

Федеральное государственное бюджетное образовательное
учреждение высшего образования
«Сибирский государственный медицинский университет»
Министерства здравоохранения Российской Федерации

**В.М. Алифирова, М.А. Никитина, Д.М. Плотников,
Л.С. Краева, О.В. Гребенюк, Н.В. Пугаченко**

НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В НЕВРОЛОГИИ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

ТОМСК
Издательство СибГМУ
2022

УДК 616.8-08-039.74(075.8)
ББК 56.12я73+53.50я73+54.50я73
Н 528

Авторы:

В.М. Алифирова, М.А. Никитина, Д.М. Плотников,
Л.С. Краева, О.В. Гребенюк, Н.В. Пугаченко

Неотложные состояния в неврологии : учебное пособие / В. М. Алифирова [и др.] – Томск : Изд-во СибГМУ, 2022. – 174 с.
Н 528

Представлен материал, отражающий современные клинико-патогенетические представления о механизмах неотложных состояний в неврологии. В пособии изложены современные представления об этиологии, патогенезе, классификации и дифференциальной диагностике заболеваний, требующих неотложной помощи. Приведены ситуационные задачи и тестовые задания для самоконтроля.

Учебное пособие по дисциплине «Неврология» подготовлено в соответствии с Федеральным государственным образовательным стандартом высшего профессионального образования для студентов, обучающихся по специальности «Лечебное дело», «Стоматология» и «Педиатрия», ординаторов и врачей, обучающихся в системе дополнительного профессионального образования по специальности 14.01.11 – «Нервные болезни».

УДК 616.8-08-039.74(075.8)
ББК 56.12я73+53.50я73+54.50я73

Рецензенты:

Л.И. Рейхерт – д-р мед. наук, проф., проф. кафедрой неврологии с курсом нейрохирургии ИНПР ТюмГМУ, председатель профессиональной ассоциации неврологов Тюменской области, Заслуженный врач Российской Федерации, г. Тюмень.

И.В. Смагина – д-р мед. наук, проф., врач-невролог высшей квалификационной категории, зав. кафедрой неврологии и нейрохирургии с курсом ДПО ФГБОУ ВО АГМУ Минздрава России, г. Барнаул.

Утверждено и рекомендовано к печати методической комиссией по специальности «лечебное дело» ФГБОУ ВО СибГМУ Минздрава России (протокол № 7 от 27.10.2022 г.).

© В.М. Алифирова, М.А. Никитина, Д.М. Плотников,
Л.С. Краева, О.В. Гребенюк, Н.В. Пугаченко, 2022 г.
© Макет изд-ва СибГМУ, 2022 г.

Оглавление

Введение	4
Глава I. Обострения при рассеянном склерозе	6
Глава II. Эпилептический статус	11
Глава III. Головокружение	26
Периферический вестибулярный синдром.....	32
Головокружение, связанное с поражением вестибулярного анализатора как на периферии, так и в ЦНС.....	39
Головокружение и расстройства равновесия, вызванные поражением центральных вестибулярных обра- зований	44
Обмороки и предобморочные состояния (липотимия).....	48
Психогенное головокружение	50
Глава IV. Менингиты и энцефалиты.....	56
Глава V. Неотложные состояния, сопровождающиеся острой головной болью.....	79
Мигрень.....	80
Субарахноидальное кровоизлияние	82
Инсульт	90
Диссекция сонной артерии	99
Апоплексия гипофиза	100
Глава VI. Синдром Гийена–Барре.....	102
Глава VII. Кризисы при миастении	115
Глава VIII. Акинетический криз при болезни Паркинсона	124
Приложения	131
Ситуационные задачи	152
Ответы на ситуационные задачи	161
Тестовые задания.....	166
Эталоны ответов на тестовые задания	170
Рекомендуемая литература.....	171
Список литературы	171

ВВЕДЕНИЕ

Учебное пособие содержит материалы по неотложным состояниям в неврологии, требующим экстренной диагностики и оказания неотложной помощи. Оно направлено на систематизацию и облегчение процесса восприятия сложного и объемного материала учебников по неврологии студентами и ординаторами медицинских вузов.

К неотложным состояниям относятся все острые патологические процессы, обусловленные внешними или внутренними факторами и требующие экстренной диагностики и целенаправленной терапии. Такая формулировка достаточно полно характеризует отличия неотложных состояний от других типов развития болезни, а также четко ориентирует на первостепенное значение фактора времени и комплексного характера лечебно-диагностических мер.

Термин «неотложное состояние» по ряду причин правомернее таких зачастую употребляемых терминов, как «критическое состояние» и «терминальное состояние». Определение состояния пациента как «критическое» или «терминальное» способствует «демобилизации» врача и людей, способных оказать первую помощь. Напротив, термин «неотложное состояние» способствует повышению профессиональной активности в обстановке, требующей как раз максимальной мобилизации знаний, напряжения воли и сохранения спокойствия.

Особенностями неотложных состояний вследствие поражения нервной системы, в отличие от неотложных состояний при остро развивающихся заболеваниях других органов и систем, являются быстро наступающие изменения сознания и жизненно важных функций (дыхания, кровообращения), нарушения гомеостаза, а также грубые нарушения черепной иннервации, моторики, координации и чувствительности. Остро развивающиеся поражения спинного мозга характеризуются резкими нарушениями движений нижних, а иногда и верхних конечностей, изменениями чувствительности и нарушением функций тазовых органов.

Клиническая картина неотложных состояний неврологического профиля своеобразна, а их диагностика, в особенности на догоспитальном этапе, сопряжена со значительными трудностями. Определение вызывающей их конкретной причины часто является сложной задачей.

Неотложное состояние не может характеризоваться какими-либо конкретными сроками или отрезками времени. В зависимости от причины, вызвавшей заболевание, и индивидуальных особенностей его течения продолжительность неотложных состояний весьма различна. Рекомендации принимать за неотложные состояния «первые дни болезни» или «острый период заболевания» следует считать неоправданными, не отражающими сущности понятия «неотложное состояние». Состояние, расцениваемое как «неотложное», весьма различающийся по времени этап заболевания, на протяжении которого нарастают или стойко сохраняются выраженные нарушения витальных функций и/или жизненно опасные неврологические расстройства.

ГЛАВА I

ОБОСТРЕНИЯ ПРИ РАССЕЯННОМ СКЛЕРОЗЕ

Рассеянный склероз (РС) – это хроническое демиелинизирующее заболевание, в основе которого лежит комплекс аутоиммунно-воспалительных и нейродегенеративных процессов, приводящих к множественному очаговому и диффузному поражению центральной нервной системы, следствием которого является инвалидизация пациентов и значительное снижение качества жизни.

Типы течения рассеянного склероза

Ремиттирующий рассеянный склероз (РРС) – тип течения РС, характеризующийся наличием обострений, между которыми не отмечается прогрессирование инвалидизации. В период ремиссии могут иметь место признаки стойкого неврологического дефицита (рис. 1а).

Вторично-прогрессирующий рассеянный склероз (ВПРС) – тип течения РС, возникающий после периода ремиттирующего РС и характеризующийся наличием подтвержденного прогрессирования инвалидизации, независимого от обострений. При данной форме РС могут сохраняться типичные обострения заболевания, между которыми наблюдается подтвержденное прогрессирование РС (рис. 1б).

Первично-прогрессирующий РС (ППРС) – тип течения РС, характеризующийся подтвержденным прогрессированием инвалидизации с момента появления первых симптомов заболевания, с возможными периодами стабилизации состояния, во время которых не происходит нарастания неврологического дефицита (рис. 1в, г). Достаточным считается непрерывное нарастание симптомов в течение 1 года, для диагностики используется специальный раздел

критериев МакДональда 2017 года (прил. 1). При данной форме могут наблюдаться типичные обострения заболевания, между которыми имеется подтвержденное прогрессирование инвалидизации, однако заболевание дебютирует не с обострений, а с прогрессирования. У детей и подростков с РС практически всегда в дебюте наблюдается РРС, иногда с активным началом по типу острого рассеянного энцефаломиелита (ОРЭМ), с переходом в ВПРС. ППРС при начале РС в возрасте до 16 лет встречается крайне редко, такие случаи всегда нуждаются в тщательном уточнении диагноза.

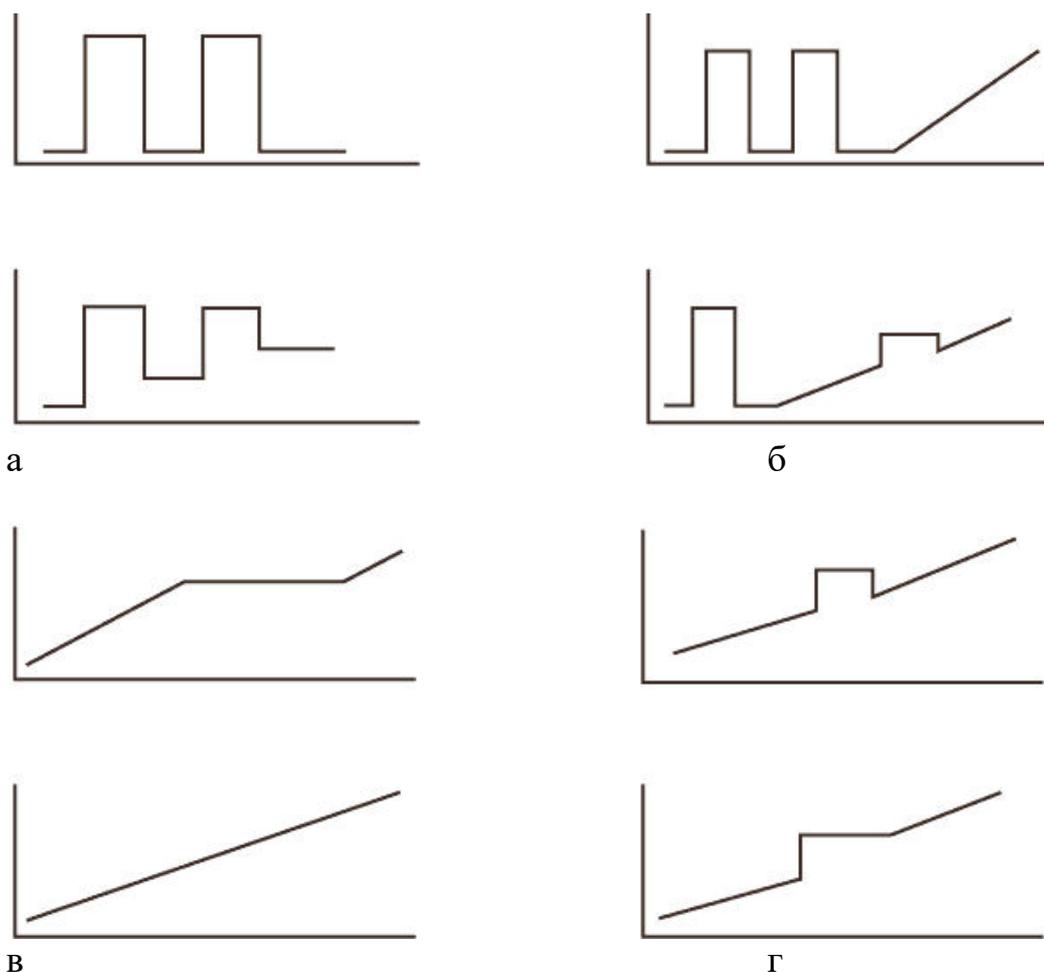


Рис. 1. Варианты течения рассеянного склероза (Т.Е. Шмидт, Н.Н. Яхно, 2021): а – ремиттирующий; б – вторично-прогрессирующий; в – первично прогрессирующий; г – первично прогрессирующий с обострениями

С учётом особенностей течения выделяют особые формы РС

Злокачественный РС (болезнь Марбурга) – острая форма тяжёлого течения РС, характеризующаяся быстрым усилением инвалидизации без ремиссий и в самых тяжёлых случаях – развитием летального исхода в течение нескольких месяцев от момента начала

заболевания. Характерно развитие массивных очагов в стволе мозга, на МРТ эти очаги, как правило, активно накапливают парамагнитный контраст. Вариант по типу болезни Марбурга может начинаться как сразу после дебюта РС, так и сменять на определенном этапе типичное течение РС. Частота развития такого варианта РС не превышает 5%.

Быстро прогрессирующий рассеянный склероз – тип течения РРС на фоне отсутствия терапии ПИТРС. При данном типе в течение одного года наблюдения имеют место два или более обострения с подтвержденным усилением инвалидизации и выявлением 1 или более контрастируемого очага на T1-ВИ или увеличением количества очагов на T2-ВИ по данным МРТ головного и/или спинного мозга в сравнении с предшествующим исследованием. Общепризнанная дефиниция данного типа течения РС была приведена в отчете рандомизированного клинического исследования финголимода при подгрупповом анализе эффективности. Ключевым моментом данного определения является инвалидизирующий характер обострений. Недостаточный объем данных из рандомизированного клинического исследования в настоящий момент не позволяет с высокой долей достоверности сравнивать эффективность терапии при данной форме РС. Результаты будущих исследований, возможно, смогут уточнить и расширить формулировку и предоставить больше доказательств ее целесообразности.

Высокоактивный рассеянный склероз (ВАРС) – это клинико-радиологические характеристики течения РС, возникающие на фоне проводимой терапии ПИТРС, на основании которых необходимо принятие решения об эскалации терапии.

Стадии заболевания

Обострение рассеянного склероза – субъективные или объективные симптомы, характерные для острого воспалительного демиелинизирующего процесса в ЦНС (фокального или мультифокального), либо в виде усугубления уже имеющихся неврологических симптомов, либо в виде появления новых неврологических симптомов, не наблюдаемых ранее, с острым или чаще подострым началом, длительностью свыше 24 часов, с полным или неполным регрессом симптомов, при условии отсутствия лихорадки, других признаков инфекционного заболевания, предшествующих метаболических нарушений, явлений стресса.

В случае последовательного появления симптомов они считаются одним обострением, если новый симптом или группа симптомов, или отчетливое ухудшение уже имевшихся симптомов появляется в период от 24 часов до 30 дней с момента появления первого; и считаются двумя разными обострениями, если от начала первого до начала второго имеется период стабильного или улучшающегося состояния длительностью не менее 30 дней. В соответствии с критериями МакДональда в редакции 2017 года понятия «обострение», «атака», «экзацербация» являются синонимами.

Ремиссия рассеянного склероза – период отсутствия обострений, прогрессирования и ухудшения симптомов в течение, как минимум, 30 дней. В случае появления нового симптома или группы симптомов, или отчетливого ухудшения уже имевшихся симптомов в срок до 30 дней включительно ремиссия не фиксируется, состояние расценивается как продолжающееся обострение. Оценка проявлений рассеянного склероза проводится по шкале EDSS (прил. 2).

Терапия обострений РС

При наличии у пациента с РС клинических признаков обострения заболевания, подтвержденных объективно врачом-неврологом (вне зависимости от факта выполнения МРТ центральной нервной системы и/или при наличии активности по данным МРТ) рекомендуется терапия обострения РС с целью уменьшения выраженности и продолжительности симптомов обострения РС и уменьшения их продолжительности.

- **В качестве терапии обострения РС рекомендуется использование глюкокортикостероидов в высоких дозах с целью уменьшения выраженности и продолжительности симптомов обострения РС.**

- **При наличии у пациентов обострения РС в ситуации, когда риски терапии обострения РС превышают возможную пользу терапии, рекомендуется воздержаться от терапии обострения кортикостероидами по совместному решению врача-невролога и пациента с РС с целью предотвращения побочных эффектов. В данном случае следует рассматривать другие виды терапии, в частности, назначения плазмафереза или иммуноглобулинов.**

- **С целью уменьшения выраженности и продолжительности симптомов обострения РС в качестве лекарственного препарата первого выбора рекомендуется использовать метилпреднизолон для внутривенного применения в режиме пульс-терапии в дозе 1000 мг в течение 3–5 дней (максимально – 7) для пациентов старше 18 лет включительно, для пациентов младше 18 лет доза рассчитывается исходя из веса ребенка: 500 мг при весе 25–40 кг, 750 мг при весе 40–55 кг, 1000 мг при весе свыше 55 кг.**
- **В случае невозможности использования метилпреднизолон с целью уменьшения выраженности и продолжительности симптомов обострения РС у пациентов старше 18 лет рекомендуется использование дексаметазона для внутривенного капельного применения по схеме: 8 мг в сутки в течение 7 дней, затем 4 мг в сутки в течение 4 дней, затем 2 мг в сутки в течение 3 дней.**
- **В случаях, затрудняющих проведение терапии обострений РС парентеральными глюкокортикостероидами, для пациентов старше 18 лет с обострением РС рекомендуется использование таблетированных глюкокортикостероидов в эквивалентных суточных дозах в течение 3–5 дней с целью уменьшения продолжительности и выраженности симптомов обострения РС.**
- **В случае неэффективности курса терапии глюкокортикостероидами рекомендуется применение высокообъемного плазмафереза в количестве до 7 сеансов для терапии обострения РС.**
- **Пациентам с РС до 18 лет при обострении РС рекомендуется применение иммуноглобулина человека нормального для внутривенного приема в курсовой дозе 2г/кг веса в течение 5 дней с целью уменьшения продолжительности и выраженности симптомов обострения РС при наличии противопоказаний к приему глюкокортикостероидов.**

ГЛАВА II

ЭПИЛЕПТИЧЕСКИЙ СТАТУС

Эпилептический статус – это одно из неотложных состояний в неврологии, требующее на любом этапе медицинской помощи четких и экстренных мер, позволяющих при правильном подходе в большинстве случаев купировать данное состояние без значимых последствий для здоровья пациента.

Согласно определению Международной противэпилептической лиги (2015) эпилептический статус есть результат отказа механизмов, ответственных за прекращение эпилептических приступов, или инициации механизмов, приводящих к аномально пролонгированным припадкам, что проявляется нарушением двигательных функций или поведения в течение определенного времени.

Клинические формы эпилептического статуса определены типом эпилептического приступа.

В настоящее время определены временные рамки для трех основных форм эпилептического статуса: тонико-клонического, фокального статуса с нарушением сознания и статуса абсансов (рис. 2).

Временными критериями являются: t_1 – время, в течение которого приступы вероятно пролонгируются до их постоянной активности и t_2 – время, когда припадки могут вызвать длительные последствия (нейрональное повреждение, нейрональную смерть, повреждение нейрональной сети и функциональный дефицит).

	Время до квалификации состояния	Время до развития структурных нарушений
	t1	t2
ГСП	5	30
Фокальные приступы	10	>60
абсансы	10-15	Нет данных

Рис. 2. Временные рамки для трех основных форм эпилептического статуса: генерализованных судорожных приступов (ГСП), фокального статуса с нарушением сознания и статуса абсансов

Эпилептический статус классифицируется на различные типы на основе следующих осей:

1. Семиология.
2. Этиология.
3. ЭЭГ корреляты.
4. Возраст.

Семиология

Основными клиническими критериями эпилептического статуса являются:

- 1) наличие или отсутствие преобладающих двигательных симптомов (историческое название «судорожный статус»);
- 2) степень (качественные и количественные) нарушения сознания («бессудорожный статус»).

Классификация эпилептического статуса по семиологии представлена в приложении 3:

Этиология

1. Известная (т.е. симптоматическая)

- 1.1. Острая (например, инсульт, интоксикация, малярия, энцефалит и др.)
- 1.2. Отдаленная (например, посттравматическая, постэнцефалитическая, постинсультная и др.)
- 1.3. Прогрессирующая (например, опухоль головного мозга, болезнь Лафора и другие прогрессирующие миоклонические эпилепсии, деменции)
- 1.4. Эпилептический статус при определенных электроклинических синдромах

2. Неизвестная (т.е. криптогенная).

Различные причины могут инициировать развитие эпилептического статуса.

Среди острых состояний выделяют:

- Инфекции ЦНС (менингит, энцефалит и внутричерепной абсцесс)
- Метаболические нарушения (гипогликемия, гипонатриемия, гипокальциемия, печеночная энцефалопатия и врожденные нарушения метаболизма у детей)
- Нарушения мозгового кровообращения
- Черепно-мозговые травмы (с внутричерепным кровотечением или без него)
- Передозировка или отмена лекарственных средств
- Гипоксические состояния
- Аутоиммунные заболевания.

Острые процессы составляют большинство случаев эпилептического статуса у взрослых. Фебрильный эпилептический статус является наиболее частой причиной у детей. Инфекции ЦНС и врожденные нарушения метаболизма также являются распространенной этиологией у детей.

ЭЭГ корреляты эпилептического статуса

Диагностика судорожного эпилептического статуса определяется клиникой судорожного синдрома. Развитие бессудорожного эпилептического статуса протекает субклинически и сопровождается изменением или угнетением сознания, поэтому диагностика основана на выявлении эпилептиформных разрядов и классификации ритмических периодических паттернов с последующим анализом связи этих изменений с клиническим состоянием пациента.

В настоящее время не существует определенных ЭЭГ-критериев для эпилептического статуса. В основе анализа ЭЭГ лежит оценка частоты и амплитуды колебаний кривых, отражающих биоэлектрическую активность головного мозга, а также верификация стереотипных графоэлементов. Эпилептиформные разряды считаются характерным признаком, но с увеличением длительности эпилептического статуса могут преобладать патологические изменения фоновой биоэлектрической активности, включая ритмические периодические паттерны, сопровождающиеся угнетением реактивности в ответ на внешние раздражители. Согласно современным представлениям, ритмические периодические паттерны являются ЭЭГ-коррелятом значительного нейронального повреждения; их регистрация ухудшает прогноз эпилептического статуса.

Описание ЭЭГ-паттернов при эпилептическом статусе должно содержать указания на:

1. Локализацию: генерализованные (в том числе двусторонние синхронные паттерны), латерализованные, независимые двусторонние, мультифокальные.
2. Название паттерна: периодические разряды, ритмическая дельта-активность или спайк-волна/острая волна, а также подтипы.
3. Морфологию: острота, количество фаз (например, трехфазная морфология), абсолютная и относительная амплитуда, полярность.
4. Временные характеристики: распространенность, частота, продолжительность, ежедневная длительность паттерна и индекса, начало (внезапное или постепенное) и динамика (развивающаяся, колеблющаяся или постоянная).
5. Модуляцию: стимул-индуцированные или спонтанные.
6. Эффект вмешательства (лекарственные средства) на ЭЭГ.

По S. Beniczky диагностическими критериями бессудорожного эпилептического статуса у пациентов, не страдающих эпилепсией, являются следующие:

- 1) частота периодических разрядов более 2,5 Гц;
- 2) частота периодических разрядов менее 2,5 Гц или паттерн ритмической дельта-активности в сочетании с одним из следующих признаков:
 - а) электрографическое (восстановление фоновой ритмики и ее реактивности) и клиническое улучшение при введении противосудорожных препаратов;
 - б) незначительные клинические икctalные признаки во время регистрации электрографического паттерна;
 - в) эволюция периодических разрядов или ритмической дельта-активности.

Согласно A. Bauerschmidt, все ритмичные паттерны с частотой графоэлементов, превышающей 2 Гц и периодические паттерны с меньшей частотой, сопровождающиеся незначительными ритмичными движениями мускулатуры лица или конечностей, совпадающими с изменениями на ЭЭГ, латерализованные ритмические периодические паттерны являются абсолютным показанием к терапии эпилептического статуса. При неясной диагностической значимости регистрируемых изменений на ЭЭГ рекомендуется оценка электрографической и клинической реакции на внутривенное введение бензодиазепинов.

В случае положительного ответа на антиконвульсанты диагностируют эпилептический статус.

Возраст

В зависимости от возраста возникновения эпилептического статуса различают периоды:

1. Новорожденности (от 0 до 30 дней).
2. Младенчество (от 1 месяцев до 2 лет).
3. Детство (старше 2 лет и до 12 лет).
4. Подростковый и зрелый возраст (старше 12 лет и до 59 лет).
5. Пожилой (60 лет и старше).

Заболееваемость эпилептическим статусом имеет бимодальное возрастное распределение с пиками в младенчестве и у пожилых

людей. Заболеваемость колеблется от 7 до 40 случаев на 100 000 человек в год. Эпилептический статус чаще встречается у мужчин. Значительная часть как детей (от 16 до 38%), так и взрослых (от 42 до 50%) с эпилептическим статусом имеют эпилепсию в анамнезе.

Некоторые формы эпилептического статуса рассматриваются как неотъемлемая часть определенного электроклинического синдрома; либо возникают в случае, когда присутствуют триггерные факторы или провоцирующие причины, такие как депривация сна, отравление или неподходящая лекарственная терапия, аггравирующая приступы (применение фенитоина при некоторых формах прогрессирующей миоклонической эпилепсии, карбамазепина при юношеской миоклонической эпилепсии или абсансной эпилепсии).

Эпилептический статус, встречающийся в новорожденности и младенчестве

- Тонический статус при синдроме Отахары или синдроме Веста.
- Миоклонический статус при синдроме Драве.
- Статус фокальных приступов.
- Статус фебрильных приступов.

Эпилептический статус, встречающийся, преимущественно, в детском и подростковом возрасте

- Вегетативный эпилептический статус при раннем начале доброкачественной детской затылочной эпилепсии – синдроме Панайотопулоса.
- Бессудорожный эпилептический статус при специфических детских эпилептических синдромах и этиологиях (синдром кольцевой 20-й хромосомы, синдром Ангельмана, эпилепсия с миоклоническими-атоническими припадками, другие детские миоклонические энцефалопатии).
- Тонический статус при синдроме Леннокса—Гастро.
- Миоклонический статус при прогрессирующей миоклонической эпилепсии.

- Электрический эпилептический статус в фазу медленного сна.
- Апатический статус при синдроме Ландау—Клеффнера.

Эпилептический статус, встречающийся преимущественно в подростковом и взрослом возрасте

- Миоклонический статус при юношеской миоклонической эпилепсии.
- Статус абсансов при юношеской абсансной эпилепсии.
- Миоклонический статус при синдроме Дауна или прогрессирующей миоклонической эпилепсии при болезни Лафору.

Эпилептический статус, встречающийся преимущественно в пожилом возрасте

- Миоклонический статус при болезни Альцгеймера.
- Бессудорожный эпилептический статус при болезни Крейтцфельдта—Якоба.
- Впервые возникший или рецидивирующий статус абсансов пожилого и особенно старческого возраста.

Классификация эпилептического статуса в зависимости от стадии (E. Trinka et al., 2012)

Данная классификация удобна для практического применения.

Предстатус. 1–9 минут на догоспитальном этапе.

Стадия 1. Ранний эпилептический статус – 5–10 минут.

Стадия 2. Развернутый эпилептический статус – 10–30 минут.

Стадия 3. Рефрактерный эпилептический статус – 30–60 минут.

Стадия 4. Суперефрактерный эпилептический статус – более 24 часов.

Диагностика

Диагноз судорожного эпилептического статуса ставится клинически, но требует неотложной нейровизуализации и лабораторных исследований для выявления потенциальной этиологии.

Диагноз бессудорожного эпилептического статуса ставится при проведении ЭЭГ. Необходимо понимать, что эпилептический бессудорожный статус требует проведения всех исследований необходимых для определения основной этиологии, но также – регистрации ЭЭГ для выявления нарушений биоэлектрической активности мозга.

Диагностические мероприятия эпилептического статуса на этапе скорой неотложной помощи включают: определение уровня сознания; характера и продолжительности приступа; контроля АД, частоты дыхания, пульса, температуры; определения уровня глюкозы в крови.

Терапия

Необходимо обеспечить проходимость дыхательных путей, оксигенотерапию, установить уретральный мочевого катетер. Пациента следует положить на плоскую поверхность, подложить под голову что-нибудь мягкое (избегая сгибания головы); если зубы не сомкнуты, между зубами положить что-нибудь мягкое, для предотвращения прикусывания языка, губ. При этом удерживать рот открытым и насильно разжимать челюсти с помощью ложки или других твердых предметов не следует из-за травматизации. Пациента уложить на бок, чтобы слюна свободно вытекала из полости рта и не мешала дыханию (рис. 3).

Медикаментозной терапией выбора является внутривенное введение 10 мг диазепама.

При эпилептическом статусе показана экстренная госпитализация в отделение нейрореанимации. Больных с ЧМТ госпитализируют в нейрохирургическое отделение.



Рис. 3. Неотложная помощь при эпилептическом статусе

Диагностика и лечение на стационарном уровне

Диагностические критерии на стационарном этапе включают в себя: сбор жалоб (у родственников или свидетелей), оценка ЧСС, дыхания, АД, температуры тела; оценка длительности, частоты и характера приступа (с утратой сознания, без утраты сознания, судорожные, бессудорожные), первый или повторный; возможные провоцирующие факторы (повышение температуры тела, депривация сна, гипервентиляция, связь с токсикоманией, физические и психические перегрузки и специфические факторы, фармакотерапия и отношение больного к приему противосудорожных препаратов, возможные нарушения режима приема противосудорожных препаратов, режима труда и отдыха); возраст дебюта.

Физикальное обследование включает оценку состояния ЦНС, выраженность сердечно-сосудистых, дыхательных нарушений. Определяют уровень сознания, ориентацию в личности, времени и пространстве (при отсутствии сознания оценивается по шкале Глазго); характер приступов; поза больного, состояние мышечного тонуса и надкостничных рефлексов; наличие признаков травмы (кровоподтеки, раны, отечность), наличие менингеальных знаков; размеры и реакции зрачков на свет.

Лабораторные исследования включают проведение ОАК, ОАМ, определение глюкозы крови, биохимический анализ крови на электролиты, креатинин, мочевины крови, РН крови и кислотно-щелочное состояние крови, билирубин, АЛаТ, АСаТ, щелочную фосфатазу; коагулограмму; скрининг на токсические вещества (включая свинец) – при подозрении на интоксикацию; серологические исследования на токсоплазмоз, цитомегаловирус, вирус простого герпеса и другие инфекции; анализ спинно-мозговой жидкости при наличии симптомов нейроинфекции.

Инструментальные исследования – проведение ЭЭГ-мониторинга, ЭКГ, нейровизуализации – МРТ головного мозга, КТ головного мозга, нейросонографию детям первого года; состояние дисков зрительного нерва и сетчатки.

Тактика лечения на стационарном этапе

Стационарное лечение – это продолжение базисной терапии и специфическая терапия (при симптоматическом эпилептическом статусе), с сохранением основных принципов: максимально раннее начало терапии (на месте, в машине скорой помощи); профилактика

и устранение расстройств систем жизне-обеспечения организма; госпитализация в реанимационное отделение; по возможности применение минимального числа (один-два) антиконвульсантов; струйное в/в введение анти-конвульсантов, правильное дозирование, мониторинг препаратов, ЭЭГ контроль состояния и эффективности лечения.

Базисная терапия. Общие мероприятия включают сохранение адекватного дыхания: обеспечение проходимости дыхательных путей или подача кислорода через носовые канюли или интубационную трубку.

Инициальная терапия: при гипогликемии введение 40–50% – 50 мл глюкозы в/в; при алкоголизме: *тиамин* – 250 мг в/в, медленно в течение 30 минут; при гипертермии: холодные обертывания. Лечение отека мозга или его профилактика проводится при условии продолжительности приступов более 60 минут или, если зарегистрированы два или более приступа. При нарастающем внутричерепном давлении вводится дексаметазон 4 мг каждые 6 часов, либо маннитол 1–2 г/кг в виде 20% раствора или 2,0–4,0 фуросемид внутривенно. Больным пожилого и старческого возраста для профилактики нарушений сердечного ритма дополнительно в/в вводится 10 мл 10% раствора калия хлорида или 10 мл панангина на 10 мл изотонического раствора натрия хлорида.

Противосудорожные препараты. Если на момент оказания помощи имеется клиническая картина развернутого припадка, то необходимо в/в медленно ввести препараты «первой очереди» из группы бензодиазепинов – *диазепам (седуксен, реланиум, сибазон)* по 2–4 мл на 10 мл изотонического раствора со скоростью 0,25 мг/кг/мин каждые 15 минут (не более 40 мг/сут). Следует помнить, что при быстром в/в введении может возникать угнетение дыхания и западание языка. Для детей зарегистрирован *диазепам (сибазон) в микроклизмах* – микроклизма по 1,25 мл – 2,5 мг диазепама (2 мг/мл), микроклизма по 2,5 мл – 5,0 мг диазепама (2 мг/мл), микроклизма по 2,5 мл – 10,0 мг диазепама (4 мг/мл), микроклизма по 5 мл – 20,0 мг диазепама (4 мг/мл). Препарат предназначен для лечения продолжительных (более 2–3 минут) острых судорожных припадков при эпилепсии у младенцев с 6 месяцев, детей грудного, дошкольного, младшего школьного возраста и подростков (до 18 лет). Детям с массой тела менее 15 кг назначают 5 мг; детям с массой тела более 15 кг – 10 мг. Максимальный эффект развивается через

11–23 минуты. Препарат могут вводить родители однократно при резистентном статусном течении эпилепсии у детей, при продолжении приступов спустя 10 минут, необходимо вызвать скорую помощь.

Для купирования судорожного припадка возможно использование препаратов *вальпроевой кислоты* для внутривенного введения – (*конвулекс, депакин*) 1 флакон 400 мг для в/в медленного болюсного введения или для в/в инфузии рекомендуется 15 мг/кг однократно, при необходимости повторное введение до 1500–2000 мг в сутки. В/в капельно препарат вводится со скоростью 1 мг/кг/час не более 3 дней, так как возможно развитие побочного эффекта в виде токсического гепатита.

Также возможно введение *леветирацетама (Кенпра)* в/в в дозе 30–70 мг/кг (2000–4000 мг/сут) со скоростью 500 мг в 1 минуту. *Лакосамид (Вимпат)* вводят в/в в течение 15–60 мин 2 раза/сут (от 50 мг х2 р до 200 мг 2 р/д).

Оксибутират натрия (ГОМК) в 1 мл 20% раствора – 200 мг, 100–150 мг/кг со скоростью 400 мг/мин. Необходимо обращать внимание на возможное развитие побочных проявлений в виде гипокалиемии.

Также применяется *Мидазолам* для внутривенного вливания – 15 мг мидазолама в 100–1000 мл одного из следующих растворов для инъекций: 0,9% раствор натрия хлорида, 5 или 10% раствор декстрозы, раствор Рингера. Для взрослых внутривенно вводят 0,03–0,3 мг/кг, вводят дробно (каждое увеличение 1–2,5 мг вводят за 20–30 с, с интервалом в 2 минуты). Поддерживающая доза: внутривенно 0,03–0,2 мг/кг/ч.

Детям старше 6 месяцев ударную дозу 0,05–0,2 мг/кг вводят внутривенно медленно в течение 2–3 мин, до установления желаемого клинического эффекта или путем внутривенной инфузии 0,06–0,12 мг/кг/ч (1–2 мкг/кг/мин). Новорожденным и детям до 6 месяцев — путем непрерывной внутривенной инфузии начиная с 0,03 мг/кг/ч (0,5 мкг/кг/мин) для новорождённых с гестационным возрастом менее 32 недель или 0,06 мг/кг/час (1 мкг/кг/мин) для новорождённых с гестационным возрастом более 32 недель и детям до 6 месяцев.

Также для детей имеется раствор защечный (буккальный) Московского эндокринного завода – тубик по 1 мл – 2,5 мг мида-

золама (2,5 мг/мл) тубик по 1 мл – 5,0 мг мидазолама (5 мг/мл) тубик по 1,5 мл – 7,5 мг мидазолама (5 мг/мл) тубик по 2 мл – 10,0 мг мидазолама (5 мг/мл), таблица 1.

Таблица 1

Рекомендуемые дозы мидазолама с учетом возраста

Возрастной диапазон	Доза	Форма выпуска
от 3 до 6 месяцев (включительно) в условиях стационара	2,5 мг	<u>тубик по 1 мл</u> – 2,5 мг мидазолама (2,5 мг/мл)
от 6 месяцев до 1 года	2,5 мг	<u>тубик по 1 мл</u> – 2,5 мг мидазолама (2,5 мг/мл)
от 1 года до 5 лет (включительно)	5,0 мг	<u>тубик по 1 мл</u> – 5,0 мг мидазолама (5 мг/мл)
от 5 лет до 10 лет (включительно)	7,5 мг	<u>тубик по 1,5 мл</u> – 7,5 мг мидазолама (5 мг/мл)
от 10 лет до 18 лет	10,0 мг	<u>тубик по 2 мл</u> – 10,0 мг мидазолама (5 мг/мл)

Также *Мидазолам* может вводиться детям дома при статусном резистентном течении эпилепсии и эпилептических синдромов. Если приступ не купируется в течение 1 минуты, необходимо вызвать скорую помощь.

Если статус не купируется спустя 15 минут после назначения препаратов «второй очереди», прибегают к использованию мероприятий «третьей очереди», к которым относятся ингаляционное введение кислорода, натрия тиопентала, пропофола (рис. 4). Необходимо проводить подбор рациональной противосудорожной терапии, которая является профилактикой возникновения эпилептического статуса (таблица 2).

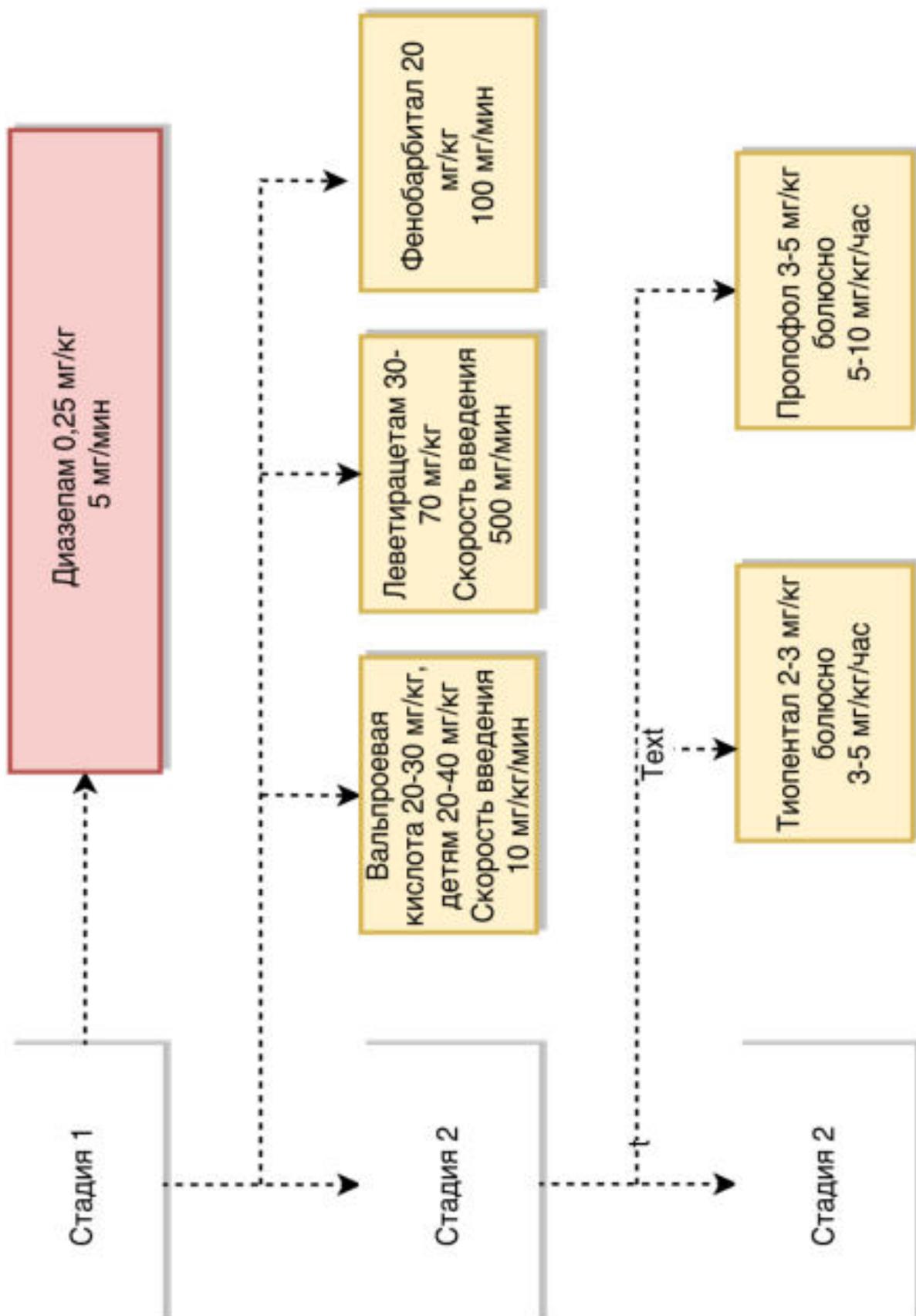


Рис. 4. Схема лечения эпилептического статуса в зависимости от стадии (Modified Trinka, 2007, Shovron et al 2008), Epilepsia, ILAE

Таблица 2

Протокол лечения генерализованного судорожного эпилептического статуса у взрослых

Этапы терапии	Препарат и дозы	Примечание
1-й этап терапии (5-30 мин)	<p>Диазепам: 10 мг внутривенно болюсно при скорости введения 5 мг/мин</p>	<p>при не эффективности – повторное введение через 10 минут</p>
2-й этап терапии (30-60 мин)	<p>Вальпроевая кислота: в/в инфузия 25 мг/кг при скорости введения 5–10 мг/кг/мин *Леветирацетам в/в инфузия 30 мг/кг при скорости введения 300 – 500 мг/мин *Лакосамид в/в инфузия 5 мг/кг при скорости введения 40–80 мг/мин</p>	<p>*-возможно использование, если применение вальпроевой кислоты противопоказано, недоступно или неэффективно с обоснованием назначения в медицинских документах</p>
3-й этап терапии – (резистентный статус)	<p>Тиопенал натрия: 100–250 мг в/в болюсно в течение 20 секунд, затем – 50 мг болюсно каждые 3 мин до достижения контроля над судорожным синдромом, с дальнейшей непрерывной инфузией поддерживающей дозы (3–5 мг/кг/ч), обеспечивающей ЭЭГ-паттерн «вспышка-подавление» Пропофол: 2 мг/кг в/в болюсно, (при необходимости – повторное введение), затем – непрерывная инфузия, начиная с 5–10 мг/кг/ч с постепенным снижением дозы до поддерживающей 1–3 мг/кг/ч, обеспечивающей ЭЭГ-паттерн «вспышка-подавление»; Мидазолам: 0,2 мг/кг в/в болюсно со скоростью, не превышающей 4 мг/мин, затем – непрерывная в/в инфузия со снижением дозы, под контролем ЭЭГ-паттерна «вспышка-подавление» (обычно 0,05–0,4 мг/кг/ч).</p>	<p>если в первые 12 ч удалось установить контроль над ЭС, дозу препарата необходимо медленно снижать на протяжении следующих 12 ч если судорожный синдром возобновился – снова вводят препарат на протяжении 12 ч, с последующей постепенной отменой. Этот цикл может повторяться каждые 24 ч до достижения контроля над ЭС</p>

Дифференциальный диагноз эпилептического статуса проводят со случаями угнетения сознания (сопор, кома) или психозами, неэпилептическими припадками.

Прогноз

Смертность пациентов с первым эпизодом генерализованного судорожного эпилептического статуса составляет от 16 до 20%, достигая 60% при рефрактерном эпилептическом статусе. Ранняя смертность от эпилептического статуса (в течение 30 дней) наблюдается во всех возрастных группах и является самой высокой среди пожилых людей (до 22%).

Риск рецидива эпилептического статуса составляет 25–30%.

Примерно у 40% пациентов с первым эпизодом эпилептического статуса в последующем развивается эпилепсия.

В случаях длительного рефрактерного эпилептического статуса могут быть необратимые неврологические повреждения, вызванные гиперметаболической активностью в областях мозга, подвергающихся длительной и аномальной электрической активности.

ГЛАВА III

ГОЛОВОКРУЖЕНИЕ

Головокружение – это разнообразные формы иллюзорного движения окружающей среды или самого больного. Наиболее часто встречающиеся жалобы включают: нарушение равновесия и ходьбы, чувство «дурноты», «предобморочного состояния» и другие.

По рекомендации НИИ неврологии РАМН интенсивность головокружения условно можно оценивать по степени тяжести в баллах:

- *1 балл (слабая интенсивность)* – головокружение не мешает повседневной деятельности пациента;
- *2 балла (умеренная интенсивность)* – головокружение мешает, но не препятствует выполнению обычных дел;
- *3 балла (выраженная интенсивность)* – пациент не может продолжать обычную деятельность из-за головокружения.

Принято подразделять головокружение на системное и несистемное.

Системное головокружение (вестибулярное, или истинное, головокружение, или вертиго). Этот вид, кроме иллюзорного вращения собственного тела или окружающих предметов в пространстве, сопровождается вегетативными симптомами (тошнота, рвота, повышенное потоотделение), а также имеет клинические проявления в виде атаксии и нистагма. Этот тип головокружения может быть обусловлен поражением вестибулярной системы, как на периферическом, так и на центральном уровне.

Несистемное головокружение – это субъективные ощущения пациента, описываемые им как головокружение, хотя формально таковыми не являются.

Чаще всего это:

- нарушение равновесия, которое может быть обусловлено расстройствами многих органов и систем (мозжечковыми, зрительными, экстрапирамидными и прочими неврологическими расстройствами, а также интоксикациями, побочными действиями медикаментов и пр.);
 - обморок или предобморочное состояние (липотимия), которые обусловлены временным снижением мозгового кровотока ниже уровня, необходимого для адекватного снабжения мозга глюкозой и кислородом. Обычно эти состояния развиваются на фоне артериальной гипотензии, заболеваний сердца (аритмии), либо вследствие вегетативных реакций;
 - неопределенные ощущения («туман в голове», чувство легкого опьянения, дурнота, «предобморочное состояние» при обычных цифрах АД, «страх потери сознания или падения», «нарушение равновесия» при отсутствии атаксии и другие жалобы, выявляемые при более детальном расспросе пациентов с головокружением) чаще всего являются признаками психогенного головокружения в рамках панических, тревожных, депрессивных, ипохондрических расстройств, гипервентиляционного синдрома.

При сборе анамнеза у пациентов с головокружением необходимо выяснить, нет ли у пациента заболевания ушей, снижения слуха, шума в ушах. Второй важный момент – характер головокружения, длительность приступов, провоцирующие моменты, связь начала симптома с травмой, инфекционными заболеваниями, применением медикаментов и пр. Кроме того, необходимо иметь информацию о соматических заболеваниях, психопатологических расстройствах. О наличии последних пациент сам может и не догадываться, однако во время беседы чаще всего удается выявить те или иные «стигмы» тревоги, депрессии, ипохондрических расстройств.

В объективном осмотре пациентов с головокружением особое внимание должно быть уделено осмотру ушей (обязательна кон-

сультация ЛОР-врача), исследованию слуха, проверке позы и походки, координаторным пробам (входят в перечень обязательных проб при неврологическом осмотре), а также выявлению и исследованию нистагма.

Спонтанный нистагм – это произвольные ритмические подергивания глазных яблок двухфазного характера со сменой двух движений – медленной и быстрой фаз. О направлении нистагма судят по его быстрой фазе. Нистагм может быть горизонтальным (вправо и влево), вертикальным (вверх и вниз), диагональным; может присутствовать ротаторный компонент (рис. 5). Реже (только при церебральных поражениях) встречается конвергирующий, монокулярный нистагм или его элементы. Нистагм, возникающий при отведении глаз менее, чем на 30%, всегда указывает на патологию.

Можно выделить три степени нистагма:

- нистагм I степени появляется только при взоре в сторону его быстрой фазы;
- нистагм II степени присутствует при прямом взгляде;
- нистагм III степени наблюдается и при взгляде в сторону медленного компонента.

Уже только по этому симптому можно четко и однозначно дифференцировать периферическое поражение вестибулярного анализатора от центрального. Периферический нистагм по направлению бывает только горизонтальным, либо с ротаторным компонентом, обычно он более выражен при одном направлении: при раздражении лабиринта быстрым компонентом он направлен в сторону пораженного лабиринта, а нистагм деструкции «бьет» в противоположную, «здоровую» сторону.

Периферический нистагм всегда бинокулярный, изолированный, то есть выражен только при одном направлении взора. В отличие от этого центральный спонтанный нистагм по направлению может быть горизонтальным, горизонтально-ротаторным, вертикальным, диагональным, конвергирующим, монокулярным. Центральный нистагм всегда множественный – то есть наблюдается при всех или нескольких направлениях взора, причем его направление может меняться в зависимости от направления взора.

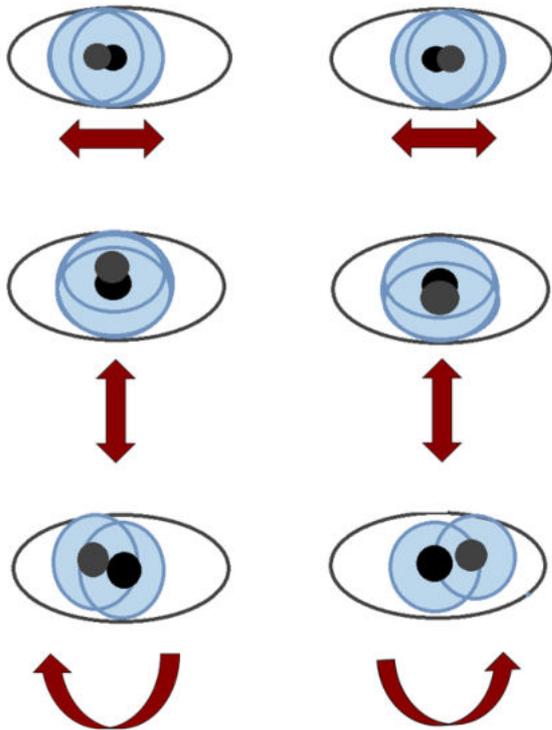


Рис. 5. Типы нистагма в зависимости от направления: горизонтальный, вертикальный и с ротаторным компонентом

От спонтанного вестибулярного нистагма необходимо отличать фиксационный, или *установочный нистагм*, или *нистагмоид*. Он встречается и в норме, при длительной фиксации взора на предмете, особенно на близком расстоянии в крайних отведениях глаз в стороны. Он состоит из 2–3 затухающих подергиваний, исчезает при фиксации взора на более отдаленном предмете. Нистагмоид может быть обусловлен слабостью глазных мышц, нарушением внимания больных, болезненностью при движениях глазных яблок.

От врожденного оптического спонтанного нистагма вестибулярный нистагм достаточно уверенно можно отличить по форме движения глазных яблок (врожденный нистагм не имеет быстрой и медленной фаз, движения глазных яблок при этом дрожательно-маятникообразные), и по отсутствию его изменения при взгляде в любом направлении. Кроме того, больные обычно сами сообщают о наличии у них врожденного нистагма.

Позиционный нистагм – это нистагм, который появляется только при определенных положениях головы или тела; практически всегда его появление сопровождается головокружением и вегетативными симптомами. Его выявление имеет важное дифференциально-диагностическое значение.

Существует два типа позиционного нистагма:

1) *позиционно-меняющийся нистагм*, который характеризуется изменением его направления при изменении положения головы. Например, при положении лежа на правом боку усиливается нистагм влево, а при повороте на левый бок уменьшается нистагм влево и усиливается нистагм вправо. Характерен для поражения в области задней черепной ямки.

2) *«дирекционно-фиксированный нистагм»* появляется при определенных положениях головы, может изменяться его частота и амплитуда, однако никогда не меняет своего направления. Характерен для заболевания статолитовых органов.

Для выявления позиционного нистагма проводят пробу Нилена–Барани (рис. 6).



Рис. 6. Диагностический тест Нилена–Барани (Дикса–Холлпайка):

Сидящему больному запрокидывают голову назад под углом 45° , после чего опускают его на спину, чтобы голова свешивалась с кушетки, оставаясь под тем же углом к оси тела. Затем пробу повторяют, повернув запрокинутую под тем же углом голову сначала вправо, потом влево. Результат оценивают по появлению нистагма и головокружения. Большое значение имеют латентный период, направление и его изменение, продолжительность, истощаемость нистагма, а также его воспроизводимость при повторных пробах (табл. 3).

Таблица 3

Проба Нилена–Барани при позиционном нистагме

Клиническая характеристика:	Поражения внутреннего уха	Поражения ствола мозга
Латентный период нистагма	2–20 с	Отсутствует
Истощаемость нистагма	Исчезает при повторении пробы	Сохраняется при повторении пробы
Направление нистагма при данном положении головы	Постоянное	Может изменяться
Интенсивность головокружения	Тяжелое, с вегетативными симптомами	Легкая или отсутствует

Таким образом, первым этапом деятельности врача по диагностике причин истинного головокружения является дифференциация периферического и центрального вестибулярного синдромов. От этого зависят тактика лечения и прогноз заболевания (табл. 4).

Таблица 4

Дифференциация периферического и центрального вестибулярного синдромов

Периферический синдром	Центральный синдром
Место поражения – внутреннее ухо, вестибулярный узел, вестибулярная порция VIII нерва	Место поражения – вестибулярные ядра, центральные вестибулярные пути, мост мозга, продолговатый мозг, средний мозг, диэнцефально-подкорковые отделы мозга
Наряду с вестибулярными нарушениями, как правило, снижается слух, имеется шум в ухе	Вестибулярные нарушения чаще бывают изолированными (не сопровождаются снижением слуха). Только ядерное поражение в среднем мозге дает снижение слуха
Головокружение имеет большую интенсивность, чаще проявляется в виде вращения, возможны падения	Головокружение менее интенсивное, проявляется в виде чувства неустойчивости

Спонтанный нистагм по направлению бывает горизонтальный, реже – горизонтально-ротаторный. Никогда не встречается вертикальный, диагональный, конвергирующий и монокулярный	Спонтанный нистагм по направлению, кроме горизонтального и ротаторного, может быть вертикальным, диагональным, конвергирующим, с монокулярным компонентом
Спонтанный нистагм всегда равномерной амплитуды	Спонтанный нистагм неравномерной амплитуды
Спонтанный нистагм изолированный, направлен в одну сторону (нистагм ирритации или деструкции)	Спонтанный нистагм нередко имеет множественный характер
Спонтанный нистагм часто сопровождается вестибуло-двигательными реакциями в мышцах туловища (падения) и конечностей (атаксия). Их направление соответствует медленной фазе нистагма	Реакция рук и туловища не всегда соответствует медленной фазе нистагма (вестибулярная дисгармония)
Спонтанный нистагм часто сопровождается головокружением и вегетативными реакциями	При стволовом нистагме, даже резко выраженном, головокружения и вегетативных реакций часто не наблюдается
Спонтанный нистагм исчезает через 2–3 недели вследствие компенсаторной перестройки	Спонтанный нистагм может сохраняться очень длительно, иногда всю жизнь

Периферический вестибулярный синдром

Основными признаками периферического головокружения являются:

- внезапное начало;
- интенсивное (часто преходящее, имеет четко вращательный характер);
- внешние факторы приводят к усилению головокружения (свет, звук, громкая речь, движение и мелькание предметов, движение глаз и др.);

-вегетативные нарушения (тошнота, рвота, побледнение, потливость);

-слуховые симптомы (снижение слуха, шум в ушах);

-отсутствие очаговой неврологической симптоматики;

-изолированный (или односторонний) спонтанный нистагм (горизонтальный, ротаторный, или горизонтально-ротаторный); при раздражении он направлен (быстрым компонентом) в сторону пораженного лабиринта, при деструкции – в противоположную сторону;

-фиксация взора несколько уменьшает нистагм и головокружение;

-в положении стоя больные отклоняются и падают преимущественно в сторону пораженного уха, мимопопадание при координаторных пробах при раздражении лабиринта или ирритации – в противоположную (в «здоровую» сторону, в сторону медленной фазы нистагма), а при деструкции в сторону пораженного лабиринта или снова в сторону медленного компонента нистагма.

1) Доброкачественное позиционное (пароксизмальное) головокружение – наиболее распространенное из всех видов головокружения, встречается в 35% случаев из всех видов вестибулярных головокружений. Характеризуется короткими периодами системного головокружения, которое возникает при определенном положении головы и туловища, особенно при наклонах головы вперед-назад. Причиной считается избыточное отложение бикарбоната кальция в купулах (купулолитаз) с возможным отрывом кристаллов и раздражением ими рецепторов в полукружных каналах, чаще в заднем (каналолитиаз). Описана связь с черепно-мозговой травмой, средним отитом, интоксикациями и вирусными инфекциями. В диагностике важна проба Нилена-Барани. Нет головной боли, снижения слуха и шума в ушах. В терапии наиболее эффективна вестибулярная гимнастика (рис. 7).

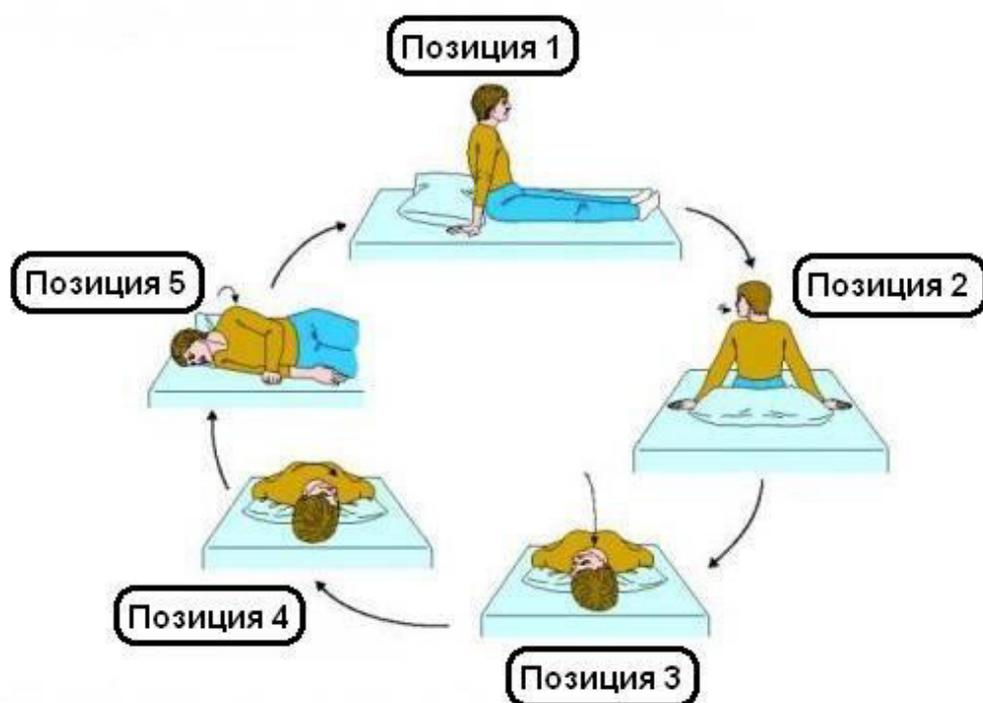
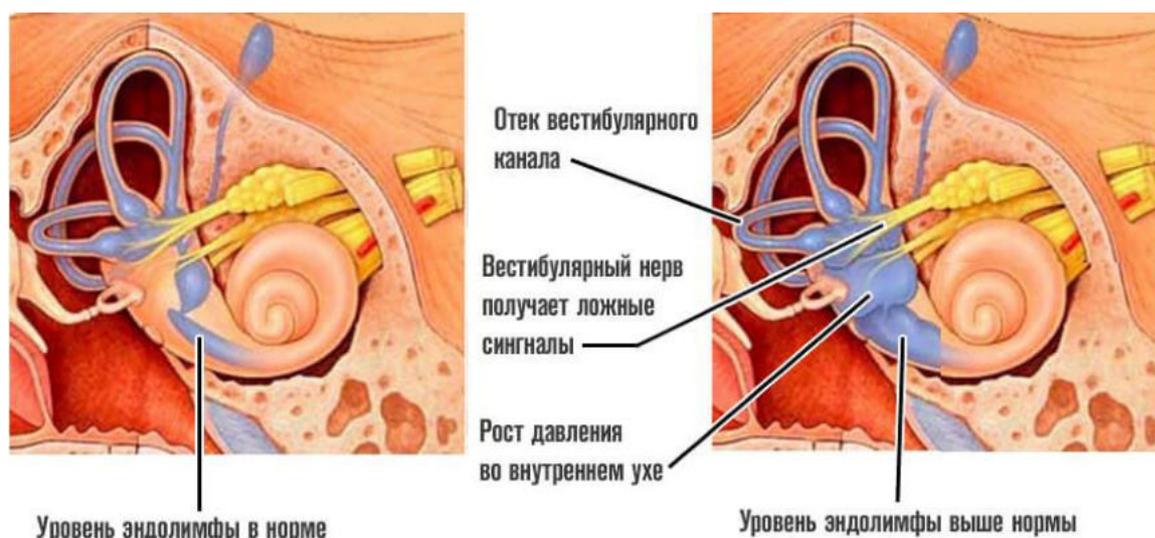


Рис. 7. Вестибулярная гимнастика при доброкачественном позиционном пароксизмальном головокружении

2) Болезнь Меньера – это примерно 6% среди всех видов головокружений. Начало заболевания внезапное или постепенное. Головокружение приступообразное, продолжается от 6 до 24 часов, частота приступов от одного до нескольких раз в день, характерно снижение слуха на одно ухо, шум в этом же ухе, чувство «заложенности» пораженного уха (оно часто предшествует приступу), вестибулопатия, вегетативные симптомы. Причиной заболевания считается эндолимфатический гидропс (повышение давления эндолимфы с возможным прорывом ее в перилимфатическое пространство (рис. 8); с этим связывают спонтанную ремиссию).

Всегда присутствует горизонтальный или горизонтально-ротаторный нистагм, который усиливается при взгляде в сторону быстрого компонента и ослабевает в при взгляде в противоположную сторону. Очаговой неврологической симптоматики не выявляется. Снижение слуха носит флюктуирующий характер, но с течением заболевания всегда прогрессирует, вплоть до глухоты.



б

Рис. 8. Внутреннее ухо здорового человека (а) и при болезни Меньера (б)

3) Лабиринтит – это воспаление внутреннего уха, которым может осложняться воспаление барабанной полости (тимпаногенный), полости черепа (менингогенный), острые инфекционные заболевания (гематогенный), либо быть следствием травмы (травматические). По этиологическому фактору могут быть разделены на специфические (туберкулезной или сифилитической этиологии) и неспецифические. По течению могут быть острыми или хроническими, по патоморфологии – серозные, гнойные или некротические, которые встречаются крайне редко (последнее деление носит чисто академический характер и практически бесполезно). Проявляются в виде приступов головокружения системного характера с обязательным нистагмом и атаксией, шумом в пораженном ухе, тугоухостью. Могут сопровождаться поражением нервов «по соседству»: лицевого, а также слюноотделительных и слезоотделительных волокон, идущих в его составе.

4) Перилимфатическая фистула – это формирование патологического сообщения между полостью внутреннего и среднего уха (рис. 9). Часто возникает при баротравме (остро), в последние годы – из-за массового увлечения дайвингом, а также при натуживании, чихании и кашле. При хроническом гнойном среднем отите фистула может возникать из-за костной эрозии стенки латерального

полукружного канала, при холестеатоме, растущей в сторону полости сосцевидного отростка – из-за механического повреждения костного лабиринта.

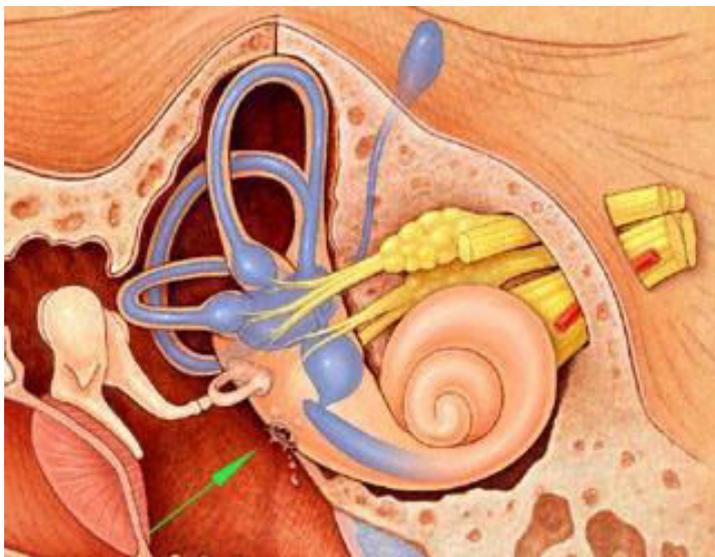


Рис. 9. Перилимфатическая фистула

Клиника характеризуется наличием непостоянного, часто позиционного вестибулярного головокружения и флюктуирующей нейросенсорной тугоухостью. Для дифференциальной диагностики эффективно проведение «фистульной пробы» с изменением давления в наружном слуховом проходе путем надавливания на козелок, а также при других вариантах изменения давления в области фистулы: подъем на лифте, при сильных звуках, ветре. Эти пробы провоцируют появление головокружения, нистагма, снижение слуха.

5) Вестибулярный нейронит встречается с частотой около 4% от всех вестибулопатий. Проявляется внезапным продолжительным головокружением с тошнотой, рвотой, нарушением равновесия. Крайне тяжело переносится больными, часто сопровождается чувством страха, может провоцировать развитие тревожных и депрессивных расстройств. Нарушения слуха нет, очаговая неврологическая симптоматика отсутствует. Характерен спонтанный нистагм, часто отмечается позиционный нистагм. Эпизоды интенсивного головокружения продолжаются до нескольких дней, затем сменяясь периодами общей слабости, нарушением равновесия. Причина заболевания неизвестна, отмечена связь с вирусной инфекцией, хроническими очагами инфекции ЛОР-органов. Лечение симптоматическое, реабилитация длительная. Возможны рецидивы.

б) Невринома VIII пары ЧМН. Является доброкачественным новообразованием, развивается из шванновских клеток оболочки нерва в мостомозжечковом пространстве. Причина 0,4% головокружений. Начало заболевания постепенное, головокружения редкие, присоединяются поздно, так как раньше страдает слуховая порция. По мере прорастания и сдавления структур мостомозжечкового угла последовательность симптомов чаще всего такова:

1. Снижение слуха, шум в одном ухе и легкое нарушение равновесия.
2. Головная боль.
3. Выраженное нарушение равновесия и координации.
4. Поражение соседних черепных нервов (лицевого с периферическим парезом лицевой мускулатуры и идущих в его составе вкусовых, слюно- и слезоотделительных парасимпатические волокон).
5. Симптомы повышения внутричерепного давления и дислокации.

В диагностике значительную роль играют рентгенография пирамид височных костей по Стенверсу, КТ и МР-томография. Лечение хирургическое.

Учитывая, что вышеперечисленные заболевания достаточно сложны для диагностики, особенно врачами общей практики в период их возникновения или первого эпизода (клиническая картина практически неотличима), правомочно употребление понятия «*Острая вестибулярная дисфункция*». Это – не диагноз, а клинический синдром, который характеризуется кохлеовестибулярными расстройствами вследствие органических изменений во внутреннем ухе. В случае впервые остро возникшей вестибулярной дисфункции необходима экстренная консультация ЛОР-врача.

Кроме вышеназванных причин, острую вестибулярную дисфункцию могут вызвать сосудистые расстройства во внутреннем ухе (геморрагия, тромбоз, спазм) а также травма, интоксикация.

При травме костей черепа, в частности – височной кости, также развивается острая вестибулопатия. 80% ее переломов височной происходит «продольно», этот тип переломов приводит к кондуктивной тугоухости, кровотечению из поврежденных сосудов твердой мозговой оболочки, а при перфорации барабанной перепонки –

из наружного слухового прохода; однако в этих случаях костный лабиринт повреждается довольно редко.

В 20% случаев происходит поперечный перелом пирамиды височной кости, что приводит к повреждению костного лабиринта с полной утратой слуха и вестибулярной дисфункции.

Костный лабиринт может быть травмирован при операциях на среднем ухе, неосторожном удалении инородных тел из наружного уха со смещением стремени, при спринцевании уха в случае разрыва барабанной перепонки.

Некоторые авторы выделяют особый вид головокружения, связанный с травмами – посттравматическое головокружение. Такой дефиниции в МКБ-10 нет, вероятнее всего это – симптомокомплекс патологии как периферического, так и центрального отделов вестибулярного анализатора, обусловленный несколькими причинами, среди которых ведущую выделить бывает часто затруднительно.

Возможные причины головокружения после черепно-мозговых (даже легких!) травм:

- разрыв лабиринтных окон;
- хроническая перилимфатическая фистула;
- смещение стремени;
- повреждение перепончатого лабиринта;
- повреждение VIII пары ЧМН;
- каналолитиаз и купулолитиаз (доброкачественное позиционное головокружение);
- повреждение шейного отдела позвоночника (особенно после хлыстообразного механизма травмы);
- нарушение центральных вестибулярных механизмов;
- церебральная астенция с вегетативной дисфункцией;
- невротическая реакция, депрессивный эпизод, тревожные расстройства, связанные с фактом травмы и ее последствиями.

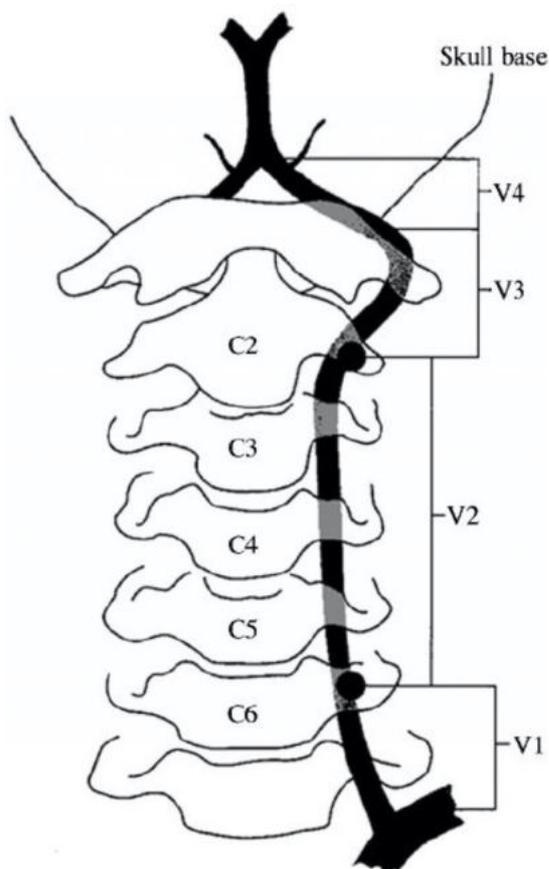
Всегда необходимо помнить о возможной симуляции и аггравации, особенно в спорных и экспертных ситуациях.

Головокружение, связанное с поражением вестибулярного анализатора как на периферии, так и в ЦНС

1) **Головокружение, связанное с патологией шейного отдела позвоночника.** Наиболее вероятных причин головокружения при патологических изменениях шейного отдела позвоночника, по-видимому, три:

1. Травмы шейного отдела и ее последствия.
2. Врожденные и дегенеративные изменения шейного отдела.
3. Вертебробазилярная недостаточность.

Врожденная патология позвонков и краниовертебрального стыка: *-латибазия и базилярная импрессия.* Увеличение угла между основанием передней черепной ямки и скатом с уплощением основания



череп в задних отделах, деформацией задней черепной ямки. При этом дужки I шейного позвонка вплотную прилежат к затылочной кости (может наступить их ассимиляция), а зуб II шейного позвонка выстоит выше линии Чемберлена (условная линия, соединяющая задний край твердого неба с задним краем большого затылочного отверстия на сагитальных МР-томограммах). Следствием этой костной аномалии может быть перегиб и сдавление продолговатого мозга, нарушение кровообращения в базилярной артерии, расстройства ликвороциркуляции (рис. 10).

Рис. 10. Ход позвоночной артерии

-мальформация Арнольда-Киари – опущение миндалин мозжечка в большое затылочное отверстие со сдавлением продолговатого мозга. Часто сочетается с другими дизрафическими проявлениями. Клинически проявляется только в тяжелых случаях (мальформация Киари II) симптомами поражения продолговатого мозга, мозжечка, спинного мозга, вестибулопатией

смешанного характера. Головокружение при этих видах аномалий провоцируется поворотом запрокинутой назад головы, может выявляться переходящий позиционный нистагм, который провоцируется только быстрым изменением положения головы при ее запрокидывании. Если же запрокинутую голову поворачивать медленно, нистагма и головокружения не возникает, что можно объяснить хорошими компенсаторными способностями коллатерального кровотока в стволе мозга. В диагностике основную роль играет рентгенография и МРТ, лечение в тяжелых случаях – хирургическое.

Дегенеративные изменения шейного отдела позвоночника и вертебробазиллярная недостаточность

На всем протяжении позвоночной артерии ее сопровождает густая сеть симпатического сплетения позвоночного нерва, раздражение которой вызывает сосудистый спазм и симпаталгии.

Во всех перечисленных сегментах позвоночная артерия может подвергаться компрессии:

- В I сегменте при аномалии отхождения от подключичной артерии позвоночная артерия может подвергаться компрессии с перегибом передней лестничной мышцей, а при необычно высоком вхождении в канал (на уровне III или VI позвонков) – длинной мышцей шеи.
- Во II сегменте позвоночная артерия может подвергаться компрессии в позвоночном канале остеофитами, либо вследствие избыточного смещения позвонков относительно друг друга (подвывих по Ковачу). Эти же причины, помимо механического воздействия на артерию, могут вызывать раздражение периартериального симпатического сплетения с развитием ангиодистонических и алгических состояний в вертебробазиллярной системе.
- В III сегменте позвоночная артерия может подвергаться компрессии со стороны обызвествленной кривой атлантоокципитальной связкой (аномалия Киммерли), нижней кривой мышцей головы и со стороны параартикулярных тканей атлантоокципитального сочленения. При избыточной извитости сосудов (особенно при врожденной гипоплазии), при поворотах головы также может происходить снижение кровотока ниже необходимого уровня с соответствующей клиникой.

Терминология вертеброгенных нарушений кровообращения в вертебробазилярном бассейне сложна, разные названия синдромов могут описывать одни и те же расстройства или разные стадии одного и того же процесса. Наиболее часто встречаются: «*Вертебробазилярный синдром или недостаточность*», «*Синдром позвоночной артерии*», «*Задний шейный симпатический синдром*». Представляется наиболее удачным обозначать все вертеброгенные сосудистые расстройства термином «*Синдром позвоночной артерии*», другие термины могут указывать лишь на преобладание какого-либо компонента (ирритативного или компрессионного) или стадию процесса. Можно выделить две стадии синдрома позвоночной артерии: дистоническую (2/3 случаев) и органическую (1/3 случаев).

Задний шейный симпатический синдром (синонимы: синдром Барре–Льесу (Barre, Liesu), шейная мигрень, шейно-позвоночный синдром, дистоническая стадия синдрома позвоночной артерии) – нейроваскулярный симптомокомплекс при заболеваниях шейного отдела позвоночника, по сути, является преимущественно ирритативной стадией синдрома позвоночной артерии. Клинически он складывается из двух компонентов:

1. Вегеталгического (симпаталгического) с наличием приступообразных болей (94,1% случаев и 15–17% в структуре обращаемости по поводу головной боли) преимущественно в затылочной области с иррадиацией в височные области, глазные яблоки, разнообразных по характеру и интенсивности, но одинаково тяжело переносимыми эмоционально. Характерно описание болей больными – жест руками от затылка до лба – по типу «снятия шлема». Появление и «рисунок» болей можно воспроизвести пальпацией точки позвоночной артерии.
2. Ангиодистонического с характерной зрительными и кохлеовестибулярными расстройствами. Зрительные нарушения (49%) проявляются «пеленой, туманом или ощущением пятен, вспышек перед глазами», которые носят преходящий характер, длительностью от нескольких минут до часа. Кохлеовестибулярные нарушения проявляются снижением слуха, шумом в ушах, головокружением (84%) как системного, так и несистемного характера, которые беспокоят не столько в период обострения, сколько в период относительной

ремиссии. Вертеброгенное головокружение проявляется внезапными ощущениями неустойчивости или шаткостью при ходьбе, реже отмечаются развернутые приступы с вращением, качанием и проваливанием. Часто больных больше всего беспокоят вегетативные жалобы (тошнота, рвота). Убедительной очаговой неврологической симптоматики на данном этапе выявить чаще всего не удастся, нистагм носит неспецифический характер (чаще – установочный).

2) Вертебробазилярная недостаточность (синонимы: *вертебрально-базилярный синдром, дисциркуляторная энцефалопатия в вертебробазилярном бассейне, хроническая ишемия мозга*). Является причиной 1% всех головокружений. Можно выделить хроническую и острую стадии, хроническая может соответствовать компрессионной стадии синдрома позвоночной артерии (в случае экстравазальной компрессии), атеросклеротическому поражению позвоночных и основной артерий, а острая – ишемическому инсульту или транзиторной ишемической атаке в стволе мозга (атеросклеротический стеноз или тромбоз сосудов). Часто эти два процесса протекают последовательно, т.к. в местах перегибов и компрессий формируются атеросклеротические бляшки и эти участки больше подвержены тромбозу. Наиболее подвержены атеросклеротическому поражению I и IV сегменты позвоночных артерий. Обязательным условием для установления этого диагноза является наличие наряду с вестибулопатией (при разгибании и поворотах головы), кохлеарными расстройствами (нарушение слуха, шум или звон в ушах) и головной болью в затылке очаговой неврологической симптоматики поражения ствола мозга.

При их отсутствии диагноз неправомочен, наиболее часто это:

- парезы, патологические пирамидные знаки;
- расстройства чувствительности;
- глазодвигательные расстройства, чаще в виде наружной или внутренней офтальмоплегии, паралича взора;
- бульбарные симптомы (дисфагия, дизартрия, дисфония);
- дроп-атаки (внезапные падения без потери сознания);
- дефекты полей зрения, «затуманенное зрение, фотопсии;
- мозжечковые симптомы;
- транзиторная глобальная амнезия.

Показанием для экстренной госпитализации является только острая ишемия в вертебробазилярном бассейне, являющаяся, по

сути, острым нарушением мозгового кровообращения и представляющая угрозу для жизни. Таким образом, диагноз «инсульт в вертебробазиллярном бассейне», основанный только на клинике вестибулопатии неправомерен и ведет к гипердиагностике, необоснованной госпитализации и к дополнительной ятрогенной невротизации пациентов.

3) Головокружение, связанное с функциональными расстройствами сосудистого тонуса. Около 6% головокружений связано с мигренью, особенно с ее особой формой – базилярной мигренью, когда в процесс вовлекается прежде всего вертебрально-базилярный бассейн. Диагностика основывается на анамнестических данных, клинике (классический «рисунок» головной боли, провоцирующие факторы, рвота, светобоязнь), эффективности специфической противомигренозной терапии. Головокружение в продромальный период является проявлением сосудистого спазма с ишемией периферического вестибулярного анализатора и ствола мозга, а в развернутую фазу приступа, вероятнее всего, связана отеком мозговой ткани, нарушением секреции и адсорбции эндо- и перилимфы вследствие ишемии. Кроме того, установлена связь мигрени и болезни Меньера: достаточно часто у пациентов с болезнью Меньера диагностируется мигрень и наоборот. Возможно, в патогенезе обоих этих пароксизмальных расстройств участвуют сходные или общие механизмы.

4) Токсическое поражение вестибулярного и слухового анализатора (как на периферии, так и их центральных отделов) зачастую связано с ятрогенной. Наиболее часто эти расстройства вызывают аминогликозиды (стрептомицин одновременно губителен как для вестибулярных, так и для слуховых сенсорных клеток, гентамицин обычно вызывает вестибулярные расстройства, а канамицин, амикацин, мономицин и неомицин – слуховые). Другие препараты, вызывающие вестибулярную дисфункцию: петлевые диуретики (фуросемид, этакриновая кислота); противосудорожные средства (фенобарбитал, этосукцимид, карбамазепин); салицилаты, а также множество других лекарственных средств (более 300) и экзотоксинов (алкоголь, ртуть, промышленные растворители). Необходимо также помнить, что головокружение является побочным эффектом у многих традиционно применяемых в качестве самолечения, особенно пожилыми пациентами, препаратов (корвалол, валокордин и

др.), а также при длительном приеме транквилизаторов в качестве снотворных средств.

5) Пресбиатаксия. Встречается у 30% пожилых людей старше 65 лет, 20% от всех видов системных головокружений. Проявляется, прежде всего, в нарушении функции равновесия, нарушении походки, статико-локомоторной атаксии, сочетается со снижением зрения, когнитивными расстройствами, депрессией. Причина – инволюционные и дистрофические процессы внутреннего уха, других анализаторов (проприоцептивного, зрительного), а также снижение активности участвующих в поддержании равновесия отделов ЦНС (вестибулярных ядер, ретикулярной формации, экстрапирамидной системы, мозжечка и коры полушарий; в особенности ассоциативных связей между этими отделами). Депрессия, чаще всего, вторична.

Головокружение и расстройства равновесия, вызванные поражением центральных вестибулярных образований

1) Ишемия ствола мозга. Может наблюдаться в рамках вертебрально-базилярной недостаточности, либо ишемических инсультов и транзиторных ишемических атак в бассейне основной артерии. Ишемические инсульты в вертебрально-базилярной системе встречаются в 2,5–5 раз реже, чем в каротидной системе. Головокружение при острых ишемических нарушениях в стволе мозга встречается в 65–75% случаев, однако основная клиника складывается из неврологических симптомов поражения структур мозга, кровоснабжаемыми основной артерией: продолговатый мозг, мост, мозжечок, средний мозг, таламус и кора затылочных долей головного мозга.

Наиболее часто это следующие симптомы и их сочетания:

- изменение уровня сознания;
- поражение одного или нескольких черепно-мозговых нервов, часто с двигательными и/или чувствительными расстройствами на противоположной стороне (альтернирующие синдромы);
- двухсторонняя пирамидная и/или чувствительная симптоматика;
- мозжечковые расстройства (нистагм, атаксия, нарушение статики и динамики ходьбы, интенционный тремор, скандированная речь, мышечная гипотония);
- бульбарный синдром (дисфагия, дизартрия, дисфония);

-изолированная гемианопсия или корковая слепота;
-головокружение, тошнота, рвота.

Кроме того, среди атипичных проявлений транзиторных ишемических атак в вертебрально-базилярной системе, можно отметить появление галлюцинаций (слуховых и зрительных), внезапно возникающие эпизоды падений без нарушения сознания и судорог (дроп-атаки), транзиторную глобальную амнезию. Полная окклюзия проксимальной части подключичной артерии может привести к ретроградному кровотоку в ипсилатеральной позвоночной артерии для кровоснабжения руки, клинически проявляющаяся в виде вертебрально-базилярной недостаточности вследствие обкрадывания, усиливающейся после работы рукой (позвоночно-подключичное обкрадывание, или стил-синдром).

Критерии диагностики транзиторной ишемической атаки в вертебрально-базилярном бассейне:

1. Двигательные нарушения: слабость, неловкость движений или паралич конечностей в любой комбинации, вплоть до тетраплегии.
2. Расстройства чувствительности: потеря чувствительности или парестезии конечностей в любой комбинации, включая все четыре, или распространяющиеся на обе половины лица или рта (чувствительные нарушения чаще двусторонние, однако во время различных приступов могут отмечаться то на одной, то на другой стороне; не путать с двухсторонними чувствительными расстройствами при панических атаках!).
3. Гомонимная гемианопсия или корковая слепота.
4. Атаксия, нарушение равновесия, неустойчивость, не связанные с головокружением.
5. Приступ головокружения (сопровождающийся или не сопровождающийся тошнотой или рвотой) в сочетании с диплопией, дисфагией, дизартрией.

Необходимо отметить, что изолированно выявленный ни один из этих симптомов не должен рассматриваться, как проявление ТИА. Только при остром развитии (в течение нескольких минут) комбинации таких симптомов, как перечисленных в п. 1,2,3 или 4 с перечисленными в п. 5 диагноз «ТИА в ВББ» правомочен.

Если стеноз не компенсируется коллатеральным кровообращением, то наступает стойкое нарушение кровообращения (ишемический инсульт с формированием очага инфаркта в стволе мозга) с

характерной клиникой альтернирующих синдромов (Валленберга-Захарченко, Вебера, Мийяра-Гублера, Фовилля и др.).

2) Рассеянный склероз может сопровождаться головокружением (1% всех головокружений) и/или ощущением падения, но в дебюте заболевания этот симптом встречается достаточно редко.

3) Синдром Штарпа характеризуется образованием полостей в стволе мозга с поражением ядер черепно-мозговых нервов, иногда с поражением вестибулярных ядер. Заболевание медленно-прогрессирующее, иногда проявляется пароксизмальным головокружением, нарушением равновесия и позиционным «стволовым» нистагмом.

4) Внутричерепные новообразования. Невринома VIII пары черепно-мозговых нервов была рассмотрена выше, она наиболее часто сопровождается головокружением. Однако опухоли другой локализации, в частности – ствола мозга, височных и лобных долей, внутреннего уха также могут сопровождаться головокружением. В диагностике важны другие симптомы поражения определенных отделов, пароксизмальные расстройства вследствие раздражения коры, прогрессирующее течение с нарастанием симптоматики. Решающее значение играют нейровизуализационные методы – КТ и МРТ.

5) Дегенеративные заболевания ЦНС (мозжечковые дегенерации, болезнь Паркинсона, болезнь Альцгеймера) также могут сопровождаться головокружением, однако, кроме него, все они имеют характерные клинические признаки. Необходимо помнить, что препараты, назначенные по поводу головокружения (циннаризин), рвоты (метоклопрамид) и психических расстройств (нейролептики), особенно после длительного применения в высоких дозах сами способны вызвать экстрапирамидные расстройства.

Головокружение может встречаться и при других органических заболеваниях головного мозга, таких как энцефалит, абсцесс мозга, нейросифилис, туберкулема, паразитарные заболевания ЦНС.

6) Головокружения, вызванные рассогласованием информации от различных анализаторов, или межсенсорного рассогласования. Анализаторы, принимающие наиболее активное участие в обеспечении равновесия, это соматосенсорный (проприорецепция), зрительный и вестибулярный.

В результате патологических процессов, приводящих к расстройствам проприцептивной чувствительности (интоксикации с развитием полинейропатии, сахарный диабет, В12-дефицитная анемия, миелопатия и др.) возникает т.н. синдром множественной сенсорной недостаточности, который характеризуется неустойчивостью, неуверенностью, шаткостью при ходьбе. Однако жалобы больные предъявляют часто именно на головокружение.

Зрительное головокружение может быть вызвано:

-быстрым развитием паралича мышц глаза (миастения, межъядерный паралич и пр.);

-сильным изменением диоптрики глаза (особенно, если одного – при травме, например), при неправильном подборе очков.

В особую форму выделяется осциллопсия – это иллюзорное движение наблюдаемой стационарной внешней среды – возникает при утрате вестибулоокулярного рефлекса, в результате чего больной не может стабилизировать изображение сетчаткой во время движения головы, либо наоборот гиперактивность этого рефлекса. Основной жалобой при этих состояниях является «размазанность», подрагивание изображения окружающей среды, особенно при ходьбе и движениях головы. Лечение этих состояний чаще всего малоэффективно.

Функциональное головокружение, или болезнь движения, или укачивание – это физиологическое состояние, возникающее в ответ на незнакомое достаточно длительное и интенсивное движение. Выделяют морскую болезнь, воздушную болезнь, автомобильную болезнь – в зависимости от того, каким способом движения она вызвана. Возникает вследствие рассогласования не только сигналов, идущих от разных анализаторов, но и реально поступающих и «ожидаемых» ЦНС от одного анализатора. Проявляется это состояние чаще всего только вегетативными симптомами: тошнотой, рвотой, побледнением кожи, потливостью, сонливостью; проходит в случае продолжения движения вследствие адаптации (это – важный дифференциально-диагностический признак). Время, за которое происходит адаптация, индивидуально – от нескольких часов до 2–3 дней. Адаптация утрачивается, если провоцирующее движение не возобновляется и обладает специфичностью, т.е. не распространяется на другие виды движения и даже частоту колебаний при качке.

Приемы, уменьшающие проявления двигательной болезни:
-минимизация движений головы и тела;
-закрывание глаз или фиксация взора на неподвижном предмете окружающей среды, если это возможно», минимизация зрительного внимания;
-отвлечение внимания.

Высотное головокружение – это синдром, вызванный зрительной стимуляцией при пребывании человека на вершине какого-либо высотного объекта, проявляется в виде ощущения неустойчивости позы и движения, сопровождается страхом падения и вегетативными симптомами. Появляется на высоте выше 3-х м, максимально на высоте около 20-ти м, не меняется в зависимости от направления взора, четко связано с положением тела: минимально в положении лежа, максимально в положении стоя. Существенно уменьшают головокружение стационарные объекты, находящиеся в поле даже периферического зрения. Уменьшается при повторных стимуляциях.

Обмороки и предобморочные состояния (липотимия)

Головокружение при них связано со снижением притока крови к мозгу и его обратимой диффузной ишемией. По общепринятой классификации Адамса (R. Adams, M. Victor, 1995), различают:

1. Нейрогенные, или рефлекторные обмороки. Приступ обычно возникает в вертикальном положении, потери сознания предшествует тошнота, бледность, повышенное потоотделение, ощущение дурноты и несистемное головокружение.

- вазовагальный и вазопрессорный обмороки. Провоцируются страхом, стрессом, болью и пр., особенно часто возникает у лиц с вегетативной дисфункцией. Самый распространенный вид обмороков (до 97%), обусловлен перераздражением вагуса (вазовагальный) и ответной реакцией симпатической нервной системы на это (вазопрессорный), различаются только по ЧСС.
- синокаротидный (или синдром каротидного синуса). Головокружение и обмороки при этом обусловлены брадикардией и расширением сосудов, возникают при раздражении гиперчув-

ствительного каротидного синуса тугим воротником, поворотом и запрокидыванием головы с механическим раздражением (при бритье).

- ситуационные обмороки: обмороки при мочеиспускании и дефекации (чаще – никтурический), обмороки при кашле (бетта-лепсия), обмороки при глотании, после приема пищи и др.

2. Кардиогенные обмороки обусловлены снижением выброса левого желудочка. Потеря сознания, в отличие от рефлекторных, происходит внезапно, без предвестников.

- обструктивные (стеноз аорты или аортального клапана, гипертрофическая кардиомиопатия, перикардит, легочная гипертензия, тампонада сердца, миксома левого предсердия), либо вследствие нарушения венозного возврата к сердцу (ТЭЛА, стеноз легочной артерии, миксома правого предсердия).
- аритмические (пароксизмы желудочковой тахикардии, фибрилляции и трепетания предсердий, АВ-блокада, СССУ и др.) Информативно проведение холтеровского мониторирования ЭКГ, т.к. ЭКГ в состоянии покоя может быть не изменена.

3. Ортостатическая гипотония может быть обусловлена недостаточностью рефлекторных симпатических механизмов, обеспечивающих сосудистый тонус при переходе в вертикальное положение. Всегда можно проследить четкую связь возникновения клиники с переходом в вертикальное положение. Кроме врожденной (первичной) вегетативной дисфункции, может явиться следствием:

- вегетативных полинейропатий (сахарный диабет, алкоголизм, амилоидоз);
- расширения сосудов (жаркая погода, горячая ванна);
- гиповолемии (при кровопотере, рвоте, повышенном диурезе, дегидратации);
- медикаментозной терапии (гипотензивные и сосудорасширяющие препараты, нитраты, транквилизаторы, антидепрессанты и многие другие);
- длительного постельного режима, детренирующего сердечно-сосудистую систему.

4. Церебральный тип обмороков может явиться осложнением транзиторных ишемических атак, особенно в стволе мозга, мигрени

и других заболеваний ЦНС, однако определить, вызвано головокружение причиной или следствием (обмороком) чаще всего не удается.

5. Снижение содержания кислорода в крови: гипоксия разных видов, анемия, и прочее.

6. Психогенный тип обмороков (истерия, гипервентиляционный синдром и другие). Про них подробнее ниже, т.к. большинство этих состояний могут сопровождаться головокружением и без обмороков.

Необходимо отдельно остановиться на головокружении, как проявлении гипертонического криза в связи с частой встречаемостью этого симптома. Доказана обратная последовательность повышения АД и головокружения: не криз провоцирует головокружение, а головокружение (чаще всего – периферическое, вестибулярное) провоцирует повышение АД. Недоучет этого фактора ведет к несвоевременной диагностике вестибулопатии и неверной тактике лечения.

Психогенное головокружение

По разным данным, психопатологические расстройства являются причинами от 10 до 25% всех случаев головокружения, т.е. налицо явная недооценка этих патогенетических факторов. Если же учесть, что большинство «органических» головокружений достаточно быстро осложняется тревожной, депрессивной и ипохондрической симптоматикой, различить «вклад» которых в клинику достаточно сложно, становится очевидным необходимость диагностики этих расстройств у всех пациентов с хроническим головокружением. Психогенное головокружение не похоже ни на одно из описанных органических расстройств, не воспроизводится при известных провокационных пробах, практически постоянно сопровождается аффективными (страх и тревога) и вегетативными (сердечно-сосудистые, дыхательные и желудочно-кишечные) феноменами.

Психопатологические синдромы, которые чаще всего сопровождаются головокружением:

1) Депрессивный эпизод. Депрессия характеризуется патологически сниженным настроением (гипотимией) с негативной, пессимистической оценкой самого себя, своего положения в окружающей действительности и своего будущего.

Диагностические признаки депрессии:

1. Основные признаки:

- снижение настроения в течение двух недель и более;
- утрата прежних интересов и способности испытывать удовольствие;
- снижение энергичности, которое может привести к повышенной утомляемости и сниженной активности.

2. Дополнительные признаки:

- снижение способности к сосредоточению внимания;
- снижение самооценки и чувства уверенности в себе;
- идеи виновности и самоуничижения;
- мрачное и пессимистическое видение будущего;
- суицидальные идеи или действия;
- нарушенный сон;
- нарушенный аппетит.

Диагностические критерии депрессии:

- -легкая – как минимум 2 основных и 2 дополнительных признака;
- -умеренная – как минимум 2 основных и 4 дополнительных признака;
- -тяжелая – все 3 основных и 5–7 дополнительных признака.

Легкую и умеренную выраженную депрессию могут лечить врачи общей практики, при тяжелой необходим контроль психиатра.

Нельзя забывать, что соматизированная (маскированная, ларвированная) депрессия протекает с функциональным нарушением внутренних органов, имитирующими соматические заболевания, без явных признаков психопатологии, а головокружение выступает здесь в виде «соматической» маски. Только тщательное исключение органической природы головокружения и поиск скрытых признаков депрессии помогают верной диагностике. Как скрининговый метод может быть рекомендован самоопросник депрессии CES- D, который достаточно прост и информативен (прил. 4).

2) Тревожные расстройства. Тревога – это эмоциональное переживание дискомфорта от неопределенности перспективы. Выделяют следующие типы тревожных расстройств:

1. Тревожные состояния:

А) Генерализованное тревожное расстройство (F 41.1) – это хроническое (длящееся более 6 месяцев) заболевание, которое сопровождается перманентной вегето-соматической симптоматикой с паническими пароксизмами.

Перманентные психовегетативные расстройства:

- сердечно-сосудистая система (кардиалгии, колебания АД);
- дыхательная система (гипервентиляционный синдром);
- желудочно-кишечная система (диспепсия, абдоминалгии, дискинетические расстройства);
- терморегуляция и потоотделение (субфебрилитет, гипергидроз, ознобы);
- вазомоторные расстройства (дистальный акроцианоз, синдром Рейно, волны жара и холода, липотимии);
- вестибулярная система (головокружение, неустойчивость).

Гипервентиляционный синдром рассматривается здесь в качестве основной причины головокружения. Механизмов головокружения при нем выделяют несколько:

- гипокапния и алкалоз, к которым ведет гипервентиляция, вызывает спазм мозговых сосудов и снижение кровотока, в т.ч. в структурах вестибулярного анализатора;
- деперсонализационно-дереализационные нарушения (чувство «измененности, нереальности собственного «я» и/или окружающего», которое чаще всего характеризуется пациентом, как головокружение;
- исследуется прямая структурно-физиологическая связь заинтересованной лимбической и вестибулярной систем.

Для оценки степени нарушения функции вегетативной нервной системы используется шкала, предложенная А.М. Вейном в 1998 году (прил. 5).

При вовремя не выявленном и не леченном психовегетативном синдроме жалобы «фиксируются» и формируются ипохондрические расстройства. Для этой психопатологии характерны повышенная мнительность, «прислушивание» и повышенное внимание пациентов к любым, в т.ч. физиологическим процессам в организме и трактовка их, как признаков патологического состояния. Характерны многократные обследования различных органов и систем, консультации различных специалистов и неудовлетворенность результатом: «У Вас все в пределах нормы».

Б) Паническое расстройство (эпизодическая пароксизмальная тревожность; синонимы и старые названия: панические атаки, вегетативные кризы, симпато-адреналовые кризы, диэнцефальные кризы) – это состояния, сопровождающиеся тревогой ожидания, развитием приступов с бурными вегетативными нарушениями; встречаются достаточно часто, у 4% населения.

Клиника панической атаки многообразна, основные симптомы достаточно известны: пациенты чаще всего жалуются на неопределенные ощущения дурноты, несистемное головокружение, боли в области сердца и сердцебиение, чувство «комка в горле» и нехватки воздуха, «внутреннюю дрожь» по типу озноба, онемение и парестезии губ, языка и кончиков пальцев, страх. Объективно можно выявить психомоторное возбуждение, эмоциональные аффекты, тремор конечностей и век, учащенное дыхание и тахикардию, артериальную гипертензию, оживление сухожильных рефлексов, повышенное потоотделение. Типичная паническая атака характеризуется пароксизмальным чувством страха или тревоги и/или состоянием внутреннего напряжения в сочетании с четырьмя и более следующими симптомами:

- пульсация, сильное сердцебиение;
- потливость;
- озноб, тремор;
- ощущение нехватки воздуха, одышка;
- боль или дискомфорт в левой половине грудной клетки;
- тошнота или абдоминальный дискомфорт;
- головокружение, неустойчивость;
- ощущение дереализации, деперсонализации;
- страх сойти с ума или совершить неконтролируемый поступок;
- страх смерти;
- ощущение онемения или покалывания (парестезии) в конечностях;
- ощущение прохождения по телу волн жара или холода.

Наряду с «развернутыми» атаками у пациентов могут наблюдаться более частые «малые» панические атаки, клиника которых ограничивается 3–4 симптомами. Диагноз «Панические расстройства» выставляют, когда на протяжении четырех недель количество приступов панических атак составляет не менее четырех.

В) Близкое по клинике соматизированное расстройство (F 45.0) и ее частный вариант – соматизированная дисфункция вегетативной нервной системы (F 45.3), которая раньше обозначалась, как вегето-

сосудистая дистония, диагностируется в том случае, когда те или иные симптомы, свойственные соматическому заболеванию (головокружение, в частности), выходят на первый план.

Г) Смешанное тревожное и депрессивное расстройство (тревожная депрессия – F 41.2 в МКБ – 10). В последнее время диагностируется значительно чаще, чем изолированные тревожные или депрессивные расстройства, т.к. дифференцировать одни от других практически не представляется возможным. Считается, что вегетативные симптомы, в частности, головокружение, фиксируется за счет депрессивных механизмов, а клинически проявляется за счет тревоги и «ожидания» приступа.

2. Стрессовые расстройства (острая реакция на стресс) – это группа заболеваний, возникающих в условиях воздействия выраженного психотравмирующего фактора. Показана прямая связь частоты и выраженности психогенного головокружения с выраженностью стресса. Кроме того, необходимо помнить и о возможности формирования обратной связи – внезапно возникшее органическое (периферическое, вестибулярное) головокружение является значимой психотравмирующей ситуацией и неизбежно ведет к формированию тревожно-депрессивных расстройств.

До сих пор окончательно не решен вопрос, является ли хроническое головокружение после относительно легкой черепно-мозговой травмы «органическим» или «психогенными» по происхождению. Учитывая, что у большинства таких пациентов не выявляется объективных признаков органического поражения вестибулярного, слухового анализатора и ЦНС (т.е. описанных выше причин), принято диагностировать посттравматическое стрессовое расстройство, где травма явилась лишь пусковым механизмом для развития тревожно-депрессивной симптоматики.

3. Фобии также тесно связаны с тревогой, депрессией и вегетативной дисфункцией. Однако «ядром» психопатологической симптоматики у пациентов с этими расстройствами является страх каких-либо определенных ситуаций, действий, состояний и пр. Головокружение наиболее часто сопровождает агорафобию (боязнь пространства), оно возникает только в определенных ситуациях совместно со страхом упасть, носит несистемный характер, не сопровождается какой-либо вестибулопатической симптоматикой.

В отдельный синдром выделен специфический психопатологический симптомокомплекс, который часто осложняет течение органической вестибулопатии, когда ее симптоматика уже регрессировала: фобический постуральный синдром. Он является причиной 5,7% всех головокружений и характеризуется (кроме отсутствия объективных признаков поражения вестибулярного анализатора) «вестибулярной зависимостью»: таким пациентам трудно поворачивать голову, совершать какие-либо движения, ходить, они постоянно ищут какой-либо, даже умозрительной, опоры; характерна их напряженная поза с постоянной поддержкой и фиксацией головы.

Основные признаки фобического постурального синдрома:

- паника, гиперчувствительность к движению;
- развивается после приступа реального головокружения;
- любой вид движения вызывает страдание (стремление закрыть глаза или опереться на что-либо);
- головокружение не носит вращательного характера;
- отсутствует нистагм;
- отсутствуют другие признаки органических нарушений;
- присутствуют признаки фобии, депрессии.

В диагностике тревожных расстройств врачами общей практики может помочь методика, предложенная Ч.Д. Спилбергером (прил. 6). Ценность опросника еще и в том, что он позволяет дифференцировать тревогу, как симптом, и тревожность, как черту личности.

3) Диссоциативные (конверсионные, истерические) расстройства также могут сопровождаться головокружением. Характерны определенные черты личности, «условная приятность или полезность» заболевания или симптомов, наличие других функциональных расстройств (изолированно головокружение встречается крайне редко), эффективность суггестивной терапии.

Таким образом, наиболее часто острое головокружение – это не инсульт, не гипертонический криз, а острая периферическая вестибулопатия.

Хроническое головокружение – это не остеохондроз, не хроническая вертебробазиллярная недостаточность, а психогенное головокружение.

ГЛАВА IV

МЕНИНГИТЫ И ЭНЦЕФАЛИТЫ

Менингит – острое воспаление оболочек головного и спинного мозга

Энцефалит – воспалительный процесс вещества головного мозга, наиболее часто инфекционной природы. Поражение головного мозга при энцефалите приводит к развитию очаговой и общемозговой симптоматики, что, в большинстве случаев, сочетается с общеинфекционным симптомокомплексом. При вторичном вовлечение мозговых оболочек развивается менингеальный синдром, выявляются воспалительные изменения в ликворе.

Абсцесс головного мозга – ограниченное гнойное расплавление вещества мозга.

Миелит – воспаление вещества спинного мозга.

Полирадикулоневрит – диффузное поражение периферических нервных волокон (спинномозговых корешков, нервов) воспалительного характера.

Этиологическая классификация менингитов

А. Бактериальные

1. Гнойные

-первичные (менингококк, пневмококк, гемофильная палочка Афанасьева-Пфейффера)

-вторичные (любая гноеродная флора).

2. Серозные вторичные (спирохетозы, бруцеллез).

Б. Вирусные (серозные)

-первичные (вирусы Армстронга, ЕСНО, Коксаки, арбовирусы)

-вторичные (аденовирусы, вирусы гриппа, парагриппа, герпеса).

В. Грибковые (серозные, серозно-гнойные).

Г. Протозойные.

Пути проникновения инфекции в организм:

1. Аспирационный: воздушно-капельный, воздушно-пылевой.
2. Фекально-оральный: водный, пищевой, контактно-бытовой.
3. Контактный: прямой, непрямой.
4. Трансмиссивный.

Пути распространения в организме:

1. Гематогенный.
2. Лимфогенный.
3. Периневральный.
4. Контактный.

Бактериальный менингит

К типичным проявлениям бактериального менингита относятся лихорадка, головная боль и ригидность шеи. Зачастую присутствует спутанность сознания, которая неотличима от других токсических или метаболических энцефалопатий. Если вовремя не диагностировать бактериальный менингит, это может привести к необратимым неврологическим нарушениям или даже летальному исходу.

Некоторые признаки могут указывать на бактериальный менингит, но имеют ограниченную чувствительность. Классически исследуют следующие менингеальные синдромы (рис. 11).



а – Ригидность затылочных мышц – классический признак бактериального менингита, который можно выявить на практике только примерно у 30% пациентов.

Ригидность мышц затылка: невозможность пригибания головы к груди в результате напряжения мышц-разгибателей шеи.



б – симптом Кернига: исследуется при положении пациента на спине с согнутыми бедром и коленным суставом под углом 90° – невозможность разгибания в коленном суставе ноги, согнутой в тазобедренном и коленном суставах из-за боли. У новорожденных он является физиологическим и исчезает к 4-му месяцу жизни.



в – симптом Брудзинского верхний: при сгибании шеи у пациента, лежащего на спине, происходит сгибание (приведение) ног в коленных и тазобедренных суставах



г – симптом Брудзинского средний (лобковый): при надавливании на лобок в позе лежа на спине происходит сгибание (приведение) ног в коленных и тазобедренных суставах



д – симптом Брудзинского нижний (контралатеральный): при пассивном разгибании ноги, согнутой в коленном и тазобедренном суставах, происходит непроизвольное сгибание (подтягивание) другой ноги в тех же суставах

Рис. 11. Менингеальные знаки: а – ригидность затылочных мышц, б – симптом Кернига, в – верхний симптом Брудзинского, г – средний (лобковый) симптом Брудзинского, д – нижний (контралатеральный) симптом Брудзинского

Однако необходимо отметить, что признаки Кернига и Брудзинского не всегда удается выявить, поэтому при подозрении на менингит, необходимо выполнить люмбальную пункцию.

Клиническая картина менингита

А. Синдром инфекционного заболевания:

1. Гипертермия
2. Воспалительные изменения со стороны крови
3. Сыпи
4. Катаральные изменения в верхних дыхательных путях
5. Диспепсия

Б. Оболочечный симптомокомплекс:

Общемозговые симптомы

- головная боль,
- мозговая рвота
- психомоторное возбуждение
- изменения сознания
- судороги
- психические расстройства

Собственно менингеальные симптомы:

а. Синдром общей гиперестезии (фоно-, фотофобии)

б. Реактивные болевые феномены:

- симптом Керара
- скуловой симптом Бехтерева
- симптом Менделя
- симптом Флатау

в. Мышечно-тонические симптомы:

- ригидность затылочных мышц
- симптом Кернига
- симптомы Брудзинского
- Симптом Лесажа
- Симптом Мейтуса
- Симптом Левинсона

В. Ликворный синдром:

1. Повышение давления ликвора.
2. Мутный ликвор при гнойных менингитах, опалесцирующий – при серозных.

3. Нейтрофильный плеоцитоз при гнойных менингитах, лимфоцитарный – при серозных.
4. Повышение количества белка, более выраженное при гнойных менингитах.
5. Снижение уровня сахара при бактериальных, микотических и протозойных менингитах.

Наличие аномальных клеток в спинномозговой жидкости, будь то нейтрофилы при бактериальном менингите, лимфоциты при вирусном менингите, опухолевые клетки при неопластическом менингите или эритроциты при субарахноидальном кровоизлиянии, могут вызывать острое состояние спутанного сознания.

Показаниями к проведению люмбальной пункции являются:

Лихорадка 38–40° С, повторные рвоты, головная боль, а у детей раннего возраста – явления интоксикации и судорожный синдром (без нарушения витальных функций), менингеальные знаки, свидетельствующие об острой инфекции нервной системы у ребенка.

Противопоказания к проведению люмбальной пункции

1. Расстройства гемодинамики и дыхательная недостаточность
2. Нарастающий геморрагический синдром
3. Признаки острой ВЧГ в виде ОГМ 2–3 степени с развитием синдромов дислокации и вклинения. Начальными признаками последнего является синдром Кушинга (сочетание артериальной гипертензии и брадикардии), нарушение зрачковых реакций, нарастающее угнетение сознания, прогрессирующая очаговая неврологическая симптоматика и судорожный синдром.
4. При симптомах уже развившегося вклинения блокаде ликворных путей люмбальная пункция абсолютно противопоказана.
5. Локальная неврологическая симптоматика, свидетельствующая либо об осложненном развитии БГМ, либо о внутричерепном объемном процессе.

Следует учесть, что люмбальная пункция особенно опасна при внутричерепных объемных процессах – опухоли, абсцессе, гематоме, симптоматика которых у детей может проявиться на фоне лихорадки.

Необходимо проведение осмотра глазного дна!

Техника и безопасность люмбальной пункции обсуждаются ниже:

Спинномозговая пункция (поясничная пункция, люмбальная пункция)

Зачастую для установления причины спутанного сознания необходим анализ спинномозговой жидкости. Несмотря на то, что время имеет решающее значение при выполнении люмбальной пункции у пациентов с подозрением на бактериальный менингит, в первую очередь необходимо исключить объемные внутричерепные образования, особенно в задней черепной ямке, которые могут привести к угрожающей жизни церебральной грыже после люмбальной пункции. Однако далеко не каждому пациенту необходимо проводить компьютерную томографию.

Факторы риска объемных образований и, следовательно, показания для выполнения КТ головы перед люмбальной пункцией, включают:

- возраст старше 60 лет
- иммунодефицитное состояние
- судороги в течение 1 недели до обращения
- отек диска зрительного нерва
- очаговая неврологическая симптоматика при неврологическом осмотре

Осложнениями люмбальной пункции могут быть церебральная грыжа, головная боль (30%), кровотечение в месте прокола и инфекция.

Основная причина неудач поясничной пункции – неправильное положение пациента. Наиболее распространенная методика проведения люмбальной пункций в положении лежа на боку. Это положение идеально подходит для точного измерения давления спинномозговой жидкости, но при этом наблюдается большая частота неудачных попыток из-за недостаточного доступа к целевому межпозвонковому пространству. Намного легче получить ликвор из субарахноидального пространства при выполнении пункции, если пациента сидит, наклонившись вперед (рис. 12).

Необходимо определить межпозвонковое пространство L3-L4, проведя воображаемую линию между гребнями подвздошных костей для определения промежутка L4. Затем нужно обработать эту область йодом или другим стерилизующим средством и накрыть спину салфеткой с окном прямо над областью планируемого места люмбальной пункции. Необходимо обезболить место люмбальной

пункции, используя инъекцию лидокаина. Далее вводится игла для люмбального прокола в пространство и слегка продвигается, пока не почувствуете легкое уменьшение сопротивления или «провала». Часто ощущается преодоление двух «провалов», первого – небольшого и второго – большего по размеру, расположенного несколькими миллиметрами глубже, что свидетельствует о достижении иглы субарахноидального пространства. Если необходимо измерить давление ликвора, поверните пациента в положение лежа на боку, извлеките стилет и подсоедините манометр. Обязательно соберите достаточно спинномозговой жидкости для проведения всех необходимых исследований. После того как ликвор будет собран, верните стилет и извлеките иглу. Постельный режим в положении лежа на спине часто рекомендуется для снижения риска головной боли, хотя не имеется достаточных доказательств эффективности этого положения.

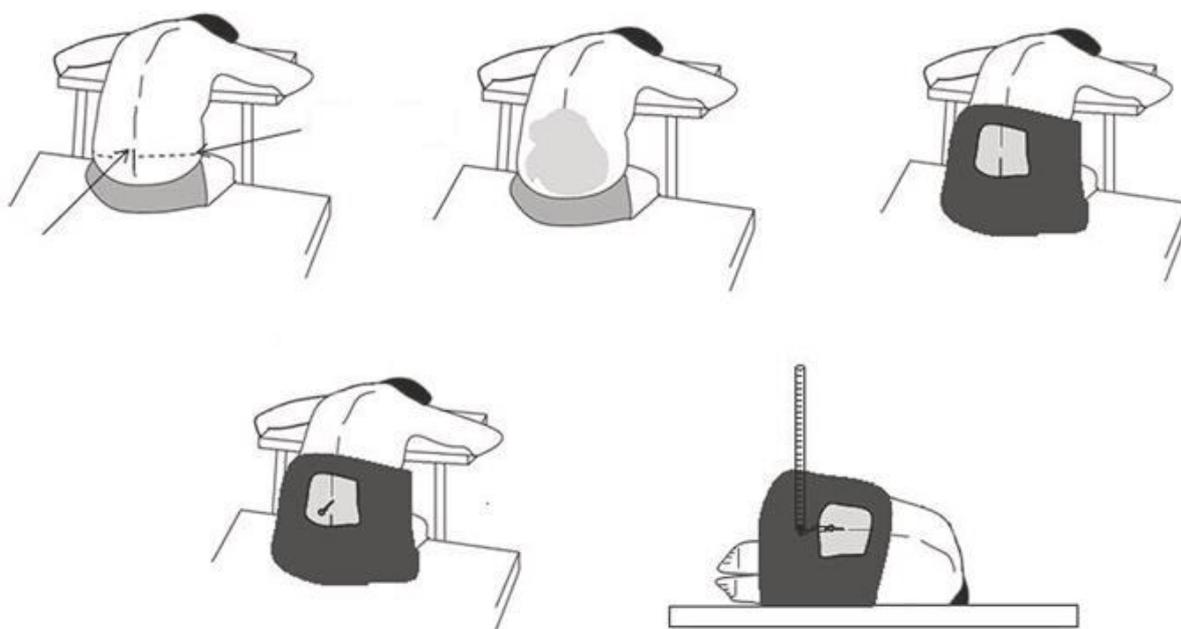


Рис. 12. Техника выполнения люмбальной пункции:

- (1) Необходимо определить промежуток L3-4 как межпозвонковое пространство на линии, соединяющей гребни подвздошных костей.
- (2) Следует обработать область с помощью йода или другого стерилизующего средства и (3) ограничить область стерильной салфеткой.
- (4) После анестезии лидокаином или другим анестетиком игла для люмбальной пункции вводится в промежуток L3-4.
- (5) Когда игла достигла спинномозгового канала, необходимо измерить давление спинномозговой жидкости: из иглы извлекается мандрен, прикрепляют к игле запорное устройство и манометр. При отсутствии манометра давление

спинномозговой жидкости оценивается приблизительно по скорости истечения ликвора из иглы. У здорового человека ликвор вытекает редкими каплями – 40–60 капель в минуту.

(6) Производится забор спинномозговой жидкости в две пробирки: а) в стерильную пробирку набирают 2 мл для бактериоскопического, бактериологического исследования и реакции латексной агглютинации; б) во вторую пробирку – для определения клеточного состава, концентрации белка, глюкозы (1мл.) Необходимо исключить быстрое истечение ликвора, регулируя скорость его выведения мандреном.

(7) После забора спинномозговой жидкости иглу вынимают, не вставляя полностью мандрен, так как возможно защемление спинномозговых корешков и последующий их отрыв при извлечении иглы, что обусловит появление болевого синдрома и двигательных нарушений.

(8) На кожу в области пункционного отверстия кладется сухой стерильный ватный тампон, который фиксируется пластырем.

(9) После пункции больного в горизонтальном положении транспортируют на кровать и на 2 часа укладывают на живот без подушки под головой. Детей первого года жизни кладут на спину, подложив под ягодицы и ноги подушку. Горизонтальное положение больного с несколько опущенным головным концом позволяет избежать осложнения спинномозговой пункции – дислокации мозга и его вклинения в большое затылочное отверстие.

(10) В течение 3–4 часов после пункции (каждые 15 мин.) наблюдают за состоянием больного, чтобы своевременно распознать дислокацию мозга и оказать неотложную помощь, т.к. через пункционное отверстие в твердой мозговой оболочке еще 4–6 часов происходит истечение спинномозговой жидкости.

(11) После проведения люмбальной пункции больной должен соблюдать строгий постельный режим: в течение 2–3 суток при получении нормальных показателей ликвора, и до 14 дней – при выявлении патологических изменений в спинномозговой жидкости.

(12) Для профилактики вклинения мозга рекомендуется за 30 мин. до пункции внутримышечное введение лазикса (не всем, а при необходимости).

Таблица 5

**Показатели спинномозговой жидкости
в зависимости от этиопатогенеза**

Параметр (в норме)	Бактери- альный менингит	Вирус- ный ме- нингит	РС	Грибковый менингит	Аутоиммунный/ Постинфекцион- ный процесс
Давление (<170 мм)	>300	200	<200	300	200
Лейкоциты (<5)	>1000	<1000	<5	<500	<200
% Полиморф- нонуклеарные нейтрофилы (0)	>80%	1-50%	0	1-50%	0
Глюкоза (> 40 мг/л)	<40	>40	>40	<40	>40
Белок (<50)	>200	<200	<30	>200	<200
Окраска по Граму (-)	+	-	-	-	-
Олигоклональ- ные полосы (-)	-	+/-	++	-	-/+

В таблице 5 показаны основные характеристики профиля спинномозговой жидкости при различных инфекционных / воспалительных состояниях ЦНС. В частности, отмечается важность нейтрофильного плеоцитоза как практически патогномоничного диагностического критерия бактериального менингита.

Наиболее важными признаками бактериального менингита является наличие в спинномозговой жидкости пациента нейтрофильного плеоцитоза, повышенного уровня белка и низкого уровня глюкозы. Даже если все три из этих параметров в норме, пациентов с подозрением на бактериальный менингит следует лечить антибиотиками эмпирически, охватывающими обычно причинные патогены *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* и *Haemophilus influenzae*, еще до того, как будут известны результаты окрашивания по Граму и посевов:

Лечение бактериальных менингитов:

1. Антибиотикотерапия в зависимости от чувствительности возбудителя проводится внутримышечно и/или внутривенно до санации ликвора (средняя продолжительность после нормализации температуры 10–14 дней). Критерием санации ликвора является цитоз менее 100 клеток (преимущественно лимфоцитарный).

- *Цефтриаксон* 2 г внутривенно каждые 12 часов (у пациентов с ослабленным иммунитетом замещается цефепимом 2 г каждые 8 часов).
- *Ванкомицин* 1 г внутривенно каждые 12 часов.
- Пациентам старше 50 лет следует добавлять *ампициллин* 2 г внутривенно каждые 4 часа, поскольку они находятся в группе риска по заражению *Listeria monocytogenes*.

Лечение необходимо продолжать до получения отрицательных посевов в течение 48 часов или пока не будет выделена конкретная бактерия. Дальнейший выбор антибактериальной терапии зависит от культивируемого организма и его чувствительности к антибиотикам и должен определяться после консультации с инфекционистом.

2. Борьба с отеком головного мозга (кортикостероиды)
 - *Дексаметазон* 10 мг каждые 6 ч; продолжать в течение 4 дней, при установлении пневмококкового менингита.
3. Дезинтоксикация (гемодез).
4. Поддержание водно-электролитного баланса.
5. Поддержание уровня АД, лечение системных расстройств: шок, ДВС синдром, тромбоэмболии и другие.
6. Противозепилептическая терапия по показаниям.
7. Изоляция больного при менингококковом менингите на 24 часа после начала антибиотикотерапии и химиопрофилактика лиц находившихся в контакте.

Вирусный менингит и энцефалит

Поскольку эти два заболевания клинически очень схожи, может быть трудно различить бактериальный и вирусный менингиты только на основании клинических данных. Люмбальная пункция

часто не помогает дифференцировать эти два состояния в острой стадии, поскольку вирусный менингит также может вызвать нейтрофильный плеоцитоз в первые 24 часа после инфицирования. Большинство пациентов с вирусным менингитом получают эмпирическое лечение антибиотиками, пока не будут получены результаты посева, исключающие бактериальный менингит.

Вирусный энцефалит отличается от менингита инвазией вируса в паренхиму мозга и, следовательно, большей вероятностью спутанности сознания, судорог и серьезных неврологических проявлений (таблица 6). Наиболее важными причинами вирусного менингита и энцефалита являются:

- *Энтеровирусы*. В большинстве случаев вирусный менингит вызывается энтеровирусной инфекцией (например, Коксаки и эховируса). Заболеваемость энтеровирусным менингитом достигает пика летом и в начале осени и не требует лечения, кроме поддерживающей терапии.

- *Вирус простого герпеса-1 (HSV-1)*. HSV-1 вызывает энцефалит, который классически поражает височные доли. Классические данные о энцефалите, вызванном ВПГ, включая T2-взвешенную гиперинтенсивность височных долей на МРТ, латерализованные периодические разряды на ЭЭГ и эритроциты в спинномозговой жидкости не универсальны, особенно на ранних стадиях. Единственный способ поставить точный диагноз – это получить положительный результат ПЦР на ВПГ в спинномозговой жидкости. Поскольку для проведения ПЦР ВПГ обычно требуется несколько дней, в течение которых может произойти неврологическое ухудшение, всех пациентов с подозрением на энцефалит ВПГ следует лечить ацикловиром в дозе 10 мг / кг три раза в сутки, пока результаты ПЦР на ВПГ не станут отрицательными. Если ПЦР на ВПГ положительный, лечение должно продолжаться в течение 21 дня. Во время лечения ацикловиром важно контролировать функцию почек, так как он может вызвать острый некроз канальцев.

- *Вирус простого герпеса-2 (HSV-2)*. Большинство пациентов с менингитом, вызванным ВПГ-2, на момент обращения имеют генитальный герпес. При отсутствии герпетических поражений диагноз устанавливается на основании положительного результата ПЦР на ВПГ в спинномозговой жидкости. Лечение пациентов с менинги-

том, вызванным HSV-2, соответствует (схоже) с лечением пациентов с энцефалитом, вызванным HSV-1, с помощью внутривенного введения ацикловира.

- *Вирус иммунодефицита человека (ВИЧ)*. Зачастую сложно отличить период сероконверсии (время от инфицирования до появления детектируемых антител к ВИЧ, продолжительностью от двух до 12 недель) при ВИЧ-инфекции от других причин вирусного менингита. Так как состояние пациентов с сероконверсией ВИЧ улучшается только на фоне поддерживающей терапии, важно, как можно раньше распознать данное заболевание с целью планирования и определения дальнейшей тактики лечения.

- *Другие вирусные энцефалиты*. Некоторые из наиболее важных вирусов, вызывающих энцефалит, зачастую тяжелый и опасный для жизни:

- Вирус ветряной оспы варицелла-зостер (лат. Varicella Zoster Virus)
- Вирус бешенства (англ. Rabies lyssavirus)
- Вирус восточного энцефалита лошадей (ВВЭЛ) (англ. Eastern equine encephalitis)
- Вирус западного конского энцефалита (англ. Western equine encephalitis virus)
- Вирус энцефалита Сент-Луис (англ. St. Louis virus)
- Вирус Западного Нила (англ. West Nile virus)
- Вирус Повассан (англ. Powassan virus, POWV)

Лечение вирусных менингитов

1. Этиотропная терапия

- Поливалентные иммуноглобулиновые и гипериммуноглобулиновые препараты

- Вирусостатические препараты: ацикловир при герпетической инфекции

2. Анальгетики, противорвотные препараты

3. Дезинтоксикация

4. Постельный режим

Таблица 6

Сравнительные характеристики (клинико-диагностические признаки) различных видов энцефалитов

Симптом (признак)	Энцефалит		
	клещевой	комариный	герпетический
1. Возбудитель	Нейротропный вирус (род флавивирусов)	Нейротропный вирус (род флавивирусов)	Вирус простого герпеса
2. Сезонность	Весна, лето	Лето, осень	Полисезонный
3. Инкубационный период	7 – 14 дн.	2 – 4 дн.	8 – 20 дн.
4. Пути передачи и распространения	Гематогенный, алиментарный	Гематогенный	Гематогенный, невральный (ретро-аксональный)
5. Начало	Острое	Острое	Острое
6. Общеинфекционные симптомы	Резко выражены	Резко выражены	Резко выражены
7. Менингеальные симптомы	Выражены	Выражены	Выражены
8. Общемозговые симптомы	Выражены	Выражены	Выражены
9. Очаговые симптомы	Характерны	Характерны	Характерны
10. Изменения цереброспинальной жидкости (лимфоцитарный или лимфоцитарно-нейтрофильный плеоцитоз, увеличение белка)	Наблюдаются	Наблюдаются	Наблюдаются
11. Переход в хроническую форму	Кожевниковская эпилепсия; синдром подострого прогрессирующего полиомиелита; синдром БАС	Не характерен	Не характерен

Клещевой энцефалит вызывается РНК-содержащим флавивирусом *Encephalophilis silvestris*.

Пути заражения являются: трансмиссивный, укус клещей, в основном *Ixodes persulcatus* и *Ixodes ricinus*; алиментарный, с молоком коз. Резервуар в природе – дикие и домашние животные, птицы.

Характерна сезонность вспышек заболевания – в весенне-летний период (преимущественно с мая по июль).

В эндемических районах происходит иммунизация населения за счет стертых форм заболевания.

После попадания вируса в организм во время укуса он начинает размножаться в коже и в подкожной жировой клетчатке в непосредственной близости от места укуса. При алиментарном заражении размножение вируса происходит в ткани желудочно-кишечного тракта, затем он проникает в кровь. После попадания в кровь вирус проходит через гематоэнцефалический барьер и накапливается в нейронах. В нервной клетке происходит репликация вируса с последующим её разрушением и выходом в кровь новой порции вирусов. Таким образом, помимо прямого повреждающего действия имеет место и аллергическая реакция.

Заболевание представляет собой полиоэнцефаломиелит. Макроскопически выявляются гиперемия и отек вещества мозга и мозговых оболочек.

Микроскопически характерны следующие признаки:

А) в нервной системе:

1) поражение двигательных нейронов: массивные некрозы клеток передних рогов спинного мозга, двигательных ядер черепных нервов, в меньшей степени хвостатых ядер, коры больших полушарий;

2) лимфоидно-макрофагальная инфильтрация мозгового вещества и мягкой мозговой оболочки;

3) вазомоторные нарушения: гиперемия, стазы, кровоизлияния, коагуляционные тромбы;

Б) изменения внутренних органов – дегенеративные изменения миокарда, гиперплазия селезенки, дегенеративные изменения печени, точечные кровоизлияния на слизистых и серозных оболочках.

Клиническая картина полиморфна, представлена сочетанием менингеального, миелитического, энцефалитического синдромов с общемозговой симптоматикой и синдромом острого инфекционного заболевания.

Инкубационный период составляет 6–21 день.

Продромальный период наблюдается редко, неспецифичен, представлен головной болью, головокружением, недомоганием.

Возможны следующие варианты течения заболевания:

- *Стертая форма* выражается в синдроме общего инфекционного заболевания без симптомов поражения нервной системы.
- *Менингеальная форма* – сочетание менингеального, общемозгового синдромов и синдрома общего инфекционного заболевания.
- *Полиомиелитическая форма* включает периферические парезы и параличи (поражения передних рогов спинного мозга), на фоне менингеального и общеинфекционного синдромов.
- *Менинго-энцефалитическая форма* – у пациентов наблюдаются выраженный общемозговой синдром (включая нарушения сознания, генерализованные судорожные припадки), очаговая симптоматика поражения больших полушарий мозга (центральный гемипарез, джексоновские судороги) в сочетании с менингеальным синдромом и признаками инфекционного заболевания.
- *Полиоэнцефаломиелитическая форма* – очаговая симптоматика представлена полиомиелитическим синдромом, поражением двигательных ядер черепных нервов (бульбарный синдром, периферический парез трапециевидной и грудинно-ключично-сосцевидной мышц, периферический парез лицевой мускулатуры) и пирамидных путей (центральные парезы), что сочетается с выраженными общемозговым, менингеальным и общеинфекционным синдромами.
- *Полирадикулоневритическая форма* – очаговая симптоматика представлена радикулоневритом.
- *Реконвалесцентный период* составляет 2 года.
- Переход в хроническую прогрессирующую форму (сохранение в нервной системе активного вируса) наблюдается нечасто.

Хроническое течение заболевания сводится к следующим вариантам:

1) *кожевниковская эпилепсия* – через 1–6 месяцев после острого заболевания возникает миоклонический гиперкинез, распространяющийся по гемитипу, и эпилептические припадки;

2) *полиомиелитический синдром* проявляется в течение полугода после острого периода в виде возникновения периферических парезов у пациентов, у которых острый период протекал без параличей (с менингеальной или стертой симптоматикой), или появления периферического пареза в новых мышечных группах (другая рука, мышцы шеи, межреберные мышцы);

3) *синдром бокового амиотрофического склероза* – по клинической картине копирует боковой амиотрофический склероз, однако при клещевом энцефалите характерен ранний периферический парез шейных мышц (симптом «свисающей головы»), что позволяет проводить дифференциальный диагноз на основании клинической картины.

Дополнительное обследование

Лабораторные исследования включают исследование цереброспинальной жидкости и иммунологические реакции.

1. Ликворный синдром представлен повышением ликворного давления, умеренным повышением белка, лимфоцитарным плеоцитозом (40–120 клеток в мл).

2. Иммунологические исследования:

- Ig M и IgG в сыворотке крови и цереброспинальной жидкости

- ПЦР на вирусные антигены в крови и цереброспинальной жидкости.

Инструментальные исследования:

1. Электронейромиография паретичных мышц.

2. Нейровизуализация (КТ и МРТ) головного и спинного мозга.

Дифференциальный диагноз требуется проводить с основными нейроинфекциями.

Лечение: Эффективного противовирусного лечения нет. Могут быть применены неспецифические противовирусные препараты: РНК-аза, ларифон. Решающее значение имеет симптоматическая и детоксикационная терапия, поддержание водно-электролитного баланса, при выраженной внутричерепной гипертензии – дегидратация. Показана ранняя реабилитационная терапия.

Введение иммуноглобулина к вирусу клещевого энцефалита не всегда эффективно, так как в крови уже имеется высокий уровень антител. Кроме того, основную роль в патогенезе играет не гуморальный, а клеточный иммунитет. Есть работы, в которых показано увеличение количества тяжелых форм после введения иммуноглобулина.

Исходы клещевого энцефалита

При лихорадочной и менингеальной формах клещевого энцефалита обычно наступает полное выздоровление. После очаговых форм клещевого энцефалита (менингоэнцефалитическая и полиомиелитическая) часто остаются неврологические нарушения разной степени выраженности. Иммунитет после перенесенного клещевого энцефалита стойкий ко всем типам вируса, повторных случаев заболеваний нет.

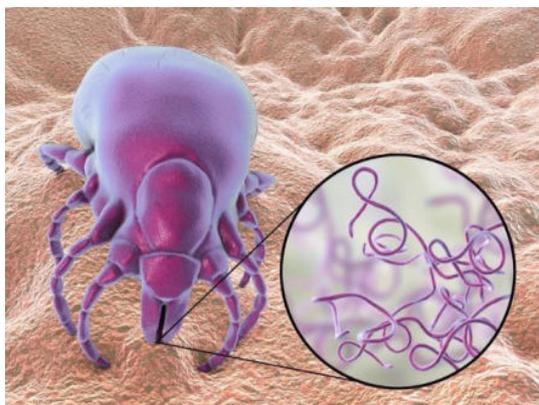
Профилактика клещевого энцефалита

Самая эффективная профилактика – предупреждение присасывания клещей и вакцинация. Вакцину вводят по 1 мл подкожно 3 раза в осенний период, затем однократно весной с последующей ежегодной ревакцинацией.

Для экстренной профилактики энцефалита, после укуса клеща сейчас используют введение специфического иммуноглобулина.

Лицам, подвергшимся укусам, вводят противоклещевой гамма-глобулин (взрослым по 3 мл, детям 10–15 лет по 2 мл) внутримышечно; через неделю дозу можно вводить повторно

Лайм-менингит



Заражение клещевой спирохетой *Borrelia burgdorferi* (рис. 13) вызывает болезнь Лайма, заболевание с множественными неврологическими и системными проявлениями.

Рис. 13. Спирахета *Borrelia burgdorferi*

Неврологические симптомы ранней диссеминированной болезни Лайма возникают через несколько недель или месяцев после укуса клеща и могут включать радикулопатию, паралич лицевого нерва или лимфоцитарный ме-

нингит. Часто в анамнезе нет характерной эритематозной мигрирующей сыпи (мигрирующая эритема), классически напоминающей «бычий глаз» (красное кольцо, окружающее светлый участок кожи, рис. 14), которая обычно появляется через 1–2 недели после укуса клеща.

Болезнь протекает в три стадии, между которыми нет четкого разграничения по симптомам и времени возникновения. Инкубационный период составляет от 3 до 32 дней.



Рис. 14. Мигрирующая эритема, классически напоминающая «бычий глаз» (красное кольцо, окружающее светлый участок кожи)

Клинические проявления боррелиоза

Диагноз устанавливается при обнаружении антител к боррелии в спинномозговой жидкости. Серологическое подтверждение проводится сначала с помощью иммуноферментного анализа (ELISA), а затем подтверждающего вестерн-блоттинга. Однако у многих пациентов антитела отсутствуют при обращении, и диагноз ставится только на основании соответствующего клинического анамнеза (таблица 7). Для лечения Лайм-менингита используют *цефтриаксон* – 2 г внутривенно 1 раз в день в течение 14–28 дней.

Таблица 7

Клинические проявления боррелиоза в зависимости от стадии заболевания

Стадия	Время от укуса клеща	Неврологические синдромы	Другие системные проявления
I	До 2 недель	-	Мигрирующая эритема Общеинфекционный синдром
II	От нескольких дней до 3 месяцев	Менингит Краниальная невропатия Менингополирадикулит Энцефалит Поперечный миелит	Подострый мигрирующий артрит Миокардит Миалгии
III	Несколько месяцев или лет	Энцефаломиелит Множественная моно-невропатия Полиневропатия	Хронический артрит

Туберкулезный менингит (рис. 15, 16) обычно развивается подостро в течение нескольких недель. Продромальный период данного заболевания включает такие симптомы как общее недомогание, субфебрильная лихорадка и потеря веса. Неврологические проявления редко ограничиваются менингитом и включают гидроцефалию, васкулит, сопровождающийся инсультами, туберкулемы и параличи черепных нервов.

При отсутствии лечения у пациентов происходит быстрое прогрессирование потери сознания и комы. Для спинномозговой жидкости характерно повышенное давление с очень высоким содержанием белка и очень низким уровнем глюкозы. У пациентов без установленного туберкулеза чувствительность диагностических тестов, включая кислотоустойчивые бациллы в спинномозговой жидкости, культивирование микобактерий и полимеразную цепную реакцию туберкулеза, невысока. Для получения положительного результата могут потребоваться повторные люмбальные пункции. Системное обследование (рентген грудной клетки, исследование мокроты и т. д.) также малоэффективно.

Туберкулезный менингит требует агрессивного лечения: обычно используется схема из четырех препаратов: *изониазид*, *пиразинамид*, *рифампицин* и *этамбутол*.

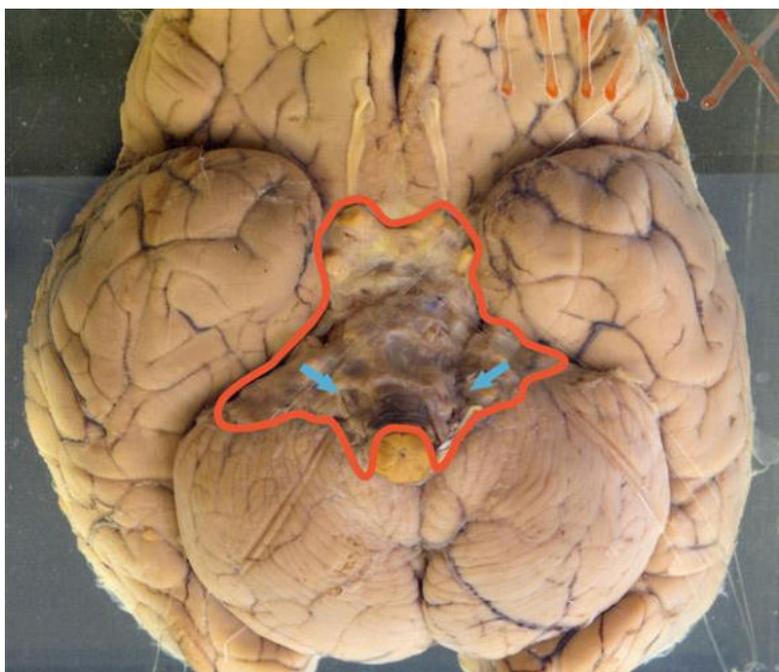


Рис. 15. Туберкулезный менингит (базальный менингит)

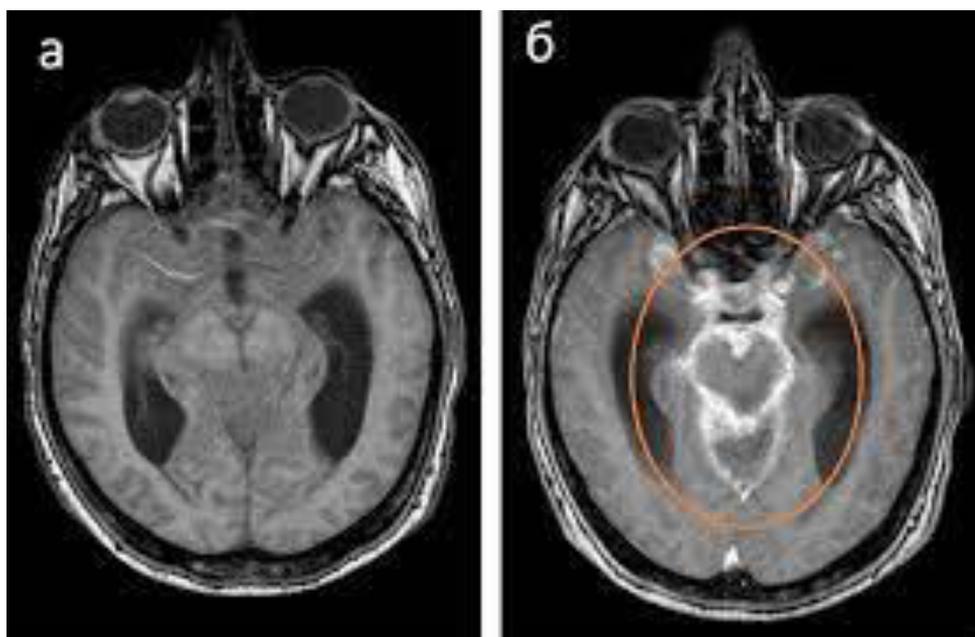


Рис. 16. КТ головного мозга пациента с туберкулезным менингитом: гиперденсный экссудат в базальных отделах без в/венного контрастного усиления, а также базальное менингеальное утолщение, инфаркты

Грибковый менингит

Coccidioides immitis вызывает лимфоцитарный менингит, эндемичный для юго-запада Америки. Диагноз ставится путем культивирования микроорганизмов или обнаружения кокцидиоидных антител

в спинномозговой жидкости. Лечение пациентов с кокцидиоидным менингитом проводится пероральным флуконазолом (400 мг 1 раз в день) в течение 3–6 месяцев.

Cryptococcus neoformans может вызывать угрожающий жизни менингит, наблюдающийся в основном у пациентов с ослабленным иммунитетом. В спинномозговой жидкости наблюдается умеренный моноцитарный плеоцитоз, так как у этой категории больных не может быть выработан устойчивый иммунный ответ. Криптококки положительно окрашивают «индийскими чернилами». Лечение криптококкового менингита включает комбинацию амфотерицина в/в 1 мг/кг 1 раз в день и флуцитозина перорально 100 мг/кг 1 раз в день в течение 2 недель. При всех видах менингитов требуется консультация больного инфекционистом.

Лимбический энцефалит – это достаточно редкий неврологический синдром, при котором аутоиммунный воспалительный процесс локализуется в лимбических структурах – гиппокампе, миндалинном теле, опоясывающей извилине, гипоталамусе и переднем ядре таламуса (участвующих в осуществлении высших корковых функций – памяти, обучения, эмоций). Соответственно клиническая картина данного иммуно-опосредованного неврологического заболевания характеризуется подостро, в течение нескольких недель, прогрессирующей спутанностью сознания, нарушением памяти и других когнитивных функций, аффективными и поведенческими расстройствами, у большинства больных ассоциированными с комплексными парциальными и генерализованными эпилептическими приступами.

Он классически возникает как паранеопластический синдром, во многих случаях проявляющийся до диагностирования рака, но также может протекать как неопухолевый, аутоиммунный процесс. Различные энцефалиты названы в честь ассоциированных аутоантител, хотя во многих случаях антитела не являются непосредственно патогенными, а скорее выступают как маркеры аутоиммунного заболевания.

Две группы антител, связанных с лимбическим энцефалитом: 1 – антитела к внутриклеточным антигенам, являющимся классическими онконевральными или паранеопластическими (к ним, в частности, относятся такие ассоциированные с лимбическим энцефалитом антитела, как анти-Hu, анти-Ma2 и анти-CV2/CRMP5);

2 – антитела к антигенам нейрональной мембраны, или поверхностные нейрональные антитела, которые включают антитела к белкам вольтаж-зависимых калиевых каналов (VGPC) и NMDA рецепторов, а также другие, выделенные в нейропиле гиппокампа и мозжечка, в том числе пока еще не получившие названия.

Лимбический Anti-Hu энцефалит чаще всего встречается у пациентов с мелкоклеточным раком легкого, в то время как анти-NMDA рецепторный энцефалит наиболее тесно связан с тератомами яичников у молодых женщин. Пациенты с энцефалитом против рецепторов NMA часто имеют психоневрологические изменения, такие как агрессивное или психотическое поведение и вегетативная дисфункция. К другим паранеопластическим синдромам, некоторые из которых описаны лишь в небольших сериях случаев, связанных с лимбическим энцефалитом, относятся:

- Anti-Ma2, связанный с раком яичек у молодых мужчин;
- Анти-CV2 / CRMP5, связанный с мелкоклеточным раком легкого;
- CASPR2 антитела, ассоциированные с полиневропатией, нейромиотонией и повышенной возбудимостью периферических нервов;
- LGI1 антитела, ассоциированные с фациобрехиальными дистоническими судорогами;
- рецептор GABA_A, который обычно не связан с лежащим в основе новообразованием;
- рецептор GABA_B, который чаще всего ассоциируется с мелкоклеточным раком легкого;
- рецептор AMPA у пациентов с карциномой легкого, груди или тимуса.

Сыворотка и спинномозговая жидкость должны быть проверены на наличие аутоантител, это важно для постановки верного диагноза.

На МРТ головного мозга обычно наблюдается гиперинтенсивность в режиме T2 в области медиальных височных долей. У пациентов с подозрением на паранеопластический синдром должен включать тщательное исследование первичной опухоли, включая компьютерную томографию туловища и ПЭТ-скан. Часто опухоли имеют довольно маленький размер, что требует прицельной визуализации исследуемого органа с высоким разрешением. При лимбическом энцефалите улучшение наступает при успешном радикальном лечении опухоли, хотя довольно часто бывает непросто убе-

доть хирурга или онколога устранить то, что выглядит как неугрожающая опухоль. Большинство пациентов с паранеопластическим лимбическим энцефалитом получает дополнительную иммунотерапию, в том числе внутривенный иммуноглобулин и плазмаферез или иммунодепрессанты, включая кортикостероиды, циклофосфамид или ритуксимаб.

Менингит, вызванный лекарственными средствами, наиболее часто является следствием применения нестероидных противовоспалительных препаратов, *триметоприм-сульфаметоксазола* и *внутривенного иммуноглобулина*. Эти препараты в острой стадии обычно вызывают нейтрофильный плеоцитоз. Менингит, вызванный лекарственными препаратами, проходит после отмены и выведения причинного препарата.

ГЛАВА V

НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ, СОПРОВОЖДАЮЩИЕСЯ ОСТРОЙ ГОЛОВНОЙ БОЛЬЮ

Громовая головная боль – это сильная головная боль, которая имеет внезапное начало и достигает максимальной интенсивности в течение от нескольких секунд до минут. Примерно 75% случаев острой головной боли обусловлены «первичными» головными болями. Остальные являются вторичными по отношению к ряду состояний, в том числе:

- субарахноидальное кровоизлияние
- тромбоз синусов твердой мозговой оболочки
- расслоение сонной артерии
- артериальная гипертензия
- спонтанная внутричерепная гипотензия
- инсульт
- апоплексия гипофиза (инфаркт или кровоизлияние в гипофиз)
- коллоидная киста III желудочка
- менингит, синусит
- синдром обратимой церебральной вазоконстрикции (RCVS, иногда называемое синдромом Колла-Флеминга)

Несмотря на то, что большинство головных болей являются доброкачественными, и с ними можно справиться в амбулаторных условиях, некоторые состояния возникают из-за серьезных, а иногда и опасных для жизни нарушений. Тревожные признаки головной боли включают внезапное начало, наличие очаговых невроло-

гических симптомов, сопутствующие судороги и изменение характера головной боли. Также требуют пристального внимания головные боли у пациентов с диагностированным онкологическим заболеванием или подавленным иммунитетом. Пациенты старше 55 лет с впервые возникшей головной болью подвержены риску развития височного артериита. Опасные головные боли можно разделить на внезапные или «громоподобные» головные боли и хронические.

Мигрень

Лишь небольшая часть внезапных сильных головных болей, которые вынуждают пациентов обратиться в отделение неотложной помощи, вызваны субарахноидальным кровоизлиянием. Считается, что причиной большей части внезапных сильных головных болей является мигрень, ее следует выставлять, после исключения других причин острой головной боли.

Мигрень характеризуется приступообразным пульсирующим характером, усиливающимся при нагрузке. Для этого типа первичной головной боли характерна светобоязнь, общая гиперестезия, фонофобия, тошнота, зачастую сопровождающаяся рвотой. В дебюте возможна аура (это определенные неврологические нарушения, которые возникают перед началом приступа головной боли при мигрени: зрительные нарушения в виде различных визуальных «спецэффектов» – это самые типичные проявления ауры; реже бывают изменения в ощущениях: онемение или покалывание в губах, языке, половине лица).

Общая продолжительность приступа составляет 4–72 часа. Данный тип головной боли уменьшается в покое.

Мигренозный статус – это типичный изнуряющий приступ мигрени, длящийся более 72 часов, на протяжении которого допускаются ремиссии до 12 часов, связанные со сном или действием препаратов. Характеризуется выраженностью болевого синдрома, многократной рвотой, гиперестезией, адинамией.

Мигренозный инфаркт (инсульт) – это сочетание одного или более симптомов мигренозной ауры с ишемическим повреждением мозга, подтвержденным нейровизуализационными методами. Истинный мигренозный инфаркт развивается на фоне типичного приступа мигрени с аурой, причем один или несколько

симптомов ауры имеют продолжительность более 60 минут. Мозговые инфаркты, не совпадающие по времени с приступом мигрени с аурой, не могут быть отнесены к мигренозным инфарктам.

Мигренозная аура – триггер эпилептического припадка – эпилептический приступ, возникающий во время приступа мигренозной ауры или в течение 1 часа после него.

Для пациентов с мигренью характерен типичный анамнез (повторяемость приступов) и положительный семейный анамнез. Имеются типичные провоцирующие и облегчающие факторы. Физикальное обследование состоит в исследовании неврологического статуса с целью исключения органической неврологической симптоматики. При типичном течении мигрени неврологический статус не изменен. При осмотре могут обнаруживаться вегетативные нарушения: гипервентиляция, ладонный гипергидроз, признаки повышенной нервно-мышечной возбудимости в виде симптома Хвостека I-III степени, а также снижение настроения, повышенная тревожность, напряжение и болезненность при пальпации перикраниальных мышц (рис. 17).

При впервые возникшей боли для исключения вторичных форм головной боли проводятся нейровизуализационные исследования: КТ, МРТ головного мозга и ангиография.

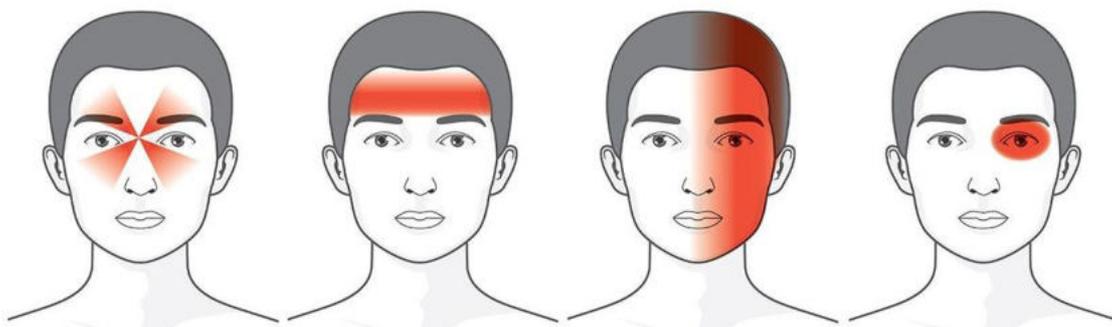


Рис. 17. Локализация наиболее часто встречающейся головной боли: а – синусит; б – головная боль напряжения, в – мигрень, г – кластерная головная боль

Перечень настораживающих симптомов («красных флажков») у пациентов с головной болью:

- Головная боль, впервые возникшая после 50 лет, или изменившая свое течение.
- «Громоподобная головная боль» или головная боль, нарастающая до 10 баллов по визуально-аналоговой шкале (ВАШ, прил. 7) за 1–2 секунды.
- Строго односторонняя головная боль.
- Прогрессивно ухудшающаяся головная боль без ремиссий.
- Внезапно возникшая, необычная для пациента головная боль.
- Атипичная мигренозная аура (с необычными зрительными, сенсорными или двигательными нарушениями и/или продолжительностью >1 часа).
- Изменения в сфере сознания (оглушенность, спутанность или потеря памяти) или психические нарушения.
- Очаговые неврологические знаки и симптомы системного заболевания (повышение температуры тела, кожная сыпь, ригидность мышц шеи, артралгии или миалгии).
- Признаки внутричерепной гипертензии (усиление головной боли при кашле, натуживании, физическом напряжении).
- Отек диска зрительного нерва.
- ВИЧ-инфекция, онкологическое, эндокринное и другое системное заболевание или травма головы в анамнезе.
- Дебют головной боли во время беременности или в послеродовом периоде.
- Неэффективность адекватно проводимого лечения.

Субарахноидальное кровоизлияние

Субарахноидальное кровоизлияние (САК), вызванное разрывом аневризмы, относится к наиболее серьезным острым неврологическим нарушениям. Существующее распространенное мнение, что «самая сильная головная боль в жизни» и головная боль при САК являются синонимами. Хотя головные боли при САК обычно чрезвычайно сильны, их скорее определяет быстрое, молниеносное начало, чем интенсивность. Головная боль при САК достигает кульминации всего за несколько секунд и настолько сильна, что лишает пациента дееспособности. Такие симптомы, как рвота и

шейная ригидность часто сопровождают данную головную боль, и во многих случаях ей предшествуют судороги и потеря сознания. Некоторые пациенты могут испытывать в течение до 2 недель «сторожевую головную боль» из-за утечки небольшого количества крови из аневризмы, это так называемая головная боль-предвестник. Точная частота возникновения такой головной боли, предшествующей САК, неизвестна, но может достигать 40%.

Всем пациентам с подозрением на САК необходимо срочное и тщательное обследование. Компьютерная томография (КТ) головы без контрастирования является очень эффективным методом для обнаружения острой субарахноидальной крови (рис. 18), однако вероятность обнаружения субарахноидальной крови после САК со временем снижается:

- 95% от 0 до 1 дня после разрыва
- 90% через 1–2 дня после разрыва
- 85% через 5 дней после разрыва
- 50% через 1 неделю после разрыва
- 30% через 2 недели после разрыва
- Почти невозможно обнаружить более, чем через 3 недели



Рис. 18. КТ головы без контрастирования, демонстрирующее субарахноидальное кровоизлияние

Хотя чувствительность компьютерной томографии очень высока в первые несколько часов после САК, ошибка в диагностике

может привести к летальному исходу. Поэтому для пациентов с клинической картиной САК и сомнительной КТ существует еще два дополнительных метода исследования:

- Люмбальная пункция. Преимущества люмбальной пункции – высокая чувствительность и доступность. Недостатками являются дискомфорт, возможно наличие постпункционной головной боли, технические сложности выполнения процедуры и трудности с интерпретацией образца спинномозговой жидкости. Визуальный осмотр спинномозговой жидкости может позволить диагностировать САК, но в некоторых случаях бывает трудно отличить «путевую» эритроцитарию (вследствие попадания крови в ликвор при ранении кровеносных сосудов во время пункции) и САК. Лучший способ отличить истинную эритроцитарию при САК от травматического кровоизлияния в ходе пункции – использование спектрофотометрии для выявления ксантохромии, отражающей гемолиз в спинномозговой жидкости. Однако есть и другие критерии, позволяющие отличить «путевую» эритроцитарию от истинной, таблица 8.

Таблица 8

Критерии отличия истинной эритроцитарии от «путевой»

Истинная эритроцитария	«Путевая» эритроцитария
Все 3 порции ЦСЖ равномерно окрашены кровью	Интенсивность цвета убывает, наиболее окрашена 1-я порция ЦСЖ
Количество эритроцитов примерно равное во всех пробирках	Различное количество эритроцитов в пробирках
При повторной пункции ликвор окрашен кровью	При повторной пункции получают бесцветный ликвор
Эритроциты в кровянистом ликворе оседают медленно (после 2 часов)	Эритроциты в кровянистом ликворе оседают очень быстро (примерно в течение 15–20 минут)
Не происходит образование кровянистого сгустка	При попадании более 1 мл крови ЦСЖ сворачивается в течение 30–40 мин
После центрифугирования ЦСЖ ксантохромная окраска сохраняется	После центрифугирования надосадок бесцветен
Ликворограмма отражает патологический процесс	Цитоз ЦСЖ соответствует лейкоформуле крови

В окрашенных препаратах морфология эритроцитов изменена	В окрашенных препаратах эритроциты не изменены
Реакция центрифугата кровяного ликвора с полосками ФАН на кровь и билирубин <i>положительная</i>	Реакция центрифугата кровяного ликвора с полосками ФАН на кровь (гемоглобин) и на билирубин – <i>отрицательная</i>

• КТ-ангиография головы. Преимущества этого метода – безболезненность и четкое определение аневризмы, в случае ее наличия. К недостаткам относятся использование контрастного вещества и более низкая чувствительность по сравнению с люмбальной пункцией. Невысокая специфичность также является проблемой: поскольку при данном методе исследования выявляются даже небольшие аневризмы, их клиническая значимость не всегда определена, и пациенты могут подвергаться ненужной традиционной ангиографии или даже нейрохирургическому вмешательству.

В целом, вероятность выявления САК у пациента с подозрительным анамнезом и нормальными КТ головного мозга мала. Обоснованно сначала выполнить КТ головы без контрастирования, при получении отрицательного результата – КТ-ангиографию, а затем предложить пациенту люмбальную пункцию при клиническом подозрении на САК после отрицательной КТ-ангиографии. Вероятность пропуска аневризмы при использовании согласно данному алгоритму крайне мала.

Пациенту с подтвержденным нетравматическим САК при КТ, КТ-ангиографии или люмбальной пункции следует провести обычную ангиографию. Такие пациенты должны быть обследованы нейрохирургом на предмет возможного хирургического клипирования или эндоваскулярной эмболизации аневризмы.

Неразорвавшиеся внутричерепные аневризмы

Внутричерепные аневризмы чаще всего привлекают внимание врачей, когда они разрываются, приводя к САК. Неразорвавшиеся аневризмы почти всегда характеризуются бессимптомным течением и обнаруживаются при проведении нейровизуализационного исследования у лиц, страдающих головной болью, нарушением памяти или с другими неврологическими жалобами. Неразорвавшаяся аневризма обоснованно вызывает беспокойство и у пациента, и у лечащего врача.

Лечебная тактика определяется, исходя из риска разрыва аневризмы и вероятности осложнений после хирургического или эндоваскулярного вмешательства. Объединенные проспективные когортные исследования указывают, что риск разрыва аневризмы в течение года составляет 1,4%, а 5-летний риск – 3,4%. Риск разрыва аневризм большего размера, а также аневризм средней мозговой артерии и аневризм "задней" циркуляции выше. Также среди факторов риска выделяют возраст пациентов старше 70 лет, наличие артериальной гипертензии и разрыв аневризмы в анамнезе.

Основываясь на данных Международного исследования неразорвавшихся внутричерепных аневризм (ISUIA), риск смерти или неблагоприятного неврологического исхода в течение года составляет примерно 13% у пациентов, перенесших открытое хирургическое клипирование, и 9% у пациентов, перенесших эндоваскулярную эмболизацию. Очевидно, что пожилой возраст, больший размер аневризмы и ее расположение в "задней" циркуляции связаны с большей вероятностью неблагоприятного исхода. Пациенты, перенесшие эндоваскулярные вмешательства, также подвержены риску неполной облитерации аневризмы.

В конечном итоге, решение о хирургическом вмешательстве в случае неразорвавшейся внутричерепной аневризмы должно приниматься в индивидуальном порядке после тщательного обсуждения с пациентом и нейрохирургом. В ряде случаев вероятность разрыва аневризмы чрезвычайно мала, и хирургическое вмешательство представляет собой больший риск, чем разрыв. Категория пациентов, которой показано хирургическое вмешательство, – это молодые пациенты с аневризмами от 7 до 24 мм в диаметре. Пациенты с аневризмами диаметром менее 7 мм или бессимптомными интракавернозными аневризмами не должны в большинстве случаев подвергаться хирургическому лечению. Для пациентов, которым не проводилось хирургическое вмешательство, целесообразно повторить МР-ангиографию или КТ-ангиографию для контроля роста аневризмы каждые 6–12 месяцев в течение 3 лет. Доказательства роста аневризмы при исследованиях в динамике с использованием нейровизуализационных методов исследования должны подтверждать необходимость хирургического вмешательства.

Существует несколько градационных шкал для оценки САК. Степень поражения определяет тактику ведения пациента с этой патологией (табл. 9, 10, рис. 19).

Таблица 9

Шкала оценки тяжести больных в остром периоде САК согласно шкале Хант-Хесс (Henry J.M.Barnett, Stroke: Pathophysiology, Diagnosis and Management, 1986)

I	Бессимптомное течение или несильная головная боль, нерезкие менингеальные симптомы
IA	Отсутствие менингеальной или общемозговой симптоматики, но наличие стойкого неврологического дефицита
II	Умеренная и сильная головная боль, выраженные менингеальные симптомы, глагодвигательные нарушения
III	Оглушение, очаговый неврологический дефицит
IV	Сопор, выраженный неврологический дефицит (грубый гемипарез или гемиплегия), вегетативные нарушения
V	Кома, отсутствие реакции на внешние раздражители или децеребрационная ригидность

! Если заболевание протекает на фоне артериальной гипертензии, диабета, тяжелого атеросклероза, хронического заболевания легких или сопровождается тяжелым, подтвержденным при ангиографии церебральным артериальным спазмом, *тяжесть состояния оценивается на степень выше*

Интерпретация: **I-III** – показано нейрохирургическое вмешательство; **IV** – вопрос об операции решается индивидуально (очень высокие риски); **V** – оперативное вмешательство противопоказано

Таблица 10

Шкала Hunt-Hess совмещенная со шкалой комы Глазго
и прогнозом:

Степень тяжести в баллах	Симптомы	ШКГ	Выживаемость
0	неразорвавшаяся аневризма		
1	отсутствие симптомов или минимальная головная боль и менингеальная симптоматика	15 баллов	70%
2	умеренная или сильная головная боль, менингеальная симптоматика, очагового неврологического дефицита нет, кроме парезов краниальных нервов	14–13 баллов	60%
3	умеренно выраженный очаговый дефицит, оглушение, выраженная менингеальная симптоматика		50%
4	сопор, выраженная очаговая и менингеальная симптоматика	12–7 баллов	20%
5	глубокая кома, децеребрационная ригидность	6–3 баллов	10%

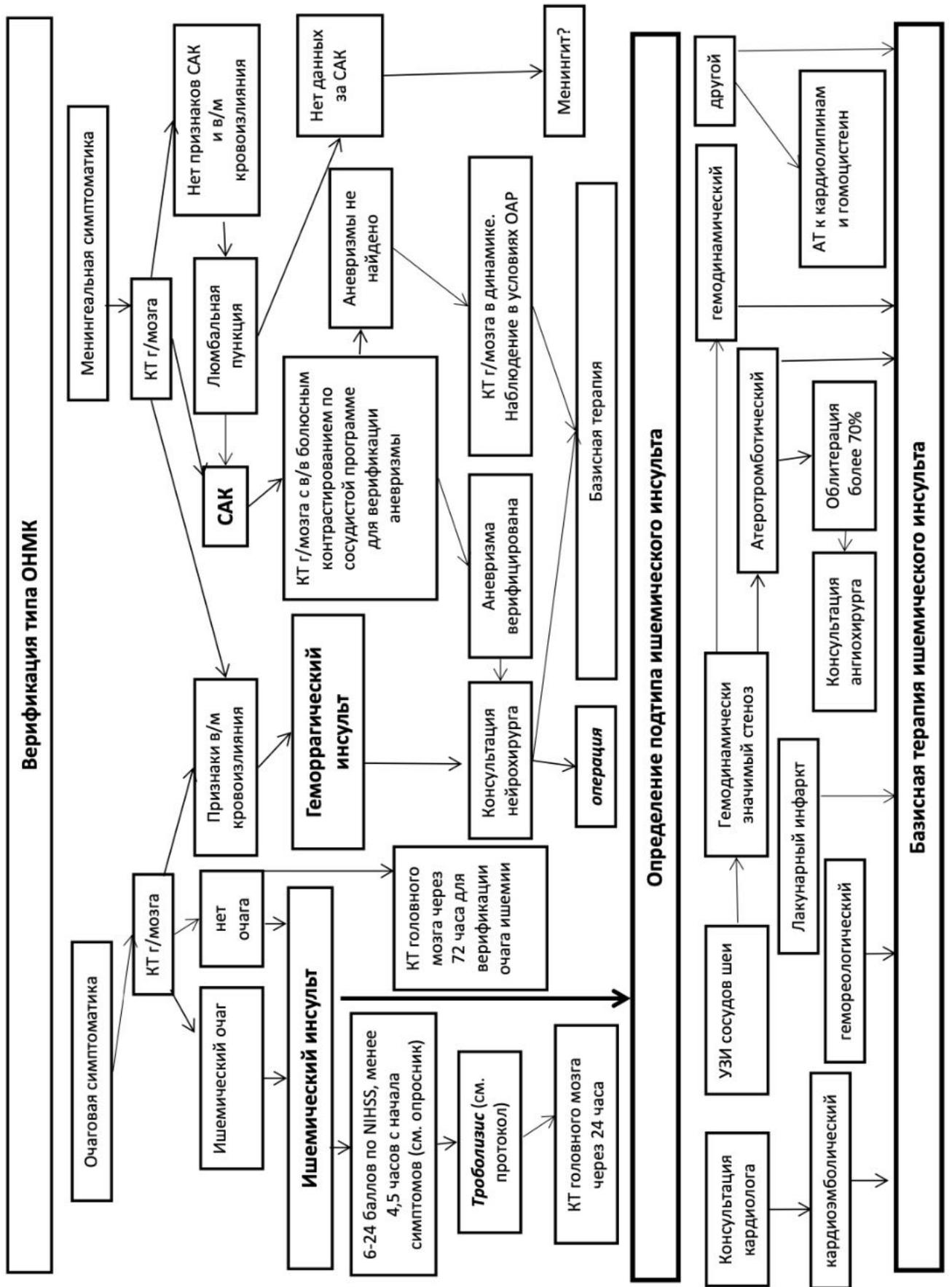


Рис. 19. Схема верификации типа ОНМК (Плотников Д.М., 2019)

Инсульт

Инсульт – это клинический синдром, представленный очаговыми неврологическими и/или общемозговыми нарушениями, развивающийся внезапно вследствие острого нарушения мозгового кровообращения, сохраняющийся не менее 24 часов или заканчивающийся смертью больного в более ранние сроки. Включает в себя инфаркты мозга (ишемические инсульты) и кровоизлияния в мозг и под его оболочки (геморрагические инсульты и субарахноидальные кровоизлияния).

Острое нарушение мозгового кровообращения (ОНМК) – понятие более широкое и включает в себя не только инсульт, но и преходящие нарушения мозгового кровообращения.

Гипертонический церебральный криз – это состояние, связанное с острым, обычно значительным подъемом АД, сопровождающееся появлением общемозговых, реже – очаговых неврологических симптомов, вторичных по отношению к гипертензии. Наиболее тяжелая форма гипертонического криза – острая гипертоническая энцефалопатия, в основе которой лежит отек головного мозга, клинически проявляется в виде разной степени угнетения сознания и судорогами.

Транзиторная ишемическая атака (ТИА) – это острые нарушения мозгового кровообращения, характеризующиеся внезапным возникновением очаговых неврологических симптомов или зрительных расстройств, длящихся менее 24 часов, возникновение которых связано с неадекватным кровоснабжением мозга или глаза в результате тромбоза или эмболии, вызванных заболеванием церебральных артерий, сердца или крови.

В последнее время часто используется другое определение ТИА – кратковременный эпизод неврологического дефицита, вызванный очаговой ишемией мозга или сетчатки глаза с клиническими симптомами, длящимися менее 60 минут при отсутствии признаков острого инфаркта мозга по данным нейровизуализации. Последнее определение применимо только после КТ или МРТ головного мозга в стационаре.

Диагностика острого инсульта

Клиническая картина ОНМК характеризуется, как правило, внезапным (в течение минут, реже часов) возникновением очаговой (или/и общемозговой и менингеальной в случае субарахноидального кровоизлияния) симптоматики, которая возникает чаще всего у пациентов с высоким риском сердечно-сосудистых заболеваний.

Факторов риска (социальных, клинических, лабораторных и других) в настоящее время выделено большое количество. Их принято разделять на две группы:

I - Немодифицируемые (неизменяемые) факторы риска:

- возраст (с увеличением возраста риск инсульта, особенно ишемического, значительно повышается);
- мужской пол (мужчины более подвержены сердечно-сосудистым заболеваниям);
- генетическая предрасположенность к заболеваниям сердечно-сосудистой системы.

Модифицируемые (поддающиеся коррекции):

- артериальная гипертензия;
- атеросклероз сосудов головного мозга, который в клинике может проявляться хронической ишемией мозга, ишемическими инсультами и транзиторными ишемическими атаками в анамнезе;
- ишемическая болезнь сердца, включая мерцательную аритмию и инфаркт миокарда в анамнезе;
- сахарный диабет;
- курение;
- гиперхолестеринемия;
- злоупотребление алкоголем;
- прием гормональных контрацептивов (ишемический инсульт) и антикоагулянтов (кровоизлияние).

Особое внимание нужно уделять сочетанию нескольких факторов риска.

Среди **очаговой неврологической симптоматики** наиболее часто:

I. Гемипарез, включая асимметрию лица – 50%

Снижение мышечной силы называется парезом, полное отсутствие движений – параличом или плегией. Наиболее простыми приемами выявления парезов (затруднений в выявлении плегии обычно не возникает) являются следующие тесты: врач просит

больного подержать вытянутые вперед руки или поднятые под углом 45° к кровати прямые ноги до 10 секунд. Паретичная конечность опускается быстрее. В кисти парез выявить можно, попросив больного сжать пальцы врача. В острейшем периоде инсульта тонус в пораженных конечностях обычно снижен (в отличие от «старого» пареза, при котором тонус мышц обычно повышен по спастическому типу, иногда до контрактур; так можно дифференцировать «свежий» и «старый» инсульт). На стороне пареза выявляются патологические симптомы.

Наиболее ранним и постоянным является *симптом Бабинского* – разгибание I пальца стопы и веерообразное расхождение остальных в ответ на штриховое раздражение подошвы от пятки к I пальцу (рис. 20).

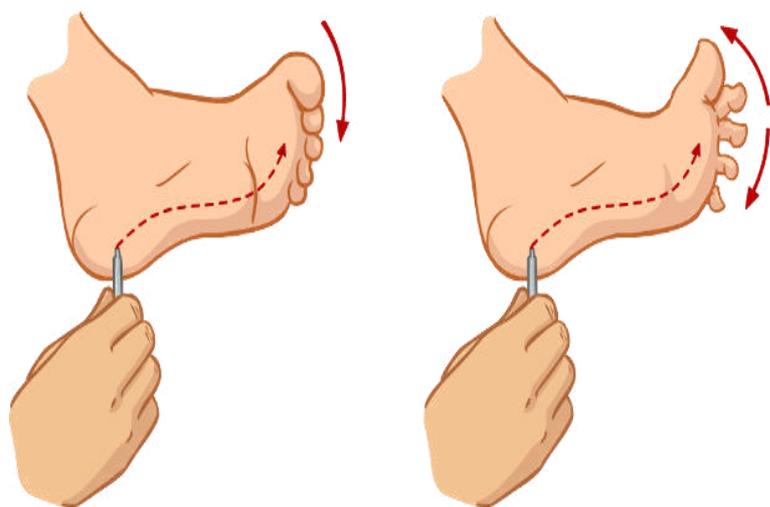


Рис. 20.

Симптом Бабинского: в норме при нанесении штрихообразных движений по подошве нижней конечности пальцы стопы должны обязательно согнуться. У отдельных людей они могут сохранять нейтральное положение – требуемая реакция отсутствует. Однако, в ситуации

с расхождением у взрослых пальцев в стороны – это патология.

Асимметрию лица лучше выявлять, попросив больного зажмурить глаза, улыбнуться или показать зубы: на пораженной стороне будут больше видны ресницы и сглажена носогубная складка. Если при этом не контурируются складки на лбу, не смыкается глазная щель и резко сглажена носогубная складка со смещением рта в противоположную сторону, а также отсутствуют признаки пареза в руке и ноге, то речь тогда идет о периферической невропатии лицевого нерва, лечебная тактика при которой совершенно иная.

II. Нарушение речи (дизартрия 35%, афазия в 18%)

Дизартрия проявляется нечеткостью, смазанностью речи, возникает ощущение «каши во рту». Нередко при этом выявляются дру-

гие бульбарные нарушения: нарушение глотания (дисфагия), фонации (дисфония), носовой оттенок голоса (назолалия); часто отсутствует глоточный рефлекс. При выявлении бульбарного синдрома следует думать о поражении нижних отделов ствола мозга.

Афазия может проявляться нарушением как экспрессивной речи (затруднения в подборе слов, аграмматизмы, выпадение из речи существительных или вообще отсутствие активной речи), так и понимания обращенной речи (при этом нередко речь приобретает вид набора бессмысленных слогов и слов – «словесная крошка»). Часто эти виды речевых расстройств сочетаются. В этом случае можно говорить о тотальной афазии. От истерического мутизма афазию легко отличить отсутствием письменной речи при органических заболеваниях мозга (аграфия), тогда как при функциональных расстройствах пациенты активно общаются с помощью письма.

Для диагностики этих наиболее часто встречающихся симптомов немедиками используется алгоритм «FAST» (рис. 21).



Рис. 21. Алгоритм «FAST», используемый для диагностики наиболее часто встречающихся симптомов инсульта немедиками: F – *Face drooping* – опущение уголка рта (на противоположной стороне поражению) A – *Arm weakness* – слабость в руке S – *Speech difficulty* – нарушение речи T – *Time to call* – экстренный вызов скорой помощи

III. Нарушение чувствительности по гемитипу (35%)

Часто больные описывают гипостезию в руке или ноге ощущением, как будто они «отлежали» конечность. Объективно расстройства болевой чувствительности можно выявить, нанося

уколы неострой иглой на симметричные участки тела. Нередко гипостезия сочетается с парезом той же конечности.

IV. Зрительные расстройства

Преходящая монокулярная слепота (18%). Причина ее – атеротромбоз центральной артерии сетчатки, проявляется резким снижением зрения на один глаз и отсутствием зрачковых реакций на этом глазу. На глазном дне при этом выявляется характерная картина. Гемиянопсия (выпадение половины поля зрения) появляется на противоположной очагу стороне и часто ошибочно может описываться больным, как снижение зрения на один глаз. Выявить гемиянопсию можно, попросив больного следить за предметом при фиксированном взоре или рукой разделить полотенце пополам: на стороне гемиянопсии остается большая его часть (рис. 22).



Рис. 22. Проба с делением полотенца (почти 1/3 длины полотенца справа больной не видит – правосторонняя гемиянопсия)

V. Неустойчивость – атаксия (12%)

Может являться симптомом поражения мозжечка, а также других отделов ЦНС, связанных с ним. Выявляется неустойчивостью в позе Ромберга, динамическим тремором и мимопопаданием при целенаправленных движениях и координаторных пробах. Изолированная атаксия, как симптом инсульта, встречается крайне редко.

VI. Глазодвигательные расстройства

Может возникать парез взора (ограничение объема движений обоих глазных яблок) вплоть до насильственного тонического поворота взора (нередко и головы) в сторону пораженного полуша-

рия («больной созерцает очаг»). Двоение в глазах всегда сочетается с видимым или выявляемым при исследовании объема движений глазных яблок косоглазием (страбизмом) и является симптомом либо поражения верхних отделов ствола мозга, либо глазодвигательных нервов. Грозным симптомом является анизокория (разная величина зрачков), возникающая, как правило, при верхнем (височно-тенториальном) вклинении вследствие кровоизлияния или сдавления его гематомой. Однако необходимо помнить, что анизокория у пожилых людей часто является следствием перенесенных операций, травм или заболеваний глаза; при выявлении анизокории всегда нужно выяснять и офтальмологический анамнез во избежание гипердиагностики дислокационного синдрома. Нистагм (ритмическое подергивание глазных яблок) чаще всего бывает бинокулярным, сопровождается вегетативными симптомами (тошнота, рвота) и вестибулярной атаксией. В этом случае его нельзя считать очаговым неврологическим симптомом, т.к. он является проявлением периферического вестибулярного синдрома. Только в случае монокулярного, несинхронного, конвергирующего или дивергирующего нистагма, который сопровождается страбизмом, диплопией и другой очаговой неврологической симптоматикой, его можно считать симптомом поражения ствола мозга (прил. 8).

Важным диагностическим моментом у пациентов без сознания является различие мозговой (цереброгенной) от соматогенной комы. Симптомы, позволяющие выявить очаговую симптоматику у больных, находящихся в коме: со стороны пареза определяется наружная ротация (отклонение) стопы, асимметрия мышечного тонуса, паретичная конечность падает быстрее («симптом плети»), «парусит» щека, снижен роговичный и сухожильные рефлексы, определяется симптом Бабинского. Взор и голова часто ротированы в сторону очага (больной «созерцает» очаг). Необходимо отметить, что выявить очаговую симптоматику возможно только у больных в поверхностной коме, при глубоком угнетении сознания ее выявление неинформативно.

К общемозговым симптомам относятся качественные и количественные изменения сознания, головная боль, головокружение, тошнота, рвота, генерализованные судороги, возникающие

при повышении внутричерепного давления при субарахноидальном или внутримозговом кровоизлиянии, обширном инфаркте мозга.

Критерии ясного сознания: больной бодрствует, правильно оценивает окружающую обстановку, ориентирован во времени, месте и собственной личности.

К количественным формам расстройства сознания относят: оглушение, сонор и кому трех степеней тяжести.

Оглушение характеризуется нарушением внимания, утратой связанности мыслей или действий. Больной обычно находится в состоянии бодрствования, однако вял, сонлив и не может выполнить задания, требующего концентрации внимания. При беседе часто отвлекается, отвечает на вопросы после многократных повторений, быстро истощается и засыпает. Этот уровень соответствует 11–14 баллам по международной шкале ком Глазго (прил. 9).

Находящийся в сопоре больной открывает глаза только после интенсивного торможения или болевого раздражения, реакция на словесные инструкции слабая или отсутствует. При этом целенаправленные защитные реакции (отталкивание) остаются сохраненными. Этот уровень соответствует 9–10 баллам по ШКГ.

Кома предполагает полную утрату сознания. Различают несколько ее степеней:

I. *Поверхностная кома (I степени, 6–8 баллов по ШКГ)*: разбудить больного невозможно, на болевые раздражители он реагирует простейшими, беспорядочными, нецеленаправленными защитными движениями (отдергивание конечности); отсутствует открывание глаз при раздражении. Витальные функции (АД, ЧСС, дыхание) стабильны, тонус мышц и сухожильные рефлексы сохранены; поверхностные рефлексы могут быть угнетены. Зрачковые реакции адекватны.

II. *Глубокая кома (II степени, 4–5 баллов по ШКГ)*: пациент не отвечает двигательными реакциями на болевые раздражители, возможны нарушения мышечного тонуса (от гипотонии до горметонии). Горметония – это тонические судорожные сокращения преимущественно мышц-разгибателей конечностей («вытягивание» ноги и пронация руки). Характерны колебания АД, расстройства сердечного и дыхательного ритма. Зрачки могут быть расширены, однако окулоцефалические рефлексы (отведение

взора в сторону, противоположную пассивному повороту головы) сохранены.

Ш. *Кома атоническая (III степени, 3 балла по ШКГ)* характеризуется мышечной атонией, арефлексией, нарушением витальных функций: снижение АД ниже критических цифр, угнетение сердечной деятельности в виде аритмии, тахи- или брадикардии, отсутствие или патологические типы дыхания. Зрачки широкие, на свет не реагируют, окулоцефалические рефлексy отсутствуют (симптом «кукольных глаз»).

Качественные расстройства сознания заключаются в том, что пациент бодрствует, однако продуктивный контакт с ним затруднен или невозможен. Примером такого состояния является делирий.

Головная боль наиболее характерна для геморрагического инсульта. При субарахноидальном кровоизлиянии она является проявлением менингеального синдрома. Характерна рвота на пике головной боли, без предвестников и не приносящая облегчения. Судорожные припадки различного вида также могут в дебюте инсульта, особенно геморрагического.

Менингеальный синдром является проявлением раздражения мозговых оболочек. Его развитие характерно для геморрагического инсульта, особенно для субарахноидального кровоизлияния (для классификации субарахноидального кровоизлияния используется шкала Ханта-Хесса (прил. 10)). Самым первым и устойчивым симптомом является головная боль: она интенсивная, «необычная» по своему характеру и локализации, возникает по типу «удара» по голове, может возникать «чувство жара, горячей волны». Необходимо помнить, что у пожилых пациентов головная боль может быть невысокой интенсивности, возникать не сразу и имитировать обострение дегенеративно-дистрофических заболеваний шейного отдела позвоночника. Ригидность мышц затылка определяется при пассивном приведении подбородка к груди, при этом невозможность такого приведения возникает в развернутой стадии заболевания, в дебюте чаще она ограничивается болевой реакцией с иррадиацией боли в затылок или по позвоночнику. Симптом Кернига также определяется позже, выражается в невозможности разогнуть голень в коленном суставе при согнутой в тазобедренном суставе ноге.

Дифференциальный диагноз ишемического и геморрагического инсульта

Уточнение характера инсульта в условиях скорой помощи представляет большие трудности, поскольку нет ни одного клинического симптома, характерного только для ишемического или геморрагического инсультов. Точная дифференциальная диагностика возможна только в стационаре при проведении КТ или МРТ головного мозга. Однако по совокупности признаков предположительная диагностика кровоизлияния или ишемии возможна (табл. 11).

Таблица 11

Клиническая дифференциальная диагностика ишемического и геморрагического инсультов

Признак	Ишемический инсульт	Геморрагический инсульт	
Начало заболевания	Постепенное, чаще в утренние часы	Внезапно, днем, на пике физического или эмоционального напряжения	
Вид больного	Без особенностей	Гиперемия лица, склер, блефароспазм, гипергидроз	
Очаговые симптомы	Выражены больше, чем общемозговые	Выражены при внутримозговом кровоизлиянии, при САК отсутствуют	
Общемозговые симптомы	Нарушение сознания	Постепенное	Часто, быстро развивается до комы
	Головная боль, рвота	Редко	Часто, особенно при САК
Менингеальные знаки	Редко	Выражены, особенно при САК	
Двигательное возбуждение	Редко	Часто	
Судорожные припадки	Редко	Часто	

Диссекция сонной артерии

Расслоение шейной сонной артерии может вызвать внезапную сильную головную боль. Травма, особенно полученная вследствие интенсивных физических упражнений и занятий йогой, обычно считается провоцирующим фактором. Однако диссекция сосуда может быть и спонтанной, как правило, в этом случае у пациента имеются признаки недостаточности соединительной ткани.

Головная боль при расслоении сонной артерии обычно односторонняя, пульсирующая и ретробульбарная, поэтому она может быть ошибочно принята за мигрень. Когда такая боль сопровождается ипсилатеральным синдромом Горнера (рис. 23–24), из-за вовлечения симпатических волокон, которые поднимаются в череп вместе с внутренней сонной артерией), необходимо проводить дифференциальный диагноз с кластерной головной болью.

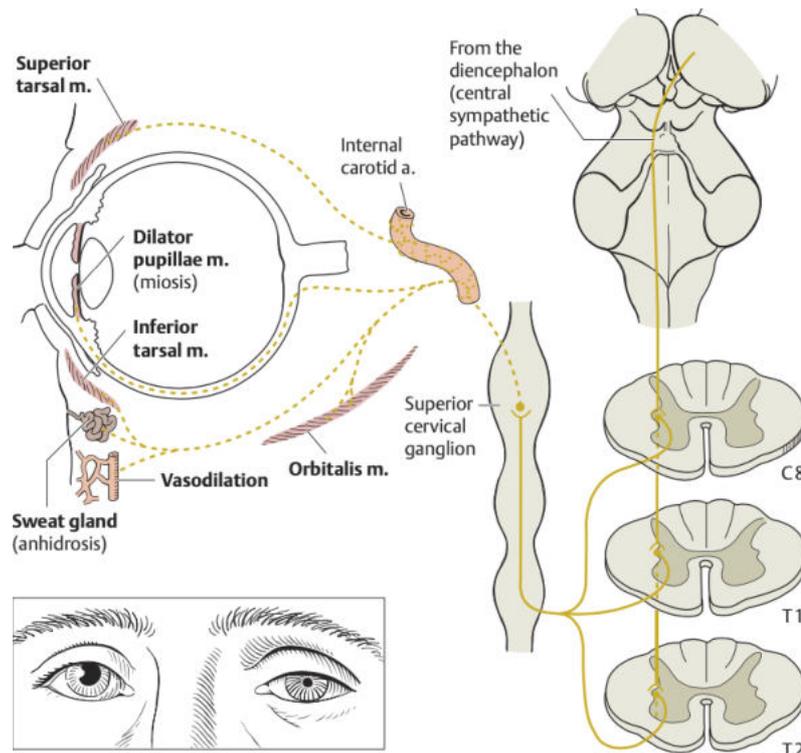
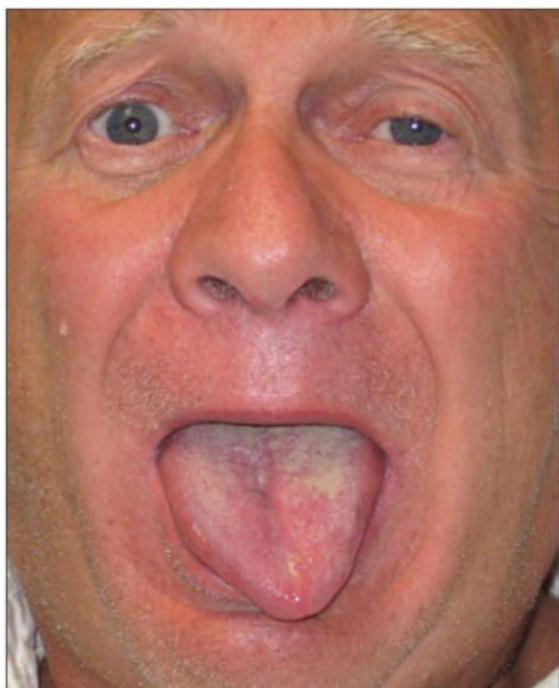


Рис. 23. Схема симпатической иннервации глаза

Необходимо подтверждение диагноза с использованием КТ- или МР-ангиографии шейного отдела позвоночника, в результате чего может быть обнаружена гематома сосудистой стенки, неравномерность калибра сосуда, ишемия мозга. Также рекомендуется

проведение дуплексного сканирования магистральных артерий головы.

Основная опасность при расслоении сонной артерии – это не головная боль, а риск эмболического инсульта: тромб может образоваться во внутреннем слое стенки артерии при расслоении, а за-



тем небольшие сгустки могут быть выброшены дистально в переднее кровообращение.

С целью профилактики инсульта применяется антикоагулянтная или антитромбоцитарная терапия.

Рис. 24. Ипсилатеральный синдром Горнера вследствие расслоения сонной артерии (птоз, миоз и эндофтальм слева)

Апоплексия гипофиза

Апоплексия гипофиза (питуитарная апоплексия, рис. 25) чаще всего возникает, когда быстро растущая аденома гипофиза выходит за пределы своего кровоснабжения, что приводит к инфаркту гипофиза. Головная боль при апоплексии гипофиза возникает внезапно и напоминает боль при субарахноидальном кровоизлиянии.

Неврологические признаки, сопровождающие апоплексию гипофиза, включают битемпоральную гемианопсию вследствие сдавливания перекреста зрительных нервов и офтальмоплегию из-за поражения глазодвигательных нервов в прилегающем кавернозном синусе. Наиболее актуальной проблемой, с которой сталкивается пациент с апоплексией гипофиза, является гипотензия, возникающая в результате острого недостатка адренокортикотропного гормона.

Пациентам с подозрением на апоплексию гипофиза необходимо лечение дексаметазоном (4 мг внутривенно) для предотвращения недостаточности надпочечников и болюсное внутривенное введение жидкости для поддержания адекватного артериального давления. Для последующего лечения апоплексии гипофиза требуется помощь эндокринолога и, возможно, нейрохирурга.

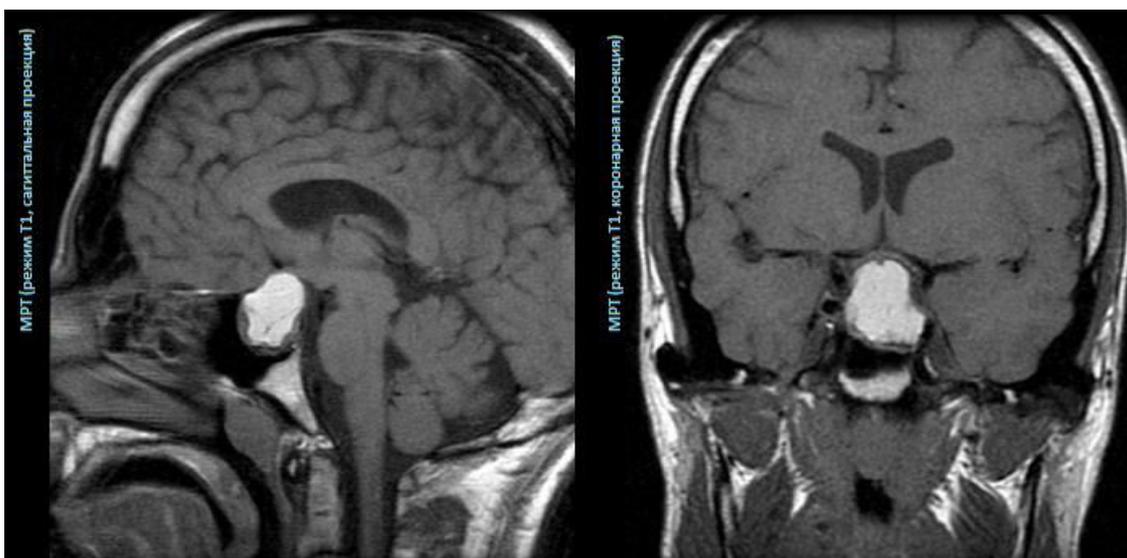


Рис. 25. МРТ при апоплексии гипофиза

ГЛАВА VI

СИНДРОМ ГИЙЕНА-БАРРЕ

(ОСТРАЯ ДЕМИЕЛИНИЗИРУЮЩАЯ ПОЛИНЕВРОПАТИЯ)

Синдром Гийена-Барре – острое быстро прогрессирующее иммуно–опосредованное заболевание периферической нервной системы, представляющее собой наиболее частую причину развития острого вялого тетрапареза (рис. 26, таблица 12).



Рис. 26. Georges Guillain вместе с Barré и Strohl описали два случая самокупирующегося острого паралича со своеобразными изменениями в спинномозговой жидкости

Ведущая роль в патогенезе развития синдрома Гийена-Барре отводится аутоиммунным механизмам, а в качестве основных триггеров рассматриваются *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, вирус Эпштейн-Барр, гепатита E, Зика и цитомегаловирус (рис. 27). Предполагается, что антигенная схожесть оболочки инфекционного агента с отдельными структурными элементами периферических нервов (оболочка, аксон) обуславливает выработку специфических аутоантител и формирование циркулирующих иммунных комплексов, перекрестно атакующих нервные волокна по типу «молекулярной мимикрии» (рис. 28).

Этиологическая классификация полиневропатий

ГРУППЫ	ЗАБОЛЕВАНИЯ
1. Первичные полиневропатии	
Идиопатические воспалительные/ невоспалительные полиневропатии	Синдром Гийена-Барре Хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (ХВДП) Хроническая идиопатическая аксональная полиневропатия
Наследственные полиневропатии	Болезнь Шарко-Мари-Тута Наследственные сенсорно-вегетативные невропатии Семейная амилоидная полиневропатия
2. Вторичные полиневропатии	
Полиневропатии при метаболических расстройствах и нарушении питания	Диабетическая полиневропатия Полиневропатии при других эндокринных заболеваниях Уремическая полиневропатия Печеночная полиневропатия Полиневропатии при дефиците внимания
Полиневропатии при экзогенных интоксикациях	Алкогольная полиневропатия Лекарственная полиневропатия Полиневропатии при интоксикации другими веществами
Полиневропатии при системных заболеваниях	Диспротеинемические полиневропатии Полиневропатии при саркоидозе Полиневропатии при диффузных заболеваниях соединительной ткани и васкулитах
Полиневропатии при инфекционных заболеваниях и вакцинациях	Инфекционно-токсические полиневропатии (при дифтерии) Постинфекционные полиневропатии (при эпидемическом паротите, кори, инъекционном мононуклеозе, гриппе, ВИЧ-инфекции, нейроборрелиозе) Полиневропатии вследствие прямого повреждающего действия инфекции (при лепре, ВИЧ-инфекции) Поствакцинальные полиневропатии (после иммунизации столбнячным или дифтерийным анатоксинами, вакциной против тифа или паратифа)

Полиневропатии при злокачественных заболеваниях

Паранеопластические полиневропатии

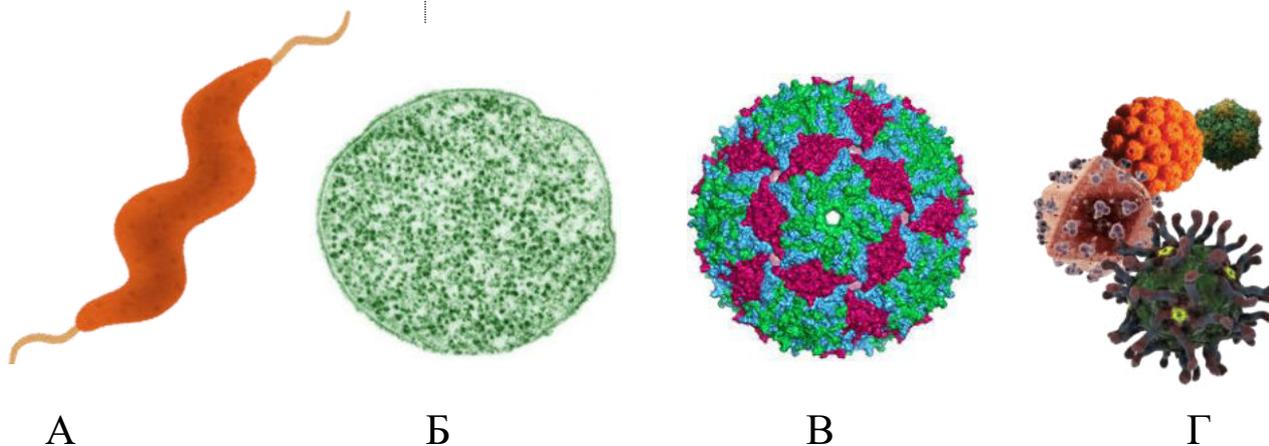


Рис. 27. Патогенетически значимые агенты, запускающие аутоиммунный процесс при синдроме Гийена-Барре (А – *Campylobacter jejuni*, Б – *Mycoplasma pneumoniae*, В – вирус Эпштейн-Барр, Г – цитомегаловирус)

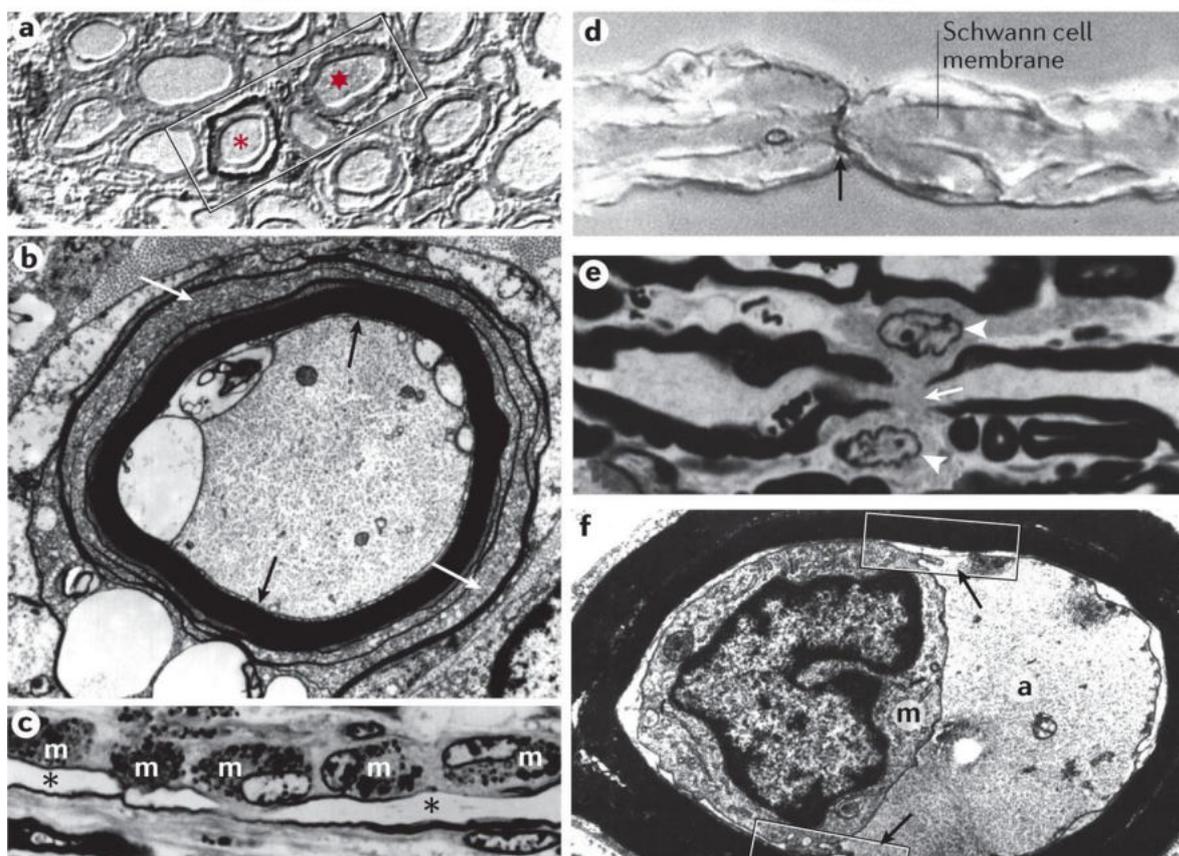


Рис. 28. Иммуноопосредованное повреждение шванновских клеток и аксонов при синдроме Гийена-Барре: а | Отложение продукта комплемента C3d (черный цвет) на внешней поверхности волокон (звездочки) у пациента с

аутоиммунной демиелинизирующей ОВДП. b | Обширная везикуляция миелиновой оболочки у пациента с ОВДП (черные стрелки указывают на нормальный уплотненный миелин, белые стрелки указывают на аномальную везикуляцию миелина). с | Макрофаги, содержащие жировой миелиновый мусор, связаны с демиелинизированным волокном при ОВДП, что подчеркивает центральную роль воспалительных клеток в патогенезе ОВДП. (Звездочками отмечен аксон; макрофаги отмечены буквой m). d | Отложение С3d (стрелка) в узле Ранвье в вентральном корешке у пациента с острой моторной аксональной нейропатией (ОМАН). e | Узел Ранвье (стрелка) на вентральном корешке с видимым узловым удлинением и двумя вышележащими макрофагами у пациента с ОМАН. f | Макрофаг (m) в межузловом аксоне (a) начинает распространять отростки в направлении периаксонального пространства (черные стрелки)

Клинические формы болезни:

1) острый вялый тетрапарез (включая парапаретическую форму):

ОВДП – 80–90% от всех случаев;

ОМАН – 10–20% от всех случаев;

ОМСАН – 5–10% от всех случаев;

2) синдром Миллера Фишера – 5–25%, включая офтальмоплегическую, атаксическую формы и редко развивающиеся острые птоз или мидриаз (рис. 29);

3) фаринго-цервико-брахиальная форма – < 5%, включая бибрахиальную форму и острую изолированную фарингеальную слабость;

4) лицевая диплегия с парестезией – < 5%;

5) острая пандизавтономия – < 1%;

6) сенсорная форма – < 1%;

7) стволовой энцефалит Бикерстаффа – < 5%;

8) "перекрёстный" синдром (от англ. overlap syndrome) – < 1%.

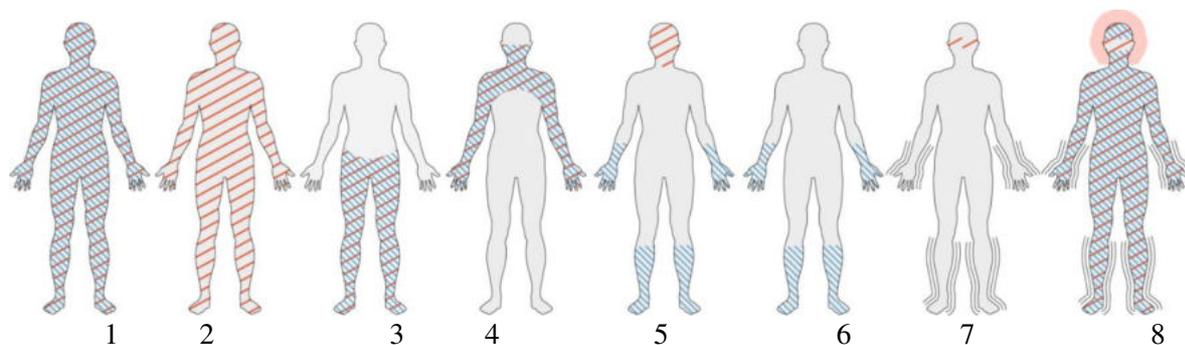


Рис. 29. Различные варианты проявления синдрома Гийена-Барре:

- 1- классический острый вялый тетрапарез
- 2- моторная форма
- 3- парапаретическая форма
- 4- фаринго-цервико-брахиальная форма
- 5- лицевая диплегия с парестезией
- 6- сенсорная форма
- 7- синдром Миллера Фишера
- 8- стволовой энцефалит Бикерстаффа

Примечание:  – двигательные симптомы;  – чувствительные нарушения;  – нарушенное сознание;  – атаксия

II. Патолофизиологическая классификация форм синдрома Гийена-Барре:

1. демиелинизирующая форма (ОВДП);
2. аксональные формы (ОМАН, ОМСАН);
3. нодо- и паранодопатии (ОМАН с блоками проведения, синдром Миллера Фишера, фаринго-цервико-брахиальная форма).

III. Классификация синдрома Гийена-Барре по степени тяжести: степень тяжести оценивается по шкале «GBS disability score» (прил. 11).

IV. Стадии развития синдрома Гийена-Барре (рис. 30):

1. стадия нарастания симптоматики (длительность < 4 недель);
2. стадия плато (длительность от 0 до 4 недель);
3. период восстановления: ранний (до полугода от начала болезни) и поздний (от 6 месяцев до 1 года от начала болезни).

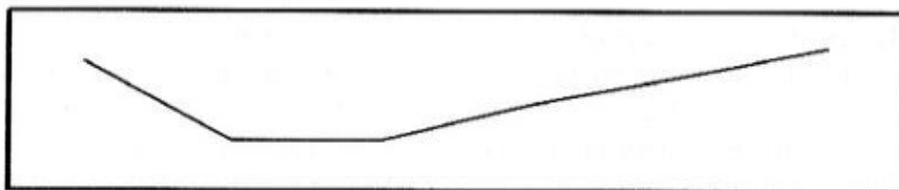
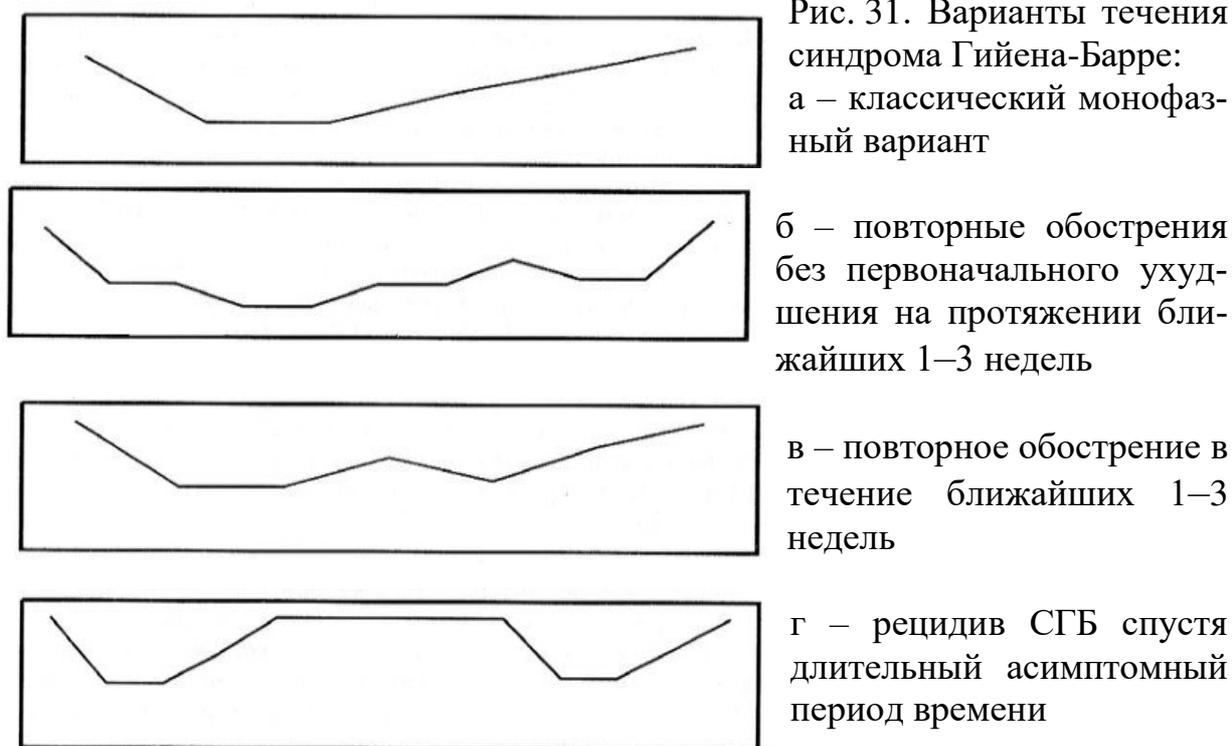


Рис. 30. Стадии развития синдрома Гийена-Барре

Клиническая картина

При синдроме Гийена-Барре неврологические нарушения прогрессируют быстро, в пределах 4 недель. Как правило, за 2 недели от начала болезни неврологические нарушения достигают

наибольшей выраженности. При достижении максимального дефицита менее чем за 24 часа или через 4 недели от дебюта и более, следует рассмотреть другие причины острого вялого тетрапареза. Течение болезни монофазное: за периодом нарастания симптоматики наступает стадия плато (стабилизация состояния), а затем – регресс неврологических нарушений (рис. 31.).



При своевременном проведении адекватной патогенетической терапии период нарастания неврологического дефицита обрывается, и за ним наступает восстановление. В редких случаях (6–10%) на фоне патогенетической терапии наблюдается волнообразное течение болезни (от англ. *treatment-related fluctuation*), при котором после улучшения отмечается нарастание неврологической симптоматики, что требует проведения повторного курса терапии. В случае, если у пациента регистрируются 3 волны ухудшения и прогрессирование в течение более 8 недель диагноз пересматривается в пользу хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии с острым дебютом. В 10–20% случаев при синдроме Гийена-Барре наблюдается рефрактерность к адекватной патогенетической терапии, и состояние пациента продолжает ухудшаться; также могут отмечаться пролонгированный (длительностью больше 4 недель) период плато и замедленное

восстановление, что типично для аксональных форм болезни тяжелой степени выраженности.

Синдром Гийена-Барре – клинически гетерогенное заболевание, однако в подавляющем большинстве случаев (80–90%) проявляется в виде острого вялого тетрапареза. Для синдрома Гийена-Барре характерны следующие симптомы:

- прогрессирующая симметричная слабость мышц, которая нарастает с дистальных мышц ног и распространяется выше, вовлекая по восходящему типу мышцы бедер, тазового пояса, туловища, рук, плечевого пояса, а иногда мимическую и бульбарную мускулатуру;
- нарушение походки вплоть до невозможности самостоятельно ходить;
- симметричное онемение и покалывание в руках и ногах ("перчатки и носки");
- болевой синдром в спине, в руках и ногах;
- вегетативные нарушения.

При осмотре выявляется симметричный вялый тетрапарез с равномерным вовлечением проксимальных и дистальных групп мышц, диффузная мышечная гипотония, гипо- и арефлексия, нарушение всех видов чувствительности по полиневритическому типу. При тяжелом течении часто вовлекаются черепные нервы (чаще всего лицевой нерв с одной или двух сторон, бульбарная группа). Признаки поражения ЦНС, нарушения функции тазовых органов отсутствуют. Указанная симптоматика характерна для двух форм СГБ – ОВДП и ОМСАН, которые клинически дифференцировать невозможно, в обоих случаях выявляются и двигательные и чувствительные полиневритические нарушения. Уточнение формы заболевания проводится при электронейромиографии (ЭНМГ).

Острый вялый тетрапарез разной степени выраженности без чувствительных нарушений характерен для ОМАН. При развитии ОМАН с блоками проведения могут наблюдаться особенности: значимая асимметрия нарушений, преобладание слабости в проксимальных отделах, сохранность сухожильных рефлексов.

Степень неврологического дефицита может варьировать от легкой без существенного ограничения бытовых действий, самообслужи-

вания и нарушения ходьбы, до тяжелой (в каждом четвертом случае) с полной зависимостью от посторонней помощи, необходимостью в проведении ИВЛ.

Другие фенотипические варианты синдрома Гийена-Барре диагностируются реже. Сочетание остро развившейся атаксии, офтальмоплегии и арефлексии типичны для синдрома Миллера Фишера. Если при этом развивается мышечная слабость, диагностируется перекрёстный синдром "Синдром Миллера Фишера + ОВДП/ОМАН/ОМСАН". Стволовой энцефалит Бикерстаффа верифицируется при остром развитии гиперсомноленции, офтальмоплегии и атаксии. При возникновении слабости в конечностях диагностируется перекрёстный синдром "Энцефалит Бикерстаффа + ОВДП/ОМАН/ОМСАН". В случае синдрома Миллера Фишера, стволового энцефалита Бикерстаффа, помимо перекрёстного с другими формами синдрома Гийена-Барре, возможно развитие клинически неполной формы. Так, в первом случае при отсутствии офтальмоплегии диагностируется "острая атактическая форма"; во втором - "острая атаксическая гиперсомноленция".

При остром развитии бульбарных нарушений, слабости мышц шеи, плечевого пояса и рук в сочетании с диффузной арефлексией при исключении иных причин (прежде всего заболеваний с нарушением нервно-мышечной передачи, с первичным поражением мышц, дифтерийной полиневропатии и др.) диагностируется фаринго-цервико-брахиальная форма синдрома Гийена-Барре. Для острой дизиммунной пандизавтономии характерно быстрое развитие симптомов генерализованного поражения вегетативных нервных волокон: постуральная гипотензия или артериальная гипертензия, тахикардия, нарушения ритма сердца; запоры или диарея, паралитический илеус; затруднения при мочеиспускании, импотенция; повышенная потливость или ангидроз, похолодание конечностей, мраморность кожи; нечёткость зрения, ксерофтальмия и другие. Остро развившаяся двусторонняя слабость мимической мускулатуры в сочетании с полиневритическими чувствительными нарушениями и арефлексией типичны для редкой формы синдрома Гийена-Барре – лицевой диплегии с парестезией. Еще реже диагностируется сенсорная форма болезни, при которой слабость мышц отсутствует или выражена минимально, и преобладают полиневритические чувствительные расстройства, которые, как правило, развиваются остро, в течение 2–3 недель, после

перенесенного инфекционного заболевания или на фоне полного здоровья (без явного триггерного фактора). При данной форме при ЭНМГ-исследовании можно зарегистрировать субклиническое поражение двигательных нервов.

Диагноз устанавливается на основании:

- анамнеза заболевания: острое нарастание симптомов в течение <4 недель; отсутствует отягощенный токсический анамнез и декомпенсация соматических болезней;
- результатов физикального обследования (неврологического осмотра): наличие клинических признаков острого вялого тетрапареза, полиневритического синдрома;
- нейрофизиологических данных: наличие признаков генерализованного невральное поражение.

Всем пациентам с подозрением на синдром Гийена-Барре рекомендуется проведение диагностической люмбальной пункции с общим анализом ликвора с целью подтверждения диагноза и проведения дифференциальной диагностики. При синдроме Гийена-Барре характерно повышенное содержание общего белка в ликворе. *Белково-клеточная диссоциация*, как правильно, выявляется не ранее второй недели от начала заболевания. Нормальный уровень белка в ликворе не исключает диагноз "синдром Гийена-Барре". При выявлении плеоцитоза $> 50/\text{мм}^3$ требуется исключение иных причин неврологических нарушений (нейроинфекций, злокачественного лимфопролиферативного процесса и др.).

Также рекомендуется проведение ЭНМГ всем пациентам с подозрением на синдром Гийена-Барре с целью уточнения уровня поражения периферического нейро-моторного аппарата и проведения дифференциального диагноза.

При этом принципиально важно методологически верно проводить исследование в достаточном объеме. Во время ЭНМГ-исследования температура кожи должна поддерживаться в области ладони на уровне не ниже 33°C и на уровне наружной лодыжки – $> 30^\circ\text{C}$. Оценивается функциональное состояние не менее 4 двигательных и 4 чувствительных длинных нервов конечностей с одной стороны (например, двигательные и чувствительные порции срединного и локтевого нервов справа; малоберцовый, большеберцовый, поверхностный малоберцовый и икроножный нервы справа), а также параметры поздних ответов (F-волн и H-рефлекса).

Рекомендуется сопоставлять полученные при ЭНМГ-обследовании результаты с электрофизиологическими критериями классификации синдрома Гийена-Барре с целью определения формы заболевания.

Таблица 13

Брайтонские диагностические критерии синдрома Гийена-Барре
(Brighton criteria, 2014)

Клинические и параклинические данные	Уровень достоверности диагноза			
	1	2	3	4
Двусторонний вялый парез	+	+	+	+/-
Снижение или отсутствие сухожильных рефлексов в пораженных конечностях	+	+	+	+/-
Монофазное течение; нарастание симптомов до максимальной выраженности от 12 ч до 28 дней с последующим плато	+	+	+	+/-
СМЖ: лейкоциты < 50 кл/мкл	+	+	-	+/-
СМЖ: белок > нормы	+	+/-	-	+/-
ЭНМГ данные соответствуют критериям СГБ (таблица 1)	+	+/-	-	+/-
Отсутствие других причин острого вялого тетрапареза	+	+	+	+

Комментарий: СМЖ – спинномозговая жидкость; "+" - наличие; "-" - отсутствие; "+/-" - наличие или отсутствие; ^a - если проведение люмбальной пункции невозможно, данные ЭНМГ должны соответствовать электрофизиологическим критериям синдрома Гийена-Барре.

Доказана эффективность двух методов патогенетической терапии синдрома Гийена-Барре: высокообъемного терапевтического плазмафереза и высокодозной внутривенной иммунотерапии (ВВИТ). Оба метода равноценны по эффективности. Одновременное применение двух методов патогенетической терапии (ПФ и ВВИТ) не целесообразно. Допускается проведение ВВИТ после завершения ПФ, но не наоборот.

Патогенетическая терапия

Рекомендуется проведение адекватной патогенетической терапии:

высокообъемного терапевтического плазмафереза или высокодозной внутривенной иммунотерапии препаратами иммуноглобулина человека нормального** пациентам с синдромом Гийена-Барре любой степени тяжести заболевания по GBS disability score в период нарастания неврологической симптоматики (особенно в первые 2 недели болезни).

Операции плазмафереза следует проводить на сепараторах непрерывного действия; альтернативным является мембранный (фльтрационный) метод или каскадная плазмофильтрация. Обязательным условием, определяющим эффективность данного вида лечения, является одномоментное удаление значительного объема плазмы. Проводят от 3 до 5 сеансов плазмафереза через день, с удалением не меньше 40 мл/кг плазмы за одну процедуру (за двухнедельный курс суммарно должно быть удалено плазмы в объеме не меньше 140 (оптимально – 200–250 мл/кг веса пациента). Противопоказаниями к проведению плазмафереза являются: анемия, тромбоцитопения, гипофибриногенемия, эрозивно-язвенное поражение желудочно-кишечного тракта, обострение геморроя, менструация, коагулопатии и т.п.

Введение внутривенного иммуноглобулина человека нормального** с содержанием иммуноглобулина класса G не меньше 95% проводят ежедневно в дозе 0,4 г/кг/сутки в течение 5 дней (суммарная курсовая доза должна быть не меньше 2 г/кг).

Рекомендуется проведение патогенетической терапии (ВВИТ или ПФ) пациентам с синдромом Гийена-Барре с тяжестью по GBS disability score > 2 в стадии плато или при спонтанной стабилизации состояния, если терапия не была проведена ранее; пациентам с синдромом Гийена-Барре тяжелой степени при спонтанном регрессе симптомов, если терапия не была проведена ранее; а также пациентам с синдромом Гийена-Барре при повторном нарастании неврологической симптоматики после временного улучшения ("волнообразное" течение).

Не рекомендуется пациентам с синдромом Гийена-Барре назначение кортикостероидных препаратов.

Симптоматическая терапия

Рекомендуется коррекция болевого синдрома пациентам с синдромом Гийена-Барре с целью улучшения качества жизни.

При ноцицептивной боли пациентам с синдромом Гийена-Барре назначаются НПВС и/или простые анальгетики согласно инструкции к препаратам. В соответствии с рекомендациями EAN по лечению нейропатической боли назначается препарат из терапии первой линии (монотерапия или комбинация): трициклический антидепрессант (амитриптилин), противосудорожные препараты (габапентин, прегабалин), селективные ингибиторы обратного захвата серотонина и норадреналина (дулоксетин, венлафаксин).

Немедикаментозная терапия

Рекомендуется перевести в отделение реанимации и интенсивной терапии пациентов с тяжелым течением болезни (GBS disability score = 4) в период нарастания симптоматики с целью мониторинга жизненно важных функций, раннего выявления и коррекции дыхательных, бульбарных и вегетативных сердечно-сосудистых нарушений.

Тяжелая степень заболевания (GBS disability score = 4) развивается у каждого четвертого пациента, необходимость в ИВЛ (GBS disability score = 5) – в каждом пятом случае.

Рекомендуется при первых клинических признаках дисфагии установка назогастрального зонда пациентам с тяжелой степенью болезни (GBS disability score = 4) с целью профилактики аспирационной пневмонии и обеспечения адекватного питания.

При сохраняющейся необходимости кормления через назогастральный зонд больше 4 недель должен рассматриваться вопрос о наложении гастростомы. Контроль за восстановлением функции глотания следует осуществлять на основании клинического осмотра, а также результатов прямой и непрямой ларингоскопии.

Рекомендуется при клинических и параклинических признаках дыхательной недостаточности незамедлительно начать ИВЛ пациентам с тяжелой степенью болезни с целью предотвращения остановки дыхания (GBS disability score = 4).

При поступлении пациента в стационар необходимо оценить вероятность развития дыхательных нарушений по шкале EGRIS (прил. 12). К клиническим признакам дыхательной недостаточности относят тахипноэ >35 в минуту, акроцианоз, участие в дыхании вспо-

могательной мускулатуры, ослабление кашлевого точка. Параклиническими признаками являются снижение ЖЕЛ $< 15\text{--}20$ мл/кг массы тела пациента или < 1 л для взрослого пациента; уменьшение соотношения $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 90$, увеличение $\text{PaCO}_2 > 50$ мм рт.ст. Предпочтительна плановая интубация.

Рекомендуется соблюдать правила ухода за обездвиженными пациентами у больных с тяжелой степенью СГБ (GBS disability score > 3) с целью профилактики пролежней, гипостатической пневмонии, контрактур; профилактика и медикаментозная коррекция вторичных инфекционных осложнений, тромбозов глубоких вен и тромбоэмболии легочной артерии.

Тщательный уход за больным при тяжелом течении болезни имеет равноценное с патогенетической терапией значение.

Медицинская реабилитация и санаторно-курортное лечение, медицинские показания и противопоказания к применению методов медицинской реабилитации, в том числе основанных на использовании природных лечебных факторов

Рекомендуется оценивать прогноз восстановления ходьбы к полугоду от начала болезни по шкале mEGOS (прил. 13) пациентам с СГБ при поступлении с целью планирования длительности и интенсивности восстановительных мероприятий.

Рекомендуется проведение комплекса поэтапного реабилитационно-восстановительного лечения пациентам с СГБ на всех стадиях болезни с целью увеличения темпа восстановления и профилактики осложнений гиподинамией. Восстановительные мероприятия должны начинаться как можно раньше. На всех этапах болезни показаны: активная и пассивная гимнастика, массаж, лечение положением, миостимуляция, физиотерапия, роботизированная терапия и т.д. Обязательным условием является длительность и непрерывность реабилитации.

ГЛАВА VII

КРИЗЫ ПРИ МИАСТЕНИИ

Миастенический криз

Миастенический криз, характеризующийся параличом дыхательных мышц, может возникнуть на любой стадии миастении, даже при ее начальных проявлениях. Так, примерно в 15–20 % случаев данное осложнение миастении развивается в течение первых двух лет заболевания. Его можно отличить от других причин быстрого появления слабости по начальному вовлечению экстраокулярных и бульбарных мышц.

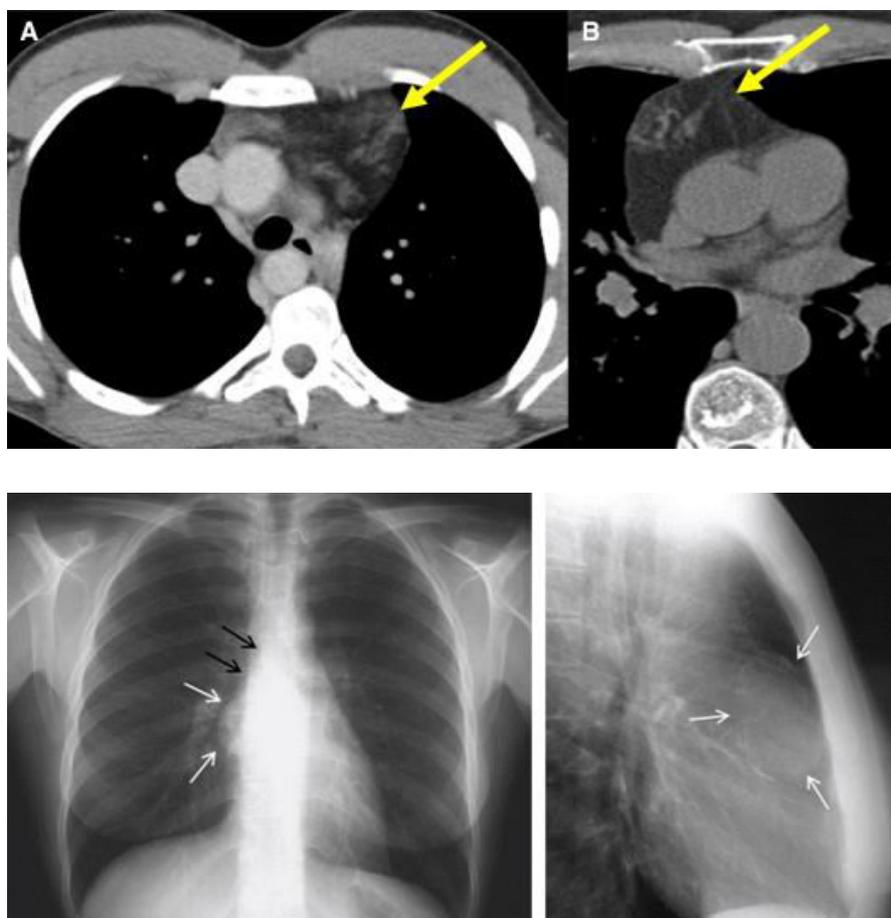


Рис. 32. КТ грудной клетки пациентов с миастенией – тимомой

Причинами миастенического криза являются инфекции и лекарственные препараты, приводящие к обострению миастении, особенно аминогликозиды. Наличие тимомы (рис. 32) повышает риск развития криза в 2 раза. Высокие дозы кортикостероидов, назначаемые при миастении, являются еще одной причиной миастенического криза, поскольку они могут парадоксальным образом ухудшать симптомы в течение 1–2 недель после начала приема. Механизм этого ухудшения неясен, но постепенное увеличение дозы кортикостероидов снижает частоту этого опасного осложнения миастении.

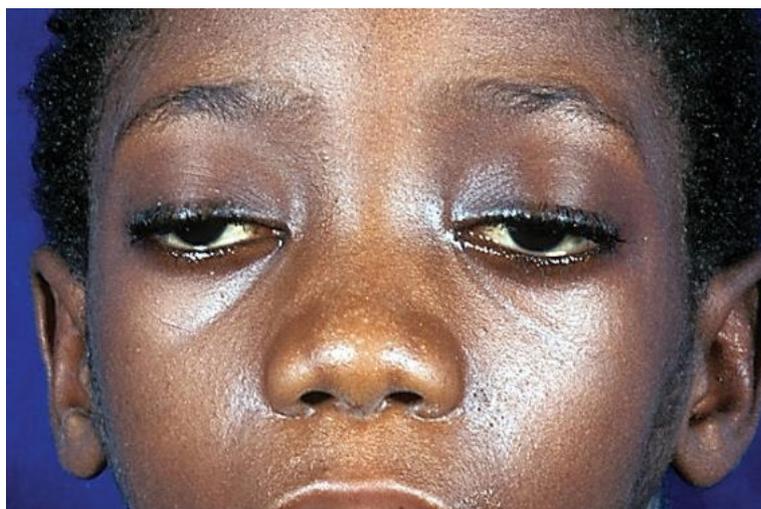


Рис. 33. Пациент с генерализованной миастенией

Миастенический криз следует дифференцировать от **холинергического криза** (таблица 15), гораздо менее распространенного заболевания, вызванного приемом чрезмерных доз ингибиторов ацетилхолинэстеразы. К характерным признакам холинергического криза относятся обильные выделения из полости рта и носа, фасцикуляции и желудочно-кишечные спазмы. В отличие от миастенического криза, холинергический криз проходит в течение нескольких часов после прекращения приема ингибиторов ацетилхолинэстеразы. Однако в большинстве случаев чрезмерный прием ингибиторов ацетилхолинэстеразы свидетельствует о недостаточно скорректированной схеме лечения миастении и требует ее изменения.



Рис. 34. Глазная форма миастении

Обследование и лечение подозреваемого миастенического криза следует начинать с исследования функции легких и, при необходимости, применять интубацию. Также необходимо лечить сопутствующие инфекции дыхательных путей, желудочно-кишечного тракта и мочевыводящих путей. В ряде случаев лечение данных инфекций может существенно облегчить состояние пациента. Однако зачастую пациентам требуется плазмаферез (как правила до 5 раз) или внутривенное введение иммуноглобулина в дозе 2 мг/кг, разделенное на 5 дней терапии. Ответ на лечение обычно отмечается в течение 1–3 недель. Отмечается, что пациенты с MuSK-положительной миастенией (с аутоантителами к мышечной специфической тирозинкиназе – MusK), чаще лучше реагируют на плазмаферез, чем на внутривенные иммуноглобулины.

Поскольку эффект плазмафереза и внутривенного иммуноглобулина носят временный характер, пациенты с миастеническим кризом нуждаются в проведении коррекции болезни модифицирующих препаратов. В то время как пациенты получают плазмаферез или внутривенные иммуноглобулины, необходимо увеличение дозы стероидов до целевых (в комбинации со стероидсберегающими препаратами, такими как микофенолата мофетил 500 мг два раза в день, с увеличением до 1000 мг два раза в день через 1 неделю; азатиоприн 50 мг один раз в день, с увеличением на 50 мг до целевой дозы 1–2 мг/кг).

Инфузии ритуксимаба должны быть согласованы у пациентов с миастенией MuSK. Также следует помнить, что препараты, модифицирующие заболевание, начинают оказывать симптоматический эффект не сразу, постепенно, в течение нескольких месяцев.

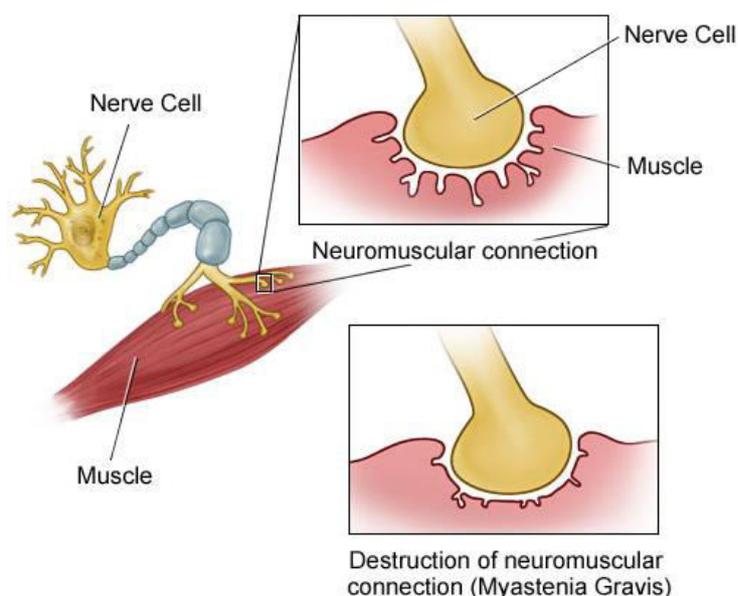


Рис. 35. Нервно-мышечное соединение

Миастенический криз – это тяжелое осложнением миастении (*Myasthenia gravis*), являющейся одним из самых распространенных аутоиммунных заболеваний нервно-мышечной системы, развитие которого тесно связано с патологией вилочковой железы. Миастения характеризуется слабостью и патологической утомляемостью произвольной мускулатуры, и по общепринятым представлениям, связана с повреждением ацетилхолиновых рецепторов постсинаптической мембраны поперечнополосатых мышц специфическими комплементфиксирующими антителами (рис. 35).

Миастения отличается от других нервно-мышечных болезней необычайным разнообразием клинических проявлений: от самых тяжелых двигательных расстройств с нарушениями витальных функций, до изолированного страдания отдельных групп произвольных мышц (например, одностороннего птоза), рис. 33–34. Вместе с тем, выбор правильной тактики лечения в ряде случаев приводит к стойкой многолетней ремиссии и полному выздоровлению.

Провоцирующие факторы миастенического криза: инфекции – 40% (в основном бактериальная пневмония и вирусные заболевания верхних дыхательных путей, бронхит), аспирационная пневмония – 10%, отмена или назначение некоторых лекарственных препаратов, травмы. У 30% больных провоцирующих факторов выявить не удастся. Первыми симптомами миастенического криза являются: прогрессирующая мышечная слабость, бульбарные нарушения, отсутствие эффекта от антихолинэстеразных препаратов. Тяжесть состояния определяется бульбарными и дыхательными нарушениями. Ориентировочно оценить их можно, попросив пациента посчитать на одном дыхании до 25, а также выпить несколько глотков воды.

При недостаточной компенсации витальных нарушений, особенно при возможности развития смешанного (миастенического и холинэргического) криза показано проведение ИВЛ с полной отменой Антихолинэстеразных средств и назначением иммуносупрессивной терапии на фоне антибактериальных препаратов (с целью профилактики и лечения сопутствующей инфекции). Для лечения криза используются большие дозы глюкокортикостероидов – по альтернирующей схеме, пульстерапия (от 1000 до 2000 мг в/в капельно через день). В последующем рекомендуется перевести пациента на пероральный ежедневный прием преднизолона в дозе 1,2–1,5 мг на кг массы тела в 1-й день и во 2-й день – приблизительно половины этой дозы. При отсутствии противопоказаний (анемия, гипоальбуминемия, выраженная гипотония, высокая гипертермия и др.) – проведение плазмафереза. Рекомендуется также внутривенное введение лечебных доз нормального человеческого иммуноглобулина.

В тяжелых случаях показано зондовое или парентеральное питание. Интубация и ИВЛ показаны при жизненной емкости легких

(ЖЕЛ) 15 мл/кг и менее, что составляет около 1 л. Перевод на самостоятельное дыхание показан при ЖЕЛ не менее 10 мл/кг, а экс-тубация – при ЖЕЛ не менее 25 мл/кг. Средняя продолжительность ИВЛ составляет 14 дней. При длительности ИВЛ более 2 недель показана трахеостомия. Отключение от аппарата ИВЛ производится только при возможности самостоятельного дыхания не менее 20–30 минут и при компенсации дыхательных расстройств на фоне прозерина на 3–4 часа и на фоне калимина-форте 5–6 часов. После снятия с ИВЛ, но при сохраняющихся нарушениях глотания показано парентеральное введение адекватных доз антихолинэстеразных средств перед едой, при восстановлении акта глотания – перевод на таблетированные формы.

Осложнением миастенического криза является инфекция (в том числе анаэробная), ателектаз, анемия, сердечная недостаточность.

Таким образом, основными принципами лечения миастенического криза являются:

- раннее начало ИВЛ;
- отмена антихолинэстеразных препаратов;
- максимально раннее проведение плазмафереза;
- широкое применение фибробронхоскопии для санации дыхательных путей;
- назначение антибиотиков только с учетом чувствительности бактерий;
- коррекция анемии, гипокалиемии, гипофосфатемии;
- проведение трахеостомии через 2 недели нахождения больного на ИВЛ;
- Дифференцировать миастенический криз от других тяжелых состояний, сопровождающихся респираторными расстройствами, можно по наличию бульбарного синдрома, гипомимии, птоза, асимметричного наружного офтальмопареза, слабости и утомляемости мышц конечностей и шеи, уменьшающихся в ответ на введение антихолинэстеразных препаратов.

Холинэргический криз

Следует отличать миастенический криз от холинэргического, который развивается при передозировке антихолинэстеразных средств. Необходимо помнить, что состояние больных при миастении может очень быстро меняться как в лучшую, так и в худшую сторону. Больные очень верят в положительный эффект прозерина или калимина. В обычных условиях любое утяжеление состояния больного хорошо купируется приемом дополнительного количества препарата и больные произвольно изменяют дозу препарата в зависимости от своего состояния, т. е. происходит временная или длительная передозировка антихолинэстеразными препаратами.

Клиническими признаками холинэргического криза являются три группы симптомов:

- 1) симптомы перевозбуждения мускариновых рецепторов – урчание в животе, жидкий стул, понос, гиперсаливация, брадикардия, снижение АД, обмороки, сужение зрачков;
- 2) симптомы перевозбуждения никотиновых рецепторов –повышенная возбудимость, напряжение мышц, фасцикуляции, судороги, в тяжелых случаях могут развиваться эпилептические припадки;
- 3) симптомы со стороны центральной нервной системы: беспокойство, тревога, нарушения речи и сна.

Первая помощь (рис. 36): отмена антихолинэстеразных препаратов, введение атропина 0,1% 0,2–0,5 мл, ИВЛ. Дальнейшая тактика ведения больных с миастеническим и холинэргическим кризами одинаковая.

Общими симптомами кризов является выраженная слабость произвольной мускулатуры с нарушениями дыхания и бульбарным синдромом, психомоторное возбуждение и нарушения сознания (сопор, кома).



Рис. 36. Первая помощь при кризах при миастении

Таблица 15

Критерии отличия миастенического и холинергического кризов при миастении

Симптомы	Миастенический криз	Холинергический криз
Величина зрачков	широкие	узкие; парез аккомодации
Пульс	тахикардия	брадикардия
Артериальное давление	нормально или не-резко снижено	быстро резко снижается
Мышечные фасцикуляции	не характерны	резко выражены
Боли в животе; бурная перистальтика кишечника; понос; рвота	не наблюдаются	резко выражены
Одышка, афония, невозможность отхаркивания содержимого ротоглотки	очень характерны	не характерны

Смешанный криз (миастенический + холинэргический) встречается у больных миастенией при неправильном приеме антихолинэстеразных средств. Кроме того, он развивается на фоне состояний, вызывающих общую мышечную слабость различного генеза (интеркуррентные инфекции, соматические, гормональные нарушения, прием препаратов, влияющих на сократительную функцию произвольных мышц и др.).

ГЛАВА VIII

АКИНЕТИЧЕСКИЙ КРИЗ ПРИ БОЛЕЗНИ ПАРКИНСОНА

(ПАРКИНСОНИЧЕСКИЙ КРИЗ, ОСТРАЯ АКИНЕЗИЯ, АКИНЕТИКО-ГИПЕРПИРЕКСИЧЕСКИЙ СИНДРОМ, ЗЛОКАЧЕСТВЕННЫЙ СИНДРОМ)

Акинетический криз при БП – это внезапное или быстрое нарастание симптомов паркинсонизма и других клинических проявлений заболевания, сопровождающееся существенным ограничением функциональных возможностей пациента и сохраняющееся более 24 часов, несмотря на продолжение или возобновление привычной для пациента противопаркинсонической терапии (табл. 16). Эпизоды «острой декомпенсации» БП ежегодно возникают примерно у 0,3% больных с данным нейродегенеративным заболеванием.

Таблица 16

Формы декомпенсации при БП

Форма декомпенсации	Характеристика
Акинетическая форма (акинетический криз)	Резкое нарастание гипокинезии и ригидности с развитием обездвиженности, анартрии и нарушения глотания
Акинетико-гипертермическая форма (злокачественный синдром)	Кроме проявлений акинетической формы, характеризуется гипертермией (гиперпирексией)
Дискинетическая форма	Тяжелая дискинезия, часто сопровождающаяся моторными флуктуациями и иногда гипертермией
Психотическая форма	Преобладание спутанности сознания и психотических расстройств
Смешанная форма	Комбинация различных симптомов

Развитие декомпенсации при БП может быть связано с 4 основными группами причин:

1 – изменение схемы и неадекватность противопаркинсонической терапии: «лекарственные каникулы», снижение дозы леводопасодержащих препаратов, отмена других дофаминергических средств: амантадина, агонистов дофаминовых рецепторов или ингибитора КОМТ, неправильный перевод с одного противопаркинсонического препарата на другой, без учета их эквивалентных доз.

2 – прием блокаторов дофаминовых рецепторов: нейролептиков, метоклопрамида, применяемых для коррекции соответственно психических и гастроэнтерологических расстройств.

3 – интеркуррентные состояния: заболевания желудочно-кишечного тракта, нарушающие всасывание леводопы (кишечные инфекции, гастроэнтериты, опухоли, кишечная непроходимость и другие); состояния, напрямую не влияющие на всасывание и фармакокинетику препаратов инфекции (пневмония), оперативные вмешательства, травмы, метаболические нарушения, перегревание или недостаточный прием жидкости с развитием дегидратации, стресс.

4 – особенность естественного течения заболевания: «спонтанные» декомпенсации.

Противопаркинсонические средства «компенсируют» симптомы, вызванные дефицитом дофамина в мозге. Таким образом, внезапная отмена дофаминергических препаратов, в первую очередь леводопы, неожиданно «возвращает» пациента в то состояние, которое бы у него *постепенно* развилось в отсутствие лечения.

Факторы риска декомпенсации: тяжелое течение заболевания, высокая суточная доза леводопасодержащих препаратов, ускоренный темп прогрессирования БП, моторные флуктуации и дискинезии, когнитивные и психотические нарушения, в том числе связанные с побочным действием лекарственных препаратов.

Клинические проявления декомпенсации многообразны и включают двигательные, психические и вегетативные расстройства.

Характерно нарастание признаков паркинсонизма – гипокинезии, ригидности, постуральной неустойчивости, что объясняется ослаблением активности нигростриарной системы. В результате резко ограничивается или утрачивается способность удерживать

равновесие и передвигаться, и больной может оказаться прикованным к постели. Соответственно, отмечается резкий переход от II–III стадий к IV–V стадиям по Хен и Яру (табл. 17).

Таблица 17

Шкала стадирования болезни Паркинсона (1967 г. Хен и Яр), в настоящее время являющаяся частью новой системы стадирования болезни Паркинсона – МОСКВА
(О.С. Левин, Е.Е. Васенина и соавторы, 2018)

Моторные стадии	Соответствующие стадии по Хен-Яру	Характеристика стадий
M0	0	Моторные нарушения отсутствуют
M1	1	Односторонние моторные нарушения без постуральной неустойчивости
M2	2	Двусторонние моторные нарушения без постуральной неустойчивости
M3	3	Умеренно выраженная постуральная неустойчивость. Пациент может самостоятельно передвигаться
M4	4	Значительное ограничение двигательной активности, но пациент в состоянии передвигаться
M5	5	Пациент прикован к постели или инвалидной коляске и может передвигаться только с посторонней помощью

Повышение мышечного тонуса носит диффузный характер и затрагивает как аксиальную мускулатуру, так и мышцы конечностей. Последние могут занимать фиксированную позу, часто в положении сгибания. Нарастают нарушения речи, она становится нечленораздельной, а в наиболее тяжелых случаях развивается анартрия или мутизм. Параллельно нарушается глотание, в результате чего утрачивается способность пить или принимать пищу, что вызывает истощение и усугубляет нарушения водно-электролитного баланса.

Нередким симптомом тяжелой декомпенсации является гипертермия (до 40 °С), которая может быть одним из ранних признаков декомпенсации. Гипертермия объясняется вторичной дисфункцией терморегуляторных зон гипоталамуса, вызванной ослаблением дофаминергических влияний. Некоторый вклад в

развитие гипертермии могут вносить и периферические механизмы, в частности рабдомиолиз, с выделением тканевых пирогенных веществ, а также разобщение процессов окислительного фосфорилирования в мышцах. Повышение температуры тела на более поздней стадии декомпенсации БП бывает связано и с присоединением инфекционных осложнений.

Практически облигатным проявлением декомпенсации является вегетативная нестабильность (дизавтономия), которая может выражаться в развитии ортостатической гипотензии и выраженных колебаний артериального давления, тахикардии, усилении или снижении потоотделения, задержке мочеиспускания, замедлении моторики желудочно-кишечного тракта вплоть до динамической кишечной непроходимости. Развитие вегетативных нарушений может частично объясняться ослаблением активности диэнцефально-спинальной дофаминергической системы, что ведет к ретормаживанию сегментарных нейронов симпатической нервной системы и появлению тахикардии и тахипноэ. Более того, именно выброс катехоламинов может индуцировать высвобождение кальция из саркоплазматического ретикулума, что приводит к гиперметаболизму в мышцах с угрозой их распада. При этом нарушается также теплоотдача (за счет вазоконстрикции). Усиленное потоотделение в этой ситуации не обеспечивает достаточной теплоотдачи, но приводит к дегидратации. Кроме того, на фоне развития декомпенсации возможно усиление моторных флуктуаций и дискинезий, дрожательного гиперкинеза, появление миоклоний. Часто нарастают или присоединяются психические расстройства (спутанность сознания, оглушение, возбуждение, галлюциноз, параноидный бред, кататоноподобные симптомы), что объясняется ослаблением активности мезокортикальной и мезолимбической дофаминергических систем.

При лабораторном исследовании обычно выявляются повышение уровня КФК в крови и лейкоцитоз, однако СОЭ, как правило, остается в пределах нормы. Повышение уровня КФК чаще всего бывает весьма умеренным, но в отдельных случаях уровень КФК может достигать 5–10 тыс. ЕД/л. По-видимому, оно связано с повышением проницаемости мышечной мембраны или развитием рабдомиолиза, который потенциально способен приводить к острой почечной недостаточности. В период декомпенсации резко

возрастает риск соматических осложнений, прежде всего кардиоваскулярной патологии (инфаркт миокарда, тахиаритимия), легочной и мочевой инфекции. Кардиальная патология может быть связана с повышением содержания в крови катехоламинов, которое коррелирует с активностью в крови КФК, изменениями ЭКГ (удлинение интервала *QT*, повышением сегмента *ST*, инверсией Т-волны) и неблагоприятным исходом. Возможно развитие тромбоза глубоких вен голени с угрозой тромбоэмболии легочной артерии и пролежней. Возможно развитие коматозного состояния, что обычно наблюдается на фоне тяжелой пневмонии, почечной недостаточности или синдрома диссеминированного внутрисосудистого свертывания (ДВС-синдрома). Последний обычно развивается на фоне рабдомиолиза и связан с поступлением в кровь тканевых факторов свертывания крови.

Указанные симптомы могут быть представлены в разной степени и в различных сочетаниях. Возможно, это отражает гетерогенность декомпенсации БП, которая может иметь разные причины и патогенетические механизмы.

По тяжести состояния можно выделить:

- 1) умеренные декомпенсации, не сопровождающие полной обездвиженностью пациентов;
- 2) выраженные (тяжелые) декомпенсации, при которых больной оказывается прикованным к постели.

Летальный исход наблюдается примерно в 4–10% случаев «акинетического криза» и связан с тяжелыми вегетативными нарушениями и соматическими осложнениями: кардиальной патологией, аспирационной пневмонией, тромбоэмболией легочной артерии, кишечной непроходимостью, почечной недостаточностью, сепсисом, ДВС-синдромом.

Пациенты, перенесшие эпизод декомпенсации не возвращаются к исходному уровню двигательных и психических функций, у них наблюдается скачкообразное ухудшение состояния.

Лечение: Острая декомпенсация – это неотложное неврологическое состояние, требующее экстренной госпитализации пациента в отделение интенсивной терапии.

Необходимо установить причину декомпенсации, в том числе интеркуррентные заболевания, а также коррекцию и поддержание жизненно важных функций.

1. Первоочередное значение имеют поддержание дыхания и гемодинамики. При выраженной дыхательной недостаточности приходится прибегать к интубации и ИВЛ. При острой почечной недостаточности может потребоваться гемодиализ.
2. Важное значение имеет инфузионная терапия, направленная на коррекцию нарушений водно-электролитного и кислотно-щелочного балансов. Для снижения температуры применяются антипиретические средства и методы внешнего охлаждения. При необходимости проводится зондовое или парентеральное питание. Важное значение имеет предупреждение аспирации.
3. Для профилактики инфекции, прежде всего пневмонии, обездвиженным больным показана антибактериальная терапия. Необходима профилактика тромбоза глубоких вен голеней (малые дозы гепарина, бинтование нижних конечностей) и пролежней (регулярные повороты в постели), тщательный уход за кожей.
4. Необходимо как можно более быстро возобновить прием противопаркинсонических препаратов. При отмене агониста дофаминовых рецепторов или ингибитора КОМТ в зависимости от клинической ситуации возможно как возобновление приема отмененного препарата, так и компенсирующее повышение дозы стандартного препарата леводопы на 100–300 мг в сутки.
5. Если декомпенсация – результат отмены препарата, то его следует назначить вновь, но в более низкой дозе, а затем при необходимости осторожно повышать дозу до прежней в течение нескольких дней. Если декомпенсация вызвана снижением дозы леводопы, то ее следует постепенно повышать (на 100 мг/сут) до достижения эффекта.
6. К повышению дозы леводопы прибегают и в том случае, если декомпенсация возникла спонтанно, на фоне неизменной схемы лечения. Учитывая нарушение глотания, препарат леводопы может быть введен в растворенном виде через назогастральный зонд.
7. В качестве дополнительного средства при декомпенсации используют внутривенные инфузии амантадина сульфата, механизм действия которого преимущественно связан с блокадой глутаматергических рецепторов NMDA-типа. При умеренно выраженной декомпенсации амантадин вводят в/в в дозе 200 мг (500 мл) 2 раза в день в течение 5–10 дней.
8. При тяжелой декомпенсации препарат вводят в/в в дозе 200 мг (500 мл) 3 раза в день в течение 10–14 дней. Эффект амантадина

при парентеральном введении развивается в первые 5–10 дней, а затем стабилизируется. После прекращения парентерального введения во избежание ухудшения обязательен переход на прием амантадина внутрь в дозе 300–600 мг/сут.

9. Мероприятия при поступлении больного с акинетическим кризом:

- интубация, проведение ИВЛ (при выраженной дыхательной недостаточности);
- постановка назогастрального зонда, мочевого катетера;
- антибиотикотерапия (в случае выявления инфекционного процесса);
- назначение антипиретиков; адекватная инфузионная терапия (коррекция электролитных расстройств);

10. - гемодиализ (при выявлении почечной недостаточности);

11. - гепаринотерапия, компрессионный трикотаж (профилактика тромбоза глубоких вен голени и эмболии легочной артерии);

12. - позиционирование в кровати (профилактика пролежней).

Основой терапии акинетического криза является восстановление приема дофаминергической терапии в случае ее отмены. Особенности ответа на возобновленную терапию требуют учета следующих аспектов:

- раннее возобновление дофаминергической терапии;
- увеличение исходной дозы дофаминергических препаратов;
- продолжение терапии вне зависимости от наличия ответа (должный ответ может развиваться лишь спустя 11 суток);
- невозможность ограничения терапии акинетического криза только дофаминергическими препаратами.

Важным дополнением к терапии является введение раствора амантадина сульфата как препарата, способного снизить активность глутаматной системы, возможно лежащей в основе АГС.

Следует придерживаться следующей схемы назначения препарата:

- 500 мл раствора (200 мг амантадина сульфата) 2–3 раза в день в течение 10–14 дней;

- после завершения курса инфузионной терапии обязательен перевод на пероральную форму в таблетках (300–600 мг/сут).

ПРИЛОЖЕНИЯ

ПРИЛОЖЕНИЕ 1

Критерии диагностики рассеянного склероза

Наиболее значимые изменения, внесенные в пересмотр 2017 года:

Постановка диагноза рассеянного склероза может быть выполнена при соблюдении любых из пяти нижеперечисленных групп критериев, в зависимости от количества клинических атак:

≥2 обострений:

- ≥2 очага и наличие объективных клинических признаков
- дополнительных данных не требуется.

≥2 обострений:

- 1 очаг, наличие объективных клинических признаков и анамнез предполагающий наличие старых очагов
- дополнительных данных не требуется.

≥2 обострений:

- 1 очаг, наличие объективных клинических признаков без анамнеза, предполагающего наличие предыдущих очагов
- наличие диссеминации в пространстве по данным МРТ.

1 обострение:

- ≥2 очагов и наличие объективных клинических признаков
- наличие диссеминации во времени или наличие олигоклональных СМЖ-специфических антител.

1 обострение:

- 1 очаг, наличие объективных клинических признаков
- наличие диссеминации в пространстве при МРТ
- наличие диссеминации во времени при МРТ или наличие олигоклональных СМЖ-специфических антител.

Диссеминация в пространстве

Диссеминация в пространстве требует наличия ≥1 T2-гиперинтенсивного очага (≥3 мм по длинной оси), симптоматических

и/или асимптоматических, типичных для рассеянного склероза, в двух или более из следующих локализаций:

- перивентрикулярно (≥ 1 очага, если пациент старше 50 лет, рекомендуется искать большее количество очагов)
- кортикально или юкстакортикально (≥ 1 очага)
- инфратенториально (≥ 1 очага)
- спинной мозг (≥ 1 очага)

Примечательно, T2-гиперинтенсивные очаги зрительного нерва, присутствующие у пациентов с оптикомиелитом зрительного нерва, не могут использоваться в критериях МакДональда от 2017 года.

Диссеминация во времени

Диссеминация во времени может быть установлена одним из двух способов:

- новый T2-гиперинтенсивный или накапливающий парамагнетик очаг, по сравнению с предыдущим МР исследованием (вне зависимости от давности)
- одновременное наличие накапливающих и не накапливающего контраст очагов гиперинтенсивного по T2-ВИ на любом МР сканере.

Первично прогрессирующий рассеянный склероз (ППРС)

Постановка диагноза первично-прогрессирующего рассеянного склероза требует наличия:

- ≥ 1 года прогрессирования заболевания, которое может определяться проспективно или ретроспективно.
 - Наличие двух из трех следующих признаков:
 - ≥ 1 T2-гиперинтенсивного очага в одной или нескольких областях: перивентрикулярной, кортикальной или юкстакортикальной, или инфратенториально
 - ≥ 2 T2-гиперинтенсивных очага в спинном мозге
- наличие в СМЖ специфических олигоклональных антител (олигоклональные полосы).

Шкала EDSS. Оценка проявлений рассеянного склероза

1.0 — нет нарушений

1.5 — нет нарушений

2.0 — минимальные нарушения, амбулаторный больной

2.5 — легкие нарушения, амбулаторный больной

3.0 — умеренные нарушения, амбулаторный больной

3.5 — умеренные нарушения, амбулаторный больной

4.0 — относительно выраженная слабость, до 12 часов в день может находиться в вертикальном положении, себя обслуживает полностью, может пройти без помощи и отдыха 500 м

4.5 — требуется минимальная помощь, может работать полный день, пройти без помощи и отдыха 300 м

5.0 — может пройти без помощи и отдыха 200 м, работать полный рабочий день трудно

5.5 — может пройти без помощи и отдыха 100 м, не может работать полный рабочий день

6.0 — односторонняя поддержка при ходьбе на расстояние 100 м

6.5 — постоянная поддержка с 2 сторон для ходьбы на 20 м без отдыха

7.0 — не может пройти 5 м с помощью, но может передвигаться в кресле-коляске весь день

7.5 — необходима помощь при передвижении в кресле-коляске, не может быть в ней весь день

8.0 — ограничен кроватью или креслом, себя обслуживает с помощью рук

8.5 — ограничен кроватью или креслом, эффективно использует руки, но имеет трудности в самообслуживании

9.0 — прикован к постели, требуется постоянный уход, возможно общение и употребление пищи

9.5 — беспомощен, нарушены речь и глотание

Классификация эпилептического статуса в зависимости от наличия двигательных (моторных) феноменов:

A – с моторными симптомами

A.1 – судорожный ЭС (тонико-клонический ЭС)

A.1.a. – генерализованный судорожный

A.1.b. – фокально начинающийся с последующим двухсторонним вовлечением (вторично-генерализованный судорожный)

A.1.c. – неизвестно фокальный или генерализованный

A.2. – миоклонический ЭС

A.2.a. – с комой

A.2.b. – без комы

A.3. – фокальный моторный ЭС

A.3.a. – фокальные моторные (Джексоновские)

A.3.b. – эпилепсия парциальная непрерывная (Кожевникова, *epilepsia partialis continua*)

A.3.c. – адверсивный

A.3.d. – окулоклонический

A.3.e. – приступный парез (фокальный ингибиторный)

A.4. – тонический ЭС

A.5. – гиперкинетический ЭС

B – без моторных симптомов (бессудорожный ЭС-бЭС)

B.1. – с комой

B.2. – без комы

B.2.a. – генерализованный бЭС

B.2.a.a. – типичных абсансов

B.2.a.b. – атипичных абсансов

B.2.a.c. – абсансов с миоклониями

B.2.b. – фокальный бЭС

B.2.b.a. – без нарушения сознания

B.2.b.b. – афатический

B.2.b.c. – с нарушением сознания

B.2.c. – неизвестно является ли фокальным или генерализованным

B.2.c.a. – вегетативный ЭС

Самоопросник депрессии CES-D

1. Я нервничаю по поводу того, что раньше меня не беспокоило	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
2. Я не получаю удовольствия от еды, у меня плохой аппетит	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
3. Несмотря на помощь друзей и членов моей семьи мне не удается избавиться от чувства тоски	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
4. Мне кажется, что я не хуже других	0	Практически все время
	1	Значительную часть времени
	2	Иногда
	3	Крайне редко или никогда
5. Мне трудно сконцентрироваться на том, чем приходится заниматься	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
6. Я чувствую подавленность	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
7. Все, что я делаю, требует от меня дополнительных усилий	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
8. Я надеюсь на хорошее будущее	0	Практически все время
	1	Значительную часть времени
	2	Иногда

	3	Крайне редко или никогда
9. Мне кажется, что моя жизнь сложилась неудачно	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
10. Я испытываю беспокойство, страхи	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
11. У меня плохой ночной сон	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
12. Я чувствую себя счастливым человеком	0	Практически все время
	1	Значительную часть времени
	2	Иногда
	3	Крайне редко или никогда
13. Кажется, что я стал меньше говорить	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
14. Меня беспокоит чувство одиночества	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
15. Окружающие настроены недружелюбно ко мне	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
16. Жизнь доставляет мне удовольствие	0	Практически все время
	1	Значительную часть времени
	2	Иногда
	3	Крайне редко или никогда
	0	Крайне редко или никогда

17. Я легко могу запла- кать	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время
18. Я испытываю грусть, хандру	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
19. Мне кажется, что люди меня не любят	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
20. У меня нет сил и же- лания начинать что-ни- будь делать	0	Крайне редко или никогда
	1	Иногда
	2	Значительную часть времени
	3	Практически все время

Если пациент набирает 19 и более баллов, то с очень высокой достоверностью можно говорить о наличии у него депрессивного расстройства. Количество баллов 19–26 соответствует легкой депрессии, 27–36 – умеренной депрессии, более 37 баллов – тяжелой депрессии.

**Опросник для выявления признаков вегетативных
изменений
(А.М. Вейн, 1998)**

№	Вопросы	Да	Нет	Сумма баллов
1	Отмечаете ли Вы (при любом волнении) склонность к: а) покраснению лица? б) побледнению лица?	3 3	0 0	
2	Бывает ли у Вас онемение или похолодание: а) пальцев кистей рук, стоп? б) целиком кистей рук, стоп?	3 4	0 0	
3	Бывает ли у Вас изменение окраски (побледнение, покраснение, синюшность): а) пальцев кистей рук, стоп? б) целиком кистей рук, стоп?	5 5	0 0	
4	Часто ли у Вас бывают ощущения сердцебиения, «замирания», «остановки сердца»?	7	0	
5	Отмечаете ли вы повышенную потливость? В случае ответа «да» подчеркните слово «постоянная» или «при волнении»	4	0	
6	Часто ли у Вас бывают ощущения затруднения при дыхании: чувство нехватки воздуха, учащенное дыхание? В случае ответа «да» уточните: при волнении, в душном помещении (подчеркните нужное слово)	7	0	
7	Характерно ли для Вас нарушение функции пищеварительного тракта: Склонность к запору, поносу, «вздутию» живота, боли?	6	0	
8	Бывают ли у Вас обмороки (потеря внезапно сознания или чувство, что			

	можете его потерять)? Если «да», то уточните условия: душное помещение, волнение, длительность пребывания в вертикальном положении (подчеркните нужное слово)	7	0	
9	Бывает ли у Вас приступообразная головная боль? Если «да», уточните: диффузная или только половина головы, «вся голова», сжимающая или пульсирующая (нужное подчеркнуть)	7	0	
10	Отмечаете ли Вы в настоящее время снижение работоспособности, быструю утомляемость?	5	0	
11	Отмечаете ли вы нарушение сна? В случае ответа «да» уточните: а) Трудность засыпания; б) Поверхностный, неглубокий сон; в) С частыми пробуждениями; г) чувство невыспанности, усталости при пробуждении утром	5	0	
Общая сумма баллов				

Сумма баллов 15 и более говорит о наличии вегетативной дисфункции.

Шкала тревоги Спилбергера

1. Я спокоен	1	Вовсе нет	21. Я обычно испытываю удовольствие	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
2. Мне ничего не угрожает	1	Вовсе нет	22. Я обычно быстро устаю	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
3. Я нахожусь в напряжении	1	Вовсе нет	23. Как правило, я могу легко заплакать	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
4. Я испытываю сожаление	1	Вовсе нет	24. Я хотел бы быть таким же счастливым, как и другие	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
5. Я чувствую себя свободно	1	Вовсе нет	25. Нередко я проигрываю из-за того, что недостаточно быстро принимаю решения	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
	1	Вовсе нет		1	Вовсе нет

6. Я расстроен	2	Пожалуй, так	26. Обычно я чувствую себя бодрым	2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
7. Меня волнуют возможные неудачи	1	Вовсе нет	27. Обычно я спокоен, хладнокровен, собран	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
8. Я чувствую себя отдохнувшим	1	Вовсе нет	28. Ожидаемые трудности меня обычно меня очень тревожат	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
9. Я встревожен	1	Вовсе нет	29. Я слишком переживаю из-за пустяков	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
10. Я испытываю чувство внутреннего удовлетворения	1	Вовсе нет	30. Я вполне счастлив	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
11. Я уверен в себе	1	Вовсе нет	31. Я принимаю все слишком близко к сердцу	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно

	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
12. Я нервничаю	1	Вовсе нет	32. Мне не хватает уверенности в себе	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
13. Я не нахожу себе места	1	Вовсе нет	33. Обычно я чувствую себя в безопасности	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
14. Я взвинчен	1	Вовсе нет	34. Я стараюсь избегать критических ситуаций и трудностей	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
15. Я не чувствую скованности, напряженности	1	Вовсе нет	35. У меня бывает хандра	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно
16. Я доволен	1	Вовсе нет	36. Как правило, я доволен	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совершенно верно

17. Я озабочен	1	Вовсе нет	37. Как пражило, всяки пу- стяки отвле- кают и волнуют меня	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совер- шенно верно
18. Я слиш- ком возбуж- ден и мне не по себе	1	Вовсе нет	38. Я так сильно пережи- ваю свои разо- чарования, что потом долго не могу о них за- быть	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совер- шенно верно
19. Мне ра- достно	1	Вовсе нет	39. Я уравнове- шенный чело- век	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совер- шенно верно
20. Мне приятно	1	Вовсе нет	40. Меня обычно охваты- вает сильное беспокойство, когда я думаю о своих делах и заботах	1	Вовсе нет
	2	Пожалуй, так		2	Пожалуй, так
	3	Верно		3	Верно
	4	Совершенно верно		4	Совер- шенно верно

Шкала состоит из двух субшкал:

«Тревога как состояние» (пункты 1–20)

«Тревога как черта личности» (пункты 21–40), результаты интер-
претируются отдельно.

При анализе результатов самооценки нужно иметь в виду, что общий итоговый показатель по каждой из подшкал может находиться в диапазоне от 20 до 80 баллов. При этом, чем выше итоговый показатель, тем выше уровень тревожности.

При интерпретации показателей можно использовать следующие ориентировочные оценки тревожности: до 30 баллов – низкая, 31–44 балла – умеренная, 45 и более – высокая. Кроме того, можно определить индекс тревожности, который рассчитывается делением полученного при обследовании пациента суммарного балла на максимально возможный суммарный балл (80).

Шкала оценки интенсивности боли:



Модифицированная шкала Рэнкина
(Modified Rankin scale – mRS)

0	Нет симптомов	
1	Отсутствие существенных нарушений жизнедеятельности, несмотря на наличие некоторых симптомов болезни; способен выполнять все обычные повседневные обязанности	
2	Легкое нарушение жизнедеятельности; неспособен выполнять некоторые прежние обязанности, но справляется с собственными делами без посторонней помощи	
3	Умеренное нарушение жизнедеятельности; потребность в некоторой помощи, но ходит без посторонней помощи	
4	Выраженное нарушение жизнедеятельности; неспособен ходить без посторонней помощи, неспособен справляться со своими телесными (физическими) потребностями без посторонней помощи	
5	Грубое нарушение жизнедеятельности; прикован к постели, недержание кала и мочи, потребность в постоянной помощи медицинского персонала	
6	Смерть пациента	

Шкала Глазго (Glasgow Coma Scale)

Используется для классификации степени неврологических нарушений и глубины расстройства сознания.

Открывание глаз:

- Спонтанное – 4 балла
- Как реакция на речь – 3 балла
- Как реакция на боль – 2 балла
- Нет – 1 балл

Речевая (вербальная) реакция:

- Пациент дает быстрый и правильный ответ на заданный вопрос – 5 баллов
- Наблюдается спутанная речь – 4 балла
- Словесная окрошка (неадекватная речь), ответ по смыслу не соответствует вопросу – 3 балла
- Нечленораздельные звуки в ответ на заданный вопрос – 2 балла
- Речь отсутствует – 1 балл

Двигательная (моторная) реакция:

- Выполнение спонтанных движений по команде – 6 баллов
- Целесообразное движение в ответ на болевое раздражение (отталкивание) – 5 баллов
- Отдергивание конечности в ответ на болевой раздражитель – 4 балла
- Патологическое сгибание в ответ на болевой раздражитель – 3 балла
- Патологическое разгибание в ответ на болевой раздражитель – 2 балла
- Движений нет – 1 балл

Интерпретация полученных результатов по шкале Глазго:

- 15 баллов – ясное сознание
- 13–14 баллов – оглушение
- 9–12 баллов – сопор
- 4–8 баллов – кома
- 3 балла – смерть мозга (неизбежный летальный исход)

Шкала состоит из 3 подшкал, оценивающих речевой, зрительный и двигательный ответ больного.

Шкала Ханта-Хесса

Используется для классификации субарахноидального кровоизлияния:

- **0 степень** – неразорвавшаяся аневризма
- **1 степень** – отсутствие симптомов или минимальная головная боль и ригидность мышц затылка (менингеальная симптоматика). выживаемость составляет 70%
- **2 степень** – умеренная или выраженная головная боль, ригидность мышц затылка (менингеальная симптоматика), отсутствие неврологического дефицита, кроме пареза черепно-мозговых нервов
выживаемость составляет 60%
- **3 степень** – вялость, спутанность, минимально выраженный неврологический дефицит,
выживаемость составляет 50%
- **4 степень** – ступор, умеренный или выраженный гемипарез, ранняя децеребрационная ригидность и вегетативные нарушения
выживаемость составляет 20%
- **5 степень** – глубокая кома, акINETический мутизм, децеребрационная ригидность
выживаемость 10%

Пациента относят на степень выше, если выявляются сопутствующие системные заболевания такие, как артериальная гипертензия, сахарный диабет, атеросклероз, ХОБЛ, или вазоспазм при ангиографии

- 1 и 2 степень оперируются незамедлительно при выявлении аневризмы
- ≥ 3 степень лечатся консервативно до достижения 2 или 1 степени
- Любая жизнеугрожающая гематома оперируется незамедлительно при любой степени по Хант-Хесс

Хирургическая летальность:

- 0–1 балл = 5% наблюдений
- 2 = 9%
- 3 = 10–15%
- 4 = 33%
- 5 = 70–100%

**Шкала инвалидизации при синдроме Гийена-Барре
GBS disability score, the Hughes' disability scale**

Источник (официальный сайт разработчиков, публикация с валидацией): https://repub.eur.nl/pub/22840/010131_Merkies,%20Inge-mar%20Sergio%20Jos.pdf

Назначение: оценка степени выраженности двигательных нарушений, способности самостоятельного передвижения на момент осмотра.

Содержание (шаблон): степени двигательных нарушений присваивается балл от 0 (норма) до 6 (смерть).

Ключ (интерпретация): чем выше балл, тем больше степень тяжести заболевания.

Шкала инвалидизации при синдроме Гийена-Барре

Балл	Характеристика
0	Нет двигательных нарушений
1	Минимальные двигательные нарушения, способен работать
2	Способен пройти 10 м и больше без поддержки и помощи, но бегать не может
3	Способен пройти 10 м и больше с поддержкой
4	Не может ходить, прикован к кровати или инвалидному креслу
5	Требуется проведение ИВЛ
6	Смерть

Шкала прогноза дыхательной недостаточности при синдроме Гийена-Барре

(Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score, EGRIS).

Официальный сайт разработчиков:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20517939>

Назначение: оценка вероятности развития дыхательных нарушений и необходимости проведения ИВЛ на момент госпитализации.

Содержание: сроку от начала заболевания до госпитализации, факту вовлечения мимической и бульбарной мускулатуры при поступлении в стационар, выраженности двигательных нарушений по шкале MRC sum score при поступлении в стационар присваивается балл.

Интерпретация: 0–2 балла указывают на низкий риск (4%), 3–4 балла указывают на промежуточный риск (24%) и ≥ 5 баллов указывают на высокий риск (65%) развития необходимости в ИВЛ.

Шкала прогноза развития дыхательной недостаточности при СГБ.

Прогностический фактор	Балл
Время от момента появления пареза мышц до госпитализации (количество дней)	
>7	0
4–7	1
<3	2
Наличие слабости мимической и/или бульбарной мускулатуры при поступлении в стационар	
отсутствует	0
имеется	1
MRC sum score (сумма баллов на момент госпитализации)	
60–51	0
50–41	1
40–31	2
30–21	3
<20	4
EGRIS (сумма баллов)	0–7

Модифицированная шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена-Барре

Оригинальное название: Modified Erasmus GBS Outcome Score.

Официальный сайт разработчиков:

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3059137/pdf/zn1968.pdf>

Назначение: оценка вероятности восстановления ходьбы к 6 месяцам от начала заболевания на момент госпитализации. Содержание (шаблон): возрасту пациента, факту предшествующей диареи, выраженности двигательных нарушений по шкале MRC sum score при поступлении в стационар присваивается балл. Интерпретация: чем меньше балл, тем выше вероятность восстановления ходьбы к полугоду от начала заболевания. Суммарный балл > 5 с вероятностью 40–45% предвещает сохранение нарушения ходьбы к 6 месяцам от начала заболевания.

Модифицированная шкала прогноза восстановления при синдроме Гийена-Барре

Прогностический фактор	Балл
Возраст на момент заболевания, лет	
<40	0
41–60	1
>60	2
Предшествующая диарея*	
не отмечалась	0
отмечалась	1
MRC sum score (сумма баллов на момент госпитализации)	
60–51	0
50–41	3
40–31	6
30–0	9
mEGOS (сумма баллов)	0–12

*развитие диареи в течение 1 месяца до начала болезни без серологического подтверждения наличия антител к *C. jejuni* или положительный анализ крови на антитела к *C. jejuni*.

СИТУАЦИОННЫЕ ЗАДАЧИ

Задача № 1

Больной, 18 лет, поступил в клинику нервных болезней с жалобами на повышение температуры, сильные головные боли, тошноту, повторную рвоту. Из анамнеза известно, что заболел 2 дня назад, когда повысилась температура до 41°C, появились сильные головные боли, светобоязнь, тошнота, рвота. При осмотре: состояние тяжелое. Лежит на боку, голова запрокинута назад, ноги согнуты в коленях и подтянуты к животу. Петехиальная сыпь на бедрах и ягодицах. Дезориентирован во времени и пространстве. Выраженный менингеальный синдром в виде грубой ригидности мышц шеи, скулового симптома Бехтерева, симптомов Кернига и Брудзинского с двух сторон. Очаговой неврологической симптоматики нет. При исследовании цереброспинальной жидкости цвет ее желтовато-зеленый, мутная, определяется нейтрофильный плеоцитоз (анализ ликвора прилагается), незначительное снижение содержания глюкозы и хлоридов. При посеве ликвора обнаружен менингококк.

Анализ ликвора: цвет – желтовато-зеленый, прозрачность – мутная, цитоз – клетки покрывают все поле зрения, нейтрофилы – более 1000 в мм³, лимфоциты – единичные, белок – 0,66 мг %, глюкоза – 0,38 г/л, хлориды – 110 ммоль/л.

- 1. Поставьте первичный диагноз.*
- 2. Определите тактику лечения.*

Задача № 2

Больная, 18 лет, жалуется на сильную головную боль, рвоту, светобоязнь, двоение в глазах. Заболела неделю назад, когда повысилась температура, началось недомогание, потеряла аппетит, беспокоила головная боль, вялость. При осмотре: температура 38,4 °C, жалуется на диффузную головную боль, незначительное двоение предметов по горизонтали при взгляде вправо. Ориентирована правильно, быстро истощается. Ригидность мышц шеи, скуловой симптом Бехтерева справа, симптом Кернига с двух сторон. Со стороны черепных нервов: легкое расходящееся косоглазие за счет

левого глазного яблока, анизокория $S>D$, фотореакция слева снижена. Другой очаговой симптоматики не выявляется. При исследовании цереброспинальной жидкости (анализ ликвора прилагается) выявляется повышение давления, смешанный плеоцитоз с преобладанием лимфоцитов, снижение содержания глюкозы и хлоридов, при отстаивании ликвора выпадает пленка фибрина.

Анализ ликвора: цвет – бесцветный, прозрачность – прозрачный, давление – 210 мм вод. ст., цитоз – 200/3, лимфоциты – 130, нейтрофилы – 70, белок – 1,9 мг%, после стояния около двух часов на холоде образовалась тонкая пленка на поверхности жидкости и по стенкам пробирки, глюкоза – 0,22 г/л, хлориды – 80 ммоль/л

- 1. Поставьте первичный диагноз.*
- 2. Определите необходимые методы обследования.*
- 3. Определите тактику лечения.*

Задача № 3

Больная, 64 лет, доставлена скорой медицинской помощью из дома в бессознательном состоянии. Артериальное давление, зафиксированное скорой медицинской помощью, было 230/120 мм рт. ст. Со слов родственников вчера вечером не отвечала на телефонные звонки, сегодня утром обнаружена лежащей на полу без сознания со следами рвотных масс. В анамнезе гипертоническая болезнь свыше 15 лет с подъемами артериального давления до 240/130 мм рт. ст., принимает гипотензивные препараты. При осмотре: состояние очень тяжелое. Кожные покровы гиперемированы, липкий пот, дыхание шумное, частое, ритмичное. Уровень сознания кома. Ригидность мышц шеи, симптом Кернига и скуловой симптом Бехтерева с двух сторон. Глазные яблоки по средней линии, периодически совершают плавательные движения. Зрачки узкие, реакция на свет снижена. При поднимании быстрее падают левые конечности, тонус в них ниже чем в правых. Левое бедро распластано, левая стопа ротирована кнаружи. Во время осмотра возникают экстензорно-пронаторные движения в правых конечностях. При поясничном проколе получен красный, мутный ликвор, равномерно окрашенный во всех трех пробирках (анализ спинномозговой жидкости прилагается). На компьютерной томографии в правом полушарии медиальнее внутренней капсулы определяется

фокус высокой плотности, распространяющийся на передний и задний рога бокового желудочка ипсилатеральной стороны.

Анализ ликвора: цвет – красный, прозрачность – мутный, после центрифугирования – цвет – ксантохромный, прозрачность – опалесцирующий, цитоз – эритроциты покрывают все поле зрения, белок – 0,66 мг %.

- 1. Поставьте первичный диагноз.*
- 2. Определите тактику лечения.*

Задача № 4

В клинику поступила женщина с жалобами на головную боль, которая появилась 5 дней назад. Самостоятельно пила анальгин, не помогало, из-за ухудшения самочувствия больная обратилась в клинику (правая рука и нога перестали работать и чувствовать, появились тошнота, рвота, не приносящая облегчения). Объективно: правосторонняя гемиплегия и гемиянестезия, гомонимная гемианопсия, парез взора, апрактоагнозия, асоматогнозия и анозогнозия, болезненность в точках Валле, афазия. Месяц назад лечилась от тромбофлебита бедренной вены, на ЭКГ признаки пролапса митрального клапана.

- 1. Поставьте первичный диагноз.*
- 2. Определите необходимые методы обследования.*
- 3. Определите тактику лечения.*

Задача № 5

В клинику поступил мужчина с возникшим параличом правой ноги. На работе не смог встать со стола (работает зав. складом). 3–4 дня назад его беспокоили головная боль, потеря аппетита, тошнота и рвота, перестал контролировать мочеиспускание, начинают мучить кошмары, стал злобен к окружающим иногда теряет чувство ориентации, перестал чувствовать запахи. Объективно: спастичность с непроизвольным противодействием пассивным движениям, хватательный рефлекс справа, абулия, абазия, персеверации и недержание мочи. АД 125/75. Лицо бледное. Температура 36,8 °С. Болезненность в точках Вале, чувствительность

на обеих сторонах лица одинаковая, справа есть небольшие подергивания. Мышечная сила справа 2 балла, слева 5 баллов. Тонус мышц ноги слева снижен. Монопарез и монопарастезия правой ноги.

- 1. Поставьте первичный диагноз.*
- 2. Определите необходимые методы обследования.*
- 3. Определите тактику лечения.*

Задача № 6

В клинику поступил мужчина 45-ти лет с жалобами на сильную головную боль неясной локализации. Со слов больного боль возникла внезапно (сравнивает с ножевым ударом), припадки, рвоту, тошноту, Жалобы появились 1 день назад, тогда же потерял сознание. Сам связывает с сильным стрессом (поссорился с женой). Объективно: АД 200/100. Температура 37,5 °С. Больной заторможен, параличей не наблюдается, абулия, абазия, около глаз видны холестериновые бляшки. Кровоизлияние в правый глаз, болезненность в точках вале, болезненность в краниальных точках, симптом хоботка положителен, пассивные и активные движения в полной мере, гемипарастезии с левой стороны. Язык в положении декстра.

- 1. Поставьте первичный диагноз.*
- 2. Определите необходимые методы обследования.*
- 3. Определите тактику лечения.*

Задача № 7

Больной, 63 лет, доставлен скорой медицинской помощью из дома. Со слов родственников известно, что заболел остро сегодня днем, когда внезапно упал, отмечалась кратковременная потеря сознания, одновременно с этим выявлена слабость в левых конечностях. Артериальное давление, зафиксированное скорой медицинской помощью – 160/90 мм рт. ст. В анамнезе в течение 10 лет артериальная гипертензия с повышением цифр артериального давления до 180/100 мм рт. ст., постоянная форма мерцательной аритмии (давность не известна). При осмотре: состояние тяжелое, на

осмотр реагирует, вступает в речевой контакт, однако быстро истощается. Ориентирован в пространстве и времени.

Менингеальных симптомов нет. Центральный парез лицевого и подъязычного нервов слева, левосторонняя гемиплегия с низким мышечным тонусом и рефлексамии, симптом Бабинского слева. Левосторонняя гемигипестезия. На 5-е сутки пребывания в стационаре на фоне подъема артериального давления до 170/100 мм рт ст, состояние больного ухудшилось: выросли расстройства сознания до уровня сопора, появился менингеальный синдром в виде ригидности мышц шеи и скулового симптома Бехтерева справа. Появления новых очаговых симптомов не отмечено. При поясничном проколе, проведенном в день поступления, ликвор бесцветный, прозрачный (анализ ликвора 1). При повторном исследовании цереброспинальной жидкости, проведенном после ухудшения в состоянии больного, отмечается наличие примеси крови во всех 3-х пробирках (анализ ликвора 2). После центрифугирования надосадочная жидкость ксантохромная. На компьютерной томограмме, выполненной через 24 часа после ухудшения больного, на фоне обширной зоны низкой плотности в правой лобно-теменно-височной долях выявляются очаги высокой плотности.

Анализ ликвора 1: цвет – бесцветный, прозрачность – прозрачный, ксантохромии – нет, цитоз – 5 лимфоцитов, белок – 0,33 мг%.

Анализ ликвора 2: цвет – красный, ксантохромный, прозрачность – мутный, слегка опалесцирует, цитоз – эритроциты покрывают все поле зрения, белок – 0,66 мг%.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Определите тактику лечения.*

Задача № 8

Больной, 54 лет, доставлен скорой медицинской помощью из дома с жалобами на двоение, онемение правой половины лица, неуверенность в правых и слабость в левых конечностях. Вышеуказанные жалобы развились сегодня на протяжении нескольких часов. Девять месяцев тому назад больной перенес ишемический инсульт в правом полушарии в области зрительного бугра с почти

полным регрессом неврологических расстройств (сохранились незначительные нарушения поверхностной чувствительности по гемитипу слева). В анамнезе артериальная гипертензия в течение 10 лет с максимальными цифрами АД 180/100 мм рт ст. (адаптирован к 140–150/80 мм рт ст.), сахарный диабет 2 типа выявленный 5 лет назад. При осмотре: состояние средней тяжести, в сознании, контактен, адекватен, правильно ориентирован. Общемозговой и менингеальной симптоматики не выявляется. Центральный парез лицевого и подъязычного нервов слева, нарушение поверхностной чувствительности на лице справа по внутренней «скобке Зельдера», легкое расходящееся косоглазие за счет правого глазного яблока, анизокория: правый зрачок шире левого, прямая реакция на свет правого зрачка снижена, сглаженность морщин на правой половине лба, лагофтальм справа. Снижение мышечной силы в левых конечностях до 3-х баллов в руке и 2-х баллов в ноге, интенционный тремор при выполнении пальце-носовой и пяточно-коленной проб правыми конечностями, незначительное отклонение вправо в пробе Ромберга. В течение последующих дней состояние больного ухудшалось; выросли очаговые симптомы до левосторонней гемиплегии, появились нарушения глотания и расстройства сознания (глубокий сопор – кома). На магнитнорезонансной томографии выявляется зона сигнала повышенной интенсивности в области правой ножки мозга с переходом на варолиев мост.

1. *Поставьте диагноз.*
2. *Определите тактику тактику ведения больного.*

Задача № 9

Больной, 30 лет, поступил в клинику нервных болезней с жалобами на постоянные судороги в правой руке, которые периодически усиливаются, и больной теряет сознание, прикусывает язык, упускает мочу. В анамнезе перенесенная инфекция после пребывания в тайге с повышением температуры, развитием вялых парезов мышц рук и верхних конечностей. При осмотре: состояние удовлетворительное, общемозговой и менингеальной симптоматики нет. Со стороны черепных нервов симптомы периферического пареза IX, X, XI и XII пар черепных нервов (бульбарный син-

дром). Снижение силы в верхних конечностях до 3–3,5 баллов, выраженные атрофии в них. Сухожильные и периостальные рефлексы с рук низкие, равномерные. Сила в нижних конечностях достаточная, анизорефлексия коленных и подошвенных рефлексов D>S. Патологические стопные рефлексы сгибательной и разгибательной групп с обеих нижних конечностей. Во время осмотра отмечается постоянный миоклонический гиперкинез в правой руке. На ЭЭГ регистрируется эпилептическая активность с очагом в левых лобных отведениях.

- 1. Укажите заболевание, которое отмечалось после пребывания в тайге.*
- 2. Укажите как называется хроническая стадия данного заболевания.*
- 3. Укажите профилактику данного заболевания и его лечение.*

Задача № 10

Больной, 34 лет, гражданин Вьетнама. За 2 недели до поступления больного беспокоили катаральные явления в виде кашля, болей в горле, умеренная головная боль диффузная и по типу гемикрании больше слева. Принимал перорально ампициллин. Накануне поступления утром на фоне головной боли появилась слабость в правой руке, заметил, что изменился почерк. На следующий день слабость в руке выросла, присоединилась слабость в правой ноге, вечером того же дня присоединились нарушения речи (не говорил, но понимал окружающих). Госпитализирован “скорой помощью” с направительным диагнозом ОНМК. При осмотре состояние тяжелое, больной в сознании, но вял, сонлив. Контакт с больным затруднен из-за нарушения речи т. к. языкового барьера нет. Общая гиперестезия. Легкая ригидность затылочных мышц. Скуловой симптом Бехтерева с двух сторон, больше слева. Болевая гримаса при перкуссии по скуловой дуге и виску слева. Со стороны ЧМН выявляется полуптоз, больше слева, легкое расходящееся косоглазие по вертикали (OD ↓, OS – симптом Гертвига-Мажанди), недоведение глазных яблок в стороны. Легкая сглаженность правой носогубной складки. Правосторонний гемипарез с тенденцией повышения мышечного тонуса по спастическому типу. Мышечная сила в правых конечностях до 2,5 Б в руке и 3 Б в ноге.

Анизорефлексия D>S. Симптом Бабинского справа. Клонусы стоп D>S. Рефлексы орального автоматизма. Сопровождающие больного родственники и друзья сообщают что родную речь больной понимает полностью. Собственная речевая продукция отсутствует. Произведенная МР-томография в T2-режиме выявляет группу множественных мелких, округлых очагов повышенного МР-сигнала с признаками перифокального отека и компрессионного воздействия на желудочковую систему локализующихся в белом веществе лучистого венца, больше слева. Анализ ликвора прилагается.

Анализ ликвора: Прозрачность неполная. Цитоз 35/3. Клеточный состав: лимфоциты 20, нейтрофилы 15, белок 0,33%. Реакция Панди+.

- 1. Определите диагноз.*
- 2. Укажите дополнительные методы обследования, которые следует провести больному для уточнения диагноза*
- 3. Назначьте лечение.*

Задача № 11

Больной, 68 лет, доставлен из дома машиной скорой медицинской помощи с жалобами на неловкость и онемение в левых конечностях. Заболел остро сегодня утром, когда появились вышеуказанные жалобы. Артериальное давление, зафиксированное скорой медицинской помощью, было 170/90 мм рт. ст. Длительное время страдает артериальной гипертензией с подъемами артериального давления до 180/100 мм рт. ст., принимает гипотензивные препараты. В анамнезе ишемическая болезнь сердца, три года назад перенес обширный трансмуральный инфаркт миокарда, осложненный постоянной формой мерцательной аритмии. При осмотре: состояние средней тяжести, в сознании, контактен, ориентирован в месте и времени. Общемозговой и менингеальной симптоматики нет. Центральный парез лицевого и подъязычного нерва слева. Левосторонний гемипарез со снижением мышечной силы до 3 баллов. Симптом Бабинского слева. Нарушение всех видов чувствительности по гемитипу слева. При поясничном проколе: ликвор бесцветный прозрачный, давление 160 мм водного столба. При магнитнорезонансной томографии на 4-е сутки после

заболевания в правой теменно-височной области определяется зона с сигналом повышенной и пониженной интенсивности сигнала на T2 и T1-взвешенных изображениях соответственно.

Анализ ликвора: цвет – бесцветный, прозрачность – прозрачный, ксантохромии нет, цитоз 3 лимфоцитов, белок – 0,33 мг %, давление 160 мм водного столба.

- 1. Поставьте диагноз.*
- 2. Определите тактику лечения.*

Задача № 12

Больной доставлен в приемное отделение по скорой помощи. При осмотре: больной без сознания, отмечается шумное хрипящее неровное дыхание, зубы стиснуты, голова запрокинута назад, выделяется розовая пена изо рта, цианоз носогубного треугольника. В руках и ногах клонико-тонические судороги, непроизвольное мочеиспускание и дефекация. Больной был подобран на улице, на локтях больного свежие ссадины. По дороге в больницу в течение 20 минут один за одним повторялись приступы судорог, между которыми больной не приходил в сознание.

- 1. Поставьте диагноз.*
- 2. Определите тактику лечения.*

Ответы на ситуационные задачи

Задача № 1

Менингококковый (эпидемический) менингит, менингококцемия. Показано назначение антибиотиков (пенициллин в дозировке не менее 300 000 ед на кг веса 6–8 раз в сутки), дезинтоксикация (гемодез и другие растворы внутривенно капельно и форсированный диурез), уменьшение отека мозга, симптоматическая терапия. Критерии отмены антибиотиков – санация ликвора (нет нейтрофилов). При тяжелом течении менингита возможно внутривенное и эндолюмбальное введение антибиотиков.

Задача № 2

Туберкулезный менингит. Следует провести рентгенографию легких и другие исследования по органам в целях выявления первичного очага инфекции. У больной поражен глазодвигательный нерв слева. Лечение – противотуберкулезные препараты.

Задача № 3

Геморрагический инсульт (медиальная гематома) в правом полушарии головного мозга с прорывом крови в желудочки. Проведение мероприятий, направленных на поддержание функции жизненно важных органов и дифференцированной терапии в виде внутривенного введения этамзилата натрия (дицинон), препаратов – ингибиторов протеолиза (контрикал, гордокс, трасилол). Вызов нейрохирургической бригады для решения вопроса о возможности оперативного лечения.

Задача № 4

1. Эмболический ишемический инсульт.
2. КТ, МРТ, ЭхоКГ, Ультразвуковое исследование сонных, позвоночных и внутримозговых артерий (УЗДГ, дуплексное сканирование, транскраниальная доплерография), а при наличии соответствующих показаний и проведение церебральной ангиографии;
Исследование реологических свойств крови и системы гемостаза-агрегации тромбоцитов и эритроцитов, вязкости крови, а также коагулограммы.
3. Недифференцированная терапия ОНМК включает:
 - предупреждение и устранение нарушений дыхания и деятельности сердечно-сосудистой системы;

- борьбу с отеком мозга;
- нормализацию водно-электролитного баланса, кислотно-щелочного равновесия, устранение гипертермии и других вегетативных нарушений, предупреждение осложнений инсульта.;
- борьбу с судорожным синдромом и др.
- антигипоксанты, ангиоксиданты.

Дифференцированное лечение ишемических инсультов включает.

- применение спазмолитиков (кавинтон, трентал, оксибрал, папаверин и др.)
- антикоагулянты (гепарин, фраксипарин, кумариновые препараты),
- антиагреганты (трентал, аспирин, дипиридамол, реополиглюкин)

Задача № 5

1. Ишемический инсульт (эмболический, окклюзия передней мозговой артерии).
2. КТ, МРТ, ЭхоКГ, ультразвуковое исследование сонных, позвоночных и внутримозговых артерий (УЗДГ, дуплексное сканирование, транскраниальная доплерография а при наличии соответствующих показаний и проведение церебральной ангиографии. Исследование реологических свойств крови и системы гемостаза-агрегации тромбоцитов и эритроцитов, вязкости крови, а также коагулограммы.
3. Недифференцированная терапия.
4. Дифференцированное лечение.

Задача № 6

1. Субарахноидальное кровоизлияние (геморрагический инсульт).
2. Сцинтиграфия головного мозга, позитронно-эмиссионная томография и однофотонная эмиссионная томография, ЭхоКГ, КГ, МРТ, ОАК и ОАМ.
3. Прежде всего больного необходимо удобно уложить на кровать и расстегнуть затрудняющую дыхание одежду, дать достаточный приток свежего воздуха. Удалить изо рта протезы, рвотные массы. Голова, плечи должны лежать подушке, чтобы не было сгибания шеи и ухудшения кровотока позвоночным артериям. Лечение включает в себя проведение курса сосудистой терапии, использование препаратов улучшающих мозговой обмен, кислородотерапию, восстановительное лечение или реабилитацию (лечебная физкультура, физиолечение, массаж).

Задача № 7

Ишемический инсульт в правом полушарии головного мозга (бассейн средней мозговой артерии), предположительно вследствие тромбоэмболии внутренней сонной артерии. Ухудшение состояние обусловлено развитием геморрагического пропотевания в ишемизированную мозговую ткань (вторичный геморрагический инфаркт). В первые три часа заболевания обсуждение возможности проведения тромболитической терапии тканевым активатором плазминогена или иными препаратами – тромболитиками. В более поздний период показано назначение гепарина и/или антиагрегантных осложнений, отмена антикоагулянтных и антиагрегантных препаратов, контроль артериального давления, назначение этамзилата натрия, проведение противоотечной терапии.

Задача № 8

Повторный ишемический инсульт в стволе головного мозга с вовлечением левой ножки мозга, половины варолиева моста и продолговатого мозга. Ухудшение состояния больного обуславливается распространением очага на мост и продолговатый мозг. Лечение: недифференцированная терапия (поддержание жизненно важных функций). Дифференцированная терапия –антикоагулянты (гепарин при отсутствии противопоказаний), антиагреганты (реополиглюкин или другие низкомолекулярные декстраны, пентоксифиллин), нейропротективная терапия.

Задача № 9

Клещевой энцефалит. Кожевниковская эпилепсия. Профилактическая вакцинация. При развитии заболевания – максимально раннее назначение сыворотки реконвалесцентом, нуклеазных препаратов интерферона.

Задача № 10

Лейкоэнцефалит неизвестной этиологии. Следует провести иммунологические тесты крови и ликвора направленные на поиск антител к нейротропным вирусам и бактериям (вирусу кори, краснухи, боррелиям и др), тесты на ВИЧ, сифилис. Лечение больного должно включать активную в/в капельную дезинтоксикационную, противоотечную, антибактериальную, гормональную, витаминотерапию.

Задача № 11

Ишемический инсульт в правом полушарии головного мозга (бассейн средней мозговой артерии), предположительно вследствие тромбоэмболии из левого желудочка сердца. В первые три часа заболевания обсуждение возможности проведения тромболитической терапии тканевым активатором плазминогена или иными препаратами – тромболитиками. В более поздний период показано назначение гепарина и/или антиагрегантных препаратов, нейропротективная терапия.

Задача № 12

Эпилептический статус.

1. Противоотечные (маннитол, глицерин).
2. Дегидратирующая терапия (магnezия сульфат, фуросемид, диакарб, глицерин).
3. Сибазон, реланиум, седуксен, ГОМК.
4. Плановая антиконвульсантная терапия.

ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Вопрос № 1

Компьютерная томография выявляет зону гиподенсивности в очаге ишемического инсульта от начала заболевания через

- а) 1 ч
- б) 2 ч
- в) 4 ч
- г) 6 ч и более

Вопрос № 2

Для купирования приступа мигрени наиболее эффективны препараты

- а) эрготамина
- б) анальгетики
- в) антигистаминовые
- г) антисеротониновые
- д) противосудорожные

Вопрос № 3

Антикоагулянты при ишемическом инсульте не противопоказаны при наличии

- а) ревматизма
- б) артериального давления выше 200/100 мм рт. ст.
- в) заболеваний печени
- г) язвенной болезни желудка
- д) тромбоцитопатии

Вопрос № 4

Для мигренозного статуса не характерны

- а) серия тяжелых, следующих друг за другом приступов
- б) повторная многократная рвота
- в) тоникоклонические судороги
- г) повышение внутричерепного давления
- д) признаки раздражения оболочек мозга

Вопрос № 5

При кровоизлиянии в ствол мозга не является обязательным

- а) поражение черепно-мозговых нервов

- б) менингеальный синдром
- в) зрачковые расстройства
- г) двусторонние пирамидные симптомы

Вопрос № 6

При кровоизлиянии в мозжечок обязательным является наличие

- а) утраты сознания, гемипареза
- б) динамической атаксии
- в) глазодвигательных расстройств
- г) утраты сознания, гемипареза, динамической атаксии
- д) динамической атаксии и глазодвигательных расстройств

Вопрос № 7

Горметонией называют состояние, при котором наблюдается

- а) генерализованная гипотония мышц в сочетании с нарушением ритма дыхания
- б) повышение мышечного тонуса в сгибателях верхних конечностей и разгибателях нижних конечностей
- в) повышение мышечного тонуса в разгибателях верхних конечностей и сгибателях нижних конечностей
- г) повторяющиеся пароксизмы повышения мышечного тонуса в разгибателях конечностей

Вопрос № 8

Для гипертонического субарахноидального кровоизлияния обязательным признаком является

- а) утрата сознания
- б) зрачковые расстройства
- в) нистагм
- г) менингеальный синдром
- д) двусторонние пирамидные патологические знаки

Вопрос № 9

При консервативном лечении субарахноидального кровоизлияния из аневризмы назначают с первого дня

- а) хлористый кальций и викасол
- б) фибринолизин и гепарин
- в) эпсилонаминокапроновую кислоту
- г) хлористый кальций и викасол, фибринолизин и гепарин

д) хлористый кальций и викасол, эпсилонаминокапроновую кислоту

Вопрос № 10

При разрыве супратенториальной артериовенозной аневризмы чаще, чем при разрыве артериальной аневризмы, происходит

- а) истечение крови в цистерны основания мозга
- б) развитие менингеального синдрома
- в) развитие асимметричной гидроцефалии
- г) развитие внутримозговой гематомы
- д) утрата зрения и глазодвигательные расстройства

Вопрос № 11

Развитие синдрома Уотерхауса–Фридериксена (острой надпочечниковой недостаточности) характерно для тяжелого течения

- а) стафилококкового менингита
- б) пневмококкового менингита
- в) менингита, вызванного вирусом Коксаки
- г) менингококкового менингита
- д) лимфоцитарного хориоменингита

Вопрос № 12

Для тенториального (намета мозжечка) синдрома Бурденко–Крамера характерны

- а) боли в глазных яблоках
- б) светобоязнь
- в) кохлеовестибулярные расстройства
- г) боли в глазных яблоках и светобоязнь

Вопрос № 13

Наиболее эффективным при лечении гнойного менингита, вызванного синегнойной палочкой, является

- а) бензилпенициллин
- б) клиндамицин
- в) эритромицин
- г) гентамицин

Вопрос № 14

Для лечения менингококкового менингита следует выбрать

- а) клиндамицин

- б) тетрациклин
- в) эритромицин
- г) канамицин
- д) левомицетин

Вопрос № 15

Субарахноидальное кровоизлияние как осложнение основного заболевания встречается при менингите, вызванном

- а) пневмококком
- б) вирусом паротита
- в) клебсиеллой
- г) палочкой Афанасьева - Пфейффера
- д) стрептококком

Вопрос № 16

Для острого некротического герпетического энцефалита характерно преимущественное поражение следующих образований головного мозга

- а) височных долей, лимбической области
- б) лобных долей
- в) теменных и затылочных долей
- г) мозжечка
- д) моста мозга, продолговатого мозга

Вопрос № 17

Кома при менингоэнцефалите характеризуется следующими признаками, кроме

- а) наличия общеинфекционных симптомов
- б) менингеального синдрома
- в) очаговых неврологических симптомов
- г) снижения уровня белка в ликворе
- д) снижения уровня глюкозы в ликворе

Вопрос № 18

Для острого полирадикулоневрита Гийена-Барре в сравнении с другими формами полирадикулоневритов более характерны

- а) вялые параличи дистальных отделов конечностей
- б) нарушение чувствительности в дистальных отделах конечностей
- в) нарушение дыхания

- г) белково-клеточная диссоциация в ликворе
- д) менингеальный синдром

Вопрос № 19

Для лечения холинергического криза не следует назначать

- а) антихолинэстеразные средства
- б) седативные средства
- в) кардиотоники
- г) спазмолитики
- д) периферические холинолитики

Вопрос № 20

Миастенический криз не сопровождается

- а) пароксизмальным усилением мышечной слабости
- б) угнетением глотания
- в) гиперсаливацией, брадикардией
- г) нарушением витальных функций

Вопрос № 21

Потребность в искусственной вентиляции легких может возникнуть при всех перечисленных неврологических заболеваниях, кроме

- а) пароксизмальных миоплегий
- б) полинейропатии Гийена - Барре
- в) бокового амиотрофического склероза
- г) миастении
- д) инфаркта каудального отдела продолговатого мозга

Вопрос № 22

Положительные диагностические признаки субарахноидального кровоизлияния могут быть получены

- а) при люмбальной пункции
- б) при ангиографии
- в) при компьютерной томографии
- г) при офтальмологическом исследовании
- д) при люмбальной пункции и при компьютерной томографии

ЭТАЛОНЫ ОТВЕТОВ НА ТЕСТОВЫЕ ЗАДАНИЯ

Номер вопроса	Ответ	Номер вопроса	Ответ
1	Г	12	Г
2	А	13	Г
3	А	14	Д
4	В	15	Д
5	Б	16	А
6	Д	17	Г
7	Г	18	Г
8	Г	19	А
9	Д	20	В
10	Г	21	А
11	Г	22	Д

РЕКОМЕНДУЕМАЯ ЛИТЕРАТУРА

1. Алифирова В.М. Эпилепсия и пароксизмальные состояния : учебное пособие / В.М. Алифирова, О.В. Гребенюк, Н.В. Пугаченко. – Томск : Издательство СибГМУ, 2013. – 141 с. – ISBN 9685005000010. – Текст : электронный // ЭБС "Букап"
2. Мументалер Марко. Неврология. – Издательство: МЕДпресс-информ, 2019 г. – 920 с. ISBN 978-5-00030-611-6
3. Никитина М.А. Нейродегенеративные заболевания : учебное пособие / М.А. Никитина, В.М. Алифирова. – Томск : Издательство СибГМУ, 2021. – 101 с. – Текст : электронный // ЭБС "Букап"
4. Рассеянный склероз: от патогенеза через клинику к лечению / Т.Е. Шмидт, Н.Н. Яхно. – М. : МЕДпресс-информ, 2021. – 368 с. : ил.
5. Смагина И.В. Рассеянный склероз. Этиопатогенез. Современные аспекты. Диагностики и терапии: методическое пособие / И.В. Смагина, С.А. Ельчанинова. – Барнаул, 2012. – 31 с.
6. Яхно Н.Н. Боль : руководство для студентов и врачей / Н.Н. Яхно. – 2-е. – М. : МЕДпресс-информ, 2016. – 304 с. – ISBN 9785000300138.

СПИСОК ЛИТЕРАТУРЫ

1. Анатомо-физиологические особенности, топическая диагностика и клиника заболеваний нервной системы : учебно-методическое пособие для клин. ординаторов и интернов / М.А. Луцкий [и др.]. – Воронеж : ВГМА, 2009. – 283 с.
2. Бадалян Л.О. Невропатология : учебник / Л.О. Бадалян. – 5-е изд., стереотип. – Москва : Академия, 2008. – 400 с.
3. Болевые синдромы в неврологической практике / под ред. В.Л. Голубева. – 3-е изд., перераб. и доп. – Москва : МЕДпресс-информ, 2010. – 336 с.
4. Вегетативные расстройства: клиника, диагностика, лечение : руководство для врачей / под ред. В.Л. Голубева. – Москва : МИА, 2010. – 640 с.
5. Воспалительные заболевания нервной системы : метод. указания / сост. О.В. Золотарев. – Воронеж : ВГМА, 2009. – 27 с.

6. Голубев В.Л. Неврологические синдромы : рук-во для врачей / В.Л. Голубев, А.М. Вейн. – 5-е изд., испр. – Москва : МЕДпресс-информ, 2014. – 736 с.
7. Гусев Е.И. Неврология и нейрохирургия : учебник : в 2 т. Т. 1 : Неврология / Е.И. Гусев, А.Н. Коновалов, В.И. Скворцова. – 4-е изд., доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 640 с.
8. Кадыков А.С. Хронические сосудистые заболевания головного мозга. Дисциркуляторная энцефалопатия : рук-во для врачей / А.С. Кадыков, Л.С. Манвелов, Н.В. Шапаронова. – 3-е изд., перераб. и доп. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 272 с.
9. Квалификационные тесты по неврологии / В.Н. Шток [и др.]. – 6-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2013. – 208 с.
10. Левин О.С. Основные лекарственные средства, применяемые в неврологии : справочник / О.С. Левин. – 9-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2014. – 368 с.
11. Левин О.С. Полиневропатии : клин.рук-во / О.С. Левин. – Москва : МИА, 2011. – 496 с.
12. Лучевая диагностика сосудистых мальформаций и артериальных аневризм головного мозга : рук-во для врачей / Г.Е. Труфанов Г.Е.[и др.]. – 2-е изд. – Санкт-Петербург : ЭЛБИ-СПб, 2008. – 224 с.
13. Неотложные состояния в неврологии: учебное пособие. Автор: Стаховская Л.В. Издательство: Москва, 2021 год, ISBN 978-5-00030-877-6
14. Неврология : нац. рук-во; кратк. изд-е / под ред. Е.И. Гусева [и др.]. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2014. – 688 с.
15. Никифоров А.С. Неврологические осложнения остеохондроза позвоночника / А.С. Никифоров, Г.Н. Авакян, О.И. Мендель. – 2-е изд. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2015. – 272 с.
16. Одинак М.М. Заболевания и травмы периферической нервной системы (обобщение клинического и экспериментального опыта) : рук-во для врачей / М.М. Одинак, С.А. Живолупов. – Санкт-Петербург : СпецЛит, 2009. – 367 с.
17. Одинак М.М. Клиническая диагностика в неврологии : рук-во для врачей / М.М. Одинак, Д.Е. Дыскин. – 2-е изд., стереотип. – Санкт-Петербург : СпецЛит, 2010. – 528 с.
18. Рассеянный склероз. Клинические рекомендации. 2022.

19. Рассеянный склероз: от патогенеза через клинику к лечению / Т.Е. Шмидт, Н.Н. Яхно. – М. : МЕДпресс-информ, 2021. – 368 с. : ил.
20. Скоромец А.А. Нервные болезни : учебное пособие / А.А. Скоромец, А.П. Скоромец, Т.А. Скоромец. – 8-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2014. – 560 с.
21. Тесты и шкалы в неврологии : рук-во для врачей / под ред. А.С. Кадыкова [и др.]. – Москва : МЕДпресс-информ, 2015. – 224 с.
22. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : учебно-методическое пособие / М.А. Луцкий [и др.]. – Воронеж : Научная книга, 2012. – 206 с.
23. Триумфов А.В. Топическая диагностика заболеваний нервной системы : кратк. рук-во / А.В. Триумфов. – 19-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2015. – 264 с.
24. Хронические нейроинфекции / под ред. И.А. Завалишина [и др.]. – Москва : ГЭОТАР-Медиа, 2011. – 560 с.
25. Частная неврология: ситуационные задачи и тесты / под ред. Н.Н. Яхно, В.А. Парфенова. – Москва : МИА, 2009. – 264 с.
26. Шток В.Н. Головная боль / В.Н. Шток. – 2-е изд., перераб. и доп. – Москва : МИА, 2007. – 472 с.
27. Шток В.Н. Клиническая синдромологическая классификация экстрапирамидных расстройств / В.Н. Шток, О.С. Левин. – Москва : МЕДпресс-информ, 2014. – 112 с.
28. Шток В.Н. Клиническая фармакология вазоактивных средств и фармакотерапия цереброваскулярных расстройств : рук-во для врачей / В.Н. Шток. – Москва : МИА, 2009. – 584 с.

Учебное издание

Валентина Михайловна Алифирова
Мария Анатольевна Никитина
Денис Маркович Плотников
Людмила Сергеевна Краева
Олег Валерьевич Гребенюк
Наталья Викторовна Пугаченко

НЕОТЛОЖНЫЕ СОСТОЯНИЯ В НЕВРОЛОГИИ

УЧЕБНОЕ ПОСОБИЕ

Редактор Харитоновна Е.М.
Технический редактор Забоенкова И.Г.
Обложка Харитоновна Е.М.

Издательство СибГМУ
634050, г. Томск, пр. Ленина, 107
тел. +7 (3822) 901–101, доб. 1760
E-mail: otd.redaktor@ssmu.ru

Подписано в печать 27.11.2022 г.
Формат 60x84 $\frac{1}{16}$. Бумага офсетная.
Печать цифровая. Гарнитура «Times». Печ. лист 11. Авт. л. 6,3
Тираж 100 экз. Заказ № 35

Отпечатано в Издательстве СибГМУ
634050, Томск, ул. Московский тракт, 2
E-mail: lab.poligrafii@ssmu.ru