

УДК 616.832-004.2

DOI: 10.22141/2224-0713.6.100.2018.146455

Леонович А.Л., Кудлач А.И.

Государственное учреждение образования «Белорусская медицинская академия последипломного образования», г. Минск, Республика Беларусь

К демиелинизирующим заболеваниям нервной системы: клинические аспекты (часть 2)

Посвящается академику Д.А. Маркову — основоположнику
изучения проблемы демиелинизирующих заболеваний
нервной системы в Беларуси

Резюме. Демиелинизирующие заболевания нервной системы (ДЗНС) остаются актуальной темой неврологии. **Цель** настоящего сообщения — конкретизировать представления о ДЗНС, которые должны помочь уменьшить число диагностических ошибок; обосновать ведущую роль клинического подхода по сравнению с второстепенным значением параклинических инструментальных методов. В статье описана собственная гипотеза об этиологии и патогенезе демиелинизирующих заболеваний нервной системы. Обозначены границы этой патологии. Обращено внимание на диагностические критерии. От первого лица описан синдром клинической диссоциации в шести сферах и обоснована секстада Маркова при рассеянном склерозе. Предложена классификация с формами и вариантами, нацеленная на конкретную дифференциальную диагностику (то есть синдромальные формы). Подробно изложены нозологические формы, в том числе первичный полирадикулоневрит и его классические формы, которые являются прототипом современного обозначения «воспалительные демиелинизирующие полинейропатии». Кратко описаны лейкоэнцефалиты (подострая и хроническая формы) и лейкодистрофии. Описание подострого склерозирующего панэнцефалита по ван Богарту дополнено акинетико-ригидным вариантом по А.Л. Леонович. Выявлена дифференциально-диагностическая роль электроэнцефалографического и нейровизуализационного обследования при хронических демиелинизирующих заболеваниях нервной системы.

Ключевые слова: демиелинизирующие заболевания нервной системы; рассеянный склероз; лейкоэнцефалиты; первичные полирадикулоневриты; воспалительные полинейропатии; синдром клинической диссоциации

Первичный энцефаломиелит (ПЭМ). Синонимы: «острый рассеянный энцефаломиелит», «острый диссеминированный энцефаломиелит». Локализация — диссеминированное поражение серого и белого вещества головного, спинного мозга с участием периферической нервной системы.

Заболевание встречается в любом возрасте (от 5 до 70 лет). Начинается остро или подостро и реже — постепенно. Отмечается сезонность — осенний или ран-

ний весенний период. Без видимой причины на фоне умеренно выраженных общеинфекционных проявлений развиваются общемозговые и очаговые признаки поражения центральной и периферической нервной системы. Сопутствующим является менингеально-корешковый синдром. Продромальные явления в виде головной боли, общей слабости, недомогания, повышенной раздражительности и нарушения сна отмечаются непостоянно. Температура в начале заболевания может быть

высокой (38,5–39 °С), субфебрильной (37,3–37,5 °С) и даже нормальной. Продолжительность температурной реакции различна, в среднем исчисляется одной–двумя неделями. Заболевание начинается и в последующем протекает на фоне ясного сознания при общей астении. В отдельных случаях может наблюдаться оглушение или психомоторное возбуждение.

Головная боль, головокружение, тошнота, рвота и судорожный синдром являются общемозговыми признаками, которые занимают доминирующую позицию с первых дней болезни. Очаговые симптомы выявляются уже на 2–3-й день. Тяжесть неврологического синдрома обусловлена локализацией патологического процесса. Перечень симптомов, которые наиболее часто встречаются при ПЭМ, следующий: боли, парестезии в конечностях, парциальные джексоновские приступы, вялые и спастические парезы/параличи, поражение ряда черепных нервов. Кроме того, клиническую картину дополняют зрительные расстройства, бульбарный и псевдобульбарный синдромы, нарушение функции тазовых органов. Все это указывает на распространенность процесса по всему длиннику цереброспинальной оси.

По преобладающему неврологическому симптомокомплексу мы выделили четыре основные формы.

1. Диссеминированный энцефаломиелит (диссеминированный миелит). Эта форма характеризуется избирательным поражением серого и белого вещества головного и спинного мозга. При этом могут наблюдаться асимметричные парезы/параличи комбинированного (вялого и спастического) характера. Чувствительные нарушения не типичны и проявляются в виде диссоциированного или корешкового, реже проводникового типов. Возможна вовлеченность черепно-мозговых нервов.

2. Оптикомиелит (оптикоэнцефаломиелит). Комбинированное поражение зрительных нервов, спинного, а иногда и головного мозга или мозжечка. Зрительные нарушения: снижение остроты зрения, нередко ведущее к полной слепоте, скотомы, битемпоральные гемиянопсии (синдром хиазмы зрительных нервов). На глазном дне определяется частичная или тотальная бледность сосков зрительных нервов. Двигательные и чувствительные расстройства при этом зависят от уровня поражения спинного мозга. Могут наблюдаться спастические тетрапарезы (поражение спинного мозга на уровне C_1 – C_4 сегментов), вялые парезы верхних и спастические парезы нижних конечностей (C_5 – Th_{11}), спастические нижние парапарезы (Th_{12} – L_3 сегменты спинного мозга). Нарушения функции тазовых органов и проводниковый тип чувствительных расстройств являются признаками, дополняющими эту форму заболевания.

3. Полиоэнцефаломиелит (полиоэнцефалит). Сочетанное поражение ядерных образований, преимущественно каудального отдела продолговатого мозга и клеток передних рогов спинного мозга. Ведущие симптомы: бульбарные нарушения в виде дисфагии, дизартрии, дисфонии и дегенеративные мышечные атрофии.

Возможны расстройства дыхания и сердечно-сосудистой деятельности.

Кроме того, мы считаем, что описанную нами ранее острую стволую форму рассеянного склероза (и ее стволочно-мозжечковый вариант) целесообразнее отнести к данной форме патологии — полиоэнцефалиту. Она характеризуется ведущими ствольными симптомами, нарастающими в течение 1–2 суток при нормальной температуре. На фоне головной боли, сопровождающейся рвотой, выявляется ряд симптомов поражения мозгового ствола: диплопия, нистагм, нарушение дыхания и глотания, парезы взора, альтернирующие синдромы Вебера, Фовилля, Майяра — Гублера и др. по типу ядерного и надъядерного поражений. Заболевание быстро прогрессирует и в течение ближайших 1–2 лет заканчивается летальным исходом. Более доброкачественным по своему течению является стволочно-мозжечковый вариант с превалирующими координаторными и слабовыраженными альтернирующими симптомами.

4. Менингоэнцефаломиелополирадикулоневрит (энцефаломиелополирадикулоневрит). При данной форме отмечается диссеминированное очаговое поражение преимущественно головного и спинного мозга. Участие периферической нервной системы сохраняется в виде болевого синдрома и чувствительных расстройств (по типу «чулок» или «перчаток»). Спутники болезни — симптомы Нери, Дежерина, Кернига — Лассега, ригидность затылочных мышц, болезненность нервных стволов. Менингеальные симптомы могут либо сопутствовать, либо отсутствовать.

Нарушения со стороны крови при ПЭМ носят воспалительный характер (лейкоцитоз со сдвигом формулы влево, повышенная СОЭ).

Изменения в ликворе малотипичны и зависят от формы и стадии болезни. В остром периоде менингоэнцефалита или менингомиелита определяется лимфоцитарный плеоцитоз (сотни клеток). При миелорадикулоневрите — повышение белка в пределах 1,5–2,5 ‰.

Течение и продолжительность заболевания зависят от формы и возможных осложнений. Однако, несмотря на это, ПЭМ имеет свою характерную стадийность. Первые 2–3 недели заболевание быстро прогрессирует. Затем в более легких и средней тяжести случаях отмечается быстрая стабилизация очаговых и общемозговых симптомов и их постепенное обратное развитие. Тяжелые случаи болезни могут заканчиваться летальным исходом.

Продолжительность болезни может варьировать от нескольких недель до нескольких лет, что позволяет выделить 4 периода: острый (подострый), стационарный, восстановительный (ранний и более поздний), резидуальный.

По нашим данным, продолжительность остро периода чаще соответствовала 2–3 неделям, реже — 1–2 и только в отдельных случаях — 3–4 месяцам. Восстановительный период в среднем колебался от 6 месяцев до 3 лет. При этом подмечено, что чем интенсивнее развивался процесс, тем быстрее наступало восстановление

утраченных функций. У пациентов, у которых парезы и параличи развивались в течение 5–10 дней, восстановительный период исчислялся 4–6 месяцами.

Наиболее тяжелыми, неблагоприятными в прогностическом отношении для жизни были формы полиоэнцефаломиелита и оптикомиелита. Летальность при них достигала 70–80 %. Опасными оставались осложнения в виде восходящего паралича (синдром Ландри) или уросепсиса.

Неосложненные и более курабельные случаи протекают с благоприятным прогнозом для жизни и относительно благоприятным для трудоспособности. Восстановление утраченных, особенно двигательных, функций может продолжаться в течение 2–3 и более лет. Вместе с тем, несмотря на продолжительное и интенсивное лечение, могут сохраняться остаточные явления, ограничивающие трудоспособность [13, 15, 22, 40].

Первичный полирадикулоневрит (ППРН). Синонимы: «острый полиневрит», «синдром Гийена — Барре», «постинфекционная полинейропатия», «энцефаломиелополирадикулоневрит», «воспалительная демиелинизирующая полинейропатия». Характеризуется преимущественным поражением периферической нервной системы: корешковых, черепных и спинномозговых нервов с возможной вовлеченностью спинного мозга и оболочек. Имеет большое сходство по течению с ПЭМ. Отличается преимущественной локализацией процесса и более благоприятным прогнозом.

ППРН регистрируется спорадически в разное время года, чаще ранней весной и поздней осенью. Начало заболевания острое (подострое), нередко симптомы нарастают в течение нескольких недель. Как правило, доминируют комбинированные двигательные и чувствительные нарушения. Однако в отдельных случаях бывают изолированные двигательные расстройства. Из двигательных нарушений в первый период преобладает периферический парапарез нижних конечностей. Тяжесть двигательных нарушений с развитием заболевания может нарастать до состояния периферического тетрапареза с преимущественной локализацией в проксимальных отделах. Реже — дистальные парезы верхних и нижних конечностей при снижении силы мышц тазового и плечевого поясов. Дегенеративная мышечная атрофия в виде частичной или полной реакции перерождения определяется в паретичных группах мышц.

Чувствительные нарушения постоянно сопутствуют двигательным расстройствам и в период развернутой клинической картины определяются у всех больных. Чувствительность нарушается по корешковому, корешково-невритическому и полиневритическому (преимущественно дистальному) типам. На разных этапах патологического процесса определяется гиперпатия по типу «чулок» и «перчаток». Реже наблюдается снижение тактильной, болевой или мышечно-суставной чувствительности. В клинической картине преобладает болевой синдром. Определяются симптомы натяжения (Нери, Вассермана, Ласега), выявляется четкая болезненность нервных стволов или комбинированный оболочечно-корешковый синдром Кернига — Ласега.

Рефлекторная сфера страдает у всех больных. Симметрично снижаются или отсутствуют сухожильные и периостальные рефлексы на нижних и верхних конечностях. Может выявляться нечеткая асимметрия, угасание брюшных рефлексов, что не исключает вовлечения в патологический процесс межреберных нервов. Реже определяются патологические знаки. Сопутствующими симптомами являются вегетативные и трофические: цианоз, пастозность стоп и кистей, гипергидроз, сухость кожи, трофические язвы и пролежни.

Из черепных нервов чаще страдают лицевой и глазодвигательные. В осложненных случаях и при восходящем параличе Ландри по периферическому типу вовлекается каудальная группа нервов, что проявляется нарушением глотания, фонации и дыхательными расстройствами.

У большинства больных повышается скорость оседания эритроцитов (15–25 мм/ч) и определяется умеренный лейкоцитоз (5000–8000). В цереброспинальной жидкости повышено содержание белка и/или умеренный плеоцитоз, может наблюдаться белково-клеточная или клеточно-белковая диссоциация.

В течении ППРН выделяют четыре стадии: продромальную, острую (подострую), восстановительную и резидуальную. Продрома характеризуется недомоганием, парестезиями и болями в конечностях продолжительностью 1–2 дня. Вторая стадия проявляется периферическими симметричными, реже асимметричными парезами (параличами), вовлеченностью черепных нервов, чаще лицевого и отводящего, наличием в ЦСЖ белково-клеточной, клеточно-белковой диссоциации или одновременным повышением белка и цитоза. Параличи развиваются быстро (за несколько дней). В отдельных случаях они могут нарастать в течение нескольких недель, реже — месяцев. Восстановительный период, т.е. постепенный регресс симптомов, может продолжаться в течение 4–6 месяцев, в отдельных случаях достигает одного года.

На основании клинико-ликворологического синдрома мы выделяем 3 формы ППРН.

1. *Полирадикулофункулоневрит (классический вариант синдрома Гийена — Барре).* Характеризуется вялыми, преимущественно проксимальными парезами верхних и нижних конечностей с чувствительными нарушениями по корешково-невритическому типу. Отмечаются спонтанный и реактивный болевые синдромы, поражение черепных нервов (глазодвигательного, отводящего, лицевого), повышенное содержание белка в ЦСЖ — белково-клеточная диссоциация.

2. *Менингомиелополирадикулоневрит (вариант Маргулиса).* Имеет сходство с предыдущим вариантом. Основным синдромом болезни остаются периферические параличи, но преимущественно дистальной локализации. Чувствительные нарушения чаще определяются по полиневритическому типу. Особенностью этой формы является вовлечение в процесс боковых канатиков и оболочек спинного мозга. В связи с этим клиническая картина наряду с поражением периферической нервной системы дополняется патологическими знаками

и оболочечным синдромом: менингеальные явления, плеоцитоз при нормальном содержании белка в ЦСЖ, т.е. клеточно-белковой диссоциацией.

3. *Менингомиелополирадикулофуникулоневрит (смешанный вариант синдрома Гийена — Барре — Маргулиса, описан А.Л. Леонович в 1990 г.)*. Характеризуется сочетанием симптомов от форм Гийена — Барре и Маргулиса, а именно: асимметричные проксимальные и дистальные периферические парезы с наличием патологических знаков (Россолимо, Бабинского и др.). Сопутствуют чувствительные нарушения и болевой синдром. В ЦСЖ повышается содержание белка и клеток, т.е. отсутствует синдром ликворологической диссоциации. Эту форму можно рассматривать как промежуточную или переходную между ПЭМ и ППРН.

Течение всех вариантов ППРН относительно благоприятное. Однако нередко обратное развитие может исчисляться не только неделями, но и месяцами и даже годами. В отдельных случаях отмечается рецидивирующее, т.е. хроническое течение, на что впервые указали Гийен и Барре. Летальный исход возможен только в связи с осложнением — восходящим параличом Ландри (по периферическому типу).

Таким образом, ППРН имеет довольно четкую клиническую картину, в основе которой лежат симптомы, впервые описанные в виде классического варианта. Могут наблюдаться особенности, которые не соответствуют первым описаниям [13, 15].

Некоторые неврологи последнего поколения описывают ППРН под названием «воспалительные демиелинизирующие полинейропатии». С нашей точки зрения, такое обозначение болезни носит преимущественно морфологический характер. Однако это не противоречит сути обсуждаемого вопроса. Кроме того, В.В. Пономарев в своих исследованиях указывает на первостепенное значение герпетической инфекции при демиелинизирующих полинейропатиях. Это расширяет и дополняет наши представления о полиэтиологичности демиелинизирующих заболеваний нервной системы в целом [36].

Рассеянный склероз. Синонимы: «множественный склероз», «диссеминированный склероз», «бляшечный склероз», *sclerosis disseminata*, «болезнь Шарко». Заболевание начинается чаще в юношеском (17–19 лет), реже — в более зрелом (30–35 лет) и еще реже — в позднем детском (13–14 лет) возрасте. Локализация: ствол мозга, мозжечок, оптическая сфера, проводящие пути (особенно пирамидный). Первые симптомы болезни возникают после разнообразных провоцирующих факторов (травм, инфекций, переохлаждений, перегревания и др.) или без них. К их числу относятся зрительные, вестибулярные, двигательные, координаторные и избирательные чувствительные нарушения. Все перечисленные симптомы могут носить преходящий характер. Это особенно важно выявлять в анамнезе с диагностической целью, так как эти признаки указывают на флюктуацию симптомов, т.е. ремиссии.

Черепные нервы: поражаются зрительный, глазодвигательный, отводящий, вестибулярный, реже — ли-

цевой. Зрительные нарушения самые разнообразные. В качестве раннего синдрома чаще всего определяется ретробульбарный неврит (снижение остроты зрения при нормальном глазном дне). Возможны также снижение остроты зрения, центральные и периферические скотомы, концентрическое сужение полей зрения, особенно на цвета, побледнение височных половин дисков зрительных нервов или их полное обесцвечивание (атрофия).

Вовлеченность вестибулярного нерва субъективно заключается в головокружении, сочетаясь с вестибулярной гиперрефлексией, выявляемой при отоневрологическом обследовании вращательными или калорическими пробами. Кaudальная группа черепных нервов страдает реже и только в развернутой период болезни. Более характерен псевдобульбарный синдром за счет двустороннего поражения пирамид: повышается нижечелюстной рефлекс, определяются рефлексы орального автоматизма.

Двигательные и рефлекторные нарушения в более типичных случаях проявляются спастическими парезами нижних конечностей (возможны и гемипарезы). Повышенная утомляемость может задолго предшествовать парезу. Нередко отмечаются пароксизмальные нарастания мышечной спастичности, особенно при ходьбе. Возможно преобладание спастичности над парезом, вследствие чего развиваются мышечные контрактуры. Центральные вялые парезы при РС встречаются довольно часто за счет влияния мозжечка на пирамидную сферу. В связи с этим гипотония в сочетании с сухожильно-надкостничной гиперрефлексией и патологическими знаками — нередкий своеобразный синдром клинической картины (синдром клинической диссоциации в двигательной сфере).

Координаторные расстройства занимают видное место в клинической картине РС. К ним относится атаксия с асинергией, дисметрией и гиперметрией, интенционное дрожание, скандированная речь и промахивание при пальценосовой и пяточно-коленной пробах. Почерк зигзагообразный (мегалография). Дрожание иногда захватывает голову, особенно в положении сидя, когда напрягается шейная мускулатура. Оно может распространяться на туловище и превращаться в генерализованное. Нарушение координации движения артикуляционных мышц проявляется взрывчатой, разорванной на слоги, т.е. скандированной речью. Характерна атактическая («пьяная») или спастическая (пружинящая) походка. Возможны комбинированные нарушения — спастико-атактические.

Наиболее постоянные и ранние признаки рассеянного склероза: повышение сухожильных и периостальных рефлексов на нижних и верхних конечностях, снижение или отсутствие поверхностных брюшных рефлексов, патологические знаки Бабинского и Россолимо, клонусы стоп, надколенных чашечек, кистей, нижней челюсти, защитные рефлексы.

Субъективные нарушения чувствительности разнообразны и нередко являются также первыми признаками болезни. Они сводятся к различным паресте-

зиям (онемение, ощущение ползания мурашек по типу «куртки» или «корсета» и др.). Может наблюдаться так называемый синдром Лермитта. Это своеобразная парестезия в виде ощущения разряда электрического тока, пробегающего по позвоночнику сверху вниз с иррадиацией в конечности. Она возникает при форсированном сгибании головы к груди.

Часто изолированно снижается вибрационная чувствительность при сохранности поверхностной и глубокой чувствительности (синдром клинической диссоциации в чувствительной сфере).

Психические нарушения проявляются эмоциональной неустойчивостью, раздражительностью, плаксивостью, эйфорией, снижением инициативы. Возможны ослабленное внимание, быстрая истощаемость, неконкретность мышления. Наблюдается последовательное сочетание неврозоподобных, аффективных и интеллектуально-мнестических расстройств. Мнестические нарушения в тяжелых случаях могут постепенно прогрессировать вплоть до психоорганического синдрома.

Основными диагностическими критериями РС являются медленное начало, постепенное прогрессирование заболевания с обострениями и ремиссиями у лиц молодого возраста, клинический полиморфизм и своеобразная группировка симптомов. Наиболее длительные ремиссии, граничащие с клиническим выздоровлением, приходится преимущественно на период между началом заболевания и первым его обострением. Первое обострение, как правило, отличается моносимптомностью, повторное — полисимптомностью. В последующем при обострениях чаще развиваются парезы нижних конечностей по центральному (спастическому) типу.

К редким симптомам РС относятся: анорексия (отсутствие аппетита), насильственный смех, лицевые контрактуры, вынужденное положение головы, вегетативно-сосудистые пароксизмы, головные боли, снижение памяти, критики, реактивные психозы, аменорея у женщин. Эти симптомы могут наблюдаться как в начале заболевания, так и в развернутый период болезни. Они нетипичны для классической формы, нередко осложняют диагностику и достоверны только в совокупности с основными признаками болезни.

Отсутствие патогномичных симптомов для РС позволило обратить внимание на своеобразную их группировку. Она известна как триада Шарко (нистагм, скандированная речь, интенционное дрожание) и пентада Марбурга (спастические центральные парезы, отсутствие брюшных рефлексов, битемпоральное побледнение дисков зрительных нервов, преходящее двоение, ремиссии). Д.А. Марков предложил секстаду симптомов, основанную на синдроме клинической диссоциации (СКД), изученном А.Л. Леонович (1968).

СКД в шести сферах (оптической, вестибулярной, двигательной, рефлекторной, чувствительной и ликворной) является наиболее надежным диагностическим критерием, особенно в начале заболевания. Остановимся на этом синдроме более подробно.

1. *Оптическая сфера.* При офтальмологическом обследовании определяются: а) битемпоральная бледность дисков зрительных нервов при нормальной остроте зрения; б) сужение полей зрения, особенно на цвета, и появление скотом при нормальной остроте зрения; в) снижение остроты зрения при нормальном состоянии глазного дна (ретробульбарный неврит).

2. *Кохлеовестибулярная сфера.* При отоневрологическом обследовании определяются: а) вестибулярная гиперрефлексия с выраженной вегетативной реакцией при полной сохранности функции кохлеарного нерва; б) отсутствие спонтанного и наличие грубого экспериментального вестибулярного нистагма, т.е. спонтанно-рефлекторная диссоциация.

3. *Двигательная сфера:* а) центральный вялый парез (низкий мышечный тонус в сочетании с патологическими знаками); б) наличие четких патологических знаков без значительного изменения мышечного тонуса и силы в конечностях; в) высокая степень мышечной слабости без нарушения рефлексов.

4. *Рефлекторная сфера:* а) угасание поверхностных и сохранность глубоких брюшных рефлексов; б) высокие сухожильные и периостальные рефлексы на верхних и нижних конечностях в сочетании с отсутствием брюшных рефлексов.

5. *Чувствительная сфера:* значительное снижение вибрационной (вплоть до нулевых показателей) при сохранности остальных видов (т.е. поверхностной и глубокой) чувствительности.

6. *Цереброспинальная жидкость:* реакция Ланге с коллоидным золотом приобретает вид паралитической кривой или близкой к ней при нормальном содержании белка.

Предложенная нами клинко-функциональная классификация РС основана на преимущественной локализации процесса и особенностях течения заболевания. Это позволило выделить типичные и атипичные формы, конкретизировать дифференциальную диагностику, обосновать индивидуальный подбор лечения и оценить прогноз.

Цереброспинальная (типичная) форма РС встречается у 50 % больных. Характерна многоочаговость неврологической симптоматики с равномерным поражением всех основных сфер. Уже в начальной стадии отмечается генерализованная гиперрефлексия с патологическими знаками (Россолимо, Бабинского и др.) на верхних и нижних конечностях и отсутствие брюшных рефлексов. В последующем присоединяются признаки мозжечковой атаксии в виде интенционного дрожания и элементов скандированной речи, а также один из симптомов СКД в оптической или других сферах. Как правило, в анамнезе имеются указания на преходящие нарушения со стороны черепных нервов и эпизоды слабости в нижних конечностях.

ЭЭГ-изменения умеренно выражены в обоих полушариях с наличием пароксизмальной активности и гиперсинхронизации.

Атипичные формы: оптическая, спинальная с псевдотабетическим вариантом, мозжечковая с гиперкинетическим вариантом.

Оптическая форма характеризуется снижением остроты зрения и СКД в оптической сфере. Часто вначале вовлекается один, затем — второй глаз. В отличие от оптико-хиазмального арахноидита при оптической форме РС зрение может снижаться, но никогда не падает до критических значений. Для этой формы симптомы поражения зрительного нерва остаются ведущими в картине всего заболевания. Наблюдаются парацентральные скотомы, выраженное концентрическое сужение полей зрения, особенно на цвета, может отмечаться трубчатое зрение. Клинические ремиссии также касаются в основном зрительных симптомов. Сопутствующие признаки: нарушение статической и динамической координации, сухожильно-надкостничная гиперрефлексия с асимметрией, двусторонние патологические знаки, отсутствие брюшных рефлексов, снижение вибрационной чувствительности.

На электронистагмограммах регистрируется двусторонний спонтанный горизонтальный нистагм. На ЭЭГ — дизритмические диффузные изменения.

Спинальная форма характеризуется спастическим парапарезом нижних конечностей без нарушения проводниковых видов чувствительности, кроме вибрационной. Походка спастическая. При псевдотабетическом варианте отмечаются атипичные симптомы в виде нарушения мышечно-суставной чувствительности, в связи с чем походка становится спастико-атактической. Надочаговые симптомы: битемпоральная бледность дисков зрительных нервов, сужение полей зрения, особенно на цвета, паралитический тип реакции Ланге и СКД в других сферах.

На нистагмограммах регистрируются асимметрии и дизритмии оптикокинетического и рефлекторного вестибулярного нистагмов. На ЭЭГ определяется дезорганизация корковой ритмики на низком амплитудном уровне с редукцией амплитуд всех видов биопотенциалов.

Мозжечковая форма характеризуется атаксией, интенционным тремором, гиперметрией, скандированной речью. Определяются мышечная гипотония, межъядерная офтальмоплегия и спонтанный нистагм (горизонтальный, вертикальный, ротаторный). Из-за выраженной мышечной гипотонии возможны центральные вялые парезы, т.е. псевдопараличи. Походка атактическая — «пьяная». При отоневрологическом обследовании выявляется экспериментальная вестибулярная гиперрефлексия, дизритмия, асимметрия оптикокинетического нистагма.

При гиперкинетическом варианте мозжечковой формы все симптомы поражения мозжечка дополняются крупноразмашистым гиперкинезом напряжения по типу денторубрального, который резко увеличивается при выполнении координаторных проб и может наблюдаться даже в покое.

ЭЭГ — диффузные изменения с общей гиперсинхронизацией альфа-ритма и пароксизмальной билатерально-синхронной медленной активностью. РЭГ — преимущественно симпатическая вегетативная направленность.

По течению РС выделяют три варианта в зависимости от преобладания прогрессирующего и продолжительности ремиссий.

1. Ремиттирующе-прогрессирующее (*т.е. ремиттирующее*): продолжительные ремиссии, преобладающие над прогрессирующим, доброкачественность течения. Больные могут сохранять трудоспособность до пенсионного возраста.

2. Прогрессирующе-ремиттирующее (*т.е. прогрессирующе-рецидивирующее*): ремиссии кратковременные, нестойкие. Их длительность уменьшается с продолжительностью болезни. Каждое очередное обострение, как правило, сопровождается усугублением имеющегося дефекта и появлением новых неврологических симптомов. Больные длительно сохраняют трудоспособность, но нуждаются в облегченных условиях труда.

3. Прогрессирующее (возможны ремиссии только отдельных симптомов в начале заболевания): а) медленно прогрессирующее (*т.е. первично-прогредиентное*) — трудоспособность сохраняется десятки лет; б) быстро прогрессирующее (*т.е. вторично-прогредиентное*) — трудоспособность утрачивается в течение 3–5 лет от начала заболевания.

Опираясь преимущественно на состояние двигательной сферы, мы рекомендуем выделять 4 степени тяжести РС для экспертной оценки:

— первая степень (начальная стадия) характеризуется наличием четких признаков органического поражения ЦНС, характерных для РС. Координаторно-двигательная функция не нарушена. Трудоспособность сохранена;

— вторая степень: выражены признаки недостаточности со стороны мозжечковой, пирамидной и оптической сфер. Походка спастическая, атактическая или спастико-атактическая, без посторонней помощи. Трудоспособность ограничена;

— третья степень отличается стойкими органическими изменениями ЦНС, затрудняющими самостоятельное передвижение больного и ограничивающими его трудоспособность. Передвижение только с посторонней помощью;

— четвертая степень: резко выраженные двигательные и координаторные расстройства лишают больных передвижения. Они прикованы к постели и нуждаются в постороннем уходе.

Исходя из изложенного, мы видим, что прогноз при РС не может быть однозначным. Он зависит от формы и особенностей течения заболевания. Своевременная диагностика и профилактика обострений может способствовать более доброкачественному течению [6, 12, 14, 17, 21, 33, 39].

Прогрессирующие лейкоэнцефалиты. Синоним: «панэнцефалиты». Среди этих заболеваний описано много дифференцированных и недифференцированных форм. К ним относятся ювенильная форма Шольца, концентрический склероз Бало и др. Нередко эти заболевания отличаются только морфологическими и гистологическими особенностями. Последние для клиницистов малозначимы. Мы считаем целесообразным

выделить две основные формы: подострый склерозирующий панэнцефалит (ПСПЭ) ван Богарта и хронический лейкоэнцефалит Шильдера.

Подострый склерозирующий панэнцефалит ван Богарта. Начало в позднем детском или юношеском возрасте (13–19 лет). Клиническая картина определяется сочетанными эмоционально-интеллектуально-мнестическими и двигательными расстройствами. Уже на ранней стадии могут формироваться признаки психоорганического синдрома, расстройства сознания, кататонно- и истероформные проявления. Больные становятся агрессивными или, наоборот, замкнутыми, молчаливыми, безынициативными.

Двигательные нарушения характеризуются преимущественно экстрапирамидной патологией: гиперкинезами и ригидностью. Из-за резкого повышения мышечного тонуса или генерализованных гиперкинезов больные могут стать обездвиженными. Течение быстропрогредиентное. Продолжительность — от 4–5 мес. до 1–1,5 года с летальным исходом. Улучшение может наблюдаться при раннем проведении иммунодепрессантной терапии (максимальные дозы преднизолона).

Клиническая картина ПСПЭ отличается стадийностью, психическими и неврологическими расстройствами.

Первая стадия характеризуется психическими нарушениями, в изолированном виде она непродолжительна — исчисляется неделями. Одно из основных проявлений — астенический синдром. Выраженная физическая и психическая истощаемость с наличием ирритативного компонента, нарушение концентрации внимания, мнестические расстройства. Аффективный синдром большей частью проявляется тяжелыми депрессиями с идеями самообвинения, самоуничтожения, суицидальными мыслями. Депрессии нередко носят витальный характер, сопровождаются идеаторной и моторной заторможенностью. По своей структуре они подразделяются на апатические, дисфорические, тревожно-мнительные. Эти изменения прогрессирующие, с интеллектуально-мнестическими нарушениями, формирующими в целом тяжелый психоорганический синдром.

Вторая стадия — неврологическая. Характерны разбросанные генерализованные крупноразмашистые гемибаллические, хореоформные или атетонидные гиперкинезы с повышением мышечного тонуса по экстрапирамидному типу. Преобладание гиперкинезов над ригидностью позволило обозначить эту форму как гиперкинетическую. Возможно обратное соотношение, т.е. преобладание ригидности над гиперкинезом. Это акинетико-ригидный вариант с экстрапирамидным мышечным тонусом и незначительными стереотипными дистальными атетонидными насильственными движениями. Акинетико-ригидной форме сопутствуют синдром акинетического мутизма («бодрствующая кома») и кататонические позы. Продолжительность второй стадии исчисляется месяцами.

Особенности второй (неврологической) стадии позволили нам выделить две формы заболевания: клас-

сическую (гиперкинетическую), описанную ван Богартом, и неклассическую, или акинетико-ригидную, описанную А.Л. Леонович. При последней форме дополнительно к акинетико-ригидному синдрому регистрируются признаки поражения пирамидной системы в виде повышения периостальных и наличия патологических рефлексов, вегетативные и трофические нарушения.

Третьей стадии присуща пентада симптомов: гипергидроз, гиперсаливация, вегетативные кризы, гипертермия и кахексия. Эти симптомы обусловлены поражением диэнцефальной области. Данную стадию можно обозначить как диэнцефальную, или гипоталамическую.

ЭЭГ при ПСПЭ характеризуется специфическими изменениями. Они заключаются в появлении билатерально-синхронной пароксизмальной активности в виде медленных и острых волн (комплексы Радермекера). Возникающие через равные промежутки времени билатерально-синхронные высокоамплитудные волны нередко предшествуют гиперкинезам или совпадают с ними. При акинетико-ригидной форме на ЭЭГ нами зарегистрирована диффузная тета-активность, преобладающая в лобных отведениях. Электроэнцефалографическим данным следует придавать большое значение, особенно при ранней диагностике.

В сыворотке крови определяются высокие титры коревых антител, в цереброспинальной жидкости — гипергаммаглобулинемия и паралитический тип реакции Ланге, повышенное содержание белка (0,49–0,66 г/л). На ПЭГ — равномерная, преимущественно внутренняя сообщающаяся гидроцефалия с медиобазальным атрофическим процессом. МРТ выявляет атрофию извилин и расширение борозд, увеличение желудочков, а также участки демиелинизации в белом веществе головного мозга.

Хронический лейкоэнцефалит Шильдера. Начало заболевания — после 35–40 лет. Клиническая картина складывается из общемозговых и очаговых симптомов. Общемозговые симптомы редуцированные и представлены нелокализованными головными болями, генерализованными эпилептическими припадками, редко — элементами застоя на глазном дне и повышенным давлением цереброспинальной жидкости. Очаговые симптомы являются следствием симметричного поражения лобных, височных, теменных и затылочных долей. Неврологические признаки соответствуют локализации процесса. Для начальных проявлений заболевания характерно симметричное двустороннее снижение зрения и слуха, наличие афатических и апраксических расстройств, спастический геми- или тетрапарез, который с прогрессированием переходит в тетраплегию, обездвиживающую больного.

Поражение оптической сферы заключается в диффузной атрофии зрительных нервов, сопровождающейся падением остроты зрения на оба глаза. В отдельных случаях может наблюдаться так называемая корковая слепота (при нормальном глазном дне и сохраненной реакции зрачков на свет зрение снижается до слепоты).

Отмечается двустороннее снижение слуха за счет поражения звуковоспринимающего аппарата. Оно может доходить до полной глухоты. Из других неврологических синдромов регистрируются очаговые и генерализованные эпилептические приступы, моторная, сенсорная или амнестическая афазия, псевдобульбарные расстройства в виде поперхивания, дизартрия, рефлекс орального автоматизма.

Экстрапирамидные симптомы редки и изолированы. Обычно они наслаиваются на уже четко выраженную пирамидную симптоматику и разбросаны в виде хореических гиперкинезов или тиков.

В клинической картине нередко дебютируют интеллектуально-мнестические и мотивационные расстройства. В подобных случаях больные поступают в психиатрические стационары. Типична последующая психопатологическая симптоматика: формирование апатического, эйфорического, а также психотического синдромов.

Признаки мнестического и интеллектуально-мнестического снижения появляются рано и четко обнаруживаются уже через 1–2 года после начала заболевания. Они приводят к формированию психоорганического (с развитием органической деменции) синдрома, тяжесть которого соответствует тяжести неврологических расстройств. Незначительно выраженные мнестические нарушения доходят до выраженных расстройств всех видов памяти вплоть до полного опустошения ее запасов и утраты приобретенного жизненного опыта. Ее нарушения имеют характер прогрессирующей амнезии. Отмечаются лабильность внимания, повышенная истощаемость психической деятельности, снижение интеллектуальной функции, нарушение критики, приводящие к выраженной дезадаптации.

Эйфорический вариант в рамках психоорганического синдрома заключается в характерологических изменениях личности (торпидность, вязкость, обстоятельность с преобладанием дисфоричности, раздражительность, эмоциональная лабильность на фоне пониженного настроения). Психоорганический синдром стойкий и необратимый. Выявляемые расстройства сочетаются с аффективными нарушениями.

Психотические расстройства полиморфны: галлюцинации, галлюцинозоподобные переживания, синдром расстройства сознания. Чаще наблюдаются гипнагогические галлюцинации (слуховые и зрительные), синдромы расстройства сознания близки к онейроиду (по типу сумеречного помрачения).

Прижизненная диагностика сложна и малодоступна, особенно в начале заболевания, в связи с чем обязательно рентгеноконтрастное исследование с целью исключения опухолевого процесса в головном мозге. При лейкоэнцефалитах на ПЭГ определяется равномерная сообщающаяся гидроцефалия с атрофическим процессом преимущественно в лобных отделах мозга. Желудочки мозга расширены. МРТ регистрирует сливные очаги демиелинизации в белом веществе головного мозга.

Течение заболевания медленно прогрессирующее, без ремиссий. Описаны наблюдения продолжительно-

стью до 10–12 лет. Смерть наступает от сопутствующих заболеваний [16, 23].

Лейкодистрофии. Группа редких наследственных заболеваний преимущественно детского возраста, характеризующихся прогрессирующей дегенерацией белого вещества головного и спинного мозга вследствие генетически детерминированного дефекта обмена миелина с его распадом. Морфологически выявляется диффузное и симметричное поражение белого вещества с фокусами демиелинизации.

Основными наиболее изученными формами лейкодистрофий являются следующие: метахроматическая (Шольца — Гринфилда), суданфильные (Пелицеуса — Мерцбахера, Зайтльбергера, адренолейкодистрофия), глобоидноклеточная (Краббе), лейкодистрофия Галлервордена — Шпатца, спонгиозная дегенерация белого вещества (Канавана), лейкодистрофия с волокнистой формацией (Александера — Розенталя).

Общими клиническими признаками лейкодистрофий являются задержка психического развития, спастический тетрапарез, экстрапирамидные и мозжечковые нарушения, атрофия зрительных нервов, эпилептические приступы, неуклонно прогрессирующее течение [16].

Конфликт интересов. Авторы заявляют об отсутствии какого-либо конфликта интересов при подготовке данной статьи.

Информация о вкладе каждого автора: *Леонович А.Л.*: концепция и дизайн работы, анализ данных, написание текста; *Кудлач А.И.*: обработка материала, написание текста.

Список литературы

1. Адо А.Д., Канчурин А.Х. К вопросу об аллергенных свойствах антирабической вакцины Ферми // *Вопросы вирусологии*. — 1960. — № 1. — С. 14-19.
2. Антонина Лаврентьевна Леонович — первая женщина-профессор по неврологии в Республике Беларусь // *Здравоохранение Беларуси*. — 2017. — № 1. — С. 67-70.
3. Бойко А.Н., Гусев Е.И. Достижения в изучении проблем рассеянного склероза (обзор) // *Доктор. Ру*. — 2012. — Т. 5. — С. 9-15.
4. Владимирова А. ...И вечный бой! // *Работница и селянка*. — 1972. — № 2. — С. 6-7.
5. Гусев Е.И., Бойко А.Н. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы // *Consilium medicum*. — 2002. — № 2.
6. Гусев Е.И., Демина Т.Л., Бойко А.Н. Рассеянный склероз. — М.: Нефть и газ, 1997. — 463 с.
7. Евтушенко С.К., Деревянко И.Н. Современные подходы к лечению рассеянного склероза: достижения, разочарования, надежды // *Международный неврологический журнал*. — 2006. — № 2 (6). — С. 23-35.
8. Завалишин И.А., Жученко Т.Д., Переседова А.В. Патогенез и лечение рассеянного склероза // *Вестник Российской АМН*. — 2001. — № 7. — С. 18-22.

9. Завалишин И.А. // Миелопатии и демиелинизирующие заболевания / Хохлов А.П., Савченко Ю.Н. — М., 1990. — С. 93-102.
10. К 60-летию со дня рождения А.Л. Леонович // Здоровоохранение Беларуси. — 1989. — № 5. — С. 75.
11. Клиническая иммунология и аллергология: Пер. с нем. / Под ред. Л. Йегера. — М.: Медицина, 1990. — Т. 3, гл. 8. — С. 363-378.
12. Леонович А.Л. Дифференцированное лечение рассеянного склероза: Методические рекомендации. — Минск, 1979. — 18 с.
13. Леонович А.Л. Инфекционно-аллергические энцефаломиелиты и полирадикулоневриты. — Минск: Беларусь, 1973. — 112 с.
14. Леонович А.Л. Методическое пособие для врачей по клинике и лечению рассеянного склероза. — Минск, 1960. — 30 с.
15. Леонович А.Л. Нервные болезни. — Минск: Четыре четверти, 2002. — 304 с.
16. Леонович А.Л. Прогрессирующие лейкоэнцефалиты. — Минск: Наука и техника, 1970. — 132 с.
17. Леонович А.Л. Трудности и ошибки в диагностике рассеянного склероза // Советская медицина. — 1965. — № 4. — С. 108-112.
18. Леонович А.Л., Абрамчик Г.В. и др. Клинико-экспериментальное обоснование патогенетической терапии рассеянного склероза. — Минск: Наука и техника, 1982. — 145 с.
19. Леонович А.Л., Валек В.И. К поражению нервной системы при антирабических прививках // Здоровоохранение Беларуси. — 1957. — № 4. — С. 68-69.
20. Леонович А.Л., Кудлач А.И. Симптоматические и синдромальные формы хронических алкогольных энцефалопатий // Здоровоохранение Беларуси. — 2018. — № 3. — С. 55-59.
21. Леонович А.Л., Кузнецов В.Ф. Новые данные в диагностике и дифференцированном лечении рассеянного склероза. — Минск, 1985. — 23 с.
22. Леонович А.Л., Протас И.И. Диагностика и лечение первичных энцефаломиелитов: Методические рекомендации. — Минск, 1972. — 12 с.
23. Леонович А.Л., Склют И.А. и др. К дифференциальной диагностике прогрессирующих лейкоэнцефалитов и глиом головного мозга // Журнал неврологии и психиатрии. — 1970. — № 5. — С. 673-679.
24. Леонович А.Л., Шалькевич Л.В., Кудлач А.И., Литвинова О.С. Неврологические осложнения при злоупотреблении алкоголем. — Минск: БелМАПО, 2016. — 39 с.
25. Леонович А.Л., Шалькевич Л.В., Кудлач А.И. Современные особенности течения неврологических осложнений хронического алкоголизма // Международный неврологический журнал. — 2016. — № 6(84). — С. 70-77.
26. Леонович А.Л., Шанько Г.Г. Некоторые вопросы дифференциальной диагностики диссеминированных поражений нервной системы, обусловленных хроническим тонзиллитом // Журнал неврологии и психиатрии. — 1968. — № 8. — С. 1150-1154.
27. Леонович А.Л.: 65 лет деятельности первой женщины-профессора по неврологии в Беларуси // Медицинские новости. — 2016. — № 12. — С. 31-32.
28. Марков Д.А. Демиелинизирующие заболевания нервной системы в эксперименте и клинике. — Минск: Наука и техника, 1970. — 303 с.
29. Марков Д.А. Основы патогенетической терапии заболеваний нервной системы. — Минск, 1964. — С. 213-252.
30. Марков Д.А. Острый энцефаломиелит // Руководство по неврологии. — 1962. — Т. 3. — С. 429-456.
31. Марков Д.А., Леонович А.Л. К дифференциальной диагностике и патогенезу семейных форм рассеянного склероза // Журнал неврологии и психиатрии. — 1964. — № 6. — С. 801-806.
32. Марков Д.А., Леонович А.Л. К классификации и патогенезу демиелинизирующих заболеваний нервной системы // Врачебное дело. — 1969. — № 12. — С. 99-103.
33. Марков Д.А., Леонович А.Л. Рассеянный склероз. — М.: Медицина, 1976. — 296 с.
34. Марков Д.А., Леонович А.Л. Является ли рассеянный склероз нозологической единицей? // Журнал неврологии и психиатрии. — 1966. — № 6. — С. 837-842.
35. Панов А.Г., Зинченко А.П. Диагностика рассеянного склероза и энцефаломиелита. — СПб.: Медицина, 1970. — 240 с.
36. Пономарев В.В. Воспалительные демиелинизирующие полиневропатии. — Минск, 1999.
37. Столяров И.Д., Осетров Б.А. Рассеянный склероз. — СПб.: Гиппократ, 2002. — 176 с.
38. Черный В.И., Шраменко Е.К., Бувайло И.В., Островая Т.В. Возможности дифференцированного подхода к лечению ряда демиелинизирующих заболеваний нервной системы // Медицина неотложных состояний. — 2012. — № 1(40). — С. 66-69.
39. Шмидт Т.Е., Яхно Н.Н. Рассеянный склероз. — М.: Медицина, 2003. — С. 56-69.
40. Яхно Н.Н., Шмидт Т.Е., Дамулин И.В., Герасимова А.Е., Казанцев К.Ю. Мультифазный острый рассеянный энцефаломиелит // Неврологический журнал. — 2010. — № 15(6). — С. 40-46.
41. Яхно Н.Н., Штульман Д.Р. Болезни нервной системы: Руководство для врачей. — М.: Медицина, 2001.
42. Barkhof F. et al. // Multiple Sclerosis. — 1998. — Vol. 4, № 4. — P. 298.
43. Craig J.C., Hawins S.A., Swallow M.W. et al. // Clin. Exp. Immunol. — 1985. — № 61. — P. 548-555.
44. Giovannoni G., Thompson E.J., Furrows S. et al. // Multiple Sclerosis. — 2000. — № 6(1). — P. 54.
45. Kappos L. et al. // Multiple Sclerosis. — 1995. — № 1. — P. 564-566.
46. Kurtzke J.F. Rating neurologic impairment in multiple sclerosis: an expanded disability status scale (EDSS) // Neurology. — 1983. — № 33(11). — P. 1444-1452.
47. Miller D.H., Chard D.T., Ciccarelli O. Clinically isolated syndromes // Lancet Neurol. — 2012. — № 11(2). — P. 157-69.
48. Navikas V., Matusevicius D., Soderstrom M. et al. // J. Neuroimmunol. — 1996. — № 64. — P. 63.
49. Polman C.H., Reingold S.C., Banwell B., Clanet M., Cohen J.A., Filippi M., Fujihara K. et al. Diagnostic criteria for multiple sclerosis: 2010 revisions to the McDonald criteria // Ann Neurol. — 2011. — № 69(2). — P. 292-302.
50. Weber F. et al. // Multiple Sclerosis. — 1999. — № 5(1). — P. 571.
51. Wekerle H., Lington Ch. First Congress of the European Federation of Neurological Sciences // Teaching Course Neuroimmunology. — 1995. — P. 1-13.

Получено 22.04.2018 ■

Леонович А.Л., Кудлач А.І.

Державна установа освіти «Білоруська медична академія післядипломної освіти», м. Мінськ, Республіка Білорусь

До демієлінізуючих захворювань нервової системи: клінічні аспекти (частина 2)

Резюме. Демієлінізуючі захворювання нервової системи (ДЗНС) залишаються актуальною темою неврології. *Мета* цього повідомлення — конкретизувати уявлення про ДЗНС, що повинні допомогти знизити число діагностичних помилок; обґрунтувати провідну роль клінічного підходу порівняно з другорядним значенням параклінічних інструментальних методів. У статті описана власна гіпотеза щодо етіології та патогенезу демієлінізуючих захворювань нервової системи. Позначені межі цієї патології. Звернуто увагу на діагностичні критерії. Від першої особи описаний синдром клінічної дисоціації в шести сферах і обґрунтована секстада Маркова при розсіяному склерозі. Запропоновано класифікацію з формами і варіантами, спрямовану на конкретну диференціальну діагностику (тобто синдромальні форми). Детально викладені

нозологічні форми, в тому числі первинний полірадикулоневрит і його класичні форми, що є прототипом сучасного визначення «запальні демієлінізуючі полінейропатії». Коротко описані лейкоенцефаліти (підгостра і хронічна форми) і лейкоцистозії. Опис підгострого склерозуючого паненцефаліту за ван Богартом доповнено акінетико-ригідним варіантом за А.Л. Леонович. Виявлено диференціально-діагностичну роль електроенцефалографічного та нейровізуального обстеження при хронічних демієлінізуючих захворюваннях нервової системи.

Ключові слова: демієлінізуючі захворювання нервової системи; розсіяний склероз; лейкоенцефаліти; первинні полірадикулоневрити; запальні полінейропатії; синдром клінічної дисоціації

A.L. Leonovich, A.I. Kudlatch

Belarusian Medical Academy of Postgraduate Education, Minsk, Republic of Belarus

On the demyelinating diseases of the nervous system: clinical aspects (part 2)

Abstract. Demyelinating diseases remain a topical problem of neurology. The purpose of this report is to specify the idea of demyelinating diseases, which should help to reduce the number of diagnostic errors; to justify the leading role of the clinical approach in comparison with the secondary importance of paraclinical instrumental methods. The article describes our own hypothesis about the etiology and pathogenesis of demyelinating diseases of the nervous system. The boundaries of this pathology are indicated. Attention is drawn to the diagnostic criteria. The syndrome of clinical dissociation in six areas is described from the first person, and the Markov's six signs of multiple sclerosis are justified. A classification with forms and variants aimed at specific differential diagnosis (i.e., syndromic forms) is pro-

posed. Nosological forms are described in detail, including primary polyradiculoneuritis and its classical forms, which are the prototype of the modern term "inflammatory demyelinating neuropathy". Leukoencephalitis (subacute and chronic forms) and leukodystrophy are briefly described. The description of subacute sclerosing panencephalitis according to van Bogaert is supplemented with akinetic-rigid variant according to A.L. Leonovich. The differential and diagnostic role of electroencephalographic and neuroimaging study in chronic demyelinating diseases of the nervous system is noted.

Keywords: demyelinating diseases of the nervous system; multiple sclerosis; leukoencephalitis; primary polyradiculoneuritis; inflammatory polyneuropathies; syndrome of clinical dissociation