

«ИЗДАТЕЛЬСТВО
"МЕДИЦИНА"»

Неврологический журнал

JOURNAL OF NEUROLOGY

Научно-практический журнал

Выходит один раз в два месяца

Основан в 1996 г.

4•2012

Том 17

Главный редактор Н. Н. ЯХНО

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

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

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

В. М. АЛИФЕРОВА (Томск), Э. И. БОГДАНОВ (Казань),
В. А. ВАЛЕНКОВА (Москва), А. В. ГУСТОВ (Нижний Новгород),
В. В. ЗАХАРОВ (Москва), Г. А. ИВАНИЧЕВ (Казань),
С. Н. ИЛЛАРИОШКИН (Москва), С. М. КУЗНЕЦОВА (Киев),
О. С. ЛЕВИН (Москва), С. А. ЛИХАЧЕВ (Минск), М. А. ЛОБОВ (Москва),
А. Ю. МАКАРОВ (Санкт-Петербург), О. И. МАСЛОВА (Москва),
Д. М. МЕРКУЛОВА (Москва), 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)



МОСКВА

«ИЗДАТЕЛЬСТВО "МЕДИЦИНА"»

115088, Москва,
ул. Новоостاپовская, д. 5, стр. 14.

ЛР N 010215 от 29.04.97 г.

**«MEDITSINA»
Publishing House**

115088, Moscow,
Novoostapovskaya str 5, build. 14

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: meditsina@mtu-net.ru
WWW страница: www.medlit.ru

Редактор *Е. И. Константинова*
Художественный редактор
Р. Р. Катеева

Корректор *Т. Д. Малышева*
Переводчик *И. Г. Тишкова*

Сдано в набор 06.08.2012.
Подписано в печать 26.09.2012.
Формат 60 × 88½.
Печать офсетная.
Печ. л. 8,00.
Усл. печ. л. 7,84.
Уч.-изд. л. 9,61.
Заказ 431.

ISSN 1560-9545



9 771560 954003

**Индекс 72157 — для
индивидуальных
подписчиков**

**Индекс 72158 — для
предприятий
и организаций**

ISSN 1560-9545. Неврологический журнал. 2012.
Том 17. № 4. 1—64.
Подписной тираж номера 822 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"», 2012

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

ЛЕКЦИЯ/ОБЗОР

Балызина Е. В. Этиология и патогенез невралгии тройничного нерва 4

КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ

Пищик Е. Г., Казаков В. М., Руденко Д. И., Стучевская Т. Р., Посохина О. В., Обрезан А. Г., Кауппинен Р. Вторичная порфиринурия и гипердиагностика наследственных острых порфирий. 13
Громова Д. О., Зиновьева О. Е., Роговина Е. Г., Полуэктов М. Г. Нарколепсия с катаплексией с дебютом в препубертатном возрасте 22
Деконенко Е. П., Рудометов Ю. П., Соколова М. В. Герпетический энцефалит с отсутствием очаговых изменений в мозге при нейровизуализационных методах исследования 28
Спирин Н. Н., Баранова Н. С., Фадеева О. А., Шипова Е. Г., Степанов И. О., Низовцева Л. А., Киселев Д. В., Сандугей А. В. Алгоритм дифференциальной диагностики рассеянного склероза и хронического боррелиозного энцефаломиелита 31
Лобзин С. В., Одинак М. М., Кузнецов А. Н., Дыскин Д. Е., Василенко А. В., Онищенко Л. С. Диагностическая значимость морфологических и цитохимических изменений периферической крови при эпилепсии 37

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР

Шмидт Т. Е., Базий Н. И., Яхно Н. Н., Казанцев К. Ю., Климов И. А., Коваленко П. А., Шаманский С. В., Емельянова А. Ю. Высокодозная иммуносупрессивная терапия с трансплантацией кроветворных стволовых клеток при тяжелом течении рассеянного склероза 42

ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ В НЕВРОЛОГИИ

Яхно Н. Н., Захаров В. В., Стречунская Е. Я., Вельмейкин С. Б., Житкова Ю. В., Иванова И. Л., Курушина О. В., Похабов Д. В., Свиркунова С. А. Лечение недементных когнитивных нарушений у пациентов с артериальной гипертензией и церебральным атеросклерозом (по данным российского мультицентрового исследования «Фуэте») 49

ОБОЗРЕНИЕ

Шмидт Т. Е. Рассеянный склероз (по материалам 22-го конгресса Европейских неврологических обществ – ENS) 56

LECTURE /REVIEW

Balyazina E.V. The etiology and pathogenesis of trigeminal neuralgia (review of literature) 4

CLINICAL RESEARCHES AND CASE REPORTS

Pischick E.G., Kazakov V.M., Rudenko D.I., Stuchevskaya T.R., Posokhina O.V., Obrezan A.G., Kauppinen P. Secondary porphyria and the overdiagnosis of acute hereditary porphyrias 13
Gromova D.O., Zinovieva O.E., Rogovina E.G., Poluektov M.G. The onset of narcolepsy with cataplexy in prepubertal age 22
Dekonenko E.P., Rudometov Yu.P., Sokolova M.V. Herpet-ic encephalitis without focal lesions on brain MR- images 28
Spirin N.N., Baranova N.S., Fadeeva O.A., Shipova E.G., Stepanova I.O., Nizovtseva L.A., Kiselev D.V., Sandugey A.V. The algorithm of differential diagnosis between multiple sclerosis and chronic Borrelia encephalitis 31
Lobzin S.V., Odinak M.M., Kuznetsov A.N., Dyskin D.E., Vasilenko A.V., Onischenko L.S. The diagnostic significance of morphologic and cytochemical changes in peripheral blood in epilepsy 37

CASE REPORT

Shmidt T.E., Bazyi N.I., Yakhno N.N., Kazantsev K.Yu., Klimov I.A., Kovalenko P.A., Shamanskiy S.V., Emelyanova A.Yu. Combined high-dose immunosuppressive therapy with haematopoietic stem cells transplantation in a patient with severe multiple sclerosis 42

MEDICINES IN NEUROLOGY

Yakhno N.N., Zakharov V.V., Strachunskaya E.Ya., Vel'meykin S.B., Zhitkova Yu.V., Ivanova I.L., Kurushina O.V., Pokhabov D.V., Svirkunova S.A. The treatment of non-dementia cognitive impairments in patients with arterial hypertension and cerebral atherosclerosis (the results of Russian multicenter research “Fuete”) 49

REVIEW

Shmidt T.E. Multiple sclerosis (the review of the materials from the 22th congress of European Neurological Societies – ENS) 56

ЛЕКЦИЯ/ОБЗОР

© Е. В. БАЛЯЗИНА, 2012

УДК 616.833.15=009.7=02=092

ЭТИОЛОГИЯ И ПАТОГЕНЕЗ НЕВРАЛГИИ ТРОЙНИЧНОГО НЕРВА

Е. В. Балязина

ГБОУ ВПО РостГМУ Минздравсоцразвития России, кафедра неврологии и нейрохирургии № 2 ФПК и ППС

Проведен анализ 125 отечественных и зарубежных литературных источников, посвященных изучению этиологии и патогенеза невралгии тройничного нерва (НТН). Выделены дискуссионные и не решенные вопросы патогенеза. В частности, особое внимание уделено роли васкулоневрального конфликта в происхождении НТН. Отражена дискуссия о роли васкулоневрального конфликта и контакта, выявленных как у больных НТН, так и у здоровых добровольцев в происхождении как классической, так и симптоматической НТН. Подчеркивается необходимость четкого определения клинической характеристики классической НТН и подтверждение наличия васкулоневрального конфликта методами нейровизуализации. Представлены отличительные признаки патогенетически значимого васкулоневрального конфликта от не патологического васкулоневрального контакта. Отражены особенности патогенеза НТН, требующие своего дальнейшего изучения.

Ключевые слова: невралгия тройничного нерва, васкулоневральный конфликт

The analysis of 125 Russian and foreign references, concerning the etiology and pathogenesis of trigeminal neuralgia (TN), was carried out. Some speculative and unsettled aspects of pathogenesis were disclosed. Particularly the special attention was focused on the role of neurovascular conflict in the pathogenesis of TN. The discussion about the role of neurovascular conflict and contact in genesis of classic and symptomatic TN, found both in healthy people and TN patients, is presented. The necessarily of distinct detection of classic TN symptoms and confirmation of trigeminovascular conflict using brain imaging is highlighted. The hall-marks of pathogenetically significant and nonsignificant neurovascular conflict are presented. The aspects of TN pathogenesis that demand further study are reflected.

Key words: trigeminal neuralgia, neurovascular conflict

Невралгия тройничного нерва (НТН) характеризуется значительной распространенностью, тяжелым течением и ограниченностью эффективных методов лечения [21, 33, 91]. Частота вновь выявляемых случаев НТН, по данным ВОЗ, составляет от 3 до 5 случаев на 100 000 населения в год, в среднем 4,5:100 000 [75]. В России, по данным В. Е. Гречко и соавт. [22], – 5 случаев на 100 000 населения в год.

Хорошо известно, что НТН отличается тяжелыми ланцинирующими болевыми пароксизмами обычно односторонними, чаще в зоне второй и третьей ветвей и очень редко первой ветви. Боль возникает спонтанно или в результате раздражения триггерных зон неболевыми раздражителями кожи или слизистой оболочки полости рта, зубов или языка. Приступ длится от нескольких секунд до нескольких минут, повторяясь через короткие интервалы. Течение заболевания ремиттирующее, причем продолжительность ремиссий с возрастом сокращается. Такая клиническая картина описывается в литературе как идиопатическая, типичная, истинная, классическая, эссенциальная, криптогенная НТН [20, 21, 24, 27, 35, 40, 57, 80, 100, 102]. Происхождение этого заболе-

вания до конца не установлено, в Международной классификации болезней 10 МК по-прежнему выделяется идиопатическая тригеминальная невралгия (G 44. 847), когда, кроме боли, отсутствуют другие признаки поражения тройничного нерва [22, 70] и вторичная или симптоматическая, при которой невралгия является одним из симптомов какого-либо заболевания.

НТН была известна еще Гиппократу и Галену.

Первое описание признаков НТН принадлежит английскому врачу и философу Джону Локку, которое он сделал в 1677 г. (цит. по [54]).

Немногим более столетия после этого появились две публикации, выделившие это заболевание в отдельную нозологическую форму. В 1756 г. Николя Андре описал два случая НТН, назвав заболевание болезненным тиком (*tic douloureux*) и отнес его к группе таких судорожных состояний, как истинные тонические судороги, тетанус, и спазм. Н. Андре предполагал, что причиной заболевания является «порочная нервная жидкость», которая повреждает нерв и вызывает приступы боли.

В 1773 г. английский врач Джон Фозергилл представил 14 наблюдений. Он подробно описал болевой пароксизм, провокацию его едой, речью и сохранением мышц лица, подчеркнув, что легкие раздражения (прикосновение носовым платком или рукой) вызывают пароксизм боли, в то время как сильное раздражение к болевому пароксизму не приводит (цит. по [54]). Фозергилл настаивал на том, что НТН

Постов-на-Дону, 344091, пр. Коммунистический, 4а
Rostov-on-Don, 344091, Kommunistitshesky pr., 4a
Сведения об авторе:

Балязина Елена Викторовна – канд. мед. наук, асс. каф. неврологии и нейрохирургии РостГМУ, e-mail: ebaliagina@yandex.ru

не относится к группе судорожных заболеваний, а является симптомом рака. Благодаря подробному описанию клиники НТН это заболевание называют болезнью Фозергилла.

В 1820 г. Черлз Белл предположил, что причина «болевого спазма» кроется в патологии тройничного нерва (ТН), что послужило основанием называть болезнь тригеминальной невралгией (цит. по [51]).

Современные взгляды на этиологию НТН

Возникновение лицевых болей после перенесенной травмы ветвей ТН, выполненной ранее деструктивной операции по поводу НТН, после перенесенного *herpes zoster* не вызывает сомнений в роли этих факторов в этиологии НТН. Все подобные состояния сопровождаются нарушением чувствительности в зоне пораженных ветвей ТН и являются невропатиями соответствующих ветвей ТН. Спонтанно возникшие болевые пароксизмы в зоне иннервации ветвей ТН без чувствительных расстройств могут быть обусловлены различными причинами, установление которых необходимо для постановки правильного диагноза – классической (идиопатической) или симптоматической НТН.

До настоящего времени дискуссия о причинах возникновения классической НТН продолжается. Некоторые авторы [25] рассматривали воздействие низкой температуры на ткани лица как возможную причину возникновения НТН. Л. Я. Лившиц [32] у 70% больных с ТН обнаружил высокое стояние пирамиды височной кости на стороне заболевания, что было расценено им как фактор, раздражающий корешок ТН (КТН). Позже [41] было установлено, что у практически здоровых лиц правое тройничное вдавление в области вершины пирамиды височной кости расположено выше, чем левое.

Л. Р. Рубин [37] придавал большое значение в возникновении ТН патологии нижнечелюстного сустава, сопровождающейся синдромом патологического прикуса, и рекомендовал лечение с помощью аппарата, корригирующего прикус.

Позже с помощью рентгенографии обнаружили стеноз нижнечелюстного канала на стороне болевых пароксизмов, расценивая его как причину невралгии третьей ветви ТН [26, 37]. На этом основании стали использовать хирургические методы лечения, направленные на расширение канала. Однако высокая частота рецидивов заболевания дает основание сомневаться в этиопатогенетической значимости этого признака. Тем не менее среди стоматологов и челюстно-лицевых хирургов мнение об экстракраниальном генезе лицевых болей сохраняется [44, 77]. И в ряде стоматологических клиник продолжают выполнять в настоящее время расширение нижнечелюстного канала и подглазничного отверстия.

В основе другой компрессионной теории возникновения НТН лежит предположение о давлении на КТН каменисто-клиновидной связки твердой мозговой оболочки в тригеминальной вырезке Грубера в том месте, где нерв переходит из средней черепной ямки в заднюю. Предлагавшаяся на основании этой

гипотезы операция декомпрессии КТН путем расsectiona связки подкупала технической простотой и таким важным обстоятельством, как сохранение чувствительности на лице. По мере накопления опыта применения подобных операций было выявлено большое количество рецидивов болей. Неудовлетворительные отдаленные результаты операции по расsectionu каменисто-клиновидной связки поставили под сомнение ее воздействие на ТН как причину НТН [114].

Некоторые авторы [16, 32] за компримирующий фактор принимают спайки в области мостомозжечкового угла, образованию которых, по их мнению, способствуют перенесенные ранее синуситы, отиты, кариоз зубов и др.

В отечественной литературе существует понятие о так называемой одонтогенной НТН. Сторонники этой гипотезы [20, 21] связывают начало заболевания с травматичным удалением зубов, наличием костных отломков и остатков корней зубов в лунках, пульпитами и периодонтитами. Однако следует отметить, что болевой синдром при этой форме умеренный, продолжительный, триггерные зоны отсутствуют, что отличает ее от классической НТН. В зарубежной литературе понятие одонтогенной НТН отсутствует.

Обнаруженный W. Dandy еще в 1934 г. [58] конфликт между КТН и смежными сосудами мозжечка привлек внимание нейрохирургов лишь четверть века спустя. Впервые хирургическая декомпрессия КТН была выполнена W. Gardner и V. Miclos в 1959 г. Авторы описали сдавление парастволовой зоны КТН мозжечковыми артериями. Это легло в основу сформированной W. Gardner [64] теории о сосудистой компрессии КТН вблизи варолиева моста как причины лицевого болевого пароксизмального синдрома. Эта мысль была горячо поддержана американским нейрохирургом P. Jannetta [73]. Он разработал операцию микроваскулярной декомпрессии (МВД) КТН, применив для устранения конфликта синтетический губчатый протез [74, 75]. Так родилась функциональная операция МВД, исключая травму или пересечение КТН. Хорошие результаты МВД убедили большинство нейрохирургов в том, что ведущим фактором в этиологии НТН является нейроваскулярный конфликт, а операция МВД наиболее результативна. Результаты, опубликованные другими авторами, подтвердили правильность выводов P. Jannetta. 95% успешных операций с частотой рецидивов заболевания 1% в год сделали эту операцию методом выбора в лечении НТН [91]. Все больше нейрохирургов стали применять МВД для лечения больных тригеминальной невралгией. Росло число сторонников, рассматривающих нейроваскулярный конфликт как причину НТН [28, 35, 46, 52, 61, 62, 88, 99, 102, 114, 115, 118]. Большинство авторов возможной причиной возникновения тригеминальной невралгии считают конфликт не только с артериальным сосудом, но и с венозным. Анализируя причины рецидивов болей в лице после МВД, многие авторы подчеркивают, что наибольшее их количество приходится на тех больных, у которых во время опера-