

Неврологический

журнал

Journal
of
Neurology

6.2000
Том 5

МОСКВА
ИЗДАТЕЛЬСТВО
«МЕДИЦИНА»



КЛИНИЧЕСКИЕ ИССЛЕДОВАНИЯ И НАБЛЮДЕНИЯ

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2000

УДК 616.831-005.4-02:616.133.3-003.215

РАССЛАИВАЮЩАЯ ГЕМАТОМА (ДИССЕКЦИЯ) СТЕНКИ ВНУТРЕННЕЙ СОННОЙ АРТЕРИИ И ИШЕМИЧЕСКИЕ НАРУШЕНИЯ МОЗГОВОГО КРОВООБРАЩЕНИЯ

Л. А. Калашникова, А. С. Кадыков, Л. А. Добрынина, М. В. Кротенкова

*НИИ неврологии РАМН, Москва

Впервые в отечественной литературе описано наблюдение за 3 больными молодого возраста с травматической диссекцией внутренней сонной артерии (ВСА). В 2 случаях она локализовалась в ее интра- и экстракраниальном отделе (в 1 наблюдении — в сочетании с диссекцией общей сонной артерии — ОСА), в 1 случае — только экстракраниально. Клиническая картина была представлена ишемическими нарушениями мозгового кровообращения (НМК), которые развились через 10 ч и через 13 дней после травмы (2 больных) и преходящими НМК (1 больная), возникшими на 23-й день после травмы. Другие клинические проявления включали головную боль на стороне диссекции ВСА, которая предшествовала симптомам церебральной ишемии или появлялась почти одновременно с ними (3 больных), и симптом Горнера (1 больной). По данным ангиографического исследования, у 2 больных через 3—4 мес произошел полный регресс окклюзии и стеноза ВСА, которые выявлялись в остром периоде заболевания (у одного из пациентов сформировалась псевдоаневризма), у 1 больного с обширным инфарктом мозга оставалась окклюзия экстра- и интракраниального отдела ВСА и ОСА. При лечении диссекции ВСА в остром периоде рекомендуется назначение гепарина.

Ключевые слова: диссекция внутренней сонной артерии, ишемический инсульт в молодом возрасте.

Three young patients with traumatic dissection of the internal carotid artery (ICA) were first described in the Russian literature. In 2 cases it was located in its intra- and extracranial portions — concurrent with common carotid artery (CCA) dissection in 1 case — and only extracranially in 1 case. The clinical picture presented with ischemic stroke (IS) that developed 10 hours or 13 days after injury (2 patients) and transient ischemic attack (1 patient) that occurred at day 23 after injury. Other clinical manifestations included headache ipsilateral to ICA dissection which was preceded by cerebral ischemia symptoms or which appeared almost in parallel with them (3 symptom) and Horner's syndrome (1 patient). Angiographic data indicate that there was a complete regression of ICA occlusion or stenosis which were detected in the acute period of the disease in 2 patients (one of them developed pseudoaneurysm), occlusion of extra- and intracranial portions of ICA and CCA retained in 1 patients with massive brain infarct. The use of heparin is recommended to treat acute ICA dissection.

Key words: internal carotid artery dissection, ischemic stroke, young age.

Расслаивающая гематома стенки церебральных или магистральных артерий головы является одной из малоизвестных и обычно плохо распознаваемых причин ишемических нарушений мозгового кровообращения (НМК) у лиц молодого возраста. Частота диссекции, по данным различных авторов, составляет 5—20% в структуре причин ишемических инсультов в молодом возрасте [4, 6, 9, 18]. Диссекция развивается у больных разного, чаще молодого, возраста (средний возраст 25—45 лет) [3, 10, 14, 18]. Одни авторы указывают на преобладание мужчин среди больных с диссекцией [10, 18], другие — на преобладание женщин [19, 20]. Расслаивающая гематома может возникать на любом участке внутренней сонной артерии (ВСА) и позвоночной артерии (ПА) как экстракраниально, так и интракраниально [4, 14, 25]. Описаны случаи сочетанного вовлечения ВСА и ПА, диссекции обеих ВСА, общих сонных артерий (ОСА), а также сочетания диссекции мозговых и почечных артерий [5, 7, 13, 17, 21, 23, 26]. По данным одних авторов, диссекция ВСА встречается чаще, чем диссекция ПА [20],

по мнению других, они наблюдаются с одинаковой частотой [14]. Расслаивающая гематома ВСА образуется в результате разрыва сосудов, питающих среднюю оболочку (vasa vasorum), либо вследствие разрыва интимы и проникновения крови из просвета артерии в ее стенку. В последнем случае может формироваться ложный просвет сосуда, связанный с основным кровотоком. В пределах поперечника сосудистой стенки расслаивающая гематома может распространяться преимущественно субинтимально, вызывая сужение, а иногда и окклюзию просвета артерии, что и является причиной нарушения кровоснабжения мозга. В некоторых случаях она направлена в сторону наружной оболочки (адвентиции), что приводит к развитию псевдоаневризмы. Распространяясь между слоями сосудистой стенки по длине артерии, расслаивающая гематома вызывает сужение ее просвета на различном расстоянии, иногда одновременно экстра- и интракраниально [14, 25]. Различают два основных вида расслаивающих гематом артериальной стенки: травматические и спонтанные. Первые возникают после тупой закрытой или проникающей травмы головы и шеи (бытовые, дорожно-транспортные, спортивные травмы, попытки удушения и т. д.). При этом травматическое воздействие может

*Россия, 123367, Москва, Волоколамское ш., 80
Russia, 123367, Moscow, Volokolamskoye sch., 80

быть незначительным (сильный кашель, рвота, резкий поворот головы). Такое несоответствие между легкостью механического воздействия и тяжестью повреждения сосудистой стенки позволяет предполагать наличие в ней предшествующих изменений [14, 16, 17, 24]. Некоторые авторы относят последние случаи к спонтанным диссекциям [18]. Факторами, предрасполагающими к развитию спонтанных расслаивающих гематом сосудистой стенки, являются различные артериопатии (в том числе фибромышечная дисплазия), кистозная дегенерация средней оболочки, синдром Марфана, синдром Элерса—Данлоса (наследственная мезенхимальная дисплазия), мигрень, прием препаратов, содержащих эстрогены и прогестерон, выраженная извитость артерии [10, 14, 25]. Для диссекции ВСА характерны следующие клинические особенности: частое наличие "светлого" промежутка между травмой и развитием очаговой неврологической симптоматики; возникновение на стороне пораженной ВСА головной боли, боли в лице, шума в голове, симптома Горнера, которые обычно предшествуют ишемии мозга или возникают одновременно с ней [1].

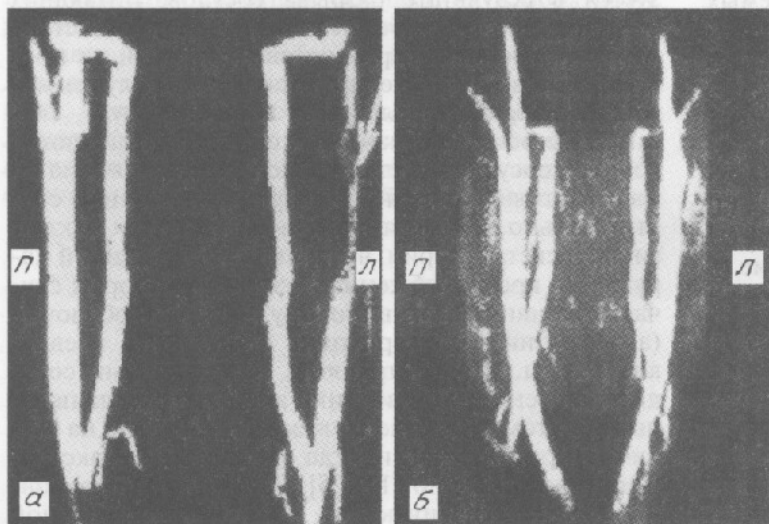
В известной нам отечественной литературе случаи диссекции ВСА не описаны, а их диагностика неизменно сопряжена со значительными трудностями.

На протяжении последнего года мы наблюдали 3 больных (2 мужчин и женщина в возрасте соответственно 21 года, 24 лет, 41 года) с травматической диссекцией ВСА. Двое больных обследовались в стационаре, одна больная — амбулаторно. У всех пациентов до обследования в НИИ неврологии причина ишемических НМК была не известна. Локализация диссекции в экстра- и интракраниальном отделе ВСА была у 2 больных, причем у 1 из них она сочеталась с диссекцией ОСА; в экстракраниальном отделе ВСА — у 1 больной. Травматическим воздействием у 2 больных было резкое сотрясение головы при падении во время спуска с

горы на лыжах и при прыжке с высоты, а в 1 наблюдении — проникающее ранение шеи. Первым клиническим проявлением диссекции ВСА, возникшим вскоре после травмы, у 2 больных была головная боль, преимущественно на стороне поврежденной артерии, а у 1 больного — НМК. Очаговая ишемия мозга у 2 больных была стойкой и сопровождалась развитием инфарктов в бассейне средней мозговой артерии (СМА) либо в бассейне всей ВСА (СМА и передняя мозговая артерия). У 1 больной ишемические изменения мозга были представлены переходящим НМК (ПНМК). Очаговая неврологическая симптоматика (гемипарез, афазия) появилась через разные промежутки времени после травмы: у больного с ранением шеи — через 10 ч после его нанесения (при ревизии ВСА на операции признаков ее повреждения не обнаружено), у 2 больных — соответственно через 13 и 23 дня. Очаговая неврологическая симптоматика у 2 больных с НМК нарастала постепенно: у одного — в течение нескольких часов, у другого — в течение 2 дней. В последнем случае ей предшествовало ПНМК, а максимальной выраженности симптомы (гемиплегия, тотальная афазия) достигли после операции аппендэктомии, проведенной на 2-й день прогрессивно нарастающего инсульта. У 1 больной диссекция ВСА проявилась тремя эпизодами ПНМК на 23-й день после падения. Они были представлены речевыми нарушениями и парезом правой руки, сохранявшимися на протяжении 2—3 ч.

Другие неврологические симптомы диссекции ВСА включали головную боль, которая возникла вскоре после травмы, имела тупой характер и продолжалась в течение 3 нед и более (у 2 больных она была первым проявлением заболевания). Симптом Горнера имел место только у 1 больного с диссекцией ВСА после проникающего ранения шеи.

Церебральная ангиография, пункционная и (или) МРТ-ангиография, у 2 больных проводилась как в остром, так и в отдаленном периоде заболевания; из них у 1 больной в остром периоде было обнаружено неравномерное сужение просвета экстракраниального отдела ВСА (субтотальный стеноз), интракраниальный отдел ВСА практически не визуализировался. Повторная МРТ-ангиография, проведенная через 14 мес, выявила полную проходимость ВСА, восстановление которой, произошло через 4 мес (см. рисунок). У больного с проникающим ранением шеи в остром периоде инсульта была обнаружена окклюзия ВСА. При повторной ангиографии через 3 мес отмечено восстановление кровотока с формированием большой псевдоаневризмы (диаметр 6 см, объем до 100 мл). После ее оперативного лечения (резекция с аутовенозным протезированием субкраниального отдела ВСА) произошла окклюзия протезированного участка (по данным ангиографии), что не сопровождалось нарастанием очаговой неврологической симптоматики. Третьему больному МРТ-ангиографию проводили только в отдаленном периоде заболевания. При этом



МРТ-ангиограммы больной М., 23 лет с диссекцией экстра- и интракраниального отдела левой ВСА и 3 ПНМК, развившимися на 23-й день после травмы.

а — 23-й день заболевания: субтотальный стеноз левой ВСА на шей; б — через 14 мес: полное восстановление проходимости экстракраниального отдела левой ВСА.

обнаружена окклюзия ВСА (экстра- и интракраниальный отдел) и ОСА. Ни у одного из больных при ангиографическом исследовании не найдено атеросклеротических бляшек, признаков фибромышечной дисплазии или других патологических изменений.

Восстановление очаговой неврологической симптоматики у 2 больных с инфарктами мозга было умеренным или незначительным. У больной с тремя эпизодами ПНМК очаговая неврологическая симптоматика полностью регрессировала через 2—3 ч.

По данным литературы, диссекция стенки церебральных и магистральных артерий, ранее считавшаяся редкой причиной ишемии мозга, по мере расширения знаний об этой патологии и совершенствования неинвазивных методов диагностики выявляется все чаще [17, 25]. На это указывают и наши данные: при специальном обращении внимания на эту патологию она была обнаружена у 2 (4%) из 45 больных в возрасте моложе 45 лет с ишемическим инсультом. Диагностика диссекции ВСА основывается на клинических и ангиографических данных. В клинической картине обращается внимание на наличие травмы головы или шеи, которая может непосредственно предшествовать инсульту или отстоять от него на несколько дней и даже на 1 мес [4, 13, 24]. У наших больных минимальное время между травмой и появлением симптомов очаговой ишемии мозга составило 10 ч, максимальное — 23 дня. Наличие промежутка времени, свободного от очаговых неврологических симптомов, определяется постепенным нарастанием расслаивающей гематомы стенки ВСА, что в свою очередь ведет к нарастающему стенозу и даже к окклюзии просвета артерии и как следствие — к ухудшению кровоснабжения мозга. Протяженность расслаивающей гематомы по ходу артерии может быть различной [14, 25]. Наши наблюдения позволяют предполагать, что протяженность диссекции в определенной степени зависит от характера травмы. Так, при общем сотрясении, как это было у 2 наших больных (падение с резким толчком головы, прыжок с высоты с выраженным сотрясением при приземлении), по-видимому, происходит разрыв *vasa vasorum* на разных уровнях ВСА, что приводит к диссекции как экстракраниального, так и интракраниального отдела. Одновременно, как это было у одного нашего больного, может развиваться и диссекция ОСА. В отличие от этого при локальном травматическом воздействии (ранение, удар в область шеи) расслаивающая гематома может быть более ограниченной по протяженности и вовлекать только экстракраниальный отдел ВСА. Следует отметить, что ранее в литературе не обращалось внимание на развитие диссекции ВСА после резкого сотрясения головы и шеи, а также на отмеченную нами взаимосвязь между характером травмы и протяженностью расслаивающей гематомы. У 2/3 больных диссекция ВСА, приводящая к очаговой ишемии мозга, вызывает развитие инфарктов мозга, у 1/3 — ПНМК [4]. Такое же соотношение признаков стойкой и преходящей ишемии мозга имелось и среди наших 3 больных. Наши наблюдения позволяют предполагать, что тяжесть ишемии моз-

га зависит от темпа развития диссекции и наличия дополнительных неблагоприятных факторов. При быстрой окклюзии сосуда расслаивающей гематой стенки или при общих гемодинамических нарушениях, как это было в одном из наших наблюдений, когда двигательные нарушения выросли до гемиплегии во время операции аппендэктомии, возможности коллатерального кровообращения ограничены. Это приводит к возникновению инфарктов мозга, а не ПНМК. Наиболее часто НМК при диссекции ВСА развиваются по механизму сосудисто-мозговой недостаточности из-за нарастающей окклюзии просвета артерии формирующейся в ее стенке гематомой. Иногда они могут быть связаны с артерио-артериальной эмболизацией, в том числе и при развивающейся вследствие диссекции псевдоаневризме ВСА [2].

В большинстве случаев диссекции ВСА с течением времени отмечается хорошее восстановление очаговых неврологических симптомов. Это обусловлено тем, что инфаркты мозга часто имеют небольшие размеры [14, 17, 18]. Умеренное или плохое восстановление симптомов у 2 наших больных было связано с большим размером инфарктов мозга, чему, как уже отмечалось, способствовало быстрое развитие диссекции или присоединение дополнительного неблагоприятного фактора в виде нарушения общей гемодинамики во время аппендэктомии. При развитии массивного инфаркта мозга или при двусторонней диссекции ВСА заболевание может закончиться летально [3, 13].

В клинической диагностике диссекций ВСА определенное значение имеют такие симптомы, как головная и шейная боль, в основном на стороне диссекции (отмечалась у всех наших больных), и симптом Горнера (выявлялся у одного нашего больного), нередко не сопровождающийся болью. Часто они предшествуют НМК и ПНМК, что повышает их диагностическую значимость. Происхождение этих симптомов связано с воздействием расслаивающей гематомы сосудистой стенки на периаартериальное симпатическое сплетение [4, 10, 14, 16, 18, 24]. У некоторых больных (до 20%) они служат единственным проявлением диссекции ВСА и не сопровождаются признаками преходящей или стойкой ишемии мозга [4]. По-видимому, эти случаи диссекции чаще всего остаются недиагностированными.

Для подтверждения диагноза расслоения стенки артерии решающее значение имеют данные ангиографии. Патогномоничные ангиографические признаки включают разную степень сужения просвета ВСА на различном протяжении (симптом струны); свечеобразное сужение просвета сосуда; окклюзию ВСА; симптом двойного просвета сосуда; псевдоаневризматическое образование [14, 25]. Значительное сужение просвета ВСА на экстра- и интракраниальном уровне или окклюзия экстракраниального отдела ВСА были обнаружены и у 2 наших больных, которым ангиографию проводили в остром периоде заболевания. С течением времени повторная ангиография часто выявляет полное либо частичное разрешение стеноза или окклюзии ВСА (разрешение гематомы в стенке ВСА) [11, 16, 25]. Полное восстановление проходимости артерии у 2

ложненной позе Ромберга (проба Кушинга) падает. Пальценосовую пробу выполняет с легкой интенцией и небольшим промахиванием. При выполнении пяточно-коленной пробы выраженная интенция. Дисметрия, дисдиадохокinesis. Походка атактическая, ходит с широко расставленными ногами, мелкими шажками с пропульсией. Легкая гиперестезия в пальцах стоп. Общий анализ крови, мочи, биохимические анализы крови без отклонений от нормы. Глазное дно не изменено.

Отоневрологическое исследование: спонтанного нистагма нет, оптокинетический нистагм вызывается равномерно, вестибулярная возбудимость в норме. При КТ и МРТ головы, кроме диффузного нерезко выраженного атрофического процесса, патологии не выявлено.

Таким образом, у женщины, заболевшей в 46 лет, через 5 лет заболевания имеются все признаки МСА: сочетание мозжечкового, пирамидного, паркинсонического синдромов и вегетативной недостаточности. Болезнь дебютировала вегетативными нарушениями. На протяжении 1,5–2 лет вегетативные расстройства не выходят за рамки характерных для периода гормональной дисфункции (потливость, приливы жара, небольшие колебания АД). В последующие 3 года вегетативные нарушения прогрессируют, проявляясь легкой ортостатической гипотензией, недержанием мочи, синдромом Рейно. Через 1 год на фоне вегетативной недостаточности появились мозжечковые нарушения, проявляющиеся шаткостью походки. Расстройство речи, появившееся почти одновременно с вегетативными нарушениями, напоминало логоневроз, возникая лишь в момент эмоционального напряжения. Возможно, в раннем появлении этой жалобы у больной сказался характер ее работы (постоянная речевая нагрузка). Спустя 2 года мозжечковые и вегетативные расстройства продолжали нарастать. Мозжечковые расстройства имели избирательный характер, как и при синдроме Мари—Фуа—Алажуанина (поздняя кортикальная мозжечковая атаксия), они выражены преимущественно в нижних конечностях. Подобную особенность мозжечкового синдрома подчеркивают и другие авторы [1, 2]. Через 3 года от начала заболевания появились синдром паркинсонизма, постуральная неустойчивость, что одновременно с нарастанием атаксии стало причиной частых падений. Вовлечение в процесс кортиково-ядерных путей изменило характер речи больной, она стала дизартричной и дисфоничной, появились насильственные смех и плач. Пирамидные нарушения проявлялись лишь гиперрефлексией. Препараты леводопы лишь слегка уменьшили мышечный тонус, однако гипокинезия и пропульсия сохранились.

Больная С., 54 года, поступила в клинику с жалобами на выраженную скованность, затрудняющую самостоятельное передвижение, частые падения, общую слабость, сухость во рту, изменение речи, недержание мочи. Больна в течение 3,5–4 лет. Заболевание началось с легкого пошатывания при ходьбе, скованности, замедленности движений в правой руке. К концу 1-го года появилась скованность в ногах и левой руке, изменилась походка. Наком и синемет в небольших дозах первое

время давали небольшой эффект, увеличение дозировки препаратов улучшения не приносило. Наряду с появлением скованности изменились речь, походка, развились антеропульсия и латеропульсия, из-за чего участились падения. Через 1,5 года от метила недержание мочи, АД стало низким, при попытке встать возникали обморочные состояния. Через 3 года на фоне приема больших доз препаратов леводопы развились выраженные двигательные флюктуации по типу феномена "включения—выключения". Отказ от приема накома приводил к почти полной неподвижности, резкому затруднению приема пищи.

Объективно: кожные покровы сухие, кисти рук холодные. Пульс 74 удара в 1 мин, АД 100/70 мм рт. ст. При ортостатической пробе пульс 92 удара в 1 мин, АД 60/40 мм рт. ст. Память снижена. В беседе "застывает" на отдельных эпизодах жизни, с трудом "переключается" на другие события, плачет. Глазодвигательных нарушений нет. Лицо амимичное. Голос тихий, дизартрия, дисфония. Иногда речь становится непонятной. Недостаточность VII и XII пар черепных нервов справа по центральному типу. Язык с трудом высовывает из полости рта. Атрофий нет. Выражены рефлексы орального автоматизма. Поза согбенная, туловище "застывшее", из-за чего лежать на спине не может. С посторонней помощью садится в постели и встает у кровати. Парезов нет. Мышечный тонус резко повышен по экстрапирамидному типу, особенно в правых конечностях. Сухожильные и периостальные рефлексы высокие, справа выше. Рефлекс Бабинского справа. Координаторные пробы из-за общей скованности не выполняет. В позе Ромберга может стоять, только держась за спинку кровати. Чувствительность сохранена. На глазном дне миопический конус. Общие и биохимические анализы крови, мочи, ЭКГ без отклонений от нормы. При КТ через 3 года от начала заболевания патологии не выявлено. При МРТ головы в T2-режиме обнаружены зоны снижения интенсивности сигнала в области скорпулы.

В данном наблюдении у женщины в 50-летнем возрасте заболевание возникло спорадически без видимой причины с развития атаксии, быстро сменявшейся акинетико-ригидным синдромом. Последний быстро прогрессировал, не поддаваясь лечению содержащими леводопу препаратами. Имея сходство с болезнью Паркинсона (в течение 3 лет больной ставили этот диагноз), заболевание имело ряд следующих отличий: 1) болезнь дебютировала атаксией, сменявшейся ригидностью и брадикинезией; 2) через 1,5 года на фоне быстро прогрессирующего акинетико-ригидного синдрома появились выраженные вегетативные нарушения (артериальная гипотензия, ангидроз, недержание мочи); 3) на протяжении всего периода заболевания при резко выраженной акинезии отсутствовал тремор; 4) содержащими леводопу препараты оказались неэффективными. В то же время у больной ряд симптомов не был характерен для МСА. Мозжечковый синдром проявлялся легкой атаксией лишь в начале заболевания, в развитии стадии болезни его клинические признаки были скрыты грубой ригидностью. Акинетико-ригидный синдром с самого на-

чала имел асимметричный характер. Сочетание резко выраженного акинетико-ригидного синдрома, резистентного к приему содержащих леводопу препаратов, с вегетативной недостаточностью, гиперрефлексией, псевдобульбарными нарушениями и данными МРТ позволяет рассматривать этот случай как МСА в форме стриатониагральной дегенерации.

Таким образом, МСА, проявляясь в развернутой стадии заболевания 4 ведущими симптомами — мозжечковым, паркинсоническим, пирамидным и вегетативным, может дебютировать любым из них. При прогрессировании заболевания каждый из перечисленных симптомов может стать ведущим, маскируя другой симптом. Только тщательно собранный анамнез и детальное обследование позволяют выявить наличие 4 основных симптомов и поставить правильный диагноз.

Методы нейровизуализации имеют ограниченное диагностическое значение. МРТ головы может выявить изменения в подушке зрительного бугра и хвостом ядра, связанные с накоплением железа [1, 7].

ЛИТЕРАТУРА

1. Елкин М. Н., Яхно Н. Н. Мультисистемная атрофия // Журн. неврол. и психиатр. — 1996. — № 3. — С. 93—98.
2. Елкин М. Н. Множественная системная атрофия // Невролог. журн. — 1997. — № 6. — С. 46—51.

© И. Т. ХАТИАШВИЛИ, Н. Н. ЯХНО, 2000

УДК 616.8-007.23-031.14-036.1

МНОЖЕСТВЕННАЯ СИСТЕМНАЯ АТРОФИЯ: ОСОБЕННОСТИ ДВИГАТЕЛЬНЫХ И ВЕГЕТАТИВНЫХ НАРУШЕНИЙ

И. Т. Хатиашвили, Н. Н. Яхно

*Кафедра нервных болезней Московской медицинской академии им. И. М. Сеченова

Мультисистемная атрофия — одна из форм атипичного паркинсонизма, для которой, помимо акинетико-ригидного синдрома, характерны мозжечковые, вегетативные и пирамидные расстройства. Проблематичным является вопрос о дифференциальной диагностике мультисистемной атрофии с болезнью Паркинсона и другими заболеваниями, протекающими с синдромом паркинсонизма. Обследовано 13 больных с мультисистемной атрофией (5 мужчин и 8 женщин) с помощью специальных клинических шкал оценки паркинсонизма, мозжечкового, пирамидного синдромов, глазодвигательных нарушений, вегетативных расстройств. Выявлены особенности дебюта и развернутой клинической картины заболевания, а также динамики симптомов по мере его прогрессирования. Высказано предположение о возможности перехода одной формы мультисистемной атрофии в другую.

Ключевые слова: мультисистемная атрофия, диагностика.

Multisystem atrophy is a form of atypical parkinsonism that is characterized by cerebellar, parkinsonian, and pyramidal disorders in addition to the akinetic rigid syndrome. The differential diagnosis of multisystem atrophy, Parkinson's, and other diseases running with the parkinsonian syndrome is conjectural. Thirteen patients (5 males and 8 females) with multisystem atrophy were examined by using special clinical rating scales for parkinsonism, cerebellar and pyramidal syndromes, oculomotor and autonomic disturbances. The specific features of the debut and expanded clinical picture of the diseases and the time course of changes in symptoms as disease progresses were revealed.

Key words: multisystem atrophy, diagnosis.

Множественная системная атрофия (МСА), или мультисистемная атрофия, является дегенеративным заболеванием нервной системы, которое дебютирует в среднем или пожилом возрасте. Для МСА характерны паркинсонизм, прогрессирующая вегетативная

недостаточность, мозжечковые и пирамидные расстройства в любых сочетаниях [8, 20, 26]. Точных данных о частоте МСА в настоящее время нет, однако среди больных, обращающихся в специализированные отделения и центры паркинсонизма, примерно 10—20% пациентов страдают МСА, а по данным банков мозга больных, страдающих болезнью Паркинсона (БП), случаи МСА составляют 8—22% [5, 8].

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