

«ИЗДАТЕЛЬСТВО  
“МЕДИЦИНА”»

# Неврологический журнал

## JOURNAL OF NEUROLOGY

Научно-практический журнал

Выходит один раз в два месяца

Основан в 1996 г.

3 • 2012

Том 17

Главный редактор Н. Н. ЯХНО

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

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

РЕДАКЦИОННЫЙ СОВЕТ:

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



МОСКВА

**«ИЗДАТЕЛЬСТВО "МЕДИЦИНА"»**

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

ЛР N 010215 от 29.04.97 г.

**«MEDITSINA»  
Publishing House**

115088, Moscow,  
Novoostapovskaya str 5, build. 14

**ОТДЕЛ РЕКЛАМЫ**

Тел/факс: 8-499-264-00-90

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

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

**Адрес редакции:**

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

**Телефон редакции:**

8-499-264-36-66

**Зав. редакцией И. Х. Измайлова**

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

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

Корректор *А. В. Малахова*  
Переводчик *И. Г. Тишкова*

Сдано в набор 08.06.2012.  
Подписано в печать 23.07.2012.  
Формат 60 × 88½.

Печать офсетная.

Печ. л. 7,00.

Усл. печ. л. 6,86.

Уч.-изд. л. 6,91.

Заказ 312.

ISSN 1560-9545



9 771560 954003

**Индекс 72157 — для  
индивидуальных  
подписчиков**

**Индекс 72158 — для  
предприятий  
и организаций**

ISSN 1560-9545. Неврологический журнал. 2012.  
Том 17. № 3. 1—56.

Подписной тираж номера 1077 экз.

Отпечатано в ООО «Подольская  
Периодика», 142110, г. Подольск,  
ул. Кирова, 15

## Уважаемые читатели!

Приглашаем Вас посетить сайт

«Издательства "Медицина"» в Интернете

Наш адрес:

**www.medlit.ru**

### Внимание!

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

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

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

## Уважаемые читатели!

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

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

ОАО «Издательство "Медицина"», 2012

## СОДЕРЖАНИЕ

## CONTENTS

### ЛЕКЦИЯ/ОБЗОР

**Сергеев А. В., Осипова В. В., Табеева Г. Р., Снопкова Е. В.** Синдром обратимой церебральной вазоконстрикции.....

4

### LECTURE /REVIEW

**Sergeev A.V., Osipova V.V., Tabeeva G.R., Snopkova E.V.** The syndrome of reversible cerebral vasoconstriction

### КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ

**Шмидт Т. Е., Елагина И. А., Яхно Н. Н.** Синдром утомляемости при различных типах течения рассеянного склероза.....

12

**Алифирова В. М., Титова М. А.** Анализ факторов риска развития рассеянного склероза в Томской области..

20

**Тимербаева С. Л., Коновалов Р. Н., Иллариошкин С. Н.** Фокальная дистония: картирование церебральных моторных зон с помощью функциональной МРТ .....

23

**Евзиков Г. Ю., Егоров О. Е., Горбачева Ю. В.** Поясничные периартикулярные кисты фасеточных суставов. Клинические наблюдения и обзор литературы .....

30

**Пономарев В. В.** Болезнь Гуам.....

34

### CLINICAL INVESTIGATIONS AND CASE REPORTS

**Shmidt T.E., Elagina I.A., Yakhno N.N.** The fatigue syndrome in different types of multiple sclerosis

**Alifirova V.M., Titova M.A.** Analysis of risk factors contributing to multiple sclerosis occurrences in Tomsk region

**Timerbaeva S.L., Konovalov R.N., Illarishkin S.N.** Focal dystonia: mapping of cerebral motor zones with use of functional MRI

**Evzikov G.Yu., Egorov O.E., Gorbacheva Yu.V.** Lumbal peri-articularis cysts of facet joints. Series of case reports and literature review

**Ponomarev V.V.** Guam disease

### КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР

**Макаров А. Ю., Сенькина А. Г., Гончарова Л. Г., Куликовская К. В.** Спинальная сухотка в практике современного невролога.....

39

### CLINICAL ANALYSIS

**Makarov A.Yu., Sen'kina A.G., Goncharova L.G., Kulikovskaya K.V.** Tabes dorsalis in nowadays practice of neurologist

### ЛЕКАРСТВЕННЫЕ ПРЕПАРАТЫ В НЕВРОЛОГИИ

**Дамулин И. В.** Применение нимодипина (нимотопа) при сосудистых когнитивных нарушениях.....

44

### DRUGS IN NEUROLOGY

**Damulin I.V.** The effectiveness of nimodipine (Nimotop) in vascular cognitive disorders

### ОБОЗРЕНИЕ

**Шмидт Т. Е.** По материалам 5-го конгресса совместно-го Европейского и Американского комитетов по изучению рассеянного склероза.....

50

### REVIEW

**Shmidt T.E.** The review of materials of the Fifth congress of the Joint European and American committee on multiple sclerosis study

## ЛЕКЦИЯ/ОБЗОР

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2012

УДК 616.857-036.11+616.133.33-009.12]-008.6

## СИНДРОМ ОБРАТИМОЙ ЦЕРЕБРАЛЬНОЙ ВАЗОКОНСТРИКЦИИ

А. В. Сергеев, В. В. Осипова, Г. Р. Табеева, Е. В. Снопкова

Отдел неврологии и клинической нейрофизиологии НИЦ, \*кафедра нервных болезней лечебного факультета, Первый Московский государственный медицинский университет им. И. М. Сеченова

*Синдром обратимой церебральной вазоконстрикции (СОЦВ, reversible cerebral vasoconstriction syndrome) – общий термин, применяющийся для описания патологических состояний со схожей нейровизуализационной картиной, которая характеризуется остро возникающей интенсивной головной болью и обратимой сегментарной (мультифокальной) констрикцией церебральных артерий. Наряду с вопросами терминологии в статье рассматриваются генетические и клинические особенности, факторы риска, дифференциальный диагноз, осложнения и прогноз СОЦВ. Обсуждаются патогенетические механизмы этого патологического состояния и возможные подходы к терапии.*

**Ключевые слова:** синдром обратимой церебральной вазоконстрикции, громоподобная головная боль, церебральная вазоконстрикция, блокаторы кальциевых каналов

*The reversible cerebral vasoconstriction syndrome is a general term that is used to describe pathologic states with analogous imaging features that are characterized by acute severe headache and reversible segmental (multifocal) cerebral arteries constriction. Along with terminological aspects the genetic and clinical peculiarities, risk factors, differential diagnosis, complications and prognosis are reviewed in the article. The pathogenetic mechanisms of this pathologic state and possible management opportunity are discussed.*

**Key words:** reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS), thundering headache, cerebral vasoconstriction, calcium channels blockers

**Определение и история вопроса.** Обратимый церебральный вазоконстрикторный синдром (СОЦВ, reversible cerebral vasoconstrictive syndrome) – общий термин, использующийся для описания различных патологических состояний со схожей клинической и ангиографической картиной. В литературе этот синдром также известен под названиями “синдром Колла — Флеминга”, “громоподобная головная боль с церебральным вазоспазмом”, “доброкачественная ангиопатия ЦНС”, “послеродовая ангиопатия”, “мигренозный ангиит или вазоспазм”, “медикаментозно-индуцированный церебральный артериит или ангиопатия” [10, 13, 15, 16, 22, 23, 32]. Подобное многообразие терминов для описания одного и того же симптомокомплекса было связано с неоднородностью клинических описаний СОЦВ специалистами различных областей медицины: неврологами, ревматологами, специалистами по сосудистой патологии головного мозга и головной боли (цефалгологами), акушерами-гинекологами. С 2007 г. в литературе используется общий термин СОЦВ, предложенный L. Calabrese и D. Dodick [14].

Несмотря на достаточное число описаний СОЦВ в клинической практике и наличие установленных клинико-радиологических диагностических критериев, этот синдром по-прежнему диагностируется крайне редко или с опозданием, что нередко способствует развитию разнообразных осложнений и инвалидизации пациентов [18].

**Эпидемиология.** СОЦВ достоверно чаще встречается у женщин. По данным различных исследований, гендерное соотношение (ж:м) колеблется от 1,8:1 [25] и 4,3:1 в популяциях европейских и североамериканских стран [29] до 10,2:1 в китайской популяции [17]; средний возраст пациентов с СОЦВ составляет 40–50 лет. Для мужчин характерен более ранний дебют СОЦВ (примерно в возрасте 30 лет), для женщин – более поздний (около 50 лет) [25]. На основании вышеуказанных эпидемиологических различий выдвинута гипотеза, согласно которой женщины имеют большую предрасположенность к нарушению регуляции тонуса церебральных сосудов и развитию СОЦВ [21]. В литературе имеются единичные описания СОЦВ в детском и подростковом возрасте [34, 39].

**Генетика.** Обсуждается вопрос о неодинаковой предрасположенности к СОЦВ в различных этнических группах [21]. Результаты генетического анализа полиморфизма нейротрофического фактора мозга (BDNF) Val66Met у пациентов с СОЦВ показали, что носители Val-аллеля (Val66Met) имеют большую предрасположенность к развитию тяжелой вазоконстрикции по сравнению с Met-гомозиготами. При этом встречаемость Met-гомозигот достоверно ниже в европейской

\*Россия, Москва, 119021, ул. Россолимо, 11  
Russia, Moscow, 119021, Rossolimo str., 11

Сведения об авторах:

Сергеев Алексей Владимирович – ст. научн. сотр. отдела неврологии и клинической нейрофизиологии НИЦ,  
Осипова Вера Валентиновна – д-р мед. наук, вед. научн. сотр. отдела неврологии и клинической нейрофизиологии НИЦ,  
Табеева Гюзьяль Рафкатовна – д-р мед. наук, проф. каф. нервных болезней Первого МГМУ им. И. М. Сеченова

и африканской популяциях и значимо выше – в азиатской, что может частично объяснять различия данных, полученных при изучении СОЦВ в Европе, Америке и Азии [42]. По данным клинико-эпидемиологических исследований, частота тяжелых форм СОЦВ с развитием очагового неврологического дефицита достоверно выше в европейских и североамериканских странах [19]. Поскольку наличие одной мутации в гене BDNF не может объяснить всех возможных патогенетических механизмов развития СОЦВ, генетическая гипотеза требует дальнейшего подтверждения в сравнительных мультицентровых исследованиях.

**Краткое описание синдрома.** Первым облигатным клиническим проявлением СОЦВ является остро возникшая чрезвычайно сильная головная боль (ГБ), которая нарастает до максимальной интенсивности в течение 1 мин и описывается пациентами как “удар грома” (громоподобная головная боль — ГрГБ). Боль может сопровождаться или не сопровождаться очаговой неврологической симптоматикой и судорожным синдромом. Обязательные признаки СОЦВ – наличие радиологической картины обратимой сегментарной или мультифокальной вазоконстрикции церебральных артерий, а также изменение скоростей кровотока, соответствующее очагам вазоконстрикции. Необходимо отметить, что новые диагностические критерии СОЦВ, которые будут приведены ниже, пока не включены в классификации цереброваскулярных заболеваний и головных болей [14].

ГрГБ является первым и практически облигатным начальным проявлением СОЦВ, причем от 82 до 100% пациентов испытывают повторные эпизоды ГрГБ [17, 25, 50]. Она может быть одним из первых симптомов таких серьезных сосудистых нарушений, как субарахноидальное кровоизлияние на фоне разрыва аневризмы, ишемический или геморрагический инсульт, артериальная диссекция и др. В этом случае ГрГБ следует рассматривать как симптоматическую или вторичную ГрГБ. Наконец, первичная ГрГБ может возникать однократно или повторно у практически здоровых лиц при воздействии ряда провоцирующих факторов (см. ниже) и не сопровождается серьезными последствиями.

Во всех случаях, когда у пациента внезапно возникает стремительно нарастающая по интенсивности ГБ, необходимо провести тщательное обследование с целью уточнения ее возможных причин. Только в том случае, когда при диагностическом поиске патология не выявлена (нет объективной причины для цефалгии), ГрГБ считается доброкачественной, т. е. первичной. В соответствии с Международной классификацией головных болей 2-го пересмотра (МКГБ-II, 2004), первичная ГрГБ относится к разделу “Другие первичные ГБ” (диагностические критерии приведены в табл. 1) [3, 30].

Таким образом, ГрГБ может расцениваться как: 1) вторичная ГрГБ как проявление тяжелой сосудистой патологии; 2) вторичная ГрГБ как проявление СОЦВ (в этом случае в течение 1–2 нед у пациента отмечаются многократные повторные приступы

ГрГБ, выявляется мультифокальная вазоконстрикция и отсутствуют данные о других сосудистых причинах цефалгии [21]; 3) первичная ГрГБ.

Очевидно, что в зависимости от рассмотренных выше механизмов возникновения ГрГБ СОЦВ может также иметь как первичный, так и вторичный характер.

**Первичный СОЦВ.** В последнее время установлено, что первичный СОЦВ, начальным симптомом которого является ГрГБ, встречается значительно чаще, чем предполагалось ранее [20]. Под первичным СОЦВ принято понимать идиопатический синдром, развитие которого не связано с церебральной и соматической патологией, оперативными вмешательствами или приемом вазоактивных субстанций [6, 14, 25, 46].

Согласно эпидемиологическим исследованиям, частота первичной формы заболевания среди всех случаев СОЦВ резко колеблется: от 100% [17], хотя анализ не включал пациенток в послеродовом периоде, до 37% [25] и 25% [29]. Такая противоречивость данных, скорее всего, обусловлена трудностями диагностики СОЦВ.

К наиболее частым триггерам первичного СОЦВ, которые выявляются более чем у 80% пациентов, относятся факторы, схожие по механизму с пробой Вальсальвы (интенсивная физическая нагрузка, дефекация, сексуальная активность, кашель), а кроме того, воздействие тепла или холода (горячая ванна, сауна, холодный душ) и значительное эмоциональное напряжение; у одного пациента может отмечаться сочетание нескольких триггеров [21, 25, 37]. Возможные триггеры и другие

Таблица 1

**Первичная (идиопатическая) громоподобная головная боль (раздел 4.6.МКГБ-2, 2004)**

Диагностические критерии	
А. Сильная ГБ, отвечающая критериям Б и В	
Б. Наличие обеих из следующих характеристик:	
– внезапное начало ГБ с достижением максимальной интенсивности менее чем за 1 мин	
– продолжительность от 1 ч до 10 дней	
В. Отсутствие повторных регулярных приступов в течение нескольких недель или месяцев	
Г. Не является симптомом какого-либо другого заболевания	

Таблица 2

**Первичный СОЦВ: возможные триггеры и клинические диагнозы**

Возможные триггеры	Другие возможные кодировки/диагнозы
Физическая активность	Первичная ГБ, связанная с физической активностью
Сексуальная активность	Первичная ГБ, связанная с сексуальной активностью
Кашель	Первичная кашлевая ГБ
Термические воздействия (холод, тепло)	ГБ, связанная с приемом горячей ванны
	ГБ, связанная с воздействием холода