долей**

Отличительной характеристикой лобной ригидности (паратонии) является прогрессивное повышение мышечного тонуса во время манипуляций с конечностями. По мере увеличения сопротивления, с которым приходится сталкиваться, для перемещения конечности требуется большая сила, создавая впечатление, что пациент не полностью расслаблен или добровольно сопротивляется либо противостоит движению, навязанному исследующим. Такое сопротивление ещё называют «гегенхальтен» (по-немецки «до упора»). Признаки поражения лобных долей, включая хватательные рефлексы, являются полезным дополнением к распознаванию лобной ригидности. Ригидность с характеристиками, сходными с паратонией или гегенхальтеном, сопровождающаяся восковой гибкостью и ригидностью конечностей, может быть характерным признаком кататонии и ЗНС. Также очевидны мутизм, ступор и признаки лобных долей. Эти состояния описаны в других разделах этой книги.

## **Мышечная ригидность и гипервозбудимость периферических нервов**

Гипертензия, вызванная постоянной мышечной активностью вследствие периферической нервно-мышечной гипервозбудимости при синдроме Айзекса, называется нейромиотонией. Это сопровождается обширной мышечной пульсацией вследствие фасцикуляций и миокимии, а также задержкой мышечного расслабления после произвольного сокращения. Сухожильные рефлексy могут отсутствовать, а в некоторых случаях другие признаки невропатии являются важным ключом к разгадке периферического происхождения синдрома. В диагностике полезны характерные высокочастотные электромиографические разряды, называемые также нейромиотонией и миокимией.

## **Первичное заболевание мышц и ригидность мышц**

Миотония и задержка мышечной релаксации при первичном заболевании мышц могут проявляться жалобами на ригидность мышц во время произвольных движений, хотя исследование мышечного тонуса и сопротивление пассивным движениям в покое являются нормальными. Некоторые врожденные миопатии, мышечные дистрофии и воспалительные миопатии связаны с мышечными контрактурами (ограничивающими диапазон движений конечностей), которые могут быть ошибочно приняты за ригидность. ЭМГ, показывающая электрическое молчание в укороченных мышцах, указывает на контрактуру, а визуализация параспинальных мышц может продемонстрировать жировое замещение при фиброзной контрактуре пораженных мышц при аксиальной миопатии.

## **Клинические особенности ригидности позвоночника**

Ригидность позвоночника объясняется неограниченной разрядкой  $\alpha$ -мотонейронов спинного мозга, изолированных или освобожденных от нормального тормозного межнейронного контроля, что вызывает непрерывную мышечную активность и совместное сокращение групп мышц-антагонистов. Соответственно, ригидность позвоночника также называют  $\alpha$ -ригидностью [1–3]. На непрерывную двигательную активность практически не влияют произвольные усилия или стимуляция рефлекторных путей, что еще раз указывает на изоляцию спинальных интернейронов от сегментарных рефлексов и нисходящих супраспинальных влияний. Физиология ригидности позвоночника изучалась на экспериментальных собачьих моделях ишемии спинного мозга, вызывающей селективное повреждение интернейронов в заднем центральном сером веществе спинного мозга, сохраняя клетки переднего рога [1]. Потеря тормозной и возбуждающей межнейронной активности увеличивает возбудимость мотонейронов, что приводит к спонтанному, непрерывному разряду мотонейронов спинного мозга, непрерывному сокращению и ригидности мышц. Положение ригидных задних конечностей напоминало децеребрационную ригидность, но было постоянным, без фазовых обострений, и не зависело от изменения положения, кожных или вредных раздражителей. Секция дорсального корешка не устраняла и не предотвращала развитие ригидности позвоночника, что указывает на то, что ригидность не обусловлена афферентной обратной связью [1]. За постоянным сокращением мышц через несколько дней следовала мышечная контрактура.

Характерным клиническим признаком ригидности позвоночника является повышение мышечного тонуса, более или менее равномерное во всем диапазоне пассивных или предпринятых произвольных движений. Ригидность может быть настолько сильной, что пассивные манипуляции с пораженной конечностью затруднительны. Выраженная ригидность часто сопровождается аномальным положением конечностей с наложенными на них длительными спазмами, сегментарным миоклонусом или судорожным тремором. Постоянное сокращение мышц также приводит к контрактурам и фиксированным деформациям конечностей. Ригидность позвоночника — редкое клиническое явление. Распознавание ригидности позвоночника может быть сложной клинической задачей, а дифференциация ригидности позвоночника от многих

причин гипертонии (**табл. 9.1**) обычно зависит от наличия других клинических признаков. В большинстве случаев ригидности позвоночника присутствуют и другие признаки миелопатии. К ним относятся атрофия и слабость сегментарных мышц, отсутствие сухожильных рефлексов на уровне поражения позвоночника, оживление сухожильных рефлексов ниже места поражения, разгибательные подошвенные реакции, а также сегментарные корешковые или сенсорные симптомы длинных путей.

**Таблица 9.1.** Дифференциальная диагностика мышечной скованности, ригидности и спазмов, вызванных состояниями, поражающими центральную нервную систему

<i>Скованность, ригидность, спазмы</i>
ССЧ
ПЭРМ
Ригидность позвоночника, связанная с его поражениями
Акинетические ригидные синдромы базальных ганглиев
Осевая торсионная дистония
Фронтальная ригидность (паратония, гегенхальтен)
Столбняк, отравление стрихнином
<i>Мышечные спазмы</i>
Доброкачественные физиологические спазмы
Синдромы гипервозбудимости периферических нервов (ГПН) (нейромиотония)
Синдром Шварца–Джампеля
Метаболические миопатии (электрически тихие судороги)
Болезнь Броуди (электрически тихие судороги)
Эндокринные миопатии
<i>Мышечная контрактура</i>
Миопатии с контрактурой
Воспалительные миопатии (полимиозит)
Ишемическая контрактура мышцы (Фолькмана)
Наследственные генетические миопатии
Синдром ригидного позвоночника (шейный и грудной отделы позвоночника)
Миопатия Бетлема (локоть, пальцы, лодыжка)
Миопатия Эмери–Дрейфуса (позвоночник, локти, пальцы)

## Причины ригидности позвоночника у человека

Ригидность позвоночника и спазмы были описаны при различных патологиях позвоночника (**табл. 9.2**), которые имеют общую черту — преимущественное и избирательное поражение спинальных интернейронов в центральном сером веществе спинного мозга.

**Таблица 9.2.** Поражения позвоночника и миелопатия, связанные с его ригидностью

Травматическое поражение
Внутренние опухоли
Демиелинизирующие миелопатии и рассеянный склероз
Артериовенозные мальформации
Ишемия спинного мозга
Некротическая миелопатия
Сирингомиелия

## Структурные поражения спинного мозга

Rushwort [3] сообщил о пациенте, у которого интрамедуллярная астроцитомы инфильтрировала центральное серое вещество шейных сегментов С2–С6. Пациент обратился с болью в шее, слабостью левой руки и синдромом Броун-Секара. В последующие месяцы обе руки стали слабыми, арефлектичными, ригидными, приводящими и разгибаемыми. Спонтанную ЭМГ-активность регистрировали в дельтовидной мышце, большой грудной мышце, бицепсе и трицепсе. Растяжение мышц вызывало увеличение ЭМГ-активности в этих мышцах и мышцах-антагонистах. Реципрокная иннервация при произвольном отведении плеча нарушена. Авторы пришли к выводу, что эта « $\alpha$ -ригидность» обусловлена спонтанным разрядом мотонейронов, изолированных от межнейронного тормозного контроля и, следовательно, нечувствительных к рефлекторным или произвольным воздействиям.

Tarlov [4] описал 38-летнюю женщину с внутренней кистой позвоночника на уровне Th<sub>12</sub>, у которой в течение 8 лет после хирургического дренирования кисты развились болезненные спазмы мышц бедра. Бедра и колени были согнуты из-за сочетания ригидности и контрактуры. Она могла произвольно сгибать бедра, но произвольные движения ног в дистальном отделе были незначительными. В ногах нарушены все виды чувствительности. Пересечение задних спинномозговых корешков от L<sub>2</sub> до L<sub>5</sub> вызывало лишь временное снижение ригидности и спазма. У еще одного пациента с посттравматической гидромиелией дорсальная ризотомия (Th<sub>1</sub>–L<sub>1</sub>) и последующая перерезка спинного мозга Th<sub>12</sub>–L<sub>1</sub> не смогли облегчить болезненные спазмы сгибателей мышц и ригидность ног [5]. Удаление изолированного сегмента спинного мозга и связанных с ним вентральных корешков приводило к снижению мышечной активности. Патологоанатомическое исследование иссеченного спинного мозга выявило уменьшение количества интернейронов в промежуточной зоне спинного мозга на уровне L<sub>5</sub>. Lourie [6] описал 55-летнего мужчину с ригидностью бедер, болью и онемением в пояснице, сколиозом, восковидной ригидностью живота, стойким сокращением поясничных параспинальных мышц и «пластической» ригидностью ног с их медленными движениями. Спиноталамическая потеря чувствительности с сохранением зоны крестца предполагает интрамедуллярное поражение спинного мозга. Имелись спонтанные ритмичные сокращения приводящих мышц бедра, наружной косой и параспинальных мышц, сохранявшиеся во время сна, что соответствовало спинальному миоклонусу.

## Некротическая миелопатия

Penry [2] описал пациента с «подострой некротической миелопатией» и обширным глиозом с деструкцией заднелатерального центрального серого и белого вещества в заднелатеральном отделе спинного мозга между  $C_3$  и  $T_{18}$ . Первоначальной клинической картиной была шейная миелопатия, развивающаяся в течение нескольких недель, со слабостью левой руки и асимметричной квадриплегией. Спустя 5 мес в левой руке развились ригидность и спазмы, которые находились в положении отведения плеча и внутренней ротации, сгибания локтя, тыла запястья и сгибания пальцев. Любопытным и отличительным открытием стала неспособность произвольно активировать мышцы при спазме. На интенсивные ЭМГ-разряды в мышцах левой руки не влияли растяжение мышц или постукивание сухожилий.

## Столбняк и стрихнин

Ригидность, сопровождающая столбняк, может быть локализована в месте заражения, но часто распространяется со спазмами лица (сардоническая улыбка) и челюстей (тризм). Спазмы возникают спонтанно или в ответ на слуховую или кожную стимуляцию, распространяются по всему телу, вызывая ригидность живота и опистотонические спазмы. Спазмы и ригидность могут быть очень сильными, нарастать в форме крещендо в течение нескольких секунд, длиться несколько минут и распространяться от одного места к другому. Спазмы часто сопровождаются выраженными вегетативными нарушениями, включая гипертензию, тахикардию и потливость. Также могут возникнуть миоклонус и тремор [7]. Подобные спазмы возникают при отравлении стрихнином [8]. Сухожильные рефлексы оживлены. Спазмы при отравлении стрихнином могут сопровождаться энцефалопатией со снижением сознания. И столбняк, и стрихнин нарушают ингибирующее высвобождение глицинергических веществ и ГАМК, блокируя межнейрональное торможение мотонейронов в спинном мозге, стволе головного мозга и, возможно, коре головного мозга. Длительная ригидность и спазм могут привести к лихорадке, рабдомиолизу и острой почечной недостаточности.

## Сегментарная ригидность позвоночника и миоклонус

Способность изолированного спинного мозга производить ряд ритмических действий была документально подтверждена при травматических поражениях позвоночника во время Первой мировой войны [9]. К ним относятся подергивания и спазмы с фазическими и тоническими элементами, приводящие к мультисегментарным движениям живота, таза и ног, а также координированной локомоторной активности ног [9, 10]. Подобные ритмические активности, возникающие из изолированного сегмента спинного мозга, описаны при травматической параплегии [11], расщелине позвоночника [12] и экспериментальном энцефаломиелите [13]. При «спинальном миоклонусе» описаны различные комбинации спонтанной двигательной активности, включая ригидность и миоклонические или дрожащие движения.

Сегментарная ригидность и миоклонус, поражающий одну ногу, были характерными признаками паранеопластического синдрома у 68-летней женщины, о которых сообщил Roobol [14]. Ригидность сопровождалась фиксацией колена, подошвенной флексией стопы и разгибанием большого пальца стопы. Также присутствовали грудные корешковые сенсорные симптомы и признаки. При микроскопическом исследовании спинного мозга выявлено уменьшение количества клеток передних рогов, в поясничном отделе интернейроны не идентифицируются. Вовлечение центрального спинального серого вещества при ишемической миелопатии может привести к аналогичной клинической картине. Davis [15] сообщил о 75-летнем мужчине с двусторонним спонтанным и чувствительным к стимулам миоклонусом ног. Миоклонус вызывал движение всей ноги, включая бедро, колено и подошвенное сгибание. В период между миоклонусами мышечный тонус в ногах повышен, наблюдается спастичность и пластическая ригидность. На ЭМГ между спазмами регистрировались фасцикуляции, но не было упоминания о постоянной двигательной активности, объясняющей ригидность. Патологоанатомическое исследование поясничного и крестцового сегментов спинного мозга выявило избирательное уменьшение количества мелких и средних интернейронов при относительном сохранении крупных клеток передних рогов. Передняя спинномозговая артерия практически окклюзирована на среднегрудном уровне.

### **Спинальный интернейронит и синдром скованности ног**

Изолированная ригидность и спазмы одной ноги («синдром ригидности ног») объясняются сегментарным мотонейрональным растормаживанием, вызванным локализованной формой спинального интернейронита [16]. Подобный механизм с участием интернейронов спинного мозга был предложен для объяснения спазмов, ригидности и постоянной активности двигательных единиц при воспалительной миелопатии [17, 18].

### **Ригидность при синдроме «скованного человека»**

Ригидность, вызванная постоянной активностью двигательных единиц, обычно является начальным симптомом синдрома «скованного человека» (ССЧ) и часто бывает очаговой (ноги) или сегментарной (ноги, туловище). Задержка в диагностике является обычным явлением, и к моменту постановки диагноза обычно появляются другие признаки с ригидностью, прогрессирующей до генерализованного распространения в течение различного периода [19]. Начальное фокальное или сегментарное распределение ригидности при ССЧ, ограниченное нижней частью туловища и ногами или одной ногой, указывает на сегментарную ригидность позвоночника. Ригидность может варьировать в зависимости от кожных или эмоциональных раздражителей. Внезапное повышение тонуса в ответ на такие раздражители может помешать произвольным движениям и привести к падениям. Непрерывная активность двигательных единиц в груднопоясничных параспинальных и брюшных мышцах является характерным явлением и со вре-

менем становится более выраженной, что приводит к осевой ригидности, выраженному поясничному лордозу и «доскообразной» ригидности передней брюшной стенки.

На ригидность накладываются раздражительно-чувствительные спазмы, вызванные усилением кожно-мышечных рефлексов [19]. Они возникают в ответ на сенсорную стимуляцию нижней конечности и начинаются с миоклонического взрыва, за которым следует длительная фаза тонического сокращения, представляющая собой «спазм». Эту активность можно ошибочно принять за оживление сухожильных рефлексов из-за спастичности. Подобные реакции возникают после неожиданного слухового стимула. В диагностике полезны электрофизиологические исследования, демонстрирующие непрерывное сокращение мышц и усиление кожно-мышечных рефлексов, а также серологическое тестирование на антитела к ДГК [19]. Повторяющиеся спазмы при ССЧ могут сопровождаться дизавтономией с гипертензией, тахикардией и потливостью.

Точная природа и анатомическое расположение нарушения, вызывающего синдром «скованного человека» и связанную с ним ригидность, неизвестны [19]. Изменения в контроле мышечного тонуса нисходящего ствола мозга проявляются в усилении реакции испуга, усилении кожно-мышечных реакций и аналогичных реакциях на неожиданные супраспинальные зрительные, слуховые или эмоциональные стимулы. Непрерывная мышечная активность может отражать растормаживание спинальных мотонейронов на сегментарном уровне, как обсуждалось в отношении ригидности позвоночника.

## **Прогрессирующий энцефаломиелит с ригидностью и миоклонией**

Сходство в распределении и характере ригидности при ПЭРМ и ССЧ было обнаружено в ранних описаниях ПЭРМ, но подострое начало, колеблющееся прогрессирующее течение и клинические признаки поражения ствола мозга, такие как офтальмоплегия, дисфагия, атаксия походки и конечностей, а также сенсорные симптомы были явно разными [20–22]. И ССЧ, и ПЭРМ демонстрируют патологические признаки периваскулярного воспаления в стволе мозга и спинном мозге, соответствующие воспалительному энцефаломиелиту [19]. В 2008 г. Hutchison и соавт. [23] описали 54-летнего мужчину, у которого наблюдался «жестокий» генерализованный миоклонус ствола мозга, вызванный сенсорными и слуховыми стимулами, выраженная ригидность и признаки ствола мозга, соответствующие ПЭРМ. Был лимфоцитоз СМЖ, антитела к ДГК были отрицательными, и состояние улучшилось после иммуносупрессии. Впоследствии были выявлены высокие титры антител к глициновым рецепторам (исследования проводились на основании того, что выраженный миоклонус ствола мозга напоминает наследственную гиперэкфлексию, обусловленную мутациями глициновых рецепторов) [23]. В медицинской литературе описаны и другие случаи подобного рода — ПЭРМ с ярко выраженным миоклонусом ствола мозга. Их называли синдромом «ригидного человека» [24] и симптоматическая ги-

перэксплексия [25,26]. С тех пор была установлена сильная связь между антителами к глициновым рецепторам и клинической картиной ПЭРМ с подострым началом в течение нескольких недель и улучшением при иммунотерапии через рецидивы. На сегодняшний день антитела не идентифицируются в трети случаев ПЭРМ [27, 28]. От 10 до 20% пациентов с антителами к глициновым рецепторам имеют злокачественное новообразование [27].

 Существует сильная связь между антителами к глициновым рецепторам и ПЭРМ. Диагноз ПЭРМ требует поиска основного злокачественного новообразования.

## Другие иммунные ассоциации ригидности

Антиамфифизиновые антитела, связанные с раком молочной железы, связаны с ССЧ, обычно начинающимся с ригидности верхних конечностей [29]. Неврологические признаки могут предшествовать обнаружению рака. Соответственно, появление ригидности верхних конечностей у женщин должно побудить к поиску злокачественного новообразования молочной железы и необходимости последующего обследования [29]. Другие иммунологические ассоциации с клинической картиной ПЭРМ включают антитела к DPPX [30], гефирина [31] и антитела к Ri [32] (табл. 9.3). Некоторые из них могут также представлять собой паранеопластические синдромы [31, 32]. Помимо ригидности и миоклонуса, анти-Ri ПЭРМ может проявлять и другие неврологические признаки, включая опсоклонус, атаксию [32] и бульбарную (лицевую, жевательную) ригидность (неопубликованные личные наблюдения).

**Таблица 9.3.** Антитела, связанные с иммуноопосредованной ригидностью, проявляющейся клинической картиной синдрома «скованного человека» или прогрессирующего энцефаломиелита с ригидностью и миоклонией

Декарбоксилаза антиглутаминовой кислоты (ДГК) (ССЧ) [19, 28]
Антиглициновый рецептор (ПЭРМ) [23, 27, 28]
Антиамфифизин (паранеопластический) (ССЧ) [30]
Антидипептидилпептидазоподобный белок 6 (DPPX) (ПЭРМ) [31]
Антигефирин (ПЭРМ) [32]
Анти-Ri (паранеопластический) (ПЭРМ) [33]



Обнаружение односторонней ригидной руки у пациентки должно побудить к интенсивному поиску основного злокачественного новообразования молочной железы.

В ретроспективном исследовании нейроиммунологических исследований у 121 пациента, обозначенного как «расстройство спектра скованного человека», наиболее часто выявлялись антитела к ДГК65, ассоциированные с синдромом «скованного человека», и антитела к рецепторам глицина, ассоциированные с «ССЧ плюс» (аналог прогрессирующего энцефаломиелита с ригид-

ностью и миоклонией) [28]. Остальные антитела, перечисленные в **табл. 9.3**, выявлялись нечасто, а у трети пациентов антитела не обнаруживались вообще [28].

## Лечение

Лечение острой ригидности и связанных с ней двигательных расстройств основано на выявлении анатомического места происхождения неврологических симптомов, а затем и основной причины. Это требует соответствующей визуализации спинного мозга. При выявлении структурного или воспалительного заболевания спинного мозга лечение направлено на устранение патологии позвоночника и ее причины. Серологические исследования на антитела к ДГК и антиглициновым рецепторам, а также электрофизиологическое тестирование на усиление кожно-мышечных рефлексов полезны при подозрении на ССЧ или ПЭРМ. Модифицирующие заболевание иммунологические методы лечения, такие как внутривенное введение иммуноглобулина, эффективны при ССЧ [33], но в целом иммунные стратегии более эффективны при ПЭРМ, хотя могут возникать рецидивы [27, 28]. Подробное обсуждение используемых стратегий иммунотерапии выходит за рамки этой главы. В каждом случае такая терапия должна подбираться индивидуально.

Такие препараты, как баклофен, тизанидин и диазепам, полезны для симптоматического лечения ригидности позвоночника и спазмов (**табл. 9.4**). Часто необходимы большие дозы, и интратекальный баклофен может оказаться более эффективным методом доставки. Следует избегать резкого прекращения приема этих препаратов, поскольку это может спровоцировать серьезное обострение ригидности, сопровождающееся острой вегетативной недостаточностью [34].

**Таблица 9.4.** Лекарственные средства, которые могут быть полезны при лечении ригидности позвоночника и спазмов

Бензодиазепины: диазепам, клоназепам
Аналог ГАМК: баклофен
Антиадренергические средства центрального действия: тизанидин, клонидин
Противосудорожные препараты: габапентин, вальпроат
Инъекции ботулотоксина при очаговой ригидности, спазмах
Иммунотерапия: ПЭРМ, ССЧ



Острая отмена или прекращение интратекального введения баклофена может спровоцировать гиперкинетический криз, который может привести к летальному исходу. Жалобы на лихорадку, резкое увеличение ригидности или изменение психического статуса у пациента с интратекальной баклофеновой помпой всегда должны требовать немедленного обращения в отделение неотложной помощи.

## **Заключение**

Фокальная или сегментарная ригидность позвоночника — необычное неврологическое проявление, имеющее большое значение для диагностики и лечения. Распознавание этого клинического синдрома и начало соответствующего обследования и лечения могут оказать глубокое влияние на исходы пациентов.

## **Список литературы**

