

«ИЗДАТЕЛЬСТВО
“МЕДИЦИНА”»

Isdatel'stvo Meditsina
Publishers



МОСКВА

Неврологический журнал

JOURNAL OF NEUROLOGY

Научно-практический журнал

Выходит один раз в два месяца

Основан в 1996 г.

5 • 2013

Том 18

Главный редактор Н. Н. ЯХНО

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

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

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

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

«ИЗДАТЕЛЬСТВО "МЕДИЦИНА"»

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

ЛР N 010215 от 29.04.97 г.

«MEDITSINA»
Publishing House

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

ОТДЕЛ РЕКЛАМЫ

Тел/факс: 8-499-264-00-90

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

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

Адрес редакции:

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

Телефон редакции:

8-499-264-36-66

Зав. редакцией И. Х. Измайлова

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

Редактор *Е. И. Константинова*

Художественный редактор
А. В. Минаичев

Корректор *В. С. Смирнова*

Переводчик *И. Г. Тишкова*

Сдано в набор 25.10.2013.

Подписано в печать 18.11.2013.

Формат 60 × 88¹/₈.

Печать офсетная.

Печ. л. 7,00.

Усл. печ. л. 7,24.

Уч.-изд. л. 8,21.

Заказ 477.

ISSN 1560-9545



9 771560 954003

**Индекс 72157 — для
индивидуальных
подписчиков**

**Индекс 72158 — для
предприятий
и организаций**

ISSN 1560-9545. Неврологический журнал. 2013.

Том 18. № 5. 1—56.

Подписной тираж номера 810 экз.

Отпечатано в ООО «Подольская

Периодика», 142110, г. Подольск,

ул. Кирова, 15

Уважаемые читатели!

Приглашаем Вас посетить сайт

«Издательства "Медицина"» в Интернете

Наш адрес:

www.medlit.ru

Внимание!

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

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

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

Уважаемые читатели!

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

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

ОАО «Издательство "Медицина"», 2013

СОДЕРЖАНИЕ

CONTENTS

ЛЕКЦИЯ/ОБЗОР

Иванова Е.О., Иванова-Смоленская И.А., Иллариошкин С.Н. Тремор: патогенез, особенности клинической картины и лечение 4

LECTURE / REVIEW

Ivanova E.O., Ivanova-Smolenskaya I.A., Illarioshkin S.N. Tremor: pathogenesis, clinical aspects and management

КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ

Супонева Н.А., Гришина Д.А., Пирадов М.А. Синдром Гийена—Барре: нейрофизиологическое катамнестическое исследование 13

CLINICAL RESEARCHES AND CASE REPORTS

Suponeva N.A., Grishina D.A., Piradov M.A. Guillain—Barre syndrome: neurophysiological follow-up study

Иванова Е.О., Федин П.А., Брутян А.Г., Иванова-Смоленская И.А., Иллариошкин С.Н. Клинико-электрофизиологический анализ дрожательного гиперкинеза при эссенциальном треморе и болезни Паркинсона 21

Ivanova E.O., Fedin P.A., Brutyan A.G., Ivanova-Smolenskaya I.A., Illarioshkin S.N. Clinical and electrophysiological analysis of tremor in patients with essential tremor and Parkinson's disease

Милухина И.В., Карпенко М.Н., Тимофеева А.А., Клименко В.М., Скоромец А.А. Уровень интерлейкина-10 в сыворотке крови и цереброспинальной жидкости пациентов с болезнью Паркинсона 27

Milukhina I.V., Karpenko M.N., Timofeeva A.A., Klimenko V.M., Skoromets A.A. The level of Interleukin-10 in serum and cerebrospinal fluid in patients with Parkinson's disease

Малов А.Г., Овчинникова Е.С., Серебренникова Э.Б. Проблемы нозологической диагностики эпилепсии при врожденных нарушениях метаболизма 31

Malov A.G., Ovchinnikova E.S., Serebrennikova E.B. The problems of nosological diagnosis of epilepsy in inborn metabolic diseases

Милованова О.А., Калинина Л.В., Михайлова О.В., Чернышева Н.В., Побута О.В., Тарасова О.Н., Катасонова Л.П., Биче-оол С.Х., Комиссарова О.А. Фетальный алкогольный синдром, ассоциированный с микроцефалией, гипоплазией мозолистого тела и симптоматической фокальной эпилепсией. Клинические наблюдения 34

Milovanova O.A., Kalinina L.V., Michaylova O.V., Chernysheva N.V., Pobuta O.V., Tarasova O.N., Katasonova L.P., Biche-ool S.Kh., Komissarova O.A. Fetal alcohol syndrome manifested by microcephaly, corpus callosum hypogenesis and symptomatic focal epilepsy. Case reports

КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР

Шмидт Т.Е., Казанцев К.Ю., Воскресенская О.Н., Дамулин И.В., Науменко А.А., Яхно Н.Н. Орнитозный миелит 42

CASE CONFERENCE

Shmidt T.E., Kazantsev K.Yu., Voskresenskaya O.N., Damulin I.V., Naumenko A.A., Yakhno N.N. Psittacosis myelitis

ОБЗОР

Муха А.М., Дашьян В.Г., Крылов В.В. Кавернозные мальформации головного мозга 46

REVIEW

Mukha A.M., Dash'yan V.G., Krylov V.V. Cerebral cavernous malformations

ОБОЗРЕНИЕ

Савушкина И.Ю., Тихоновский А.А., Шмидт Т.Е. По материалам 23-го конгресса Европейских неврологических обществ (ENS). Испания, Барселона, 8—11 июня 2013 г. 52

OVERVIEW

Savushkina I.Yu., Tikhonovsky A.A., Shmidt T.E. The review of materials of the 23rd meeting of the European Neurological Society (ENS). 8—11 June, 2013, Barcelona, Spain

НЕКРОЛОГ

Памяти профессора Валерия Владимировича Алексеева 56

OBITUARY

Valery Vladimirovich Alekseev

ЛЕКЦИЯ/ОБЗОР

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2013

УДК 616.8-009.3-092-036.1-08

ТРЕМОР: ПАТОГЕНЕЗ, ОСОБЕННОСТИ КЛИНИЧЕСКОЙ КАРТИНЫ И ЛЕЧЕНИЕ

Е.О. Иванова, И.А. Иванова-Смоленская, С.Н. Иллариошкин

Федеральное государственное бюджетное учреждение «Научный центр неврологии» Российской академии медицинских наук, 125367, Москва

Тремор является наиболее распространенным гиперкинезом. Он может быть как изолированным симптомом, так и одним из ряда проявлений какого-либо неврологического заболевания, например болезни Паркинсона, дистонии, мозжечковой патологии и т.д. В настоящем обзоре освещены основные моменты классификации тремора, механизмы треморогенеза, рассмотрен патогенез, клинические особенности, диагностика и подходы к лечению наиболее изученных вариантов патологического тремора (в том числе эссенциального, паркинсонического, дистонического, мозжечкового и некоторых других, более редких, видов тремора) с учетом новейших данных мировой литературы.

Ключевые слова: тремор, классификация, патогенез, диагностика, терапия.

TREMOR: PATHOGENESIS, CLINICAL ASPECTS AND MANAGEMENT

E.O. Ivanova¹, I.A. Ivanova-Smolenskaya¹, S.N. Illarioshkin¹¹Research center of neurology Russian academy of medical science, 125367, Moscow, Russian Federation

Tremor is the most common hyperkinesia. It can be both isolated monosymptom and one of the symptoms of some neurological diseases such as Parkinson's disease, dystonia, cerebellar pathology and so on. This review covers the basic aspects of tremor classification, mechanisms of tremor genesis, pathogenesis, symptoms, diagnosis and management opportunities of the most studied variants of pathological tremor (including essential, parkinsonian, dystonic, cerebellar tremor and rarer types of tremor) in consideration of the latest data of world literature.

Key words: tremor, classification, pathogenesis, diagnosis, therapy.

Тремор представляет собой ритмичные непроизвольные осцилляции какой-либо части тела. От других гиперкинезов — хореи, атетоза, баллизма — его отличают регулярность и стереотипность движений с относительно постоянной частотой. Существует множество видов тремора с различными механизмами развития, особенностями клинической картины. Тремор классифицируется по топографии (в зависимости от того, в каких частях тела возникает), характеру (тремор покоя, возникающий при расслабленном состоянии мышц, и тремор действия, появляющийся или усиливающийся при любом произвольном напряжении мышц). Последний в свою очередь подразделяется на подгруппы: постуральный тремор, возникающий при поддержании позы, и кинетический, появляющийся в ходе выполнения произвольного движения. Разновидностями кинетического тремора являются простой кинетический тремор, появляющийся при любых произвольных движениях, и интенционный — возникающий при целенаправленных движениях и усиливающийся по мере приближения к цели. Кроме того, выделяют и более редкие подтипы тремора действия — например, изометрический тремор и тремор, возникающий при выполнении определенных движений (task-specific tremor). Наконец, в соответствии с синдромальной классификацией выделяют физиологический тремор (низкоамплитудный тремор, не видимый глазом, регистрируемый у здоровых лиц и являющийся составляющей нормального механизма моторного контроля), а также различные варианты патологического тремора: эссенциальный, паркинсонический, мозжечковый, дистонический, невропатический, тремор Холмса, ортостатический, тремор мягкого неба, психогенный и некоторые другие типы тремора.

тического тремора являются простой кинетический тремор, появляющийся при любых произвольных движениях, и интенционный — возникающий при целенаправленных движениях и усиливающийся по мере приближения к цели. Кроме того, выделяют и более редкие подтипы тремора действия — например, изометрический тремор и тремор, возникающий при выполнении определенных движений (task-specific tremor). Наконец, в соответствии с синдромальной классификацией выделяют физиологический тремор (низкоамплитудный тремор, не видимый глазом, регистрируемый у здоровых лиц и являющийся составляющей нормального механизма моторного контроля), а также различные варианты патологического тремора: эссенциальный, паркинсонический, мозжечковый, дистонический, невропатический, тремор Холмса, ортостатический, тремор мягкого неба, психогенный и некоторые другие типы тремора.

Механизмы генерации тремора

Патофизиология тремора в своей основе может быть сведена к четырем основным механизмам. Первый — так называемый механический тремор, второй — рефлекторный, т.е. тремор, возникающий в результате осцилляций в рефлекторных дугах, третий связан с наличием так называемого центрального осциллятора (ов) (иными словами,

Сведения об авторах:

Иванова Екатерина Олеговна — врач-невролог 5-го неврологического отделения ФГБУ «НЦН» РАМН, 125367, Москва, Волоколамское ш., д.80, e-mail: kate-fileo@mail.ru

Иванова-Смоленская Ирина Анатольевна — д-р мед. наук, проф., главный науч. сотрудник 5-го неврологического отделения ФГБУ «НЦН» РАМН, 125367, Москва, Волоколамское ш., д.80.

Иллариошкин Сергей Николаевич — д-р мед. наук, проф., зам. директора по научным вопросам ФГБУ «НЦН» РАМН, 125367, Москва, Волоколамское шоссе, 80.

группы нейронов, являющейся источником осцилляций в центральной нервной системе), четвертый — дрожание, возникающее в результате дисфункции мозжечковых механизмов контроля движения. Первые два механизма тремора относят к периферическим, два других — к центральным.

Периферические механизмы. Механический тремор представляет собой простые механические осцилляции конечности с некоторой резонансной частотой, зависящей от массы конечности, степени тонического сокращения мышц, жесткости суставов и т.д. [1]. В качестве индуцирующего колебания воздействия выступает неравномерное напряжение мышц конечности [2]. Механические осцилляции во многом обуславливают генез нормального физиологического тремора рук, но не играют роли в развитии патологического тремора в силу своей малой амплитуды. При механическом треморе отсутствует ритмичная электромиографическая (ЭМГ) активность при регистрируемых осцилляциях определенной частоты по данным кинематических методов анализа тремора (например, акселерометрии) [3].

Второй периферический механизм опосредуется активацией рефлекторных дуг, обусловленной потоком афферентной импульсации от мышечных веретен мышц-антагонистов. При возрастании количества такой импульсации, что наблюдается при увеличении силы мышечного сокращения, и определенных значениях проводимости афферентной и эфферентной дуг рефлексов могут возникать осцилляции конечности. В отличие от механического тремора на электромиограммах можно увидеть ритмичные всплески ЭМГ-активности, частота которых меняется при нагрузке [4—6].

Центральные механизмы. При поражении ЦНС ведущую роль приобретают центральные механизмы тремора, которые связаны с формированием в головном мозге генераторов тремора — так называемых «центральных осцилляторов». Существует две гипотезы, объясняющие природу центрального осциллятора. Одна из них предполагает наличие нейронных контуров, по которым циркулирует волна деполяризации, генерируя сигнал определенной частоты. Подобный контур может включать в себя несколько ядер вместе с их аксональными связями. В соответствии со второй гипотезой центральный осциллятор представляет собой группу нейронов, обладающих спонтанной ритмической активностью и синхронизированных посредством межнейронных связей. В экспериментах на животных было подтверждено наличие подобных осцилляторных механизмов в клетках нижней оливы и таламуса [5]. Спектральный анализ тремора, связанного с активностью центрального осциллятора, выявляет доминирующий пик в спектре акселерометра и ЭМГ, практически не меняющий пиковую частоту при нагрузке (допустимо изменение пиковой частоты не более, чем на 1 Гц) [5].

Еще один центральный механизм тремора связан с дисфункцией прямых контролирующих свя-

зей в ЦНС (в особенности это касается мозжечка). Тремор подобного типа, как правило, возникает при целенаправленных движениях и является интенционным. Его возникновение связано с нарушением своевременности активации/торможения агонистов и антагонистов при выполнении произвольных движений. В норме тонкую настройку последовательности напряжения/расслабления мышц выполняет мозжечок, осуществляющий прямой управляющий контроль целенаправленных движений и использующий для этого информацию о программе совершаемого движения из коры. При патологии мозжечка возрастает зависимость контроля движения от обратных связей, то есть информации, поступающей от периферических рецепторов уже во время выполнения двигательного акта. Такая информация поступает всегда с некоторым «опозданием», что и обуславливает задержку в активации мышц-антагонистов в нужной последовательности. Это приводит к избыточному движению сначала в одном направлении, затем в противоположном, то есть к гиперметрии в обоих направлениях. Таким образом, целенаправленное движение заканчивается осцилляторными колебаниями, формирующими интенционный тремор [5, 8].

Патофизиология и клиническая характеристика различных видов тремора

Физиологический и усиленный физиологический тремор.

Генерация физиологического тремора связана в основном с двумя механизмами: пассивными механическими осцилляциями конечности и центральными осцилляциями с частотой 8—12 Гц. Участие рефлексов становится значимым только в случаях усиления физиологического тремора — при утомлении, тревоге, гипертиреозе, при приеме треморогенных препаратов [9, 10]. Предполагается, что источник 8—12 Гц центральных осцилляций локализуется в оливо-церебелло-таламокортикальных путях [11]. Амплитуда этого компонента широко варьирует при нормальном физиологическом треморе и наиболее выражена при усиленном физиологическом треморе.

Физиологический тремор, как правило, не проявляется за исключением ситуаций, когда требуется выполнение особо тонких и точных движений, либо при его усилении вследствие эмоционального напряжения, утомления, гипертиреоза, приема некоторых препаратов. В качестве лечения (если это необходимо) применяют, как правило, бета-блокаторы (пропранолол) [12].

Характеристика отдельных видов патологического тремора.

Эссенциальный тремор. Это наиболее распространенная форма патологического тремора, представляющая собой отдельную нозологию. В своем классическом варианте это моносимптомное заболевание, характеризующееся постурально-кинетическим тремором рук, иногда в сочетании с тремором головы (реже может иметь место изо-