

АТИПИЧНЫЙ ПАРКИНСОНИЗМ: КЛИНИЧЕСКИЕ И НЕЙРОВИЗУАЛИЗАЦИОННЫЕ АСПЕКТЫ ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНОЙ ДИАГНОСТИКИ

О.С.Левин

Кафедра неврологии Российской медицинской академии последипломного образования
Центр экстрапирамидных заболеваний МЗ РФ

Атипичный паркинсонизм (АП) – термин, применяющийся для обозначения паркинсонического синдрома, отличающегося по своим характеристикам от симптомокомплекса, наблюдающегося при болезни Паркинсона (БП). Диагностика БП, являющейся причиной более 80% случаев паркинсонизма, в большинстве случаев не вызывает затруднений и может быть основана на клинических данных. Основными позитивными критериями диагноза БП могут служить: односторонние или асимметричные симптомы в дебюте заболевания, наличие типичного тремора покоя, хорошая реакция на препараты леводопы, относительно медленно прогрессирующее течение. К негативным критериям, подтверждающим диагноз БП, относится отсутствие пирамидных, мозжечковых знаков, грубого псевдобульбарного синдрома, раннего развития постуральной неустойчивости, тяжелой вегетативной недостаточности, надъядерной офтальмоплегии и некоторых других симптомов. Соответственно, АП мы можем назвать акинетико-ригидный синдром, при котором препараты леводопы не оказывают эффекта или оказывают минимальный или краткосрочный эффект, отсутствует тремор покоя, отмечается двустороннее относительно симметричное начало, имеются сопутствующие симптомы, не свойственные БП.

Причиной АП может быть целый ряд заболеваний, при которых перечисленные симптомы встречаются в той или иной комбинации. Поэтому «атипичный паркинсонизм» – условный термин, который обычно используют до того момента, когда с помощью клинического и параклинического обследования, а иногда и длительного наблюдения удастся поставить нозологический диагноз.

Основной причиной АП являются нейродегенеративные заболевания, которые обычно относят к «паркинсонизму-плюс»: мультисистемная атрофия (МСА), прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП), кортикобазальная дегенерация (КБД), болезнь диффузных телец Леви (БДТЛ) и др. Реже причиной АП бывают состояния, вызывающие вторичный паркинсонизм (сосудистые заболевания, побочное действие лекарственных средств, интоксикации, нормотензивная гидроцефалия, опухоли, энцефалиты, глиоматоз мозга). Нельзя исключать, что отдельные случаи АП представляют собой вариант БП с нетипичными проявлениями или необычным течением.

Ограниченность объема статьи заставляет нас остановиться лишь на некоторых неврологических, нейропсихологических и нейровизуализационных признаках, имеющих по нашему опыту важное значение в дифференциальной диагностике наиболее частых заболеваний, вызывающих АП.

Реакция на препараты леводопы. Стойкая высокая эффективность препаратов леводопы – наиболее надежный признак БП, отмечающийся в 95% случаев. Таким образом, назначение леводопы можно рассматривать как своеобразный фармакологический тест, позволяющий оценить состояние как nigrostriарных нейронов, так и, главным образом, стриарных нейронов, несущих дофаминовые рецепторы. Практически всем заболеваниям, бывающим причиной АП, свойственна низкая эффективность препаратов леводопы, однако из этого правила есть исключения. Клинико-патоморфологические исследования показывают, что примерно у 15-20% больных, которым при жизни ставился диагноз БП, патоморфологически выявляется иное заболевание. При этом 2/3 этих больных имели хорошую или очень хорошую реакцию на препараты леводопы. Чаще всего БП ошибочно диагностируется у больных с МСА. При МСА умеренная или хорошая реакция выявляется на ранней стадии у трети больных, но, как правило, в течение 1-2 лет она постепенно истощается, и при последующем наблюдении выявляется только у 4-13% больных. При БДТЛ хорошая реакция на препараты леводопы выявляется более чем в половине случаев, но она также имеет тенденцию к истощению, к тому же нередко оказывается, что при этом заболевании не удается достигнуть эффективной дозы леводопы из-за плохой переносимости, часто из-за развития психотических нарушений или усугубления ортостатической гипотензии. Хорошая, но обычно быстро истощающаяся (в течение нескольких месяцев) реакция на препараты леводопы наблюдается также в отдельных случаях сосудистого паркинсонизма (СП), ПНП, КБД. Таким образом, низкая эффективность леводопы – важный признак АП, но и хорошая реакция на леводопу не исключает его. Развитие психотических нарушений при приеме препаратов леводопы наиболее характерно для БДТЛ, а на более позднем этапе возможно и при БП, в тоже время они редко наблюдаются при ПНП, МСА и КБД.

Важное диагностическое значение имеет и другой фактор. При длительном лечении препаратами леводопы, обычно через 3-5 лет, у больных с БП закономерно возникают моторные флуктуации и дискинезии. При заболеваниях, проявляющихся АП, эти феномены отсутствуют или имеют своеобразный характер. У части больных МСА наблюдается раннее (на 1-2 году заболевания) развитие моторных флуктуаций. Для этого же заболевания характерно возникновение на фоне приема препаратов леводопы дискинезий краниоцервикальной локализации. В то же время при МСА крайне редко развиваются хореодистонические дискинезии в конечностях, возникающие при БП в связи с приемом леводопы, но нередко. Мы неоднократно наблюдали у больных

МСА дистоническую камптокармию (выраженное сгибание туловища кпереди) в связи с применением дофаминергических средства.

Следует подчеркнуть, что вывод о неэффективности препарата леводопы может быть сделан лишь после того, как доза леводопы (в составе комбинированного препарата, включающего ингибитор ДОФА-декарбоксилазы) будет доведена по крайней мере до 1500 мг/сут. Если в течение 2 недель и эта доза окажется неэффективной, то ее следует постепенно снизить до средней (500-750 мг/сут). Полная отмена препаратов леводопы, даже если они казались неэффективными, нежелательна, так как может привести к ухудшению состояния больного. В первую очередь это относится к больным с МСА.

Симметричность паркинсонических симптомов. У большинства больных с БП тремор, акинезия или ригидность первоначально вовлекают только одну конечность или сторону тела (гемипаркинсонизм). При последующем прогрессировании симптомы появляются и с другой стороны, но асимметрия часто сохраняется, и конечности, вовлеченные первыми, оказываются более пораженными. Одностороннее начало и выраженная асимметрия акинезии, ригидности, постурально-кинетического тремора характерны и для КБД. Но для большинства заболеваний, проявляющихся синдромом АП, свойственно двустороннее начало и более выраженная симметричность симптомов. Относительная симметричность паркинсонических симптомов особенно характерна для ПНП, в несколько меньшей степени – для СП. Хотя при МСА и БДТЛ симптомы нередко бывают симметричными, у значительной части больных возможно асимметричное вовлечение конечностей.

Распределение паркинсонических симптомов. При БП в первую очередь чаще всего вовлекаются дистальные отделы конечностей. При ПНП и СП акинезия и ригидность более выражены в аксиальных отделах (голова, шея, туловище) и проксимальных отделах конечностей, тогда как в дистальных отделах признака гипокинезии могут отсутствовать, а мышечный тонус бывает нормальным, а иногда и низким. По отношению к этому признаку МСА и БДТЛ занимают промежуточное положение: у некоторых больных доминируют аксиальные симптомы, у других аксиальные и дистальные симптомы бывают выражены в одинаковой степени.

Постуральные нарушения и изменения ходьбы. Для большинства заболеваний, проявляющихся синдромом АП, характерно гораздо более быстрое, чем при БП, развитие постуральной неустойчивости, которая нередко превращается в основной инвалидизирующий фактор, резко затрудняющий ходьбу и часто приводящий к падениям и травмам. Особенно быстро нарастает постуральная неустойчивость при ПНП, СП и нормотензивной гидроцефалии. Для проверки постуральной устойчивости врач становится за спиной больного и быстрым толчком кзади выводит его из равновесия. При неэффективности постуральных рефлексов у больного возникает ретропульсия либо он может упасть как "подпиленное дерево", даже не предпринимая попыток удержаться на ногах.

Важное дифференциально-диагностическое значение имеет и оценка ходьбы. У больных с СП, МСА, БДТЛ, КБД чаще развиваются нарушения ходьбы по типу лобной дисбазии (апраксии ходьбы). Для лобной дисбазии характерны замедленное начало ходьбы, походка мелкими шаркающими шажками, затруднения при поворотах и преодолении даже небольших препятствий, часто с застыванием и топтанием. Но, в отличие от БП, площадь опоры при ходьбе не уменьшается, менее выражены сгибательная поза и ахейрокинез (следует оговорить, что у некоторых больных с МСА и БДТЛ походка такая же, как и при БП, а у больных с поздней стадией БП нарушение ходьбы может приобретать черты лобной дисбазии).

У части больных с ПНП походка также меняется по типу лобной дисбазии, но в целом для этого заболевания более характерны изменения ходьбы по типу подкорковой астазии. На ранней стадии у таких больных не отмечается затруднений инициации ходьбы, уменьшения длины шага и площади опоры, снижения скорости ходьбы, как при БП. Затруднения больного скорее связаны с тем, что он не в состоянии правильно скоординировать движения туловища и нижних конечностей таким образом, чтобы не происходило резких смещений центра тяжести тела относительно площади его опоры. Голова и туловище больных нередко бывают отклонены кзади. Из-за размашистых шагов ноги время от времени опережают "задержавшееся" туловище, и больной может неожиданно упасть на спину, даже не предпринимая попыток удержать равновесие. Падения при ПНП могут происходить в любом направлении, но чаще больной валится на спину (при БП и МСА больные чаще падают вперед). При МСА ноги у некоторых больных бывают широко расставленными, а ходьба имеет более отчетливый атактический характер. Ходьба больных с БП может существенно улучшаться, если им предлагают перешагивать через нарисованные на полу поперечные полосы или руководят их действиями с помощью ритмичных команд. Однако при большинстве заболеваний, вызывающих атипичный паркинсонизм, возможности улучшения ходьбы с помощью внешних ориентиров значительно более ограничены, что отражает вовлечение не только дополнительной моторной коры, особенно тесно связанной с базальными ганглиями, но и премоторной коры.

Пирамидные знаки исключают БП, но нередко отмечаются при различных заболеваниях, проявляющихся АП, чаще всего при СП и МСА. Следует однако отметить, что интерпретировать оживление сухожильных рефлексов в отсутствие патологических стопных знаков, расширения рефлексогенных зон или клонуса стоп как проявление пирамидной недостаточности следует с осторожностью. Поводом для ошибочной диагностики пирамидной недостаточности у больных с экстрапирамидной патологией нередко является особый вариант дистонии стопы ("стриарная стопа"), для которой характерна разгибательная установка большого пальца. В отличие от рефлекса Бабинского, разгибание большого пальца в этом случае представляет собой не фазиче-

ский, а тонический феномен, часто возникающий спонтанно или провоцирующийся ходьбой и другими движениями. Штриховое раздражение подошвы при стриарной стопе вызывает нормальную сгибательную реакцию стопы (обычно ее легче вызвать, если придать ноге положение легкой флексии).

Глазодвигательные нарушения. Подробное исследование глазодвигательных функций – обязательная часть осмотра у больных с АП, особенно важная для диагностики ПНП. Для этого заболевания характерно ограничение амплитуды содружественных движений глаз (паралич взора) вниз, но в значительной части случаев оно развивается лишь спустя 2-3 года от начала болезни. Но еще до развития паралича взора у большинства больных ПНП выявляются более легкие глазодвигательные нарушения: замедление и гипометрия вертикальных саккадических движений и нарушение плавности вертикальных следящих движений (особенно направленных вниз), а также нарушение подавления вестибулоокулярного рефлекса и отсутствие или замедление быстрой фазы оптикокинетического нистагма в вертикальной плоскости.

Для проверки произвольных саккадических движений врач просит больного быстро переводить взгляд с одной точки на другую в пределах поля зрения (например, с одного пальца врача на другой – при этом пальцы обычно разводятся на 1 м и помещаются на расстоянии 60 см от уровня глаз больного). Уже на ранней стадии ПНП нередко можно отметить, что вертикальные саккады оказываются диспропорционально более медленными, чем горизонтальные, а из-за гипометрии вертикальных саккад для того, чтобы перевести взор с одной точки на другую глаза совершают одно или несколько дополнительных движений. Неспособность подавить вестибулоокулярный рефлекс можно проверить, приставив ко лбу больного молоток и попросив его фиксировать взгляд на рукоятке молотка: при повороте головы взгляд больного будет время от времени отставать от мишени, а затем догонять ее быстрым скачком. Оптикокинетический нистагм проверяют, вращая перед глазами больного барабан с чередующимися черными и белыми полосами. У части больных с ПНП, часто уже на ранней стадии, нарушается фиксация взора – если попросить больного остановить взгляд на удаленной точке, то можно заметить внезапные очень быстрые скачкообразные подергивания глазных яблок от точки фиксации и обратно, обычно в пределах 1-5 градусов (дисфиксационные саккады). Для КБД характерен длительный латентный период саккадических движений в горизонтальной плоскости.

Умеренные глазодвигательные нарушения, включая дисфиксационные саккады, возможны и при других заболеваниях, проявляющихся синдромом паркинсонизма. Важно предостеречь от диагностики ПНП только на основании выявления у больного с паркинсонизмом пареза взора вверх – это неспецифический признак, который может наблюдаться практически при любом варианте АП.

Кроме того, следует отметить, что и парез взора вниз может наблюдаться не только при ПНП, но также при КБД и БДТЛ. Характерной чертой ПНП являются исключительная редкость мигания, нередко парадоксально сочетающаяся с резким оживлением надбровного рефлекса. Иногда больные с ПНП испытывают затруднения при произвольном открывании, реже закрывании глаз (апраксия открывания или закрывания глаз). Изредка аналогичные расстройства наблюдаются при КБД. Хотя блефароспазм чаще встречается при ПНП, его дифференциально-диагностическое значение невелико, так как он возможен при БП и других формах АП.

Псевдобульбарный синдром. Раннее развитие псевдобульбарных проявлений, особенно дизартрии и дисфагии, особенно характерно для ПНП, СП, МСА. В отличие от БП, при которой дизартрия в основном вызвана гипокинезией и характеризуется монотонной приглушенной речью, при ПНП и СП доминирует спастический компонент дизартрии, проявляющийся охриплостью и огрублением голоса, замедленной, растянутой, смазанной речью, прерываемой частыми паузами. При МСА спастический компонент выражен меньше, и в части случаев преобладает атактическая скандированная речь. У части больных с МСА развивается паралич мышц гортани, вызывающий инспираторный стрidor и своеобразную дисфонию.

Особенности дрожательного гиперкинеза. У 85% больных с БП

выявляется характерный тремор покоя по типу скатывания пилуль, который обычно бывает асимметричным и иногда сопровождается умеренным постурально-кинетическим тремором. При СП тремор покоя выявляется только в единичных случаях, связанных с поражением среднего мозга. Тремор покоя не характерен и для ПНП (только у 5% больных с этим заболеванием наблюдается минимальный тремор покоя). Чаще тремор покоя встречается при МСА и БДТЛ, но при этом у большинства больных с МСА и половины больных с БДТЛ он отсутствует. При СП, ПНП, БДТЛ нередко встречается умеренный постурально-кинетический тремор. Грубый постурально-кинетический тремор с интенционным компонентом, на который иногда наслаиваются акционные миоклонические подергивания, наблюдаются при КБД и иногда при МСА. При МСА этот тремор обычно бывает двусторонним, при КБД – односторонним или резко асимметричным.

Другие экстрапирамидные синдромы. При БП возможно развитие дистонии (чаще всего дистонии стопы, усиливающейся при ходьбе), но чаще всего дискинезии бывают связаны с применением леводопы. При АП наблюдается более широкий спектр других экстрапирамидных синдромов. Особенно часто встречается аксиальная дистония: при ПНП – ретроколлиз и блефароспазм, при МСА – антероколлиз. Дистония конечностей часто наблюдается при КБД, а при ПНП она бывает практически единственным асимметричным проявлением заболевания. Миоклонический гиперкинез – возможный признак МСА, КБД и БДТЛ.

Вегетативная дисфункция. Выраженные признаки вегетативной недостаточности: ортостатическая гипотензия с частыми предобморочными состояниями или обмороками, гипертензия в положении лежа, гипотензия после еды, фиксированный пульс, импотенция, учащенное или затрудненное мочеиспускание, нарушение

моторики желудочно-кишечного тракта или расстройства потоотделения и др. - особенно характерны для МСА, но могут также наблюдаться при БП, БДТЛ, ПНП. Важное диагностическое значение имеет время появления симптомов, например, при МСА клинически явная вегетативная недостаточность часто выявляется в первые 1-3 года болезни, тогда как при БП - спустя 5 лет от момента появления первых симптомов. При КБД признаки вегетативной недостаточности обычно отсутствуют.

Особенности течения заболевания. Для большинства заболеваний, вызывающих АП, характерно более быстрое прогрессирование, чем при БП. Более того, если через 6-8 лет после начала заболевания больной сохраняет способность к самостоятельному передвижению, то это свидетельствует против диагноза ПНП или МСА. Для нейродегенеративных заболеваний (ПНП, МСА, КБД) характерны постепенное начало и неуклонно прогрессирующее течение. Отличительными особенностями СП являются острое или подострое начало, ступенеобразное прогрессирование с периодами частичного регресса и длительной стабилизации.

Особенности нейропсихологических нарушений. Нейропсихологическое обследование является весьма информативным дополнением неврологического осмотра, так как позволяет лучше оценить топику и распространенность патологического процесса. При МСА, как и в большинстве случаев БП, когнитивные нарушения не достигают степени деменции и связаны с дисфункцией подкорково-лобных кругов. Они проявляются замедленностью мышления (брадифренией), нарушением внимания, снижением мотивации, трудностями в инициации, планировании и организации интеллектуальной деятельности с вторичной дефектностью мнестических процессов. При ПНП подкорково-лобный когнитивный дефект гораздо более выражен и достигает степени деменции, сопровождаясь выраженным изменением поведения по лобному типу (апатико-абулическим синдромом, расторможенностью, импульсивностью). Развитие деменции при ПНП может быть связано с массивной деафферентацией лобной коры, а на поздних этапах, возможно, с непосредственным поражением коры. При БДТЛ, как и у части больных с БП, развивается деменция смешанного подкорково-коркового типа, для которой характерна комбинация подкорково-лобного нейропсихологического дефекта с признаками вовлечения височно-теменной коры (грубым первичным нарушением памяти, афазией, апраксией, пространственной дезориентацией и т.д.). В отличие от БП с деменцией, при БДТЛ деменция развивается более быстро (в первые 1-2 года заболевания), сопровождается выраженными флуктуациями с развитием эпизодов инактивности или спутанности, продолжающихся от нескольких часов до нескольких суток и ранним развитием психотических нарушений (зрительных галлюцинаций, параноидного синдрома). Ключевую роль играет нейропсихологическое исследование и в диагностике КБД, при которой оно выявляет, наряду с подкорково-лобным дефектом, признаки поражения лобной и теменной коры (чаще всего апраксию, афазию и игнорирование половины пространства).

Диагностическое значение нейровизуализации. Компьютерная томография (КТ) и особенно магнитно-резонансная томография (МРТ) имеют особенно важное значение в диагностике вторичного паркинсонизма различной локализации. В диагностике нейродегенеративных заболеваний значение роль нейровизуализации гораздо более ограничена и сводится прежде всего к исключению структурной патологии мозга (опухоли, гидроцефалии, сосудистых поражений). В то же время МРТ может выявлять и некоторые позитивные признаки нейродегенеративных заболеваний, диагностический вес которых, однако, до настоящего времени мало изучен. Например, у части больных со стриатонигральным типом МСА МРТ выявляет снижение интенсивности сигнала от задних отделов скорлупы, связанное с накоплением железа (на T2-взвешенных изображениях при напряжении магнитного поля не менее 1,5 Т). Однако этот же признак может выявляться у больных с ПНП и КБД, а иногда и при БП. Более специфичны для стриатонигрального типа МСА щелевидная гиперинтенсивная зона (в T2 режиме и режиме протонной плотности) по наружному краю скорлупы и атрофия скорлупы, выявляемые примерно у половины больных при напряженности магнитного поля 0,5Т. Гиперинтенсивная полоска по краю скорлупы нередко бывает асимметричной или односторонней (как правило, контралатеральной по отношению к конечностям с наиболее выраженной симптоматикой) и иногда ошибочно распознается как очаг ишемии. Кроме того, при МСА, прежде всего при оливопонтocerebellарном ее типе, встречаются атрофия мозжечка и моста, а также исчерченность в области моста (в T2-режиме и режиме протонной плотности), образуемая пересекающимися полосками (симптом клетки), но эти признаки иногда выявляются и при ПНП и КБД.

Для ПНП характерна атрофия среднего мозга, выявляющаяся более чем у 90% больных и нарастающая с увеличением длительности заболевания. Она особенно хорошо выявляется на сагиттальных и аксиальных изображениях и обычно сопровождается диспропорциональным расширением третьего желудочка и появлением в режиме протонной плотности гиперинтенсивности в околожелудочковой зоне. Однако следует учитывать, что уменьшение размеров среднего мозга возможно также при МСА и КБД. При БП в связи с отложением железа в T2 режиме отмечаются снижение интенсивности сигнала от черной субстанции и кажущееся увеличение ее размеров (при напряжении магнитного поля 1-1,5 Т), но эти изменения возможны при МСА и ПНП и не позволяют дифференцировать эти заболевания.

При ПНП МРТ или КТ нередко выявляют лакунарные очаги в веществе мозга, в том числе и в базальных ганглиях, а также умеренный перивентрикулярный, а иногда и субкортикальный лейкоареоз, связанные с артериальной гипертензией, которая может развиваться при этом заболевании в результате дегенерации стволых вегетативных структур. Выявление таких очагов может быть причиной ошибочной диагностики СП у

больных с ПНП. Чтобы избежать этой ошибки нужно оценивать весь комплекс нейровизуализационных изменений и всегда соотносить их с клиническими.

Некоторое диагностическое значение имеет и региональное распределение наружной атрофии, выражающейся в расширении корковых борозд. Выраженная наружная атрофия мозга, преимущественно в лобных и височных отделах, чаще всего встречается при БДТЛ, но возможна при ПНП и БП. При БДТЛ атрофия наружных и внутренних отделов височной доли развивается быстрее, чем при БП, но медленнее чем при болезни Альцгеймера, которая также может проявляться сочетанием деменции и паркинсонизма. При КБД МРТ может выявлять асимметричную атрофию, преимущественно вовлекающую лобную и теменную кору полушария, контралатерального наиболее пораженной руке. У большинства больных с МСА величина корковых борозд и желудочковой системы соответствует возрастной норме.

В заключении следует отметить, что клинические признаки заболеваний, вызывающих синдром АП, в значительной степени перекрываются в связи с тем, что в патологический процесс при различных процессах вовлекаются одни и те же структуры. В то же время особенности пространственно-временных характеристик того или иного патологического процесса, выражающиеся в относительно специфической конstellации поражаемых структур (систем) или, что, быть может, еще более важно, в определенной последовательности их вовлечения, предопределяют клиническое своеобразие каждого из заболеваний и создают возможность установления у больных с АП нозологического диагноза. Важно подчеркнуть, что клинический диагноз заболевания, вызывающего АП, нередко носит вероятностный характер и может быть пересмотрен при последующем наблюдении в связи с появлением новых признаков.

СОВРЕМЕННЫЕ ПОДХОДЫ К ОРТОПЕДИЧЕСКОМУ ЛЕЧЕНИЮ НАСЛЕДСТВЕННЫХ НЕРВНО-МЫШЕЧНЫХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

Л.Ф. Скозобцева¹, А.Н. Подобедова¹, Е.А. Емельянова¹, Н.И. Шаховская¹, М.А.Таркш¹, С.С. Шишкин², М.А.Лобов³, Н.Л. Герасимова⁴

¹Московская областная детская психоневрологическая больница

²Медико-генетический научный центр РАМН

³Московский областной научно-исследовательский клинический институт

⁴Межрегиональная ассоциация фондов помощи больным нервно-мышечными заболеваниями "Надежда"

Наследственные нервно-мышечные заболевания (ННМЗ) занимают значительное место в структуре наследственной патологии человека. По данным различных авторов частоты основных форм ННМЗ оцениваются величинами 1,3-12,9 на 100000 населения [1,2,3,4,5]. При этом установлено, что частоты отдельных форм значительно варьируют в разных популяциях, но в целом количество пациентов с заболеваниями данной группы может достигать 4 на 10 000 населения и выше [1,2,6,7,8,4]. В целом, в группу ННМЗ включают уже более ста различных нозологических форм, которых объединяет наличие в симптоматике мышечной слабости (генерализованной или захватывающей ограниченное число мышц) при сниженных или отсутствующих сухожильных рефлексах и генетическая природа [1,9,7,10,].

Часто ННМЗ, подразделяют на четыре большие подгруппы (первичные миопатии; невральные амиотрофии; спинальные амиотрофии; митохондриальные болезни) с учетом выявляемого уровня поражения так называемых двигательных единиц [по 1,11,7,12,5,3]. Установление уровня поражения в значительной степени обеспечивается применением электромиографического анализа, комплекса молекулярных исследований и некоторых других инструментальных методов диагностики [9,13,1,14,7,5].

Практически для ННМЗ всех четырех подгрупп характерно развитие разнообразных ортопедических осложнений, значимость которых для пациента зависит от стадии болезни и может варьировать от небольших неудобств до выраженных нарушений функций опорно-двигательного аппарата и болевой симптоматики. К настоящему времени имеются значительные возможности (правда во многом за рубежом) для ортопедического лечения ННМЗ, как консервативного, так и хирургического [8,15,16]. Вместе с тем, в нашей стране применение хирургических методов лечения больных ННМЗ встречается нечасто, поскольку многие специалисты считают, что использование хирургических методов сопряжено с большим риском осложнений и малой эффективностью.

Обобщение результатов многолетнего сотрудничества с австралийскими специалистами и накопленного собственного опыта работы с больными ННМЗ (более 1000 пациентов за 8 лет) позволило нам провести систематизацию используемых подходов к ортопедическому лечению таких больных, которая в формализованном виде представлена в таблице.

Особо следует отметить, что совместная работа с австралийскими ортопедами и сотрудничество с госпиталем "Милосердной Богоматери" дали возможность отработать новый подход к ортопедическому лечению больных ННМЗ. Он состоит из следующих основных элементов: а) применение индивидуального комплекса ЛФК, включающего "игровые" упражнения, что активизирует больных, повышает их настроение, вызывает