

«ИЗДАТЕЛЬСТВО  
“МЕДИЦИНА”»

Isdatel'stvo Meditsina  
Publishers

# Неврологический журнал

## JOURNAL OF NEUROLOGY

Научно-практический журнал

Выходит один раз в два месяца

Основан в 1996 г.

### 3 • 2013

Том 18

Главный редактор Н. Н. ЯХНО

РЕДАКЦИОННАЯ КОЛЛЕГИЯ:

Г. Н. АВАКЯН, В. Л. ГОЛУБЕВ, И. В. ДАМУЛИН (зам.  
главного редактора), [Е. П. ДЕКОНЕНКО],  
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. АЛИФЕРОВА (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)



МОСКВА

«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](mailto:nevrol.j@yandex.ru)  
WWW страница: [www.medlit.ru](http://www.medlit.ru)

Редактор *Е. И. Константинова*  
Художественный редактор  
*А. В. Миначев*

Корректор *Т. Д. Малышева*

Переводчик *И. Г. Тишкова*

Сдано в набор 19.06.2013.

Подписано в печать 09.07.2013.

Формат 60 × 88½.

Печать офсетная.

Печ. л. 7,00.

Усл. печ. л. 7,24.

Уч.-изд. л. 8,21.

Заказ 242.

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. № 3. 1—56.

Подписной тираж номера 915 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

*Вознесенская Т.Г.* Синдром апатии ..... 4

КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ  
И НАБЛЮДЕНИЯ

*Торопина Г.Г., Яхно Н.Н., Воскресенская О.Н., Глоzman Ж.М., Полонская Н.Н., Успенская И.А.* Лимбический энцефалит. Обзор литературы и клинические наблюдения ..... 11

*Хидиятова И.М., Ахмадеева Г.Н., Гилязова И.Р., Насибуллин Т.Р., Туктарова И.А., Байтимеров А.Р., Демчук Н.Д., Магжанов Р.В., Хуснутдинова Э.К.* Исследование влияния полиморфизма гена *COMT* на характер клинического течения болезни Паркинсона ..... 22

*Тарасова И.В., Сырова И.Д., Барбараш О.Л.* Особенности ЭЭГ-активности пациентов с ишемической болезнью сердца и умеренным когнитивным расстройством ..... 28

*Милованова О.А., Чернышева Н.В., Чубарова А.И., Калинина Л.В., Михайлова О.В., Побута О.В., Тарасова О.Н., Катасонова Л.П., Биче-оол С.Х.* Врожденные пороки развития. Синдром Смита—Лемли—Опица ..... 32

*Евзиков Г.Ю., Бублиевский Д.В., Фарафонов А.В.* Лечение множественных гемангиобластом спинного мозга и продолговатого мозга у пациента с болезнью Гиппеля—Линдау. Клиническое наблюдение и обзор литературы ..... 38

## КЛИНИЧЕСКИЙ РАЗБОР

*Строков И.А., Головачева В.А., Вуйцик Н.Б., Мершина Е.А., Фарафонов А.В., Филиппова И.Б., Синицын В.Е., Кунцевич Г.И., Евзиков Г.Ю., Суслина З.А., Яхно Н.Н.* Синдром запястного канала в послеродовом периоде ..... 43

## НЕЙРОНАУКИ И КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

*Милюхина И.В., Карпенко М.Н., Тимофеева А.А., Клименко В.М., Скоромец А.А.* Роль воспаления в патогенезе болезни Паркинсона ..... 51

## НЕКРОЛОГ

Евгений Павлович Деконенко ..... 56

## LECTURE/REVIEW

*Voznesenskaya T. G.* Apathy syndrome ..... 4

CLINICAL INVESTIGATIONS  
AND CASES

*Toropina G.G., Yakhno N.N., Voskresenskaya O.N., Glozman Zh.M., Polonskaya N.N., Uspenskaya I.A.* Limbic encephalitis. Literature review and case reports ..... 11

*Khidiyatova I.M., Akhmadeeva G.N., Gilyazova I.R., Nasibullin T.R., Tuktarova I.A., Baytimerov A.R., Demchyuk N.D., Magzhanov R.V., Khusnutdinova Ye.K.* The influence of *COMT* gene polymorphism on clinical variants of Parkinson's disease ..... 22

*Tarasova I.V., Syrova I.D., Barbarash O.L.* EEG-activity in patients with coronary artery disease and mild cognitive impairments ..... 28

*Milovanova O.A., Chernysheva N.V., Chubarova A.I., Kalinina L.V., Mikhaylova O.V., Pobuta O.V., Tarasova O.N., Katasonova L.P., Biche-ool S.Kh.* Congenital anomalies. Smith—Lemli—Opitz syndrome ..... 32

*Evsikov G.Yu., Bubleivskiy D.V., Pharafontov A.V.* The treatment of multiple spinal and medullary haemangioblastomas in a patient with von Hippel—Lindau disease. A case report and literature review ..... 38

## CASE REPORT

*Strokov I.A., Golovacheva V.A., Vuyitsik N.B., Mershina E.A., Pharafontov A.V., Philippova I.B., Sinitsyn V.E., Kuntsevich G.I., Evsikov G.Yu., Suslina Z.A., Yakhno N.N.* Carpal tunnel syndrome in the post-delivery period ..... 43

## NEUROSCIENCE AND CLINICAL NEUROLOGY

*Milyukhina I.V., Karpenko M.N., Timofeeva A.A., Klimenko V.M., Skorometz A.A.* The role of inflammation in the pathogenesis of Parkinson's disease ..... 51

## OBITUARY

*Eugeniy Pavlovich Dekonenko* ..... 56

## ЛЕКЦИЯ/ОБЗОР

© Т.Г. ВОЗНЕСЕНСКАЯ, 2013

УДК 616.89=008.484=008.6=02:616.831

## СИНДРОМ АПАТИИ

Т.Г. Вознесенская

Научно-исследовательский отдел неврологии НИЦ Первого МГМУ им. И.М. Сеченова

*Апатия характеризуется снижением мотиваций, интересов, затруднением включения в деятельность, бедностью и уплощенностью эмоциональных реакций. Апатию рассматривают как одну из важных составляющих депрессивного аффекта. Однако при многих органических заболеваниях головного мозга, особенно при нейродегенеративных и сосудистых, апатия часто бывает изолированным синдромом, который имеет собственную патофизиологию и требует специального подхода к диагностике и лечению. Среднее значение распространенности апатии при поражениях коры в среднем составляет 60%, а при патологии подкорковых структур — 40%. Столь высокая представленность апатии при заболеваниях головного мозга объясняется частым вовлечением в патологический процесс лобно-подкоркового круга — передняя часть поясной извилины — вентральный стриатум — бледный шар — таламус — передняя часть поясной извилины. Апатия отрицательно влияет на повседневную активность, когнитивные функции, характеризуется выраженным дистрессом у родственников. В статье указаны способы выявления и лечения апатии при органических заболеваниях головного мозга.*

Ключевые слова: синдром апатии, органические заболевания головного мозга, лечение

*Apathy is marked by decreasing of motivation, interests, and the difficulties in introduction in any activity, jejunity and emotional reduction. Apathy is considered to be one of the most important symptoms of depressive syndrome. But in most organic diseases of brain especially in neurodegenerative and vascular diseases, apathy is often an isolative syndrome with its own pathophysiology and special approach to diagnosis and treatment. The mean prevalence of apathy in diseases with cortex impairments is about 60% and in diseases with subcortical impairment is about 40%. The high prevalence of apathy in brain diseases is connected with frequent involvement of frontal-subcortical circle into the pathologic process: frontal part of gyrus cinguli-ventral striatum-pale globe-thalamus- frontal part of gyrus cinguli. Apathy has negative impact on everyday activity, cognitive functions and is characterize by severe distress in relatives. The article provides the methods of diagnosis and apathy treatment in organic brain diseases.*

Key words: apathy syndrome, organic brain diseases, treatment

Апатия (от греческого *apatheia* — бесчувственность) относится к нарушениям эмоционально-волевой сферы. Апатию часто рассматривают как одну из важных составляющих депрессивного аффекта. Однако при многих органических заболеваниях головного мозга, особенно при нейродегенеративных и сосудистых, апатия часто бывает изолированным синдромом, требующим специального подхода к диагностике и лечению. В последние 10 лет изучению апатии при заболеваниях ЦНС уделяется значительное внимание. Это обусловлено ее распространенностью, отрицательным влиянием на повседневную активность больного, его когнитивные функции, развитием дистресса у родственников. При этом апатия плохо поддается лечению и имеет склонность к хроническому течению.

Апатия характеризуется снижением мотиваций, интересов, затруднением включения в деятельность, бедностью и уплощенностью эмоциональных реакций, чувств и мыслей, безучастностью больных к своим близким и к своему состоянию

[1—3]. Sh. Ishii и соавт. выделяют сходства и различия апатии и депрессии. Так, при апатии и депрессии есть целый ряд общих симптомов: снижение интересов, психомоторная заторможенность, утомляемость, сонливость. Симптомами, в наибольшей степени характерными для апатии, являются уплощенность эмоциональных реакций, безразличие, низкая социальная вовлеченность, безынициативность и снижение продолжительности деятельности. В то время как для депрессии характерны такие проявления, как дисфория, суицидальные мысли, избыточная самокритичность, чувство вины, пессимизм, безнадежность, которые не свойственны апатии [4]. Клинические проявления апатии можно разделить на 3 основных компонента. Первый характеризуется снижением продуктивности деятельности, ослаблением применяемых к ней усилий, уменьшением продолжительности ее выполнения (заинтересованности каким-либо делом), снижением инициативы, необходимостью внешнего стимулирования активности больного. Второй включает снижение интереса к овладению новыми знаниями, навыками, безразличие к своему здоровью и личным проблемам. Третий проявляется снижением эмоциональных реакций как на положительные, так и на отрицательные стимулы.

Сведения об авторе:

Вознесенская Татьяна Границевна — д-р мед. наук, проф. научно-исследовательского отдела неврологии НИЦ Первого МГМУ им. И.М. Сеченова, e-mail: vtatiana@mmmscience.ru

R. Marin — один из лидеров изучения апатии предлагает различать апатию как симптом и как синдром [1, 2]. Апатия как симптом может быть результатом:

- выраженного снижения настроения при депрессии;
- значительного снижения когнитивных возможностей при деменции;
- изменения уровня бодрствования, например выраженной сонливости и невозможности концентрации внимания при делирии.

С другой стороны, апатия может являться отдельным синдромом, при котором снижения мотиваций не вторичны, как при депрессии и деменции, а первичны и имеют самостоятельную патофизиологическую основу. Апатический синдром чаще наблюдается при органических заболеваниях головного мозга: цереброваскулярных расстройствах, болезни Альцгеймера, деменции с тельцами Леви, фронто-темпоральной деменции, болезни Паркинсона, прогрессирующем надъядерном параличе, болезни Гентингтона и других. В тех случаях, когда депрессия и апатия присутствуют одновременно, их проявления оказываются связанными с разными неврологическими симптомами базисного заболевания ЦНС и вызываются повреждениями различных областей мозга, что показывает неидентичность патофизиологии этих синдромов [3, 5—10].

R. Levy и B. Dubois [8], развивая положения R. Marin и D. Stuss [1, 11], предлагают определять апатию как поведенческий синдром, характеризующийся прежде всего редукцией целенаправленного поведения. С их позиций, определение апатии только как снижения мотиваций является психологической интерпретацией нарушения организации целенаправленного поведения и не позволяет четко разделить ее на подтипы и соотнести с поражением определенных структур и систем мозга.

Целенаправленное поведение детерминруется внешними и внутренними стимулами, которые формируют его отдельные составляющие — мотив к действию, разработка плана, инициация и исполнение действия, контроль за его результатом, эмоциональное подкрепление и коррекция действия. Апатия (как нарушение целенаправленного поведения) может возникать при изменении любой из этих составляющих и, следовательно, не всегда однотипна. Ее разновидности R. Levy и B. Dubois выделяют на основе рассмотрения системы, формирующей целенаправленное поведение: префронтальная кора — базальные ганглии. В связи со сложностью анатомо-функциональной структуры этой системы, включением в нее отдельных подсистем клиническая феноменология апатии может различаться в зависимости от преимущественной локализации патологического процесса. Авторы выделяют 3 основных подтипа апатии: первый — апатия, связанная с нарушением эмоционально-аффективных процессов, второй — апатия, связанная с нарушением когнитивных процессов, третий — апатия, связанная с нарушением процессов самоактивации.

При первом подтипе апатии нарушается взаимосвязь между эмоциями и поведением. Он проявляется безволием, отсутствием желаний, эмоциональной уплощенностью, нечувствительностью к позитивному эмоциональному подкреплению (вознаграждению), невозможностью точно предугадать положительные или отрицательные последствия собственного выбора, основанного на предыдущем эмоциональном опыте. Характерно снижение вовлеченности в социальные межличностные контакты. При этом подтипе апатии пациенты дают отрицательные ответы на следующие вопросы: «интересует ли Вас что-либо?»; «беспокоитесь ли Вы о своем здоровье?»; «интересно ли Вам узнавать что-то новое?». В этом случае апатия обусловлена поражением орбитальных и медиальных отделов префронтальной коры и/или ее связей с лимбическими структурами (миндалины, субкулюм, вентральная область покрышки) и базальными ганглиями (вентральные отделы полосатого тела и бледного шара). Такое состояние возникает у пациентов на ранних стадиях при лобно-височной дегенерации или при очаговом повреждении орбито-медиальных лобных областей мозга другой этиологии. Этот подтип апатии, по мнению H. Guimardes и соавт., может наблюдаться при болезни Альцгеймера (БА) [5].

Второй подтип апатии — «когнитивная апатия», или когнитивная инертность, дизрегуляторный синдром (*dysexecutive syndrome*). Патофизиологической основой этого подтипа апатии является нарушение когнитивных функций, необходимых для выработки плана действия. Основным симптомом — снижение самостоятельной активности, что связано с нарушением лобных управляющих функций, которые необходимы для выработки целенаправленного поведения (планирования, создание новых стратегий и новых стилей поведения, переключения с одной деятельности на другую, рабочей памяти и т.д.). В этом случае патологический процесс локализуется в латеральной префронтальной коре (дорсолатеральная, вентролатеральная и полюсная части лобной доли) с нарушением связей с когнитивной зоной базальных ганглиев — в основном дорсальной частью хвостатого ядра. При этой форме апатии наибольшие изменения обнаруживаются при выполнении Висконсинского теста сортировки карточек, теста на соединение букв и цифр, теста с литеральными ассоциациями.

Третий подтип — это апатия, связанная с нарушением самоактивации («психическая акинезия»). Нарушаются как самоактивация мышления, так и инициация действий (двигательных программ), необходимых для целостного поведения. При отсутствии внешних побудительных причин пациент может молча просидеть целый день, ничего не делая. При этом наблюдается и обедненность мыслями, «ментальная пустота». Остаются нормальными только ответы на внешние стимулы, при этом эмоциональное реагирование на них очень непродолжительно. Возможны псевдокомпульсивные стереотипные формы поведения или мышления. Таких пациентов всегда необходимо постоянно подтал-