

## ОГЛАВЛЕНИЕ

Условные сокращения .....	10
Введение .....	15
<b>Глава 1. Общая характеристика структурных элементов нервной системы .....</b>	
Строение нейрона .....	17
Межнейрональные взаимодействия .....	22
Постсинаптическая зона .....	28
Нейроглия .....	30
Контрольные вопросы .....	39
<b>Глава 2. Развитие нервной системы в эмбриогенезе человека .....</b>	
Формирование нервной системы .....	40
Анатомическое строение спинного мозга .....	46
Внутреннее строение спинного мозга .....	48
Контрольные вопросы .....	54
<b>Глава 3. Регенерация спинного мозга .....</b>	
Контрольные вопросы .....	55
66	
<b>Глава 4. Кровоснабжение спинного мозга .....</b>	
Артериальная система спинного мозга .....	67
Венозная система спинного мозга .....	73
Контрольные вопросы .....	80
<b>Глава 5. Пороки развития позвоночника и спинного мозга .....</b>	
Пороки развития позвоночника .....	81
Пороки развития спинного мозга .....	87
Контрольные вопросы .....	93
<b>Глава 6. Топическая диагностика поражений спинного мозга .....</b>	
Симптомокомплексы поражения сегментарного и проводникового аппаратов спинного мозга .....	94
Симптомокомплексы поражения спинного мозга на разных уровнях .....	97
Контрольные вопросы .....	99

<b>Глава 7. Расстройства функций тазовых органов .....</b>	100
Вегетативная иннервация мочевого пузыря.....	100
Вегетативная иннервация прямой кишки .....	102
Вегетативная иннервация половых органов .....	102
Нарушения функций тазовых органов .....	104
<b>Контрольные вопросы .....</b>	106
<b>Глава 8. Сосудистые заболевания спинного мозга .....</b>	107
Этиология и патогенез нарушений спинального кровообращения .....	107
Преходящие нарушения спинального кровообращения .....	108
Ишемический спинальный инсульт .....	110
Геморрагический спинальный инсульт .....	117
Артериовенозные мальформации (перимедуллярные) .....	120
Нарушения венозного кровообращения .....	122
Спинальный тромбофлебит .....	122
Вторичные миелопатии при повышении венозного давления в позвоночном канале .....	122
Поражение венозной системы при вертеброгенных и дискоиденных воздействиях .....	123
Спинальный венозный инсульт .....	124
<b>Контрольные вопросы .....</b>	126
<b>Глава 9. Демиелинизирующие заболевания, протекающие с поражением спинного мозга .....</b>	127
Миелопатии .....	127
Нозологии, связанные с оптиконейромиелитом .....	136
<b>Контрольные вопросы .....</b>	156
<b>Глава 10. Инфекционные заболевания, протекающие с поражением спинного мозга .....</b>	157
Менингиты .....	159
Миелиты .....	165
Клещевые инфекции .....	167
Энцефалит А. Г. Панова .....	167
Клещевой боррелиоз (болезнь Лайма) .....	178
Нейросифилис .....	182
Миелопатия у пациентов с актуальной коронавирусной инфекцией COVID-19.....	191
Герпетические и другие вирусные поражения нервной системы .....	194

<i>Герпетический энцефалит</i>	195
<i>Ганглионеврит</i>	196
<i>Коревой энцефаломиелит</i>	197
<i>Ветряночный энцефаломиелит</i>	198
<i>Краснушный энцефаломиелит</i>	199
<i>Поражение спинного мозга при паротите</i>	200
<i>Постгриппозный энцефаломиелит</i>	201
<i>Бешенство</i>	202
<i>Полиомиелит</i>	204
<i>Нейробруцеллез</i>	208
<i>Туберкулезные поражения спинного мозга</i>	211
<i>ВИЧ-ассоциированная миелопатия</i>	221
<i>Тропический спастический парапарез</i>	225
<i>Контрольные вопросы</i>	226
<b>Глава 11. Опухоли спинного мозга. сирингомиелия</b>	227
<i>Опухоли спинного мозга</i>	227
<i>Экстрамедуллярные опухоли</i>	233
<i>Инtramедуллярные опухоли</i>	235
<i>Сирингомиелия</i>	242
<i>Контрольные вопросы</i>	253
<b>Глава 12. Вертеброгенные поражения спинного мозга</b>	254
<i>Дегенеративно-дистрофические поражения позвоночника</i>	254
<i>Неврологические синдромы при вертеброгенной патологии</i>	258
<i>Клинические особенности вертеброгенной патологии различной локализации</i>	258
<i>Методы диагностики вертеброгенных спинальных расстройств</i>	264
<i>Основы лечения пациентов при дегенеративно-дистрофическом заболевании позвоночника</i>	271
<i>Контрольные вопросы</i>	273
<b>Глава 13. Травматические поражения спинного мозга</b>	274
<i>Контрольные вопросы</i>	292
<b>Глава 14. Наследственные моногенные дегенеративные заболевания нервной системы, при которых наблюдается поражение спинного мозга</b>	293
<i>Наследственные спастические параплегии</i>	293

<b>Наследственные атаксии . . . . .</b>	299
Аутосомно-рецессивные спиноцеребеллярные атаксии . . . . .	307
Спинальная мышечная атрофия . . . . .	311
<b>Контрольные вопросы . . . . .</b>	316
<b>Глава 15. Боковой амиотрофический склероз . . . . .</b>	317
Синдромы бокового амиотрофического склероза . . . . .	332
Прогрессирующие спинальные амиотрофии . . . . .	335
Аутосомно-доминантные мозжечковые атаксии . . . . .	338
<b>Контрольные вопросы . . . . .</b>	339
<b>Глава 16. Поражения спинного мозга при системных заболеваниях, патологии внутренних органов и болезнях крови . . . . .</b>	340
Поражения спинного мозга при системных заболеваниях и патологии внутренних органов . . . . .	340
Миелопатия, ассоциированная с гемобластозами, и терапия онкогематологических заболеваний . . . . .	349
<b>Контрольные вопросы . . . . .</b>	354
<b>Глава 17. Поражения спинного мозга при воздействии экстремальных факторов, радиации и интоксикациях . . . . .</b>	355
Поражения спинного мозга при воздействии экстремальных факторов . . . . .	355
Поражения спинного мозга при радиации и интоксикациях . . . . .	364
<b>Контрольные вопросы . . . . .</b>	374
<b>Глава 18. Реабилитация пациентов с повреждениями спинного мозга . . . . .</b>	375
Анатомия и физиология повреждений спинного мозга . . . . .	375
Стадии повреждения спинного мозга . . . . .	375
Уровень и тип повреждения спинного мозга. Оценка и прогноз . . . . .	376
Организация реабилитации . . . . .	382
Организация системы и процесса реабилитации . . . . .	383
Оценка эффективности и преемственность реабилитации . . . . .	387
Ведение пациентов с повреждением спинного мозга . . . . .	388
Реабилитационное ведение пациента в остром периоде (1-й этап реабилитации) . . . . .	388

<i>Реабилитационное ведение пациента на 2-м и 3-м этапах реабилитации</i> .....	393
<i>Восстановление и компенсация отдельных функций</i> .....	396
<i>Контрольные вопросы</i> .....	419
<b>Глава 19. Дополнительные методы исследования спинного мозга</b> .....	420
<i>Контрольные вопросы</i> .....	443
<b>Литература</b> .....	444

## Глава 5

### ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА И СПИННОГО МОЗГА

#### ПОРОКИ РАЗВИТИЯ ПОЗВОНОЧНИКА

Костные аномалии позвоночника многочисленны и в клинической практике невролога встречаются часто. Отдельно выделяют дисплазии краиновертебральной области, включающей в себя центральные отделы основания черепа и три верхних шейных позвонка, объединенных общностью развития (задние отделы основания черепа развиваются из мезенхимы трех верхних шейных сегментов). Объединение оправдано и схожестью клинических проявлений дисплазий этой значимой для невролога локализации.

Костные дисплазии позвоночника и краиновертебрального стыка в ряде случаев сочетаются с аномалиями развития нервных структур, такими как аномалия Арнольда — Киари, сирингомиелия, периневральные кисты, сосудистые мальформации и др. Некоторые костные аномалии могут не проявлять себя клинически в течение всей жизни, но, констатированные рентгенологически, они служат маркером возможных врожденных дефектов структур позвоночного канала. Неврологическая же симптоматика в большинстве случаев проявляется после 20–30 лет и связана со срывом компенсации. Ведущая роль в этом принадлежит вторичному дегенеративно-дистрофическому поражению. Выраженность дистрофического процесса пропорциональна степени выраженности врожденных костных нарушений.

К **аномалиям позвоночника** относят количественные и качественные нарушения строения, они встречаются с различной частотой; с наибольшей частотой (5 на 100 000 детей) встречаются врожденные деформации позвоночника.

Количественные сдвиги характеризуются либо увеличением измененных костных элементов, либо их уменьшением за счет врожденного слияния. Клинические проявления могут появляться при ассимиляции позвонков в переходных отделах. В области шейно-грудного перехода могут сформироваться шейные ребра. Чаще они образованы у  $C_{VII}$  позвонка, реже у добавочного  $C_{VIII}$  позвонка, либо  $Th_1$  имеет

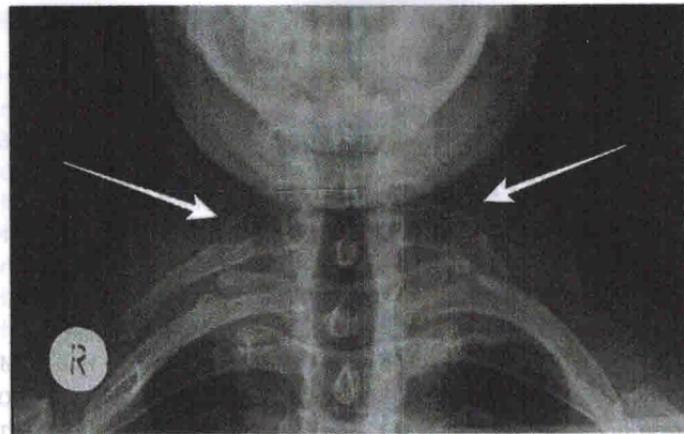


Рис. 5.1. Пациент Б., 36 лет. Прямая рентгенограмма области шейно-грудного перехода. Двусторонние истинные шейные ребра у  $C_{VII}$  позвонка (указаны стрелками). Асимметричное развитие. Клинически — правосторонняя плечевая плексопатия

недоразвитые ребра (рис. 5.1). Шейные ребра представляют собой увеличенные поперечные отростки либо настоящие ребра, имеющие головку и шейку и сочленяющиеся с телом и поперечным отростком позвонка. Данная врожденная патология создает предпосылки к развитию плексопатии и сосудистым расстройствам.

В переходной лumbosakральной области может сформироваться добавочный позвонок, носящий черты как поясничного, так и крестцового позвонка — *переходный пояснично-крестцовый позвонок*. У такого позвонка избыточно развит один или оба поперечных отростка, которые часто образуют суставную или костную связь с крестцом. В случае если пятый поясничный позвонок принимает форму крестцового позвонка, речь идет о *сакрализации*. При этом в состав крестца вместо пяти обычных позвонков входит шесть, в то время как в поясничном отделе насчитывается только четыре позвонка вместо пяти. При *люмбализации* в крестце вместо обычных пяти поясничных позвонков — четыре, а в поясничном вместо пяти позвонков — шесть. Данные изменения долгое время могут носить бессимптомный характер. В случае если переходный пояснично-крестцовый позвонок подвижен в аномальном сочленении, а также при развитии деформирующего артроза, сужении межпозвонковых отверстий, в поясничном отделе позвоночника развивается болевой синдром. Клиническое значение также имеют асимметричные позвонки, они

часто приводят к сколиозу, неправильному ходу корешков спинного мозга, их натяжению и перегибам, что предрасполагает к развитию радикулопатий. При суставной сакрализации в новообразованном суставе рано развиваются явления артроза, что сопровождается появлением локального болевого синдрома в этой области.

**Конкresценция** – врожденный блок двух позвонков, чаще встречается в шейном отделе позвоночника. Могут быть блокированы тела, дуги и отростки позвонков, или только тела, или только отростки и дуги. Нередко на уровне конкresценции формируются боковые и кифотические искривления оси позвоночника, сужение и деформация межпозвонковых отверстий. Выпадение из движения одного из сегментов позвоночника приводит к компенсаторной перегрузке остальных двигательных сегментов с возникновением в них нестабильности и ранних дистрофических изменений, что становится причиной компрессионных корешковых синдромов.

**Незаращение дужек** является одной из наиболее частых аномалий развития и наблюдается, как правило, в области четвертого, пятого поясничных и первого крестцового позвонков. Выделяют две формы аномалии: *истинное (открытое) незаращение дужек позвонков (spina bifida vera)* и *скрытое незаращение дужек позвонка (spina bifida posterior occulta)*. В первом случае через врожденный дефект дужек позвонков в виде грыжи выступают оболочки спинного мозга или спинной мозг, элементы конского хвоста. При данном дефекте выявляются флюктуирующая припухлость в поясничном отделе, гипертрихоз, усиленная пигментация и рубцовые изменения кожи. Данная форма требует нейрохирургического лечения в раннем возрасте. При *spina bifida posterior occulta* бессимптомный анатомический вариант встречается примерно у 20 % здоровых людей. Однако при наличии рассекающего, гильотинообразного незаращения дужек образуется дефект в дужке первого крестцового позвонка и удлиняется остистый отросток пятого поясничного позвонка. Удлиненный остистый отросток травмирует оболочки спинного мозга, конский хвост, могут выявляться спайки оболочек с краями дефектов, деформации конского хвоста, отдельных нервных стволов. Вследствие этого формируются стойкие радикулопатии с выраженным болевым синдромом и двигательными нарушениями.

Из других аномалий развития дужек большое значение имеет отсутствие одно- или двустороннего костного сращения в межсуставном участке дужки – *спондилолиз* (рис. 5.2). Вследствие этого тело позвонка вместе с поперечными и верхними суставными отростками не имеет костной связи с задней частью дужки и нижними суставными

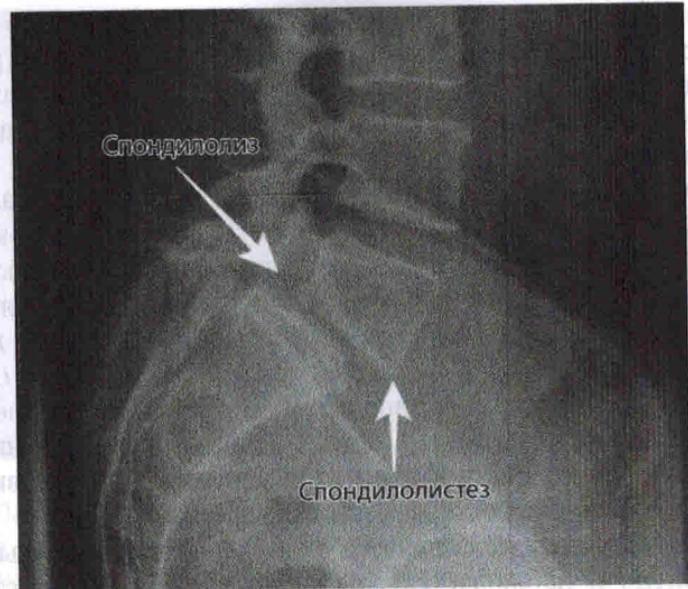


Рис. 5.2. Пациент Б., 42 года. Боковая рентгенограмма области пояснично-крестцового перехода. Спондилолиз L<sub>5</sub> позвонка, осложненный спондилолистезом (указаны стрелками) на  $\frac{1}{3}$  поперечного диаметра тела позвонка. Клинически — признаки каудогенной перемежающейся хромоты

отростками. В большинстве случаев данное состояние является врожденным, однако описываются случаи приобретенного спондилолиза вследствие костной перестройки при усиленной нагрузки на дужки нижних поясничных позвонков. Клинические проявления не выражены, однако спондилолиз служит причиной развития спондилолистеза — смещения тела позвонка вместе с вышележащим отделом позвоночника кпереди. При данном состоянии клиническая картина может быть представлена болями в поясничном отделе позвоночника, синдромом каудогенной перемежающейся хромоты, корешковыми синдромами.

**Аномалии развития тел позвонков** — бабочковидного, заднего и бокового клиновидного — вызывают деформацию позвоночника. Боковой клиновидный позвонок приводит к сколиотическому искривлению, а задний — к кифозу.

**Аномалии краиновертебральной области.** Как и в случае других аномалий развития, они характеризуются либо количественными, либо качественными нарушениями. Качественные сдвиги, связанные с уменьшением количества костных элементов или уменьшением числа этих элементов в области краиновертебрального стыка, проявляются ассимиляцией атланта с затылочной костью, кон-

## **Глава 11**

### **ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА.**

#### **СИРИНГОМИЕЛИЯ**

### **ОПУХОЛИ СПИННОГО МОЗГА**

**Эпидемиология.** Опухоли спинного мозга составляют около 10 % всех опухолей ЦНС (Samartzis D. [et al.], 2015). Встречаются они преимущественно в возрасте 30–55 лет, несколько чаще у женщин. Установлена определенная связь между возрастом и видом опухоли. У детей чаще встречаются липомы, дермоидные кисты, саркомы, эпендимомы, ангиомы, у лиц среднего возраста — невриномы и менингиомы, у пожилых людей, наряду с менингиомами и невриномами, — метастатическое поражение (Wang Zh. [et al.], 2012). Преимущественно первичные спинальные опухоли (в отличие от новообразований головного мозга) представлены доброкачественными вариантами, характеризующимися не инвазией нервной ткани, а ее компрессией.

**Этиология и патогенез.** Большинство первичных опухолей спинного мозга являются спорадическими, их этиология, как и других новообразований, не установлена. Реже они развиваются в рамках наследственного заболевания (например, нейрофиброматоз, болезнь Гиппель — Линдау и др.).

Патогенез формирования клинических симптомов при опухолях спинного мозга обусловлен сдавлением и повреждением спинномозговых корешков, вещества мозга, ликвородинамическими нарушениями, а также нарушением кровообращения при компрессии корешковых или спинальных артерий. По мере увеличения компрессии функциональные и микроструктурные изменения переходят в необратимые изменения, заканчивающиеся дегенерацией клеток и волокон на уровне расположения опухоли, а также на протяжении дистального отрезка поврежденного волокна по типу валлеровской дегенерации.

**Классификация.** В клинической практике в группу опухолей спинного мозга принято включать не только опухоли мозгового вещества и его элементов, но и опухоли, происходящие из позвоночника и мягких тканей позвоночного канала. Также выделяют

первичные и вторичные (метастатические) опухоли. В соответствии с общепринятыми классификациями опухоли спинного мозга подразделяют по гистогенезу, степени злокачественности и локализации.

*Международная гистологическая классификация ВОЗ* в редакции 2016 г., которая является актуальной на сегодняшний день, объединяет все опухоли центральной нервной системы и включает следующие разделы (приводится с сокращениями) (Louis D. [et al.], 2016):

*Диффузные астроцитарные и олигодендроглиальные опухоли* (астроцитома, глиобластома, олигодендроглиома, олигоастроцитома).

*Другие астроцитарные опухоли* (астроцитома, ксантоастроцитома).

*Эпендимарные опухоли* (субэпендимома, эпендимома).

*Другие глиомы* (астробластома).

*Нейрональные и смешанные нейронально-глиальные опухоли* (нейро-глиоцитома, ганглиоглиома, нейроцитома и др.).

*Эмбриональные опухоли* (медуллобластома, нейробластома, медуллоэпителиома и др.).

*Опухоли черепных и спинальных нервов* (шваннома, нейрофиброма и др.).

*Менингиомы*.

*Мезенхимальные, неменинготелиальные опухоли* (липома, хондро-саркома, гемангиома и др.).

*Меланоцитарные опухоли*.

*Лимфомы*.

*Гистиоцитарные опухоли*.

*Герминогенные опухоли* (герминома, тератома и др.).

Для первичных опухолей ЦНС также одним из наиболее важных классификационных признаков является морфологический диагноз, в частности степень злокачественности опухоли (стадия I–IV в соответствии с классификацией ВОЗ, 2016) (Мацко Д. Е. [и др.], 2017).

В клинической практике принято деление опухолей позвоночника и спинного мозга на *экстрадуральные* (55 %), *интрадуральные*, *экстрамедуллярные* (40 %) и *интрамедуллярные* (5 %).

*Экстрадуральные* опухоли в абсолютном большинстве случаев представлены метастазами рака. Место исходного роста таких новообразований – позвонки и эпидуральные ткани (рис. 11.1). Метастазы в позвоночник развиваются примерно у 10–30 % онкологических пациентов. Наиболее часто в позвоночник метастазирует рак легкого, молочной железы, простаты, почки, щитовидной железы. Первичные опухоли позвоночника достаточно редки, встречаются

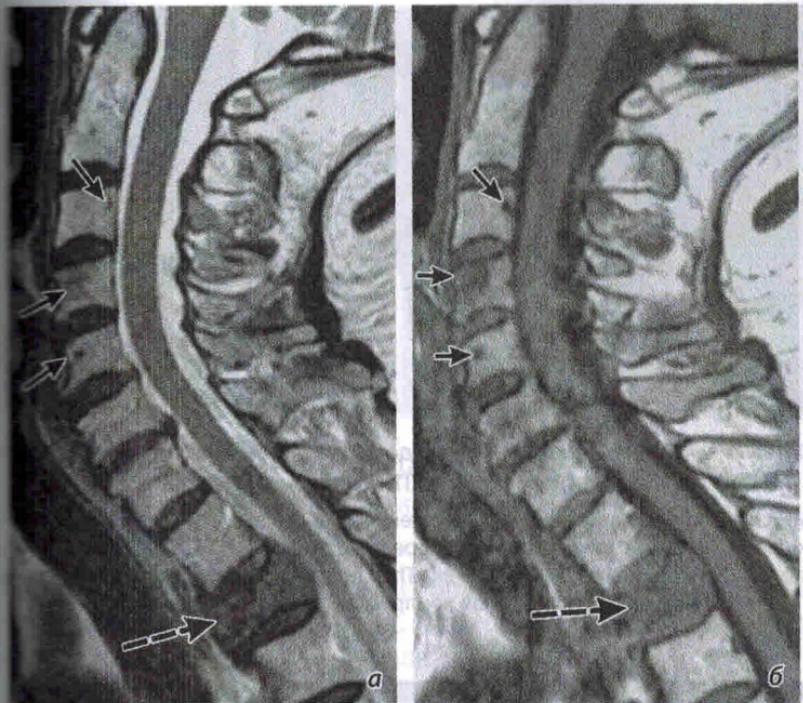


Рис. 11.1. МРТ-изображение метастазов рака молочной железы в шейные позвонки:

— МРТ, сагиттальная проекция в  $T_2$ -взвешенном изображении; б — МРТ, сагиттальная проекция в  $T_1$ -взвешенном изображении: небольшие очаги в телях  $C_3—C_5$  позвонков (справа), тотальное поражение тела  $Th_2$  позвонка с патологическим переломом и признаками сужения позвоночного канала (пунктирные стрелки)

в 40 раз реже, чем его метастатическое поражение, составляя 42 % от всех новообразований позвоночного столба. К ним относят злокачественные и злокачественные опухоли хондроидного и остеогенного происхождения (хондромы, остеомы, саркомы, гемангиомы и др.), опухоли, исходящие из костного мозга (опухоль Юинга, гигантома, гистиоцитома и др.), а также резорбтивные процессы — эпендимистическая киста, фиброзная дисплазия и др. (рис. 11.2).

Наиболее частыми интрануральными экстрамедуллярными опухолями являются менингиомы и невриномы. Диагностируются они примерно с одинаковой частотой, вместе составляя 55 % всех интрануральных экстрамедуллярных новообразований (рис. 11.3–11.5). значительно реже встречаются липомы, метастазы рака.

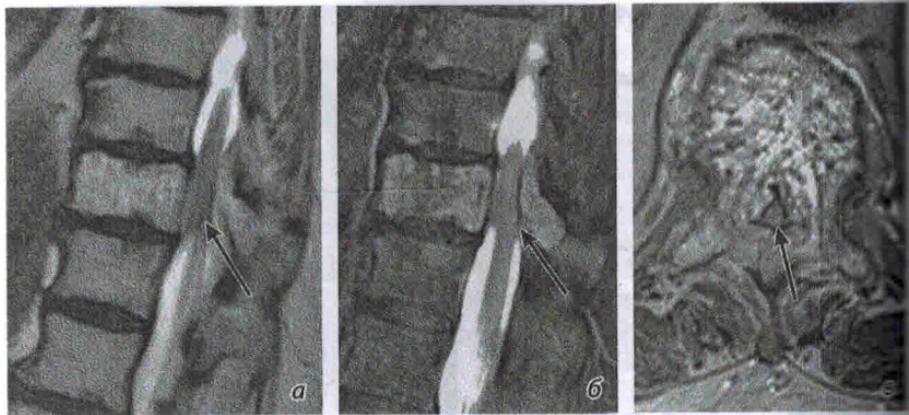


Рис. 11.2. МРТ-изображение первичной доброкачественной опухоли позвоночника — агрессивной гемангиомы Th<sub>10</sub> позвонка (указана стрелкой):

а — МРТ, сагиттальная проекция в T<sub>2</sub>-взвешенном изображении; б — МРТ, сагиттальная проекция в T<sub>2</sub>-взвешенном изображении в режиме STIR; в — МРТ, аксиальная проекция в режиме T<sub>2</sub>-ВИ (тотальное поражение тела Th<sub>10</sub> позвонка с признаками сужения позвоночного канала и циркулярной компрессии спинного мозга — стрелка)

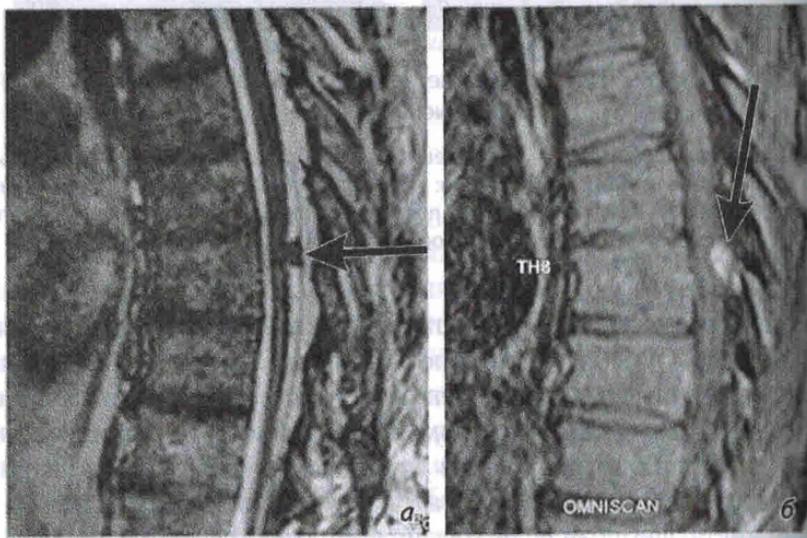


Рис. 11.3. МРТ: случайно выявленная менингиома на уровне Th<sub>8</sub> позвонка размером 0,7 × 0,5 см:

а — сагиттальная проекция: опухоль (указана стрелкой) локализуется интрандурально, плотно прилежит к твердой мозговой оболочке, незначительно компримирует спинной мозг; б — та же проекция: новообразование (указано стрелкой) интенсивно накапливает контрастное вещество

## Глава 16

# ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА ПРИ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, ПАТОЛОГИИ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ И БОЛЕЗНЯХ КРОВИ

## ПОРАЖЕНИЯ СПИННОГО МОЗГА ПРИ СИСТЕМНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ И ПАТОЛОГИИ ВНУТРЕННИХ ОРГАНОВ

Поражения спинного мозга, возникающие при патологии внутренних органов и систем организма, разнообразны. Можно выделить ряд факторов, имеющих значение в развитии неврологических симптомов:

- хроническая и острая недостаточность кровоснабжения спинного мозга;
- аутоиммунные реакции, приводящие к демиелинизации;
- недостаток витаминов, микроэлементов, белков при заболеваниях желудочно-кишечного тракта;
- токсическое поражение нервной системы при воздействии алкоголя, токсических веществ;
- гормональная и ферментативная дисфункция при эндокринных болезнях;
- изменение состава и структуры форменных элементов крови при анемии, эритремии, лейкозах;
- паранеопластические реакции;
- механическое сдавление структур спинного мозга при опухолях, аневризмах;
- лучевое поражение при терапии опухолей шеи, органов грудной клетки или брюшной полости.

**Нарушения спинального кровообращения** могут носить оструй или хронический характер. Спинальные инсульты могут развиваться при серповидноклеточной анемии, полицитемии, гемофилии.

**Кровоизлияния в спинной мозг** могут быть вызваны употреблением лекарственных (антикоагулянты, фибринолитики, ингибиторы гипотензии тромбоцитов) или наркотических (амфетамины, кокаин) средств.

**Аутоиммунные заболевания и заболевания соединительной ткани** чаще поражают кожу, суставы и внутренние органы, но

ично страдает нервная система. Спинальные нарушения могут встречаться в виде миелопатии или миелита.

**При язвенном колите (болезни Крона)** вследствие перекрестных иммунных реакций поражение нервной системы может встречаться у 40–50 % больных. При проведении МРТ спинного мозга обнаруживаются очаги демиелинизации, схожие с рассеянным склерозом.

**Синдром Шегрена** у 25 % больных сопровождается иммунооподанным поражением головного и спинного мозга. Поражения головного мозга проявляются в виде острой или хронической миелопатии и миелита. В основе патогенеза: демиелинизация, васкулит, неваскулит. На МРТ при миелите множественные сливные очаги, перинтенсивные в T<sub>2</sub>-режиме, накапливающие контраст. Характеризуется выраженный отек мозга. Диагноз основывается на критериях диагностического синдрома Шегрена: подтверждение симптомов сухого глаза (тестами и биопсией слезной железы), сухого рта (сцинтиграфия слюнных желез, сialogрафия околоушной железы), данные лабораторных исследований (антитела к SS-A и SS-B антигенам, антинуклеарные антитела, ревматоидный фактор). Дифференциальный диагноз проводится с рассеянным склерозом. В лечении больных с неврологическими проявлениями при развитии системного колита применяют кортикоステроиды, цитостатики.

**При системной красной волчанке** неврологические осложнения встречаются у половины больных и составляют вторую причину смерти после почечных. Среди спинальных нарушений возможно развитие миелопатии с синдромом поперечного поражения спинного мозга. В 23–39 % случаев поперечный миелит является первым признаком болезни. Наиболее вероятные патогенетические факторы развития поперечного миелита – васкулит и тромбоз.

В анализе крови часто определяются анемия, лейкопения, тромбоцитопения. Серологический тест обнаружения антинуклеарных антител является чувствительным, но неспецифичным. Относительно специфичные пробы: исследование антител к ДНК, анти-Sm-антител. В цереброспинальной жидкости может отмечаться умеренный лейкоцитоз. На МРТ обнаружаются очаги в грудном отделе, сопровождающиеся отеком и атрофией спинного мозга.

В лечении применяют кортикоステроиды, цитостатики, плазмаферез. Высок риск развития ишемического инсульта (около 50 %), поэтому профилактически целесообразно применять непрямые антикоагулянты.

**Недостаточность витамина B<sub>12</sub>** приводит к развитию мегабластной гиперхромной анемии и поражению спинного мозга,

периферических нервов, реже — зрительных нервов. Дефицит витамина  $B_{12}$  может развиваться вследствие: 1) недостаточности внутреннего фактора Касла при атрофическом гастрите, раке желудка, тотальной гастрэктомии (через несколько лет после операции); 2) нарушения всасывания в тонком кишечнике после перенесенного энтерита, при спру, целиакии, стеаторее, илеите; 3) патологического потребления витамина  $B_{12}$  при инвазии широким лентецом либо при избыточно развивающейся патологической флоре кишечника; 4) истощения запасов печени (являющейся основным депо) после перенесенного гепатита либо из-за недостаточного поступления с пищей при соблюдении строгой вегетарианской диеты (внутренних запасов хватает примерно на 2,5 года).

Миелопатия характеризуется поражением задних столбов и боковых канатиков спинного мозга (**функциональный миелоз**).

**Клиническая картина** сначала представлена парестезиями (реже кистей и стоп), неустойчивостью при ходьбе, утратой мышечной суставной и вибрационной чувствительности; отмечается симптом Лермита — при наклоне головы вперед пациент ощущает пробегание тока вдоль позвоночника, в руках и ногах. Затем через несколько недель (иногда месяцев) происходит поражение боковых канатиков, развиваются двигательные нарушения в виде симметричного парализа, атаксии при ходьбе, снижения сухожильно-мышечных рефлексов и появления пирамидных знаков. В дальнейшем при прогрессировании болезни развивается нижний спастический паралич с нарушением функции тазовых органов. В основе миелопатии — обратимая демиелинизация в начале заболевания с последующей аксональной дегенерацией и вторичным разрастанием нейроглии.

Неврологические проявления не коррелируют с гематологическими нарушениями. В большинстве случаев заболевание развивается постепенно, но возможно и быстрое развитие симптомов в течение 1–2 нед. У больных, принимающих фолиевую кислоту или имеющих железодефицит, поражение спинного мозга может отмечаться до появления пернициозной анемии (за несколько месяцев или даже

**Диагностика.** Диагноз основывается на исследовании содержания витамина  $B_{12}$  в крови (в норме от 100 до 900 нг/л). Если концентрация  $B_{12}$  находится на нижней границе нормы, исследуют содержание метилмалоновой кислоты и гомоцистеина, которые повышаются при недостаточности  $B_{12}$ . Лабораторное исследование может дать неблагоприятный результат, если пациенту раньше вводили витамин  $B_{12}$ . В этом случае проводят тест на всасывание витамина  $B_{12}$  по Шиллингу: при нарушении всасывания принятый внутрь вита-

ходит через тонкий кишечник не всасываясь, в моче находят 10 % его количества, при истинной пернициозной анемии — менее 5 %. Показатели СМЖ в пределах нормы, либо может отмечаться небольшое повышение белка.

**Дифференциальный диагноз** проводится с заболеваниями, сопровождающимися парапарезом с атаксическими нарушениями: рассеянным склерозом, шейным спондилезом, тропическим спастическим парапарезом, миелопатией на фоне СПИДа, сифилитическим менингомиелитом, менингиомой и артериовенозной мальформацией шейного отдела спинного мозга, паранеопластическим процессом. Подострая атаксия может наблюдаться при отравлениях (например, денитанином).

**Лечение** заболевания витамином В<sub>12</sub> по 1000 мкг ежедневно в течение двух недель, при этом происходит заполнение депо витамина. Поддерживающая доза 1000 мкг в месяц в течение жизни пациента. Пероральный прием нецелесообразен. Эффективность лечения определяется длительностью и выраженностью неврологических расстройств. На начальной стадии прогноз благоприятный, на поздних стадиях неврологические нарушения становятся необратимыми.

При **системной красной волчанке (СКВ)** неврологические осложнения встречаются у половины больных и составляют вторую причину смерти после почечных. Среди спинальных нарушений возможно развитие миелопатии с синдромом поперечного поражения спинного мозга. В клиническом анализе крови часто отмечаются анемия, лейкопения, тромбоцитопения; к относительно специфическим пробам относятся исследование антител к ДНК, анти-Sm-антител.

Поперечный миелит характеризуется очаговым воспалением спинного мозга с вовлечением в большей или меньшей степени всех элементов на относительно коротком вертикальном протяжении. Этот процесс формируется при различных заболеваниях спинного мозга: остром поперечном миелите, некротическом миелите, у больных с системной красной волчанкой, узелковым периартериитом. У больных развиваются слабость и онемение стоп и ног (реже кистей рук); боль в спине, нарушения чувствительности на туловище, газовые расстройства, симптом Бабинского. При появлении этих симптомов лихорадка отсутствует. Обычно процесс развивается несколько дней, в редких случаях полное «поперечное» поражение спинного мозга развивается за несколько часов. В типичных случаях в ЦСЖ отмечается лимфоцитарный плеоцитоз от 10 до 100 клеток в 1 мм<sup>3</sup>, в легких случаях — 3–4 клетки в 1 мм<sup>3</sup>, уровень глюкозы —

в пределах нормы. При МРТ в  $T_2$ -режиме видны изменения сигнала на протяжении двух или трех сегментов.

**Лечение.** Кортикостероиды, циклофосфамид. Высок риск развития ишемического инсульта (около 50 %), поэтому профилактически необходимо применять антикоагулянты. У некоторых больных использовались обменное переливание плазмы и внутривенное введение иммуноглобулина, но эффективность такого лечения не доказана.

Воспалительный процесс **при ревматоидном артите** и анкилозирующем спондилите может вызвать значительное ослабление связочного аппарата, что приводит к выраженному смещению позвонков с развитием поражения спинного мозга и корешков. Почти у 70 % больных с выраженной формой ревматоидного артрита возникают изменения шейного отдела позвоночника. Наиболее часто развиваются атлантоаксиальный подвыпих, протрузии дисков, утолщение и фиброз мозговых оболочек. В большинстве случаев эти изменения проявляются болями в шейно-затылочной области или протекают бессимптомно, но возможно развитие шейной миелопатии. Наружения возникают спонтанно или после травмы, даже незначительной. Могут поражаться разные отделы позвоночника, наиболее опасную форму представляет собой смещение зуба второго шейного позвонка, при котором требуется хирургическое вмешательство для предупреждения или устранения компрессии шейного отдела спинного мозга.

При лечении неврологических осложнений используют кортикостероиды (60–80 мг преднизолона в сутки), цитостатики (100–150 мг азатиоприна) и плазмаферез. При ревматоидном поражении шейного отдела позвоночника целесообразно консервативное лечение: анальгетики, миорелаксанты, иммобилизация шейного отдела. В случае значительного подвыпиха позвонков и прогрессирующей миелопатии показана хирургическая фиксация шейного отдела позвоночника.

**Саркоидоз** — системное доброкачественное грануломатозное заболевание неизвестной этиологии, при котором в органах образуются эпителиоидно-клеточные гранулемы без казеозных (творожистых) изменений. В дальнейшем гранулемы рассасываются или трансформируются в гиалиновую соединительную ткань, нарушая функции пораженных органов. Спинальные гранулемы проявляются клинической картиной подострой или хронической миелопатии, они могут инфильтрировать мозговые оболочки и компримировать спинной мозг.

**Поражение спинного мозга при саркоидозе** проявляется в виде ограниченного или диффузного интрамедуллярного грануломатозного процесса или поперечного миелита. В ряде случаев спинальные гранулемы могут инфильтрировать мозговые оболочки.