

«ИЗДАТЕЛЬСТВО
“МЕДИЦИНА”»

Isdatel'stvo Meditsina
Publishers



МОСКВА

Неврологический журнал

JOURNAL OF NEUROLOGY

Научно-практический журнал

Выходит один раз в два месяца

Основан в 1996 г.

6 • 2013

Том 18

Главный редактор Н. Н. ЯХНО

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Г. Н. АВАКЯН, В. А. ГОЛУБЕВ, И. В. ДАМУЛИН
(зам. главного редактора), С. Н. ИЛЛАРИОШКИН,
В. А. КАРЛОВ, В. В. КРЫЛОВ,
А. Н. КУЗНЕЦОВ, О. С. ЛЕВИН, В. А. ПАРФЕНОВ,
М. А. ПИРАДОВ, А. А. СКОРОМЕЦ, И. А. СТРОКОВ,
З. А. СУСЛИНА, Т. Е. ШМИДТ (ответственный секретарь)

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

В. М. АЛИФИРОВА (Томск), Э. И. БОГДАНОВ (Казань),
А. В. ГУСТОВ (Нижний Новгород), Г. Ю. ЕВЗИКОВ (Москва),
В. В. ЗАХАРОВ (Москва), О. Е. ЗИНОВЬЕВА (Москва),
Г. А. ИВАНИЧЕВ (Казань), С. М. КУЗНЕЦОВА (Киев),
С. А. ЛИХАЧЕВ (Минск), М. А. ЛОБОВ (Москва),
А. Ю. МАКАРОВ (Санкт-Петербург), О. И. МАСЛОВА (Москва),
Д. М. МЕРКУЛОВА (Москва), А. А. МИХАЙЛЕНКО (Санкт-Петербург),
Л. Б. НОВИКОВА (Уфа), М. М. ОДИНАК (Санкт-Петербург),
А. С. ПЕТРУХИН (Москва), П. И. ПИЛИПЕНКО (Новосибирск),
И. Д. СТУЛИН (Москва), Г. Г. ТОРОПИНА (Москва),
А. И. ФЕДИН (Москва), В. И. ШМЫРЕВ (Москва), А. А. ШУТОВ (Пермь),
Я. Б. ЮДЕЛЬСОН (Смоленск)

«ИЗДАТЕЛЬСТВО "МЕДИЦИНА"»

107140, Москва, ул. Верхняя
Красносельская, д. 17А, стр. 1Б.

ЛР N 010215 от 29.04.97 г.

«MEDITSINA»
Publishing House

107140, Moscow, Verhnyaya
Krasnoselskaya str 17A, build. 1B

ОТДЕЛ РЕКЛАМЫ

Тел/факс: 8-499-264-00-90

Ответственность за достоверность
информации, содержащейся в рекламных
материалах, несут рекламодатели.

*Журнал цитируется в Ульрихском
международном каталоге
периодики (США)*

Адрес редакции:

107140 Москва,
ул. Верхняя Красносельская,
д. 17 А, стр. 1 Б.
ОАО «Издательство "Медицина"»
(проезд метро до станции
«Красносельская»)

Телефон редакции:

8-499-264-36-66

Зав. редакцией И. Х. Измайлова

E-mail: nevrol.j@yandex.ru
WWW страница: www.medlit.ru

Редактор Е. И. Константинова

Художественный редактор
А. В. Минаичев

Корректор Т. Д. Малышева

Переводчик И. Г. Тишкова

Сдано в набор 09.12.2013.

Подписано в печать 24.12.2013.

Формат 60 × 88¹/₈.

Печать офсетная.

Печ. л. 8,00.

Усл. печ. л. 7,84.

Уч.-изд. л. 9,21.

Заказ 612.

ISSN 1560-9545



9 771560 954003

**Индекс 72157 — для
индивидуальных
подписчиков**

**Индекс 72158 — для
предприятий
и организаций**

ISSN 1560-9545. Неврологический журнал. 2013.

Том 18. № 6. 1—56.

Подписной тираж номера 810 экз.

Отпечатано в ООО «Подольская

Периодика», 142110, г. Подольск,

ул. Кирова, 15

Уважаемые читатели!

Приглашаем Вас посетить сайт

«Издательства "Медицина"» в Интернете

Наш адрес:

www.medlit.ru

Внимание!

Подписка на «Неврологический журнал»
принимается в почтовых отделениях
по месту жительства.

Журнал включен в каталог «Газеты и журналы»
агентства «Роспечать».

Индекс журнала в каталогах «Роспечати»:
72157 — для индивидуальных подписчиков,
72158 — для предприятий и организаций.

Уважаемые читатели!

Мы предлагаем
индивидуальным подписчикам
подписаться на наш журнал
и получать его непосредственно в издательстве
«Медицина» без наценок за доставку.

Все права защищены. Ни одна часть этого издания не может быть
занесена в память компьютера либо воспроизведена любым спосо-
бом без предварительного письменного разрешения издателя.

ОАО «Издательство "Медицина"», 2013

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENS

ЛЕКЦИЯ

Дамулин И.В. Синдром Гийена—Барре: клинические особенности, диагностика, прогноз 4

LECTURE

Damulin I.V. Guillian—Bare syndrome: symptoms, diagnosis and prognosis 4

КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ

Щербаклова Н.И., Касаткина Л.Ф., Гуркина Г.Т., Шведков В.В., Васильев А.В., Завалишин И.А., Рудниченко В.А., Ретинская И.Г. Развитие бокового амиотрофического склероза у больного с миастенией: случайное сочетание или патогенетически взаимосвязанные состояния? 9

Стучевская Т.Р., Затаковенко С.М., Посохина О.В., Мавиди И.П., Митрофанова Л.Б., Руденко Д.И., Казаков В.М. Ауто-сомно-доминантная миотоническая дистрофия типа 2, напоминающая конечностно-поясной тип мышечной дистрофии. Описание семьи 17

Аленикова О.А., Куликова С.Л., Лихачев С.А. Энцефалопатия Хашимото 22

Королева Е.С., Алифиров В.М., Гольдберг В.Е., Иванова С.А., Лосенков И.С. Поражение периферических нервов паранеопластического и токсического генеза у пациентов, страдающих раком молочной железы и мелкоклеточным раком легкого 27

CLINICAL RESEARCHES AND CASE REPORTS

Shcherbakova N.I., Kasatkina L.F., Gurkina G.T., Shvedkov V.V., Vasiliev A.V., Zavalishin I.A., Rudnichenko V.A., Retinskaya I.G. An unusual case of amyotrophic lateral sclerosis in a patient with myasthenia gravis: random combination or pathogenesis related conditions? 9

Stuchevskaya T.R., Zatakovenko S.M., Posokhina O.V., Mavidi I.P., Mitrofanova L.B., Rudenko D.I., Kazakov V.M. Autosomal-dominant myotonic dystrophy type 2, similar to limb girdle dystrophy. A case report 17

Alenikova O.A., Kulikova S.L., Likhachev S.A. Hashimoto's encephalopathy 22

Koroleva E.S., Alifirova V.M., Goldberg V.E., Ivanova S.A., Losenkov I.S. Damage of peripheral nerves of paraneoplastic and toxic genesis in patients suffering from breast cancer and small-cell lung cancer 27

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР

Мозолевский Ю.В., Ахмеджанова Л.Т., Суслова Е.Ю., Яхно Н.Н. Изолированный нейросаркоидоз 33

CASE REPORT

Mozolevsky Yu.V., Akhmedzhanova L.T., Suslova E.Yu., Yakhno N.N. Isolated neurosarcoidosis 33

ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ В НЕВРОЛОГИИ

Захаров В.В., Яхно Н.Н., Рейхарт Д.В., Захарова Е.К., Арнаутков В.С., Жарковский А.М. Комбинация мемантина и мелатонина при умеренных когнитивных нарушениях в пожилом возрасте: возможные клинические перспективы 40

MEDICINES IN NEUROLOGY

Zakharov V.V., Yakhno N.N., Reyhart D.V., Zakharova E.K., Arnautov V.S., Zharkovsky A.M. The combination of memantine and melatonin in aged patients with mild cognitive impairments: possible clinical perspectives 40

ОБОЗРЕНИЕ

Ажержмачева М.Н., Алифиров В.М., Шмидт Т.Е. Достижения в профилактике, диагностике и лечении инсультов (по материалам 23-го конгресса Европейского неврологического общества (ENS), 8—11 июня 2013 г., Барселона, Испания) 49

REVIEW

Azhermacheva M.N., Alifirova V.M., Shmidt T.E. The progress in prevention, diagnosis and treatment of strokes (the review of materials of the 23d congress of European Neurological Society (ENS), 8-11 of June 2013, Barcelona, Spain) 49

АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ СТАТЕЙ, ОПУБЛИКОВАННЫХ В «НЕВРОЛОГИЧЕСКОМ ЖУРНАЛЕ» В 2013 Г.

54

ALPHABET INDEX OF PAPERS PUBLISHED IN «JOURNAL OF NEUROLOGY» IN 2013

ЛЕКЦИЯ

© И.В. ДАМУЛИН, 2013

УДК 616.833-002.1-031.14-07-037

СИНДРОМ ГИЙЕНА—БАРРЕ: КЛИНИЧЕСКИЕ ОСОБЕННОСТИ, ДИАГНОСТИКА, ПРОГНОЗ**И.В. Дамулин**

Кафедра нервных болезней Первого Московского государственного медицинского университета им. И.М. Сеченова

В лекции рассматриваются патогенетические и клинические особенности синдрома Гийена—Барре (СГБ). Это заболевание считают наиболее частой причиной воспалительных полиневропатий. В основе патогенеза СГБ лежит аутоиммунное повреждение миелиновой оболочки периферических нервов. Вероятно, играют роль как клеточные иммунные механизмы, так и гуморальные. Наиболее часто СГБ проявляется восходящими парезами в конечностях и дистальными парестезиями, развивающимися в течение нескольких дней. СГБ подразделяют на следующие типы: наиболее частый — острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (так называемый классический вариант), и более редкие — острая моторная аксональная невропатия (встречается чаще в Японии, Китае и развивающихся странах) и острая сенсомоторная аксональная невропатия. Особой формой СГБ является синдром Миллера Фишера. В диагностике СГБ ведущее значение придается клинической оценке, результатам ЭМГ и исследованию цереброспинальной жидкости.

Ключевые слова: синдром Гийена—Барре; диагностика; дифференциальная диагностика.

GILLIAN—BARE SYNDROME: SYMPTOMS, DIAGNOSIS AND PROGNOSIS**I.V. Damulin**

I.M. Sechenov First Moscow Medical State University of Ministry of health of Russia, Neurological department

The lecture presents pathogenetic and clinical aspects of Gillian-Bare syndrome (GBS). This disease is considered to be the most frequent cause of inflammatory polyneuropathies. In the background of GBS there is autoimmune damage of myelin sheath of peripheral nerves. Probably both cellular and humoral immune mechanisms play important role in pathogenesis.

GBS manifests with ascendant paresis of limbs and distal paresthesia developed in some days. There are several types of GBS: acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (classic variant) is the most frequent type and acute motor axonal neuropathy (common for Japan, China and developing countries) is more rare type. The Miller-Fisher syndrome is a special form of GBS. The diagnosis of GBS is based on clinical symptoms, electromyography and cerebral fluid investigation.

Key words: Guillain-Barre syndrome, diagnosis, differential diagnosis.

Синдром Гийена—Барре (СГБ) является воспалительным заболеванием периферической нервной системы, которое характеризуется деструкцией миелина с лимфоцитарной и макроцитарной инфильтрацией. Это заболевание считается наиболее частой причиной воспалительных полиневропатий и встречается с частотой 1—3 случая на 100 000 населения в год. Какой-либо сезонной вариации в заболеваемости не отмечается. СГБ может развиваться во всех возрастных группах (от 2 мес до 95 лет), хотя среди заболевших отмечается некоторое преобладание лиц в возрасте 15—35 и 50—75 лет. Среди пациентов также несколько преобладают мужчины (соотношение мужчины:женщины 1,1—1,7:1). У женщин риск возникновения этого заболевания снижается во время беременности и возрастает после родов.

В основе патогенеза СГБ лежит аутоиммунное повреждение миелиновой оболочки периферических нервов. Вероятно, играют роль как клеточные иммунные механизмы, так и гуморальные. В дебюте заболевания отмечается лимфоцитарная инфильтрация миелиновой оболочки, которая приводит к сегментарной демиелинизации, через несколько дней

превалирует инфильтрация макрофагами. Поражаются не только периферические нервы, сходные изменения выявляются в спинномозговых корешках и краниальных нервах. В результате сегментарной демиелинизации нарушается распространение возбуждения по нерву, в более тяжелых и быстро прогрессирующих случаях развивается повреждение аксона по механизму валлеровской дегенерации.

Наиболее часто СГБ проявляется восходящими парезами в конечностях и дистальными парестезиями, развивающимися в течение нескольких дней. Однако в практической деятельности встречаются иные, атипичные, весьма своеобразные варианты течения этого синдрома, включая форму с преимущественным повреждением аксонов. Различия этих форм связаны не только с клиническими и электрофизиологическими особенностями, но и с этиопатогенетическими механизмами. СГБ подразделяют на следующие типы: наиболее частый — острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия — ОВДП (так называемый классический вариант) и более редкие — острая моторная аксональная невропатия (встречается чаще в Японии, Китае и развивающихся странах) и острая сенсомоторная аксональная невропатия. Особой формой СГБ является синдром Миллера Фишера.

Среди других, существенно более редких вариантов СГБ (суммарно они составляют примерно 10%

Сведения об авторе: Дамулин Игорь Владимирович — д-р мед.наук, проф. каф. нервных болезней I МГМУ им. И.М. Сеченова, e-mail: damulin@mmascience.ru

всех случаев СГБ) следует упомянуть парапаретический вариант, фарингеально-цервико-брахиальный вариант, лицеую диплегию с дистальными парестезиями и острую пандизавтомию. Наличие изолированного сенсорного варианта СГБ остается предметом дискуссий. На связь этих атипичных вариантов с СГБ указывает сходный характер изменения цереброспинальной жидкости (ЦСЖ) и результаты ЭМГ, свидетельствующие о вовлечении в демиелинизирующий процесс периферических нервов.

Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (ОВДП)

Несмотря на то что это заболевание носит спорадический характер, примерно в 2/3 случаев появлению неврологических расстройств за 1—4 нед предшествует инфекционный процесс, в основном вирусный (цитомегаловирусная инфекция, вирус Эпштейна—Барр, грипп, вирус простого герпеса, гепатита А и С, ВИЧ, энтеровирусы), реже — микоплазменный или бактериальный (*Campylobacter jejuni*). В 40% случаев — это респираторная инфекция, в 20% — желудочно-кишечные расстройства (в основном диарея), также инфекционного характера. Как правило, это пациенты более молодого возраста, а в клинической картине у них чаще отмечаются сенсорные нарушения и поражение краниальных нервов. Также у этой категории больных заболевание протекает более тяжело, с дыхательными нарушениями (у 65%), а восстановление происходит более длительно и бывает не столь значительным. Указание на цитомегаловирусную инфекцию имеется у 5% больных в Японии и 13—22% больных в Западной Европе. В этой категории пациентов преобладают женщины, а заболевание протекает более тяжело, нередко развивается лицевая диплегия и выраженные сенсорные нарушения. У пациентов, перенесших инфекционный процесс, вызванный *Campylobacter jejuni*, чаще возникает острая моторная аксональная невропатия, а при обследовании выявляются антитела к Gm1-ганглиозидам. Впрочем, антитела к Gm1- и другим ганглиозидам выявляются у 20—40% больных с СГБ. Поскольку липополисахариды *Campylobacter jejuni* имеют сходную с Gm1-ганглиозидами структуру, возможно, что в основе патогенеза заболевания в этих случаях лежит механизм молекулярной мимикрии между невральную тканью и инфекционным агентом. У детей отмечена связь между СГБ и инфицированностью *Mycoplasma pneumoniae*. В Японии подобный вариант заболевания встречается в 5% случаев.

Возникновению СГБ также могут предшествовать проведение вакцинации против бешенства, гриппа, кори, свинки, краснухи, пероральная вакцинация против полиомиелита, хирургические вмешательства, пересадка почки, эпидуральная анестезия, терапия тромболитиками, использование героина и даже укус змеи. В крайне редких случаях возникновение СГБ отмечено у больных токсоплазмозом и малярией. Что касается ятрогений в качестве провоцирующих факторов, то имеющиеся данные противоречивы. Ранее сообщалось, что среди пациентов с СГБ больше лиц, получавших пенициллин,

и меньше женщин, принимавших оральные контрацептивы, однако последующие исследования это не подтвердили.

Основные клинические проявления ОВДП заключаются в мышечной слабости в конечностях, как правило, симметричной (в самом начале заболевания парез может носить асимметричный характер), обусловленной поражением периферических нервов, которая развивается в течение 5—10 дней, а также сенсорной симптоматике, обычно негрубой. Сенсорные нарушения в виде легких парестезий в дистальных отделах конечностей или болей в конечностях или спине могут на 1—2 дня предшествовать появлению двигательных расстройств. При этом у больных данные нарушения могут ошибочно трактоваться как «истерические», и лишь после появления иной (двигательной, бульбарной) симптоматики диагностируется ОВДП. Парестезии как начальный симптом заболевания отмечаются у 50% больных, а по мере прогрессирования — у 70—90% больных. У детей в дебюте могут встречаться симптомы поражения центральной нервной системы (головная боль, психические нарушения).

Тетрапарез различной степени выраженности развивается у 30—60% больных с ОВДП. Следует заметить, что несмотря на то что больные нередко предъявляют жалобы только на слабость в ногах, при тщательном клиническом осмотре выявляется слабость и в руках. Нарастание мышечной слабости прекращается после 2 нед заболевания у 50% больных, после 3 нед — у 80% и после 4 нед — у 90% больных. Затем следует период плато. Восстановление в виде увеличения мышечной силы начинается через 1—4 нед после периода плато.

Обычно двигательная симптоматика в начале заболевания отмечается в ногах, однако возможен дебют с рук или лица. Выраженность парезов весьма вариабельна — от легкой слабости с минимальными расстройствами ходьбы до плегии и поражения дыхательных мышц, что может приводить к летальному исходу вследствие дыхательной недостаточности. Проведение искусственной вентиляции легких (ИВЛ) требуется в остром периоде почти трети больных. Парезы носят как проксимальный, так и дистальный характер, однако в руках обычно в большей степени страдают проксимальные отделы.

Почти у половины больных имеется той или иной степени выраженности слабость лицевой мускулатуры, причем для раннего периода заболевания более характерна лицевая диплегия, для позднего — одностороннее поражение лицевого нерва. Помимо поражения лицевого нерва примерно в 5% случаев могут поражаться глазодвигательные нервы. В редких случаях (также около 5%), при которых в дебюте заболевания имеется изолированное поражение лицевого нерва, в дальнейшем развивается слабость в конечностях. Довольно редко при ОВДП клинически явно вовлекается бульбарная группа краниальных нервов, при этом высок риск прогрессирования с развитием дыхательных нарушений. Следует заметить, что изолированного нарушения дыхательной мускулатуры,