

СПРАВОЧНИК
ПО
ФОРМУЛИРОВАНИЮ
КЛИНИЧЕСКОГО
ДИАГНОЗА
БОЛЕЗНЕЙ
НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ

Под редакцией
В.Н. ШТОКА
О.С. ЛЕВИНА



МЕДИЦИНСКОЕ ИНФОРМАЦИОННОЕ
АГЕНТСТВО

УДК 618.8
ББК 56.12
С74

Рецензенты:

- А. С. Кадыков* — д-р мед. наук, профессор, руководитель 3-го сосудистого отделения НИИ неврологии РАМН;
М. А. Лобов — д-р мед. наук, профессор, руководитель отдела детской неврологии МОНИКИ им. М. Ф. Владимирского

Авторский коллектив:

Сотрудники кафедры неврологии Российской медицинской академии последипломного образования: д-р мед. наук, профессор *В. Н. Шток*; д-р мед. наук, профессор *О. С. Левин*; канд. мед. наук, доцент *Б. А. Борисов*; *Ю. В. Павлов*; канд. мед. наук *И. Г. Смоленцева*; д-р мед. наук, профессор *Н. В. Федорова*

Справочник по формулированию клинического диагноза болезни нервной системы/ Под ред. В. Н. Штока, О. С. Левина. — М.: ООО «Медицинское информационное агентство», 2006. — 520 с.

ISBN 5-89481-316-6

Цель справочника — помочь врачу выработать навык формулирования развернутого клинического диагноза, в котором нашло бы отражение не только название болезни, но и такие ее особенности, как клиническая форма, течение, основные клинические синдромы, определяющие трудоспособность и инвалидизацию, осложнения основного и наличие сопутствующих заболеваний. Подходы к формулированию развернутого диагноза приведены в соответствии с требованиями «Международной классификации болезни» 10-го пересмотра, но учитывают также традиции отечественной медицины в формулировании диагноза и классификации болезней, принятые в нашей стране. Представлены современные критерии диагностики неврологических заболеваний.

Для врачей-неврологов, а также врачей других специальностей и студентов медицинских вузов, осваивающих навыки формулирования развернутого клинического диагноза.

УДК 618.8

ББК 56.12

ISBN 5-89481-316-6

© Коллектив авторов, 2006

© Оформление. ООО «Медицинское информационное агентство», 2006

Предисловие.....	5
Введение.....	7
Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга.....	14
Глава 2. Инфекционные и паразитарные заболевания центральной нервной системы.....	54
Глава 3. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы.....	88
Глава 4. Экстрапирамидные расстройства.....	99
Глава 5. Мозжечковые атаксии.....	131
Глава 6. Дегенеративные заболевания с поражением двигательных нейронов.....	146
Глава 7. Дегенеративные заболевания с нарушением высших мозговых функций.....	162
Глава 8. Наследственные нейрометаболические заболевания.....	181
Глава 9. Эпилепсия.....	204

Глава 10. Неврозы и реактивные (стрессовые) расстройства	230
Глава 11. Заболевания вегетативной нервной системы	261
Глава 12. Нарушения сна и бодрствования	282
Глава 13. Головная боль	288
Глава 14. Опухоли головного и спинного мозга	301
Глава 15. Травма центральной и периферической нервной системы	313
Глава 16. Другие заболевания спинного мозга	342
Глава 17. Гидроцефалия и внутричерепная гипертензия	346
Глава 18. Заболевания периферической нервной системы	352
Глава 19. Вертеброневрологические синдромы	400
Глава 20. Заболевания мышц и нервно-мышечной передачи	458
Глава 21. Детский церебральный паралич	482
Глава 22. Аномалии развития центральной нервной системы	487
Глава 23. Поражение нервной системы при алкоголизме	500
Предметный указатель болезней, синдромов, понятий	506

Предисловие

Необходимость унификации медицинской терминологии и подходов к формулированию диагноза является исключительно важной для клинической практики задачей. Мне, как участнику международной комиссии экспертов, составивших перечень болезней и причин смерти в «Международной классификации» 9-го пересмотра, доставляет удовлетворение, что в нашей стране продолжается плодотворная работа в этом направлении.

Подготовленный сотрудниками кафедры неврологии Российской медицинской академии последипломного образования «Справочник по формулированию клинического диагноза нервных болезней» имеет целью помочь практическому врачу правильно сформулировать диагноз неврологического заболевания. Правильно выстроенный диагноз, содержащий всю необходимую для выбора тактики ведения больного информацию, — квинтэссенция диагностического поиска. Выдающиеся врачи всегда отличались умением выразить свою клиническую мысль в краткой, но точной диагностической формуле, включающей не только название болезни, но и ее клиническую форму, осложнения, наличие сопутствующих заболеваний.

Особое удовлетворение испытываешь в связи с тем, что в предлагаемом справочнике авторы следуют принципам, выработанным

Справочник по формулированию диагноза болезней нервной системы

на протяжении десятилетий школами отечественных неврологов, но в то же время приводят их в соответствие «Международной классификации болезней» 10-го пересмотра, цель которой заключается в универсализации подходов к статистическому учету заболеваний.

Следование рекомендациям, приводимым в справочнике, послужит не только унификации подхода к формулированию диагноза и его кодированию в соответствии с МКБ-10, но будет также хорошей школой для выработки клинического мышления. А это, в свою очередь, послужит более организованному процессу обследования больного и своевременному назначению адекватного лечения.

Таким образом, публикация настоящего справочника имеет большое научно-практическое, дидактическое значение и окажется одним из важных факторов формирования диагностического мышления как начинающего, так и опытного врача.

Хочется пожелать авторам дальнейших успехов на этом сложном поприще.

д-р. мед. наук, профессор,
заслуженный деятель науки РФ,
академик РАЕН, участник
экспертных комиссий ВОЗ
по разработке МКБ
Г. Г. Автандилов



Введение

Установление клинического диагноза представляет собой ключевое звено процесса диагностики на разных этапах обследования больного. В развернутой форме формулировка клинического диагноза включает не только название болезни (нозологической формы), но также этиологический, патогенетический, морфологический и функциональный компоненты, сумма которых отражает особенности возникновения, течения, тяжести и прогноза болезни у данного больного. Развернутый клинический диагноз — это не только констатация факта наличия и особенностей болезни, но и отправной пункт для выработки программы лечения болезни, предупреждения возможных ее осложнений, а также программы оптимальных путей реабилитации.

В обсуждении самых сложных вопросов всегда должна присутствовать исчерпывающая ясность и простота. Это относится и к значению понятия «диагноз». Диагноз устанавливается врачом при клиническом исследовании больного с учетом данных простого традиционного осмотра и анализом данных всех необходимых методов инструментального и лабораторного исследования. Сбор дополнительных данных требует времени. Поэтому во многих случаях

до их поступления к врачу любой (даже точный) диагноз можно считать предварительным. Такой диагноз обычно устанавливается при первом освидетельствовании больного в поликлинике или при поступлении его в больницу. В ходе наблюдения больного и обследования в поликлинике или стационаре устанавливается уточненный клинический диагноз. Он обосновывается данными осмотра пациента, динамикой течения болезни, данными дополнительных методов исследования и их динамикой. В поликлинике такой диагноз фиксируется на специальной странице уточненных диагнозов. Таким же, уточненным клиническим, диагнозом является диагноз при выписке больного из стационара. Этот диагноз нельзя считать окончательным, так как в ходе динамического наблюдения больного и оценки динамики его состояния при хроническом течении болезни клинический диагноз может быть не только уточнен, но и изменен. Это особенно часто бывает при атипичном проявлении болезни и необычном ее течении. Уточнению диагноза в течение болезни способствует ведение этапного эпикриза с отражением динамики исследований клинических и инструментальных. Так или иначе, во всех оговоренных случаях речь идет о прижизненном уточненном клиническом диагнозе, даже в случае уточнения с биопсией — это *уточненный прижизненный диагноз*.

В случае смерти больного именно с таким диагнозом история болезни направляется в патолого-анатомическое отделение. По понятным причинам *патолого-анатомический диагноз* может не совпадать с уточненным клиническим диагнозом, но в большинстве случаев (хотя и не всегда) патолого-анатомический диагноз воспринимается как окончательный и неоспоримый. Это уже *суправитальный диагноз*, который, однако, не имеет никакого значения для судьбы умершего. Таким образом, в своей повседневной деятельности врач пользуется уточненным клиническим диагнозом, и не более.

Способность специалиста-невролога формулировать *развернутый клинический диагноз*, безусловно, определяется его теоретическими и практическими знаниями, врачебным опытом и служит характеристикой его профессиональной квалификации. Очевидно, что эта способность приходит к врачу не сразу, а формируется с годами. В то же время, как и любое другое профессиональное умение, эта способность может быть сознательно и целенаправленно усовершенствована.

Введение

Для успешности такой целенаправленной работы должен быть использован как опыт национальных особенностей врачевания и диагностики в каждой стране, так и огромный интернациональный опыт диагностики, накопленный в разных странах. Одной из форм систематизации такого совокупного опыта являются классификационные рекомендации Всемирной организации здравоохранения «Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем» 10-го пересмотра (МКБ-10).

Внедрение такой системы, как МКБ-10, в каждой стране требует определенной работы по адаптации рекомендаций ВОЗ к традициям и особенностям национального здравоохранения. Именно такую задачу поставили перед собой авторы этого справочника. Во-первых, справочник несет информацию о рекомендациях ВОЗ в области номенклатуры болезней нервной системы и, во-вторых, авторами проведена и предложена читателю работа по адаптации рекомендаций ВОЗ в рамках МКБ-10 к традиционным особенностям формулирования неврологического диагноза в нашей стране.

Международная классификация болезней (МКБ-10)

«Международная статистическая классификация болезней и проблем, связанных со здоровьем» 10-го пересмотра (МКБ-10) состоит из трех томов: том I — содержит основную классификацию, том II — инструкцию по применению МКБ, том III — алфавитный указатель к классификации.

МКБ разделена на XXI класс, каждый из которых характеризует болезни или патологические состояния какой-либо системы или органа. Классы обозначаются римскими цифрами. Так, например, класс VI включает «Болезни нервной системы». Классы подразделяются на **блоки однородных болезней**. Например, в классе VI представлены такие блоки, как «Воспалительные болезни ЦНС», «Экстрапирамидные и другие двигательные нарушения».

В рамках каждого блока имеются **трехзначные рубрики**, которые предназначены для кодирования отдельных нозологических форм. Первый знак трехзначной рубрики представляет собой *букву латинского алфавита*, а второй и третий знаки — *арабские цифры*. Таким образом, трехзначные рубрики предназначены для *буквенно-цифрового кодирования* болезней и болезненных состояний.

Четырехзначные рубрики (четвертый знак — арабская цифра после десятичной точки трехзначной рубрики) предназначены для кодирования разновидностей (клинических вариантов) данной болезни.

МКБ-10 и регламентирующие документы формулирования диагноза в нашей стране

В нашей стране правила, регулирующие формулирование диагноза, не пересматривались десятилетиями.

Согласно прежним «Единым правилам» (приложение 7 к приказу № 4 МЗ СССР от 3 января 1952 г.) клинический диагноз формулируется в такой последовательности: на первом месте указывается основное заболевание, на втором — его осложнения, на третьем — сопутствующие заболевания. **Основным** считается заболевание, которое само по себе или *посредством своего осложнения* явилось причиной обращения больного за медицинской помощью, причиной его госпитализации или смерти. В формулировке диагноза название основного заболевания (нозологическая форма) не должно подменяться названием синдрома или симптомокомплекса. **Осложнением основного заболевания** называют патологические процессы и состояния, *патогенетически связанные* с основным заболеванием, но формирующие качественное отличие от его главных проявлений клинические синдромы, анатомические и функциональные изменения. **Сопутствующими** называют заболевания, не связанные с основным этиологически, патогенетически и имеющие другую номенклатурную рубрификацию.

Уже в определении основного заболевания проявлялись трудности и противоречия, с которыми сталкиваются попытки свести воедино в «Единых правилах» разные признаки одних и тех же качеств и проявлений здоровья и нездоровья человека, характеризующих их с разных сторон. Так, например, тенденция отдавать приоритет в классификации по этиологическому признаку (иными словами, характеристике основного заболевания) приводила к тому, что один из диагнозов в неврологии формулировался так: гипертоническая болезнь, кровоизлияние в головной мозг и т. д. В диагнозе справедливо на первое место ставилось основное заболевание, а его осложнение — кровоизлияние в мозг, которое определяло резкое ухудшение здоровья, госпитализацию, а иногда и смерть, больного, — упоми-

налось во вторую очередь. При этом, если статистическая регистрация болезней и причины смерти ограничивалась только первым слагаемым диагноза, то кровоизлияние в мозг вообще исчезало из статистики.

Подобного рода трудностей не удалось избежать и в МКБ-10, где нарушения мозгового кровообращения (т. е. церебральные нарушения при сосудистых заболеваниях) кодируются в блоке «Цереброваскулярные болезни» (160—169), относящемся к классу IX, «Болезни системы кровообращения». Совершенно очевидно, что речь идет не просто о терминологических затруднениях. Если данные об острых нарушениях мозгового кровообращения не будут учтены в медицинской статистике в числе вопросов, относящихся к ведению специалистов-неврологов, то и в организации адекватной неврологической помощи (скорая помощь, блоки интенсивной терапии, вопросы инструментальной диагностики, лечения и реабилитации больных с инсультом) будут неминуемо допущены ошибки.

В ряде случаев в МКБ-10 предусматривается двойное кодирование. При двойном кодировании один код содержит информацию об основной болезни и помечается «крестиком» (+), другой код (факультативный) содержит информацию о проявлении этой болезни в отдельном органе, что представляет собой самостоятельную клиническую проблему. Чаще всего это осложнение основного заболевания, которое и приводит к обращению за медицинской помощью (амбулаторное обследование, госпитализация) и явилось причиной временной нетрудоспособности или инвалидности. Этот факультативный дополнительный код, относящийся к проявлениям болезни, помечается «звездочкой» (*). Принцип МКБ заключается в том, что код с «крестиком» употребляется всегда, а код со «звездочкой» — при необходимости сбора специальных статистических данных в рамках узкой специальности. **Код со «звездочкой» никогда не должен употребляться самостоятельно.**

Пример двойного кодирования: A17.0+ туберкулезный менингит (G01*), при этом код A17.0+ относит данный случай к классу I «Некоторые инфекционные и паразитарные болезни» (блок «Туберкулез»), а код G01* — к классу VI «Болезни нервной системы» (блок «Воспалительные болезни ЦНС»).

Отсюда очевидно, что применение факультативного дополнительного кода необходимо для эпидемиологического и статистического анализа болезней в пределах узкой медицинской специальности, в данном случае — в области болезней нервной системы.

Следует обратить внимание специалистов-неврологов на то, что в МКБ-10 в класс VI «Болезни нервной системы» не включены также травмы и опухоли нервной системы. Эти болезни представлены рубриками в других соответствующих классах. В этих случаях в нашем пособии приведены необходимые коды рубрик, заимствованные из соответствующих других классов МКБ-10.

Правила пользования справочником

Специалист-невролог, который намерен использовать справочник для оптимальной формулировки развернутого диагноза, находит в содержании название соответствующей группы болезней нервной системы. Для каждой группы заболеваний разработана соответствующая таблица, в ее левой половине приведены названия болезней и их буквенно-цифровые трехзначные коды МКБ-10, а также детализующие их подрубрики с четвертым числовым знаком (после точки). В правой половине таблицы указаны рекомендуемые *общие формулировки диагноза (ОФД)*, а также варианты примерных формулировок развернутого диагноза (*ПРФД*); ОФД обычно соответствует наименованию болезни в МКБ-10. ОФД допустимо использовать при недостаточности амнестических и клинических данных, а также при отсутствии данных инструментального исследования. При наличии же этих данных должен быть сформулирован развернутый клинический диагноз.

При формулировании ПРФД авторы справочника использовали опыт и рекомендации ведущих неврологических школ как нашей страны, так и зарубежных. Так, например, были использованы разработки НИИ неврологии РАМН по вопросам классификации, формулирования и кодирования диагноза сосудистых заболеваний головного мозга, разработки НИИ нейрохирургии РАМН им. Н. Н. Бурденко в области нейротравматологии и другие подобные источники. Следует подчеркнуть, что наличие МКБ-10 с определенной рубрификацией *не отменяет* клинические классификации, разработанные ведущими коллективами нашей страны. Такие классификации способствуют развитию у специалистов-неврологов современного клинического мышления и совершенствованию знаний и умений в формулировании полного клинического диагноза. Нужно также иметь в виду, что *главной целью МКБ-10 является унификация статистического учета заболеваний*, поэтому названия многих рубрик не соответствуют

Введение

общепринятой клинической терминологии и сформулированы таким образом, чтобы облегчить статистический учет неуточненных случаев тех или иных заболеваний.

Вопросы, касающиеся формулирования патолого-анатомического диагноза, лежат вне пределов нашей компетенции и не входят в задачи данного справочника. В то же время можно указать, что в основе методических подходов к формулированию патолого-анатомического диагноза (но не указанию на непосредственную причину смерти) лежат те же принципы и последовательность: основное заболевание, осложнения основного заболевания, сопутствующие заболевания. При летальном исходе нередко у одного и того же больного обнаруживается два или несколько заболеваний, причем основное заболевание выделить затруднительно. В этих случаях согласно «Методическим рекомендациям МЗ СССР по проведению клинко-анатомических конференций» (1979) в диагностические определения (формулировку патолого-анатомического диагноза) вводят такие понятия, как конкурирующие, сочетанные и фоновые заболевания, и применяют определение «комбинированное основное заболевание». Конкурирующими называют два заболевания, обнаруженные одновременно, каждое из которых в отдельности могло послужить причиной смерти. Сочетанными называют такие заболевания, каждое из которых не смертельно, но, развившись одновременно, приводят к смерти. Фоновым называют заболевание, которое, имея важное значение в этиологии и патогенезе основного заболевания, обусловило его особую тяжесть и возникновение осложнений. Диагностическое определение, «комбинированное основное заболевание» применяют при наличии конкурирующих, сочетанных и фоновых заболеваний. При этом для статистического кодирования выбирается код только одной из вошедших в комбинированное основное заболевание нозологических форм.

Выражаем уверенность, что предлагаемый вашему вниманию справочник будет способствовать развитию клинического диагностического мышления, упорядочению формулирования развернутого клинического диагноза болезней нервной системы, а следовательно, будет способствовать своевременному назначению больному адекватного лечения.

Глава 1

Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

1. Инсульт
 - 1.1. Геморрагический инсульт (внутричерепное кровоизлияние)
 - 1.2. Ишемический инсульт (инфаркт мозга)
 - 1.3. Инсульт, не уточненный как кровоизлияние или инфаркт
 - 1.4. Последствия инсульта
2. Преходящие нарушения мозгового кровообращения
3. Поражение прецеребральных и церебральных артерий, не приводящее к инфаркту мозга
4. Дисциркуляторная энцефалопатия и сосудистая деменция
5. Другие цереброваскулярные заболевания
6. Сосудистые заболевания спинного мозга (спиноvasкулярные заболевания)

Сосудистые заболевания центральной нервной системы — этиологически гетерогенная группа заболеваний, обусловленных нарушением ее кровообращения. Сосудистые заболевания центральной нервной системы подразделяют на *цереброваскулярные* (сосудистые заболевания головного мозга) и *спиноvasкулярные* (сосудистые заболевания спинного мозга) заболевания.

Сосудистые заболевания головного мозга включают как острые, так и хронические нарушения мозгового кровообращения. К острым нарушениям мозгового кровообращения относят, в основном, преходящие нарушения мозгового кровообращения, ишемический и

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

геморрагический инсульты. В качестве вариантов острого нарушения мозгового кровообращения рассматривают также острую гипертоническую энцефалопатию и тромбоз мозговых вен и венозных синусов. К хроническим нарушениям мозгового кровообращения относится хроническая сосудистая мозговая недостаточность (дисциркуляторная энцефалопатия).

Преходящие нарушения мозгового кровообращения, инсульты, дисциркуляторная энцефалопатия, сосудистая миелопатия по сути представляют собой клинические синдромы, причиной которых могут быть различные заболевания, вызывающие патологию церебральных или прецеребральных сосудов, образование эмболов, направляющихся в систему мозгового кровообращения, изменение свертываемости крови. Тем не менее при формулировании диагноза сосудистого заболевания головного или спинного мозга, в соответствии с рекомендациям НИИ неврологии РАМН, на первое место принято выносить наименование нарушения церебрального (спинального) кровообращения с указанием его характера и лишь затем указывать его этиологический фактор — заболевание, осложнением которого является нарушение мозгового кровообращения. Развернутый диагноз включает также указание пораженного сосудистого бассейна и (или) пораженной мозговой структуры и связанного с ними клинического симптомокомплекса.

Этот же принцип формулирования диагноза заложен и в МКБ-10. В рубриках 160—167 («Цереброваскулярные заболевания») приведен перечень сосудистых болезней головного мозга, которые следует рассматривать как основное заболевание. К ним следует добавить преходящие нарушения мозгового кровообращения, которые кодируются в рубрике G45 («Преходящие транзиторные церебральные ишемические приступы [атаки] и родственные синдромы»). Только в тех случаях, когда сосудистое поражение мозга является осложнением заболевания, кодирующегося в других рубриках, цереброваскулярная патология указывается как осложнение основного заболевания и обозначается дополнительным кодом из рубрики 168* («Поражения сосудов мозга при болезнях, классифицируемых в других рубриках»).

Заболевания, вызывающие нарушения мозгового кровообращения, приведены в табл. 1.1.

Заболевания, вызывающие нарушение мозгового кровообращения

Заболевания	Код МКБ-10
Эссенциальная [первичная] артериальная гипертензия	ПО
Вторичная артериальная гипертензия:	115
• Реноваскулярная	115.0
• Вследствие других заболеваний почек	115.1
• Вследствие эндокринных заболеваний	115.2
• Другой этиологии	115.8
• Неясной этиологии	115.9
Церебральный атеросклероз	167.2
Артериальная гипотензия:	195
• Идиопатическая	195.0
• Ортостатическая	195.1
• Вызванная лекарственными средствами	195.2
• Другие виды	195.8
• Неуточненная	195.9
Заболевания сердца:	
• Острый инфаркт миокарда	121
• Повторный инфаркт миокарда	122
• Острый и подострый эндокардит ревматический	133
• Поражение митрального клапана ревматическое	101
• Поражение митрального клапана ревматическое	134
• Поражение аортального клапана ревматическое	105
• Поражение аортального клапана ревматическое	135
• Пароксизмальная тахикардия	106
• Пароксизмальная тахикардия	147
• Фибрилляция и трепетание предсердий (мерцательная аритмия)	148
• Другие нарушения сердечного ритма	149
Дисплазии мозговых сосудов	
• Фибромускулярная дисплазия	177.3
Васкулиты	
• Облитерирующий тромбангиит [болезнь Бюргера]	173.1
Васкулиты при системных поражениях соединительной ткани	
<i>Узелковый полиартериит и родственные состояния:</i>	М30
• Узелковый полиартериит	М30.0
• Аллергический гранулематозный ангиит [Черджа—Стросса]	М30.1
• Ювенильный полиартериит	М30.2

Заболевания	Код МКБ-10
• Слизисто-кожный лимфонулярный синдром [Кавасаки]	M30.3
<i>Другие некротизирующие васкулопатии:</i>	M31
• Гиперчувствительный ангиит	M31.0
• Тромботическая микроангиопатия (тромботическая тромбоцитопеническая пурпура)	M31.1
• Гранулематоз Вегенера	M31.3
• Синдром дуги аорты [Такаясу]	M31.4
• Гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией	M31.5
• Другие гигантоклеточные артерииты	M31.6
• Другие некротизирующие васкулиты	M31.8
• Некротизирующая васкулопатия неуточненная (васкулит со снижением комплемента)	M31.9
<i>Системная красная волчанка</i>	M32
<i>Другие системные поражения соединительной ткани</i>	
• Болезнь Бехчета	M35.2
Болезни крови:	
• Антифосфолипидный синдром	D68.8
• Семейный эритроцитоз	D75.0
• Вторичная полицитемия	D75.1
• Эссенциальный эритроцитоз	D75.2
• Диссеминированное внутрисосудистое свертывание	D65
• Эссенциальная (геморрагическая) тромбоцитемия	D47.3

1. Инсульт

Инсульт — клинический синдром, развивающийся вследствие острого нарушения мозгового кровообращения и характеризующийся очаговыми неврологическими и/или общемозговыми расстройствами, которые сохраняются не менее 24 ч или приводят к смерти больного в эти или более ранние сроки. К инсульту традиционно относят инфаркты мозга (ишемический инсульт), кровоизлияния в мозг или под его оболочки (геморрагический инсульт).

В особую группу выделяют *малый инсульт*, или *инсульт с обратимым неврологическим дефицитом*, при котором симптоматика регрессирует в течение 3 недель. Практически важно также деление инсульта на *прогрессирующий (инсульт входу)*, при котором симптоматика продолжает нарастать, и *завершившийся (полный)*, при котором неврологический дефицит стабилизировался.

При формулировании диагноза следует указать тип (характер) инсульта, его причину, пораженный сосуд или сосудистый бассейн, пораженный участок мозга, основные симптомы в порядке их значимости, период (острый — до 6 нед., ранний восстановительный — до 6 мес, поздний восстановительный — до 1 года).

В МКБ-10 разные варианты инсульта кодируются в рубриках: 160 («Субарахноидальное кровоизлияние»), 161 («Внутри мозговое кровоизлияние»), 162 («Другое внутричерепное кровоизлияние»), 163 («Инфаркт мозга»), 164 («Инсульт, не уточненный как инфаркт мозга или кровоизлияние»). Последствия инсульта кодируются в рубрике 169.

1.1. Геморрагический инсульт (внутричерепное кровоизлияние)

Геморрагический инсульт включает спонтанное (нетравматическое) субарахноидальное кровоизлияние, внутримозговое (паренхиматозное) кровоизлияние, спонтанные (нетравматические) субдуральное и экстрадуральное кровоизлияния. Термин «геморрагический инсульт» эквивалентен по содержанию термину «острое нарушение мозгового кровообращения по геморрагическому типу», который также может использоваться в этих случаях.

1.1.1. Спонтанное субарахноидальное кровоизлияние

Основная причина спонтанного субарахноидального кровоизлияния — *разрыв церебральной аневризмы*, что и отражено в уточнении к рубрике G60 («включен: разрыв аневризмы сосудов мозга»). Поэтому формулировки подрубрик «субарахноидальное кровоизлияние из...артерии» следует понимать как субарахноидальное кровоизлияние вследствие разрыва аневризмы соответствующей артерии мозга. Наличие аневризмы артерий подтверждается при контрастной церебральной ангиографии или магнитно-резонансной ангиографии. Для кодирования диагноза «субарахноидальное кровоизлияние из артериовенозных мальформаций» предусмотрена подрубрика 160.8. При формулировании диагноза следует подчеркнуть нетравматическую природу кровоизлияния («спонтанное субарахноидальное кровоизлияние»). При ангиографическом выявлении аневризмы, это также должно быть отражено в диагнозе. В отсутствие этих данных указывается: «предположительно вследствие разрыва артериальной аневризмы».

При формулировании диагноза указывают и степень тяжести больного, оценка которой важна для определения тактики ведения пациента. Выделяют пять степеней тяжести больных с субарахноидальным кровоизлиянием [Hunt, Hess, 1974]:

- I. Сознание ясное, симптоматика отсутствует или представлена легкой головной болью и/или ригидностью затылочных мышц.
- II. Сознание ясное, головная боль умеренная или выраженная, ригидность затылочных мышц.
- III. Оглушение или спутанность сознания, возможна очаговая симптоматика.
- IV. Сопор, умеренный или тяжелый гемипарез (очаговая симптоматика обычно свидетельствует об осложнении — инфаркте (следствие ангиоспазма) или мозговой гематоме), признаки повышения внутричерепного давления.
- V. Кома с признаками выраженного повышения внутричерепного давления.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
160	Субарахноидальное кровоизлияние <i>Включен:</i> разрыв аневризмы сосудов мозга <i>Исключены:</i> последствия субарахноидального кровоизлияния (169.0)	
160.0	Субарахноидальное кровоизлияние из каротидного синуса и бифуркации	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> При наличии соответствующих параклинических данных источник кровоизлияния может быть дополнительно уточнен: разрыв аневризмы глазной, передней хориоидальной, задней соединительной артерий, бифуркации внутренней сонной артерии, каротидно-кавернозной аневризмы		
160.1	Субарахноидальное кровоизлияние из средней мозговой артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Субарахноидальное кровоизлияние вследствие разрыва аневризмы средней мозговой артерии, IV степень тяжести, сопор

Справочник по формулированию диагноза болезней нервной системы

1	2	3
<p><i>Примечание.</i> При наличии соответствующих параклинических данных локализация разорвавшейся аневризмы может быть дополнительно уточнена (проксимальный сегмент артерии, зона би- или трифуркации, дистальный сегмент)</p>		
160.2	Субарахноидальное кровоизлияние из передней соединительной артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Субарахноидальное кровоизлияние вследствие разрыва аневризмы передней соединительной артерии, IV степень тяжести с развитием сопора, пареза левой ноги, задержкой мочеиспускания
160.3	Субарахноидальное кровоизлияние из задней соединительной артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Субарахноидальное кровоизлияние вследствие разрыва аневризмы левой задней соединительной артерии, III степень тяжести, умеренное оглушение, парез левого глазодвигательного нерва
160.4	Субарахноидальное кровоизлияние из базилярной артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Субарахноидальное кровоизлияние вследствие разрыва аневризмы базилярной артерии с развитием острой гидроцефалии, V степень тяжести, кома
<p><i>Примечание.</i> При наличии соответствующих параклинических данных локализация разорвавшейся аневризмы может быть дополнительно уточнена (проксимальный сегмент базилярной артерии, средний сегмент артерии, верхушка артерии, зона бифуркации, место отхождения верхней мозжечковой артерии или передней нижней мозжечковой артерии)</p>		
160.5	Субарахноидальное кровоизлияние из позвоночной артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются случаи разрыва аневризмы внутричерепного отдела позвоночной артерии, зоны отхождения задней нижней мозжечковой артерии, а также аневризмы спинальной артерии</p>		
160.6	Субарахноидальное кровоизлияние из других внутричерепных артерий Множественное поражение внутричерепных артерий	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

1	2	3
<p><i>Примечание.</i> Формулировка данной подрубрики подразумевает субарахноидальное кровоизлияние из аневризм иной локализации, нежели перечисленные в предшествующих рубриках (в том числе аневризм дистального отдела мозжечковых артерий, задней мозговой артерии). Выявление множественных аневризм возможно только с помощью ангиографии. При выявлении множественных аневризм следует указать, из какой аневризмы произошло кровоизлияние</p>		
<p>160.7</p>	<p>Субарахноидальное кровоизлияние из внутричерепной артерии неуточненной Разорванная (врожденная) ягодоподобная аневризма мозга БДУ Субарахноидальное кровоизлияние из:</p> <ul style="list-style-type: none"> • церебральной артерии БДУ • соединительной артерии БДУ 	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Спонтанное субарахноидальное кровоизлияние, V степень тяжести</p>
<p><i>Примечание.</i> Данная рубрика применяется в случае, если имеются основания считать, что кровоизлияние вызвано разрывом аневризмы, однако ее локализация остается неизвестной</p>		
<p>160.8</p>	<p>Другое субарахноидальное кровоизлияние Менингеальное кровоизлияние Разрыв мозговых артериовенозных дефектов</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Субарахноидальное кровоизлияние вследствие разрыва конвексительной артериовенозной мальформаций височно-теменной области левого полушария мозга, III степень тяжести, умеренное оглушение, умеренный правосторонний гемипарез, сенсорная афазия</p>
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются субарахноидальные (субарахноидально-паренхиматозные) кровоизлияния, возникшие вследствие разрыва церебральных артериовенозных мальформаций (неразорвавшиеся артериовенозные мальформаций мозговых артерий кодируются в рубрике Q28.2), нарушения свертывания крови, прорыва внутримозговых гематом (в этом случае основным кодом является 161, а 160.8 служит дополнительным кодом), разрыва микотической аневризмы, расслоения внутричерепной артерии или опухоли. Диагноз артериовенозной мальформаций может быть подтвержден с помощью церебральной ангиографии, КТ или МРТ</p>		

1	2	3
<p>При выявлении мальформации следует уточнить ее локализацию: полушарная корковая (лобная, височная, теменная, затылочная доли), полушарная подкорковая (базальные ганглии, внутренняя капсула, таламус, гипоталамус, мозолистое тело), ствол (средний мозг, мост, продолговатый мозг), мозжечок, хориоидальное сплетение (бокового, третьего, четвертого желудочков), спинной мозг (шейный, грудной, пояснично-крестцовый отделы)</p>		
<p>160.9</p>	<p>Субарахноидальное кровоизлияние неуточненное Разорванная (врожденная) церебральная аневризма БДУ</p>	<p>ОФД. Спонтанное субарахноидальное кровоизлияние</p>
<p><i>Примечание.</i> Данный код используется также для статистического учета случаев так называемого «первичного» субарахноидального кровоизлияния (когда его причину не удается обнаружить даже при адекватном обследовании) и неуточненных случаев субарахноидального кровоизлияния</p>		

1.1.2. Внутримозговое кровоизлияние

Нетравматическое внутримозговое (паренхиматозное) кровоизлияние в большинстве случаев является осложнением артериальной гипертензии, разрыва артериовенозных мальформации, редко — осложнением других заболеваний, например интракраниальной опухоли или болезни крови. Абсолютным диагностическим критерием этих кровоизлияний служат данные КТ или МРТ.

1	2	3
<p>161</p>	<p>Внутримозговое кровоизлияние <i>Исключены:</i> последствия кровоизлияния в мозг (169.1)</p>	
<p>161.0</p>	<p>Внутримозговое кровоизлияние в полушарие субкортикальное Глубинное внутримозговое кровоизлияние</p>	<p>ОФД. Геморрагический инсульт. Кровоизлияние в глубинные отделы правого полушария ПРФД. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в левый таламус вследствие гипертонической болезни, III степени; начальная стадия тенториального вклинения крючка гиппокампа слева, сопор, правосторонняя гемиплегия, птоз и мидриаз слева</p>

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

1	2	3
<p><i>Примечание.</i> Если есть возможность уточнить локализацию кровоизлияния с помощью КТ или МРТ, ее следует указывать более точно; чаще всего глубинное кровоизлияние происходит в скорлупу (подкорково-капсулярное кровоизлияние) и таламус, реже — в хвостатое ядро, мозолистое тело, гипоталамус. Данная локализация особенно характерна для кровоизлияний, возникающих вследствие артериальной гипертензии, указание на которую должно присутствовать в диагнозе</p>		
<p>161.1</p>	<p>Внутри мозговое кровоизлияние в полушарие кортикальное Лобарное (долевое) внутри мозговое кровоизлияние Поверхностное внутримозговое кровоизлияние</p>	<p>ОФД. Геморрагический инсульт с поверхностным (лобарным, латеральным) кровоизлиянием ПРФД. 1. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в правую затылочную долю; умеренное оглушение, левосторонняя гемианопсия 2. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в теменно-височную область правого полушария вследствие гипертонической болезни, III степени; левосторонний гемипарез и гемигипестезия, паралич горизонтального зрения, анозогнозия</p>
<p><i>Примечание.</i> Источником кровоизлияний данной локализации, особенно у молодых лиц и/или в отсутствие артериальной гипертензии, нередко является артериовенозная мальформация, а у пожилых — амилоидная ангиопатия</p>		
<p>161.2</p>	<p>Внутри мозговое кровоизлияние в полушарие неуточненное</p>	<p>ОФД. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в полушарие мозга ПРФД. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в левое полушарие головного мозга вследствие артериальной гипертензии, III степени; умеренное оглушение, выраженный правосторонний гемипарез</p>
<p><i>Примечание.</i> Подрубрика применяется в том случае, когда не удастся установить локализацию кровоизлияния в пределах полушария более точно</p>		
<p>161.3</p>	<p>Внутри мозговое кровоизлияние в ствол мозга</p>	<p>ОФД. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в ствол мозга ПРФД. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в мост вследствие</p>

Справочник по формулированию диагноза болезней нервной системы

1	2	3
		гипертонической болезни III степени; глубокая кома, тетраплегия, дещеребрационная ригидность
<p><i>Примечание.</i> Локализацию кровоизлияния (средний мозг, мост, продолговатый мозг) следует по возможности определить более точно (клинически, с помощью КТ или МРТ)</p>		
161.4	Внутри мозговое кровоизлияние в мозжечок	<p>ОФД. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в мозжечок</p> <p>ПРФД. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в правое полушарие мозжечка вследствие гипертонической болезни III степени; выраженный гидроцефально-гипертензионный синдром с компрессией ствола мозга, глубокое оглушение, правосторонняя гемиатаксия</p>
161.5	Внутри мозговое кровоизлияние желудочковое	<p>ОФД. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в желудочки</p> <p>ПРФД. Геморрагический инсульт с кровоизлиянием в правое полушарие мозга и прорывом крови в желудочки вследствие гипертонической болезни, III степени; кома, дещеребрационная ригидность, дыхание Чейна—Стокса</p>
161.6	Внутри мозговое кровоизлияние множественной локализации	<p>ОФД. Геморрагический инсульт с множественными паренхиматозными кровоизлияниями</p>
<p><i>Примечание.</i> Необходимо исключить возможность геморрагического диатеза или инфекционного заболевания</p>		
161.8	Другое внутри мозговое кровоизлияние	См. примечание
<p><i>Примечание.</i> В подрубрику включаются кровоизлияния в мозг, неучтенные в перечисленных выше подрубриках, в том числе кровоизлияние в гипофиз (апоплексия гипофиза), геморрагический инфаркт</p>		
161.9	Внутри мозговое кровоизлияние неуточненное	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10, в случае отсутствия достаточных данных (анамнестических, клинических и инструментальных) для развернутого диагноза</p>

1.1.3. Другое внутричерепное кровоизлияние

1	2	3
162	Другое внутричерепное кровоизлияние <i>Исключены:</i> последствия внутричерепного кровоизлияния (169.2)	
162.0	Субдуральное кровоизлияние (острое) (нетравматическое)	ОФД. Спонтанное субдуральное кровоизлияние ПРФД. Спонтанное субдуральное кровоизлияние с формированием гематомы правой лобно-височной области; глубокое оглушение, умеренный левосторонний гемипарез
<i>Примечание.</i> Данный код может использоваться как при остром и подостром, так и при хроническом нетравматическом субдуральном кровоизлиянии (гематоме)		
162.1	Нетравматическое экстрадуральное кровоизлияние Нетравматическое эпидуральное кровоизлияние	ОФД. Спонтанное эпидуральное кровоизлияние
<i>Примечание.</i> Данный код может использоваться как при остром и подостром, так и при хроническом нетравматическом экстрадуральном (эпидуральном) кровоизлиянии (гематоме)		
162.9	Внутричерепное кровоизлияние (нетравматическое) не-уточненное	Код для статистического учета неуточненных случаев внутричерепных кровоизлияний

1.2. Ишемический инсульт (инфаркт мозга)

Термин «инфаркт мозга» приобретает все большее распространение в связи с широким применением методов нейровизуализации, позволяющих уточнить локализацию и размеры ишемического очага и предположить его природу. Однако по своему смыслу термин «инфаркт мозга» не вполне эквивалентен термину «ишемический инсульт». Ишемический инсульт — клиническое выражение инфаркта мозга, а инфаркт мозга — морфологический субстрат ишемического инсульта, но при локализации в «молчаливой зоне» он может быть асимптомным и не сопровождаться клиникой инсульта («скрытый» инфаркт). Асимптомный инфаркт мозга, выявляемый только с помощью КТ или МРТ, кодируется в подрубрике R90.8.

Характер, локализация и степень поражения определенной артерии устанавливаются с помощью ультразвуковой доплерографии (в том числе и транскраниальной), МР-ангиографии или контрастной ангиографии.

При учете ишемического инсульта применяется принцип двойного кодирования. Основным является код, определяющий характер ишемического инсульта (I63), дополнительным кодом обозначается клинический синдром, указанный в рубрике G46* («Сосудистые мозговые синдромы при цереброваскулярных болезнях»). Данная рубрика используется для дополнительного кодирования *синдрома* очагового поражения головного мозга в случае нарушения кровообращения в участке, соответствующем зоне васкуляризации мозговой артерии.

При формулировании диагноза ишемического инсульта следует по возможности указать его подтип, так как это в определенной степени определяет тактику последующего ведения пациента. В настоящее время выделяют несколько основных подтипов инсульта:

Атеротромботический инсульт. Обычно развивается вследствие атеросклеротического поражения прецеребральной или крупной церебральной артерии и развивается по типу артерио-артериальной эмболии, реже — по типу тромбоза в зоне поражения артерии. Часто наблюдается ступенеобразное нарастание симптоматики на протяжении нескольких часов или суток, начало в ночное время. Клинические проявления инфаркта могут включать нарушение функций коры головного мозг (афазия, синдром игнорирования противоположной половины пространства, ограниченный двигательный дефицит), мозгового ствола или мозжечка. При КТ и МРТ может выявляться корковый или подкорковый полушарный, мозжечковый или стволовой очаг, диаметр которого обычно превышает 1,5 см. Диагноз подтверждают анамнестические указания на предшествующие преходящие нарушения мозгового кровообращения в этом же сосудистом бассейне, шум над сонной артерией или снижение ее пульсации, а также результаты УЗИ, МР-ангиографии или контрастной ангиографии, которые выявляют на стороне инфаркта значительный (> 50%) стеноз либо окклюзию крупного церебрального сосуда или его корковой ветви, либо атеросклеротическую бляшку с неровной поверхностью и пристеночным тромбом. Диагностические исследования должны исключить потенциальные источники кардиогенной эмболии. Диагноз инсульта, вызванного атеросклерозом крупной

артерии, не может быть установлен, если ультразвуковое дуплексное исследование или ангиография не выявляют изменений либо выявляют минимальные изменения сосудов.

Эмболический (кардиоэмболический) инсульт. Вызывается окклюзией мозговой артерии кардиальным эмболом. Диагностика эмболического инсульта возможна после выявления по крайней мере одного кардиального источника эмболии (нарушение сердечного ритма, порок сердца, кардиомиопатия, эндокардит и т. д.).

Эмболический инсульт обычно характеризуется внезапным началом, часто в дневное время, неврологический дефицит максимально выражен в дебюте заболевания. Инфаркт часто локализуется в корковой (корково-подкорковой) зоне васкуляризации средней мозговой артерии. Нередко имеется геморрагический компонент (по данным КТ или МРТ). Диагноз кардиоэмболического инсульта подтверждают признаки предшествующих ТИА или инсульта более чем в одном сосудистом бассейне или системной эмболии.

Атеросклеротическое поражение крупной артерии как потенциальный источник тромбоза или эмболии должно быть исключено.

Гемодинамический инсульт. Возникает на фоне грубого стенозирующего поражения магистральных артерий при условии резкого падения системного артериального давления. Это вызывает ишемию наиболее удаленных (водораздельных) зон, находящихся на границе сосудистых бассейнов, например, на границе бассейнов средней и передней мозговых артерий или средней и задней мозговых артерий. Инфаркт водораздельной зоны может возникать и в отсутствие поражения крупных артерий — при гипоксии, связанной с остановкой кровообращения. Диагноз подтверждают: анамнестическое указание на возможное резкое падение артериального давления, наличие патологии прецеребральных или церебральных артерий, особенно множественное и двустороннее, аномалии сосудистой системы мозга (разобщение виллизиева круга, гипоплазия артерий), локализация инфаркта в корковых или подкорковых водораздельных зонах (зонах смежного кровоснабжения) — по данным КТ и МРТ.

Лакунарный инфаркт. Обычно вызывается окклюзией мелких пенетрирующих ветвей мозговых артерий, кровоснабжающих глубинные отделы мозга. Соответственно, его размеры не превышают 1,5 см, а локализация ограничена базальными ганглиями, внутренней капсулой, таламусом, семиовальным центром, мостом, мозжечком. Наиболее частая причина лакунарных инфарктов — артериальная

гипертензия, вызывающая гипертоническую церебральную микроангиопатию. Клинически часто наблюдается постепенное нарастание симптоматики в течение от нескольких часов до суток. У большинства больных выявляются характерные лакунарные синдромы (см. ниже). Признаки дисфункции коры, общемозговая симптоматика обычно отсутствуют. Потенциальный кардиальный источник эмболии должен отсутствовать, а при исследовании крупных экстракраниальных сосудов не должен выявляться стеноз более 50% в ипсилатеральной артерии. Следует подчеркнуть, что указание в формулировке диагноза — «лакунарный инфаркт» корректно лишь в случае его верификации с помощью нейровизуализационных методов.

Ишемический инсульт по типу микроокклюзии. Развивается на фоне выраженных гемореологических изменений, нарушений в системе гемостаза и фибринолиза. Гемореологическая микроокклюзия обычно приводит к формированию небольших инфарктов мозга и часто протекает по типу малого инсульта. Характерно отсутствие общемозговых проявлений. Должны отсутствовать кардиальный источник эмболии, клинически значимое поражение прецеребральных сосудов, заболевания крови, васкулиты и другие возможные причины ишемического инсульта.

Причиной ишемического инсульта могут быть также такие редкие состояния, как расслоение мозговых артерий, васкулиты, коагулопатии, фибромускулярная дисплазия церебральных сосудов и т. д.

Примерно в 20—30% случаев инсульта его непосредственную причину либо не удастся выявить (криптогенный инсульт), либо обнаруживаются две и больше потенциальных причин инсульта, выбрать ведущую из которых не представляется возможным (в этом случае при формулировании диагноза должны быть упомянуты все потенциальные причины инсульта). При формулировании диагноза ишемического инсульта должны быть обязательно указаны пораженный сосудистый бассейн и, по возможности, локализация инфаркта, а также клинический синдром.

1.2.1. Характеристика ишемического инсульта

1	2	3
163	<p>Инфаркт мозга <i>Включены:</i> закупорка и стеноз церебральных и прецеребральных артерий, вызывающие инфаркт мозга <i>Исключены:</i> осложнения инфаркта мозга (169.3)</p>	

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

1	2	3
163.0	Инфаркт мозга, вызванный тромбозом прецеребральных артерий	<p>ОФД. Ишемический (атеротромботический) инсульт вследствие тромбоза экстракраниальных (<i>прецеребральных</i>) артерий</p> <p>ПРФД. Ишемический инсульт вследствие тромбоза устья правой внутренней сонной артерии с развитием инфаркта правой теменной доли на фоне атеросклеротического поражения прецеребральных и церебральных артерий; левосторонний гемипарез, гемигипестезия, синдром игнорирования левой половины пространства</p>
<p><i>Примечание.</i> Диагноз должен быть подтвержден данными ультразвукового обследования, церебральной ангиографии или МР-ангиографии, выявляющими тромбоз внутренней или общей сонных артерий, безымянной артерии, позвоночной артерии, подключичной артерии. Локализация и размеры инфаркта по данным КТ или МРТ должны соответствовать пораженному сосуду</p>		
163.1	Инфаркт мозга, вызванный эмболией прецеребральных артерий	<p>ОФД. Ишемический (кардиоэмболический) инсульт вследствие эмболии экстракраниальных (прецеребральных) артерий. Необходимо указать источник эмболии</p> <p>ПРФД. Ишемический инсульт вследствие кардиогенной эмболии левой внутренней сонной артерии с развитием обширного коркового инфаркта левой лобно-теменной области на фоне ИБС с пароксизмальной формой мерцательной тахикардии, Н I—II; грубая сенсомоторная афазия, выраженный правосторонний гемипарез</p>
<p><i>Примечание.</i> Источником эмболии прецеребральных артерий чаще всего служит сердце, патология которого должна быть установлена с помощью соответствующего обследования и указана в диагнозе. Локализация и размеры инфаркта по данным КТ или МРТ должны соответствовать пораженному сосуду</p>		

Справочник по формулированию диагноза болезней нервной системы

1	2	3
163.2	Инфаркт мозга, вызванный неуточненной закупоркой или стенозом прецеребральных артерий	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Данная подрубрика используется в том случае, когда не удалось уточнить характер поражения экстракраниальных (прецеребральных) артерий</p>		
163.3	Инфаркт мозга, вызванный тромбозом мозговых артерий	ОФД. Ишемический (атеротромботический) инсульт вследствие тромбоза интракраниальных (церебральных) артерий ПРФД. Ишемический инсульт вследствие тромбоза левой средней мозговой артерии с развитием корково-подкоркового инфаркта в левой теменно-височной области на фоне атеросклероза с преимущественным поражением прецеребральных и церебральных артерий; правосторонняя гемиплегия, выраженная сенсомоторная афазия
<p><i>Примечание.</i> Диагноз должен быть подтвержден данными ультразвукового обследования, церебральной ангиографии, МРТ, выявляющими поражение передней, средней, задней мозговых артерий, лентикюлостриарных артерий, передней хориоидальной артерии, мозжечковых артерий. Локализация и размеры инфаркта по данным КТ или МРТ должны соответствовать пораженному сосуду</p>		
163.4	Инфаркт мозга, вызванный эмболией мозговых артерий	ОФД. Ишемический (атеротромботический, кардиоэмболический) инсульт вследствие эмболии интракраниальных артерий. Необходимо указать источник эмболии ПРФД. Ишемический инсульт вследствие кардиогенной эмболии левой средней мозговой артерии. Ревматический порок митрального клапана. Моторная афазия, умеренный парез правой руки

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

1	2	3
<p><i>Примечание.</i> Источником эмболии церебральных артерий могут быть как сердце (кардиоэмболический инсульт), так и прецеребральные сосуды (атеротромботический инсульт). Критерии их диагностики указаны выше. Локализация и размеры инфаркта по данным КТ или МРТ должны соответствовать пораженному сосуду</p>		
163.5	<p>Инфаркт мозга, вызванный неуточненной закупоркой или стенозом мозговых артерий</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p>
<p><i>Примечание.</i> Данная подрубрика используется в том случае, когда клиническая картина ишемического инсульта развивается с постепенным нарастанием (в течение часов) неврологической симптоматики («по тромботическому типу»), однако инструментальные исследования, уточняющие характер и локализацию поражения мозговых артерий, не проводились</p>		
163.6	<p>Инфаркт мозга, вызванный тромбозом вен мозга, непипогенный</p>	<p>ОФД. Тромбоз мозговых вен (венозных синусов) асептический ПРФД. Ишемический инсульт вследствие тромбоза корковых вен с формированием инфаркта в правой лобной области с умеренным парезом в левой ноге и парциальными эпилептическими припадками</p>
<p><i>Примечание.</i> Асептический тромбоз мозговых вен (корковых вен, внутричерепных венозных синусов, яремной вены) может быть следствием дегидратации, эндокринных нарушений (беременность, применение оральных контрацептивов), болезней крови, застойной сердечной недостаточности, доброкачественной внутричерепной гипертензии, опухолевых образований, васкулитов при системных заболеваниях соединительной ткани (коллагенозах) и др. Диагноз должен быть подтвержден данными КТ, МРТ, МР-ангиографии</p>		
163.8	<p>Другой инфаркт мозга</p>	<p>ОФД — см. примечание</p>
<p><i>Примечание.</i> Данный код может быть использован при гемодинамическом инсульте, лакунарных инфарктах, инсульте по типу гемореологической микрооклюзии, а также в тех случаях, когда механизм развития ишемического инсульта (инфаркта мозга) не может быть точно установлен</p>		
163.9	<p>Инфаркт мозга неуточненный</p>	<p>Код для статистического учета неуточненных случаев инфаркта мозга</p>

1.2.2. Характеристика клинического синдрома при ишемическом инсульте

1	2	3
G46.0*	Синдром средней мозговой артерии (166.0+)	ОФД. Нарушение кровообращения в бассейне средней мозговой артерии
<i>Примечание.</i> Включает: синдром основного ствола средней мозговой артерии, синдром верхней или нижней ветви. В развернутом диагнозе приводится симптомокомплекс, который будет отличаться при поражении средней мозговой артерии доминантного и субдоминантного полушария		
G46.1*	Синдром передней мозговой артерии (166.1+)	ОФД. Нарушение кровообращения в бассейне передней мозговой артерии (с указанием стороны поражения артерии)
<i>Примечание.</i> Для любой стороны характерен сенсомоторный синдром с преимущественным поражением ноги		
G46.2*	Синдром задней мозговой артерии (166.2+)	ОФД. Нарушение кровообращения в бассейне задней мозговой артерии
<i>Примечание.</i> В развернутом диагнозе приводится перечень синдромов. При двустороннем поражении полюсов затылочных долей может быть корковая слепота, при двустороннем поражении височных долей — амнезия		
G46.3*	Синдром инсульта в стволе головного мозга (160—167+) Синдром: • Бенедикта • Клода • Фовилля • Мийяра—Гублера • Валленберга • Вебера	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Выделяют синдромы поражения среднего мозга (Бенедикта, Клода, Вебера), моста (Фовилля, Мийяра—Гублера), продолговатого мозга (Валленберга—Захарченко)		
G46.4*	Синдром мозжечкового инсульта (160-167+)	ОФД. Синдром мозжечкового инсульта
<i>Примечание.</i> Исходя из пораженного сосудистого бассейна, выделяют синдромы верхней, передней и задней нижних мозжечковых артерий; с точки зрения феноменологии выделяют синдромы поражения червя и полушарий мозжечка, панцеребеллярный синдром		

1	2	3
G46.5*	Чисто двигательный лакунарный синдром (160—167+)	ОФД. Изолированный гемипарез (чисто двигательный гемисиндром, чисто двигательный инсульт) ПРФД. Ишемический инсульт с формированием лакунарного инфаркта в заднем бедре левой внутренней капсулы (163.8) на фоне гипертонической болезни III степени тяжести (ПО); умеренный изолированный спастический гемипарез справа
<i>Примечание.</i> Причиной синдрома чаще всего является лакунарный инфаркт в заднем бедре внутренней капсулы (бассейн средней мозговой артерии) или основании моста (бассейн базилярной артерии)		
G46.6*	Чисто чувствительный лакунарный синдром (160—167+)	ОФД. Чисто сенсорный гемисиндром (чисто сенсорный инсульт, изолированная гемигипестезия) ПРФД. Ишемический инсульт в бассейне правой задней мозговой артерии с формированием лакунарного инфаркта в правом таламусе (163.8) на фоне гипертонической болезни II степени (ПО); изолированная гемигипестезия слева
<i>Примечание.</i> Причиной чаще всего является лакунарный инфаркт в таламусе (бассейн задней мозговой артерии). См. также примечание к G46.7*		
G46.7*	Другие лакунарные синдромы	См. примечание
<i>Примечание.</i> Описано более 20 синдромов лакунарных инфарктов. Помимо двух уже указанных, к числу частых относятся синдром дизартрия — « человкая » рука (кисть) (чаще всего результат лакунарного инфаркта в основании моста или колена внутренней капсулы), синдром атактического гемипареза — сочетание пареза и атаксии в одних и тех же конечностях (результат поражения основания моста, внутренней капсулы или семиоцефального центра), сенсомоторный инсульт, круральный гемипарез с ипсилатеральной атаксией, псевдобульбарный лакунарный синдром. Следует учитывать, что аналогичные синдромы (особенно чисто двигательный инсульт) бывают также проявлением небольшого внутримозгового кровоизлияния, ограниченной субдуральной гематомы, опухоли, ограниченно-эмболического коркового инфаркта либо стенозирующего поражения внутренней сонной артерии (вызывающего гемодинамическую недостаточность в бассейне пенетрирующих ветвей)		

1	2	3
G46.8*	Другие сосудистые синдромы головного мозга при цереброваскулярных болезнях (160-167+)	ОФД. Строится по общим принципам
<i>Примечание.</i> С помощью данной подрубрики могут кодироваться синдромы передней хориоидальной артерии, синдрома поражения поверхностных и глубоких водораздельных зон (зон смежного кровоснабжения), синдром поражения тубероталамической артерии и др.		

1.3. Инсульт, не уточненный как кровоизлияние или инфаркт

1	2	3
164	Инсульт, не уточненный как кровоизлияние или инфаркт Цереброваскулярный инсульт БДУ <i>Исключены:</i> последствия инсульта (169.4)	ОФД. Инсульт (острое нарушение мозгового кровообращения) ПРФД. Острое нарушение мозгового кровообращения с поражением правого полушария головного мозга; умеренный левосторонний гемипарез, синдром игнорирования левой половины пространства
<i>Примечание.</i> Данная подрубрика применяется в том случае, когда на основании клинических данных не удалось определить характер инсульта. Тем не менее в развернутом диагнозе следует указать синдромы нарушения движений, чувствительности, речи, состояния сознания		

1.4. Последствия инсульта

Понятие «последствия» означает наличие определенных симптомов или состояний («остаточные явления»), отмечающихся спустя год или более со времени перенесения острого цереброваскулярного заболевания.

Последствия инсульта кодируются в рубрике 169 («Последствия цереброваскулярных болезней»).

1	2	3
169.0	Последствия субарахноидального кровоизлияния	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД см. примечание

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

1	2	3
<p><i>Примечание.</i> Последствием нетравматического (спонтанного) субарахноидального кровоизлияния могут быть:</p> <p>1) сообщающаяся гидроцефалия с повышенным или нормальным внутричерепным давлением;</p> <p>2) резидуальная очаговая неврологическая симптоматика вследствие таких осложнений, как инфаркт мозга (в результате ангиоспазма) или внутримозговой гематомы;</p> <p>3) эпилептические припадки</p>		
169.1	Последствия внутримозгового кровоизлияния	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Последствия кровоизлияния в правую теменно-височную область (дата) Гипертоническая болезнь III степени. Спастический гемипарез слева
169.2	Последствия другого нетравматического внутримозгового кровоизлияния	ОФД. Последствия спонтанного субдурального (эпидурального) кровоизлияния с указанием неврологического синдрома
169.3	Последствия инфаркта мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Последствия ишемического инсульта в правом каротидном бассейне (дата) с формированием кисты в правой теменной области. Атеросклеротический обструктивный стеноз (более 75%) сифона внутренней сонной артерии справа. Левосторонний гемипарез, синдром игнорирования левой половины пространства
169.4	Последствия инсульта, не уточненного как кровоизлияние или инфаркт мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Последствия инсульта в мозжечке (дата). Киста в левом полушарии мозжечка (размеры). Гипертоническая болезнь III степени. Умеренная левосторонняя гемиатаксия
169.8	Последствия других и неуточненных цереброваскулярных болезней	ОФД. Последствия острого нарушения мозгового кровообращения в правом полушарии головного мозга. Левосторонний гемипарез

2. Преходящие нарушения мозгового кровообращения

В соответствии с принятой в нашей стране классификацией преходящие нарушения мозгового кровообращения делятся на *транзиторные ишемические атаки (ТИА)*, проявляющиеся преимущественно очаговыми симптомами, и *церебральные сосудистые кризы*, проявляющиеся преимущественно общемозговыми симптомами. Основным критерий диагностики — полная обратимость симптомов в течение 24 ч. Наиболее частая причина ТИА — атеросклеротическое поражение крупных прецеребральных или церебральных сосудов, реже — поражение мелких пенетрирующих артерий при артериальной гипертензии, еще реже — кардиогенная эмболия. Если причина найдена, то она должна быть отражена в диагнозе, как и пораженный сосудистый бассейн и ведущие клинические проявления ТИА.

1	2	3
G45	Преходящие транзиторные церебральные ишемические приступы [атаки] и родственные синдромы <i>Исключена:</i> неонатальная церебральная ишемия (P91.0)	
G45.0	Синдром вертебробазилярной артериальной системы	ОФД: Преходящее нарушение мозгового кровообращения (транзиторная ишемическая атака) в вертебробазилярном (ой) бассейне (системе) ПРФД: Преходящее нарушение мозгового кровообращения (транзиторная ишемическая атака) в вертебробазилярном бассейне на фоне атеросклеротического стеноза (более 50%) левой позвоночной артерии; преходящая дизартрия, правосторонний гемипарез, вестибулопатия

Примечание. В данной подрубрике кодируется также синдром подключичного обкрадывания. Хотя головокружение является самым частым симптомом и важнейшим диагностическим признаком ТИА данной локализации, вне связи с другими стволовыми симптомами оно, как правило, не может служить основанием для диагностики данного состояния

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

1	2	3
G45.1	Синдром сонной артерии (полушарный)	ОФД: Преходящее нарушение мозгового кровообращения (транзиторная ишемическая атака) в каротидном(ой) бассейне (системе) ПРФД: Преходящее нарушение мозгового кровообращения в правом каротидном бассейне на фоне атеросклеротического стеноза сифона правой внутренней сонной артерии с окулопирамидным синдромом
G45.2	Множественные и двусторонние синдромы церебральных артерий	ОФД: Повторные преходящие нарушения мозгового кровообращения в каротидных и вертебробазилярном бассейнах
G45.3	Преходящая слепота	ОФД: Преходящая слепота (amaurosis fugax)
<i>Примечание.</i> Монокулярная слепота чаще всего является следствием эмболии глазной артерии, связанной с атеросклеротическим стенозом внутренней сонной артерии. При сочетании с контралатеральным пирамидным синдромом (окулопирамидный синдром) применяется рубрика G45.1		
G45.4	Транзиторная глобальная амнезия <i>Исключена:</i> амнезия БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Внезапно наступающая тотальная (ретро- и антероградная) амнезия, сопровождающаяся нарушением ориентации во времени и пространстве, регрессирующая в течение нескольких минут или часов (до 1 сут). Чаще возникает у женщин среднего или пожилого возраста, иногда после стресса. Прогноз благоприятный, вероятность последующего инсульта не увеличивается, однако возможны рецидивы. Возможные причины: преходящая двусторонняя ишемия медиобазальных отделов височных долей, эпилепсия, мигрень, диссоциативное расстройство, но в большинстве случаев решающих доказательств в пользу одной из них не обнаруживается		
G45.8	Другие транзиторные церебральные ишемические атаки и связанные с ними синдромы	
G45.9	Транзиторная церебральная ишемическая атака неуточненная Спазм церебральной артерии Транзиторная церебральная ишемия БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Примечание. Диагностика спазма церебральной артерии должна быть подтверждена результатами транскраниальной доплерографии или ангиографии

3. Поражение прецеребральных и церебральных артерий, не приводящее к инфаркту мозга

Закупорка (окклюзия, полное закрытие) или стеноз (неполное закрытие, сужение) артерий не приводят к инфаркту мозга, если сохраняется достаточное коллатеральное кровообращение. Диагноз может быть установлен при инструментальном обследовании (УЗДГ, дуплексная сонография, транскраниальная доплерография, МР-ангиография, контрастная ангиография). Асимптомные («латентные») закупорки и стенозы чаще бывают при поражении прецеребральных и — редко — церебральных артерий. При наличии стеноза следует указать, имеет ли он обструктивный (гемодинамически значимый) (более 70%) или необструктивный (менее 70%) характер.

Рублики 165—166 («Окклюзия или стеноз прецеребральных (церебральных) артерий, не приводящие к инфаркту мозга») могут использоваться главным образом у асимптомных больных с указанной патологией. Допускается их применение у пациентов, перенесших преходящее нарушение мозгового кровообращения, если при КТ или МРТ не выявляется очаговых изменений в зонах мозга, кровоснабжаемых пораженной артерией. У пациентов с дисциркуляторной энцефалопатией код поражения прецеребральных или церебральных сосудов может использоваться лишь как дополнительный.

1	2	3
165	<p>Закупорка и стеноз прецеребральных артерий, не приводящие к инфаркту мозга</p> <p><i>Включены:</i> эмболия, стеноз, частичная или полная окклюзия, тромбоз базилярной, сонной или позвоночной артерий, не вызывающие инфаркт мозга</p>	<p>ОФД. Закупорка (окклюзия) и/или стеноз (необструктивный, обструктивный) прецеребральных артерий (асимптомный, без инфаркта мозга)</p>

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

1	2	3
	<i>Исключены:</i> состояния, вызывающие инфаркт мозга (163.-)	
165.0	Закупорка и стеноз позвоночной артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с добавлением: асимптомный или без инфаркта мозга
165.1	Закупорка и стеноз базилярной артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с добавлением: асимптомный или без инфаркта мозга
165.2	Закупорка и стеноз сонной артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Асимптомный атеросклеротический обструктивный (более 70%) стеноз левой общей сонной артерии в области бифуркации
165.3	Закупорка и стеноз множественных и двусторонних прецеребральных артерий	ОФД. Множественная (и/или двусторонняя) закупорка (и/или стеноз) прецеребральных артерий — асимптомные или без инфаркта мозга
<i>Примечание.</i> Поскольку такой диагноз устанавливается при помощи инструментальных методов исследования, в формулировке должны быть указаны характер и локализация поражения каждой из артерий		
165.8	Закупорка и стеноз других прецеребральных артерий	См. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются стеноз и окклюзия безымянной артерии и подключичной артерии		
165.9	Закупорка и стеноз неуточненной прецеребральной артерии	Код для статистического учета неуточненных случаев стеноза или окклюзии прецеребральной артерии
166	Закупорка и стеноз церебральных артерий, не приводящие к инфаркту мозга <i>Включены:</i> эмболия, стеноз, частичная или полная окклюзия, тромбоз средней, передней и задней мозговых артерий и мозжечковых артерий, не вызывающие инфаркт мозга <i>Исключены:</i> состояния, вызывающие инфаркт мозга (163.-) В диагнозе следует указать: «асимптомный» или «без инфаркта мозга»	
166.0	Закупорка и стеноз средней мозговой артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
166.1	Закупорка и стеноз передней мозговой артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
166.2	Закупорка и стеноз задней мозговой артерии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
166.3	Закупорка и стеноз мозжечковых артерий	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
166.4	Закупорка и стеноз множественных и двусторонних артерий мозга	ОФД. Множественный(ая) и двусторонний(ая) стеноз (окклюзия) интракраниальных артерий с перечислением всех пораженных артерий и указанием степени и локализации поражения
166.8	Закупорка и стеноз другой артерии мозга Закупорка и стеноз пенетрирующих артерий	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике следует кодировать стеноз или окклюзию пенетрирующих, передней и задней соединительных, а также аберрантных церебральных артерий		
166.9	Закупорка и стеноз артерии мозга неуточненной	Код для статистического учета неуточненных случаев стеноза церебральных артерий

4. Дисциркуляторная энцефалопатия и сосудистая деменция

Дисциркуляторная энцефалопатия (сосудистая мозговая недостаточность) — хроническая прогрессирующая форма цереброваскулярной патологии, характеризующаяся многоочаговым или диффузным поражением головного мозга и проявляющаяся комплексом неврологических и нейропсихологических расстройств.

Термин «энцефалопатия» предполагает наличие не только субъективных жалоб на головную боль, утомляемость, снижение памяти, но и объективных признаков органического поражения мозга, которые могут быть обнаружены при неврологическом или нейропсихологическом исследовании. Ведущими проявлениями дисциркуляторной энцефалопатии служат нарушения когнитивных (познавательных) функций, аффективные расстройства, полиморфные двигательные нарушения,

включающие пирамидные, экстрапирамидные, псевдобульбарные, мозжечковые расстройства, вестибулярная и вегетативная недостаточность. Ведущий синдром определяется преимущественной локализацией и обширностью поражения вещества мозга.

Согласно рекомендациям НИИ неврологии РАМН выделяют три стадии (степени тяжести) дисциркуляторной энцефалопатии:

I стадия — преобладают субъективные симптомы (головная боль, головокружение, шум в голове, повышенная утомляемость, снижение внимания, неустойчивость при ходьбе, нарушения сна); при осмотре можно отметить лишь легкие псевдобульбарные проявления, оживление сухожильных рефлексов, анизорефлексию, снижение постуральной устойчивости, уменьшение длины шага, замедленность ходьбы. При нейропсихологическом исследовании выявляются умеренные когнитивные нарушения лобно-подкоркового характера (нарушения памяти, внимания, познавательной активности) или неврозоподобные расстройства, главным образом астенического типа, которые, однако, могут быть компенсированы больным и существенным образом не ограничивают его социальную адаптацию.

II стадия — характерно формирование четких клинических синдромов, существенно снижающих функциональные возможности больного — клинически явных когнитивных нарушений, связанных с дисфункцией лобных долей и выражающихся в снижении памяти, замедленности психических процессов, нарушении внимания, мышления, способности планировать и контролировать свои действия, выраженных вестибуломозжечковых расстройствах, псевдобульбарного синдрома, постуральной неустойчивости и нарушения ходьбы, реже паркинсонизма, апатия, эмоциональная лабильность, депрессия, повышенная раздражительность или расторможенность. Возможны легкие тазовые расстройства, вначале в виде учащенного мочеиспускания в ночное время. На этой стадии страдает профессиональная и социальная адаптация больного, значительно снижается его работоспособность, но он сохраняет способность обслуживать себя. Данная стадия соответствует II—III группе инвалидности.

III стадия — характерны те же синдромы, что и при II стадии, но их инвалидизирующее влияние существенно возрастает. Когнитивные нарушения достигают степени умеренной или тяжелой деменции и сопровождаются грубыми аффективными и поведенческими

нарушениями (грубым снижением критики, апатико-абулическим синдромом, расторможенностью, эксгоюзивностью). Развиваются грубые нарушения ходьбы и постурального равновесия с частыми падениями, выраженные мозжечковые расстройства, тяжелый паркинсонизм, недержание мочи. Как правило, отмечается *сочетание* нескольких основных синдромов. Нарушается социальная адаптация, больные постепенно утрачивают способность обслуживать себя и нуждаются в постороннем уходе. Данная стадия соответствует I—II группе инвалидности.

Кодирование дисциркуляторной энцефалопатии можно производить в рубрике 167 («Другие цереброваскулярные заболевания») — см. ниже. Как и инсульт, дисциркуляторная энцефалопатия — гетерогенное состояние, которое может иметь различную этиологию и по сути представляет собой клинический синдром. Для указания причины дисциркуляторной энцефалопатии можно воспользоваться дополнительными кодами (см. табл. «Заболевания, вызывающие нарушение мозгового кровообращения» на с. 16). Дополнительный код (F01) можно использовать и для указания наличия сосудистой деменции.

Сосудистая деменция — один из основных синдромов поздней стадии дисциркуляторной энцефалопатии, но может быть также следствием повторных, реже — одиночного инсультов. Сосудистая деменция — вторая по частоте форма деменции после альцгеймеровской деменции. Ее диагностика требует наличия:

- 1) деменции (гл. 8);
- 2) клинических и/или нейровизуализационных признаков ишемического (геморрагического) цереброваскулярного заболевания, связанного с поражением крупных или мелких церебральных сосудов, кардиогенной эмболией или коагулопатией;
- 3) доказательств причинно-следственной связи между (1) и (2).

В качестве подобных доказательств могут фигурировать:

- острое или подострое развитие деменции вскоре после инсульта или ступенеобразное прогрессирование когнитивных нарушений с чередованием периодов быстрого прогрессирования, стабилизации и частичного регресса;
- наличие сопутствующих неврологических нарушений (изменение походки, псевдобульбарный синдром, тазовые расстройства);

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

- по данным КТ и МРТ — обширное поражение мозга, захватывающее не менее 50–100 мм³ больших полушарий или не менее 1/4 объема белого вещества больших полушарий, либо локализация сосудистого поражения в «стратегических зонах» мозга, имеющих особенно тесное отношение к регуляции познавательной деятельности (см. ниже);
- отсутствие клинических или нейровизуализационных маркеров деменции другой этиологии.

Определенное диагностическое значение имеет анализ нейропсихологического профиля. Хотя нейропсихологический дефицит при сосудистой деменции гетерогенен и зависит от преимущественной локализации поражения, он почти всегда включает выраженные когнитивные нарушения, связанные с дисфункцией лобных отделов. Кроме того, часто наблюдается раннее развитие аффективных нарушений в виде депрессии, аффективной лабильности. Личность на ранней стадии может быть относительно сохранной, но у части пациентов уже на ранней стадии отмечаются апатико-абулический синдром, расторможенность, усиление имевшихся ранее характерологических черт, таких как эгоцентризм, вспыльчивость. У больных часто выявляются признаки сердечно-сосудистого заболевания (например, ИБС, сердечная недостаточность), поражение сосудов нижних конечностей.

1	2	3
167.3	Прогрессирующая сосудистая лейкоэнцефалопатия Болезнь Бинсвангера	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Дисциркуляторная гипертоническая субкортикальная энцефалопатия с диффузным поражением белого вещества и множественными лакунарными инфарктами, II стадия, медленно прогрессирующее течение. Гипертоническая болезнь III степени тяжести. Умеренные когнитивные нарушения преимущественно подкоркового типа, лобная дисбазия, выраженный псевдобульбарный синдром

1	2	3
---	---	---

Примечание. **Субкортикальная артериосклеротическая энцефалопатия (болезнь Бинсвангера)** представляет собой вариант дисциркуляторной энцефалопатии, связанный с микроангиопатией (липогиалинозом, или артериосклерозом мелких пенетрирующих артерий или артериол) и диффузным поражением субкортикального и перивентрикулярного белого вещества полушарий, которое при КТ и МРТ выявляется как лейкоареоз. Чаще всего развивается на фоне длительной артериальной гипертензии, но может развиваться и у нормотензивных лиц.

Клиническая картина включает нейропсихологические расстройства подкорково-лобного типа с ранним развитием аффективных нарушений по типу депрессии, эмоциональной лабильности или апатико-абулического синдрома, двигательные нарушения (паркинсонизм, дисбазия, или апраксия ходьбы, постуральная неустойчивость с частыми падениями, пирамидный или псевдобульбарный синдром). Характерно постепенное начало и неуклонное, иногда неравномерное прогрессирование. Возможны эпизоды переходящих нарушений мозгового кровообращения или инсультов, нередко с хорошим регрессом симптомов. Диагноз должен быть обязательно подтвержден данными КТ или МРТ, выявляющими обширный двусторонний лейкоареоз, который может сопровождаться лакунами в подкорковом сером веществе и расширением боковых желудочков (должны быть исключены территориальные корковые или подкорковые инфаркты, нормотензивная гидроцефалия, другие заболевания, способные вызвать диффузные изменения белого вещества, в том числе рассеянный склероз, нейросаркоидоз, лучевая энцефалопатия и т. д.).

При наличии подкорковой сосудистой деменции в качестве дополнительного кода можно использовать F01.2 (см. ниже)

167.8 Другие уточненные цереброваскулярные заболевания	ОФД. Дисциркуляторная энцефалопатия
Острая цереброваскулярная недостаточность БДУ	ПРФД: Дисциркуляторная энцефалопатия II стадии на фоне артериальной гипертензии II степени тяжести, церебрального атеросклероза, сахарного диабета с умеренными когнитивными и неврозоподобными нарушениями, лобной дисбазией, легким псевдобульбарным синдромом, повторяющимися эпизодами вертебробазиллярной недостаточности
Ишемия мозга (хроническая)	

Примечание. Данную подрубрику следует использовать для кодирования тех случаев дисциркуляторной энцефалопатии, которые не связаны с диф-

1	2	3
<p>фузным поражением белого вещества больших полушарий (см. выше), например при лакунарном статусе, либо в тех случаях, когда оно не верифицировано КТ или МРТ. Мы полагаем, что термин «дисциркуляторная энцефалопатия» в качестве наименования заболевания предпочтительнее термина «хроническая ишемия мозга», так как последний характеризует не столько само заболевание, сколько патофизиологический процесс, лежащий в его основе и не имеющий четких критериев диагностики. Код, характеризующий наличие атеросклероза церебральных сосудов (I67.2), может быть использован лишь как дополнительный</p>		
F01	<p>Сосудистая деменция Результат кумуляции инфарктов мозга, часто небольших, связанных с поражением церебральных сосудов, в том числе при гипертензии <i>Включена:</i> атеросклеротическая деменция</p>	
F01.0	<p>Сосудистая деменция с острым началом</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД: Ишемический инсульт в бассейне левой передней мозговой артерии, обширный инфаркт в переднемедиальной части левой лобной доли. Деменция легкой степени с выраженной динамической афазией, моторной апраксией, мнестическими нарушениями, апатико-абулическим синдромом, умеренный правосторонний спастический гемипарез</p>
<p><i>Примечание.</i> Обычно развивается после одного из повторных ишемических или геморрагических инсультов. Иногда предшествующие инфаркты проявляются преходящей симптоматикой или бывают асимптомными, выявляются лишь при КТ или МРТ. Сравнительно редкой причиной данной формы деменции является одиночный инфаркт так называемой «стратегической» зоны мозга. К числу последних относятся: угловая извилина, медиобазальные отделы височных долей, лобные доли, базальные ганглии, особенно хвостатое ядро, таламус. Деменция чаще развивается при нарушении кровообращения в бассейнах передней и задней мозговой артерий, при двусторонних поражениях и при поражении левого полушария. Следует помнить, что в значительном числе случаев инсульт лишь способствует проявлению исподволь развивавшейся дегенеративной деменции (болезни Альцгеймера)</p>		

1	2	3
<p>F01.1</p>	<p>Мультиинфарктная деменция Начало постепенное, иногда отмечаются преходящие ишемические эпизоды. По мере накопления очагов инфарктов в паренхиме мозга развивается деменция. <i>Преимущественно корковая деменция</i></p>	<p>ОФД. Дисциркуляторная энцефалопатия III стадии (мультиинфарктное состояние) с синдромом корковой деменции ПРФД. Дисциркуляторная энцефалопатия, III стадия на фоне повторных нарушений мозгового кровообращения в каротидном и вертебробазилярном бассейнах (мультиинфарктное состояние) (167.8). Атеросклероз церебральных артерий (167.2). Деменция преимущественно коркового характера с выраженными мнестическими нарушениями, акустико-мнестической афазией, конструктивной апраксией; выраженный псевдобульбарный и вестибуломозжечковые синдромы, легкий асимметричный спастический тетрапарез</p>
<p><i>Примечание.</i> Мультиинфарктная деменция начинается более постепенно, чем острая форма, вслед за повторными, иногда кажущимися легкими ишемическими эпизодами, ведущими к кумуляции очагов инфарктов в паренхиме головного мозга. Инфаркты, связанные с первичным и особенно эмболическим поражением крупных экстра- или интракраниальных артерий, чаще локализуются в корковых отделах. В связи с этим при повторных инфарктах развивается преимущественно корковая деменция, проявляющаяся симптомами многоочагового поражения различных отделов коры: различными вариантами афазии, апраксии, агнозии, акалькулией, сочетающимися с нарушениями памяти и интеллекта. Если инфаркты локализуются в относительно «молчаливых» зонах мозга, то нарастающие (чаще ступенеобразно) когнитивные нарушения могут быть единственным проявлением заболевания; в этом случае дифференциальный диагноз с болезнью Альцгеймера возможен лишь при КТ или МРТ</p>		
<p>F01.2</p>	<p>Подкорковая сосудистая деменция Включает случаи с наличием в анамнезе гипертензии; характерно ишемическое поражение глубоких слоев белого вещества полушарий</p>	<p>ОФД. Дисциркуляторная энцефалопатия III стадии с синдромом подкорковой деменции ПРФД. Дисциркуляторная гипертоническая энцефалопатия с диффузным поражением перивентрикулярного и подкоркового белого</p>

1	2	3
	<p>мозга. Кора мозга обычно сохранена, что контрастирует с клинической картиной деменции при болезни Альцгеймера</p>	<p>вещества (лейкоэнцефалопатия), III стадия (I67.3). Реноваскулярная гипертензия вследствие стеноза правой почечной артерии (I15.0). Деменция преимущественно подкоркового типа легкой степени с выраженным апатико-абулическим синдромом, умеренный асимметричный акинетико-ригидный и псевдобульбарный синдромы, выраженная поструральная неустойчивость</p>
<p><i>Примечание.</i> В отличие от корковой деменции, для подкорковой характерны, в первую очередь, замедленность (брадифрения), быстрая истощаемость, нарушение внимания, застревания, умеренное нарушение памяти, чаще по типу повышенной тормозимости следов — в отсутствие очаговых нарушений корковых функций. Когнитивным нарушениям при подкорковой деменции часто сопутствуют апатия, депрессия, изменения личности, а также такие неврологические нарушения, как изменения походки по типу лобной дисбазии, поструральная неустойчивость, псевдобульбарный синдром, экстрапирамидные знаки, нейрогенные расстройства мочеиспускания. В значительной части симптоматика обусловлена деафферентацией лобных долей (поэтому данный тип деменции правильнее обозначать как подкорково-лобный). Причиной могут быть болезнь Бинсвангера (см. выше) или множественные лакунарные инфаркты в подкорковых отделах (лакунарный статус), которые чаще всего обусловлены гипертонической микроангиопатией (артериосклерозом)</p>		
F01.3	Смешанная корковая и подкорковая сосудистая деменция	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Часто встречающийся вариант сосудистой деменции, возникающий при сочетании корковых и подкорковых поражений. Может развиваться не только при ишемическом, но и при геморрагическом поражении мозга. В тех случаях, когда у больного наряду с признаками сосудистой деменции выявляются клинические и нейровизуализационные признаки болезни Альцгеймера, устанавливается диагноз смешанной деменции (см. гл. 8)</p>		
F01.8	Другая сосудистая деменция	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
F01.9	Сосудистая деменция неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев сосудистой деменции

5. Другие цереброваскулярные заболевания

В данном разделе рассмотрены редкие причины острых и хронических поражений мозга. В МКБ-10 они сосредоточены в рубриках **167** («Другие цереброваскулярные болезни») и **168*** («Поражение сосудов мозга при болезнях, классифицируемых в других рубриках»). В первом случае код указанного состояния является основным, во втором — дополнительным.

1	2	3
167.0	Расслоение мозговых артерий без разрыва <i>Исключен:</i> разрыв мозговых артерий (160.7)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Расслоение стенки мозговой артерии («расслаивающая аневризма») — причина 2% случаев инсульта. Причиной расслоения могут быть аномалия сосудистой стенки или ее поражение при длительной артериальной гипертензии и атеросклерозе, травма, неудачная манипуляция на шейном отделе. В трещину, возникшую в интима артерии, под давлением устремляется кровь. Образовавшаяся интрамуральная гематома сужает просвета сосуда и может вызывать тромбоз с последующей эмболизацией дистальных сосудов. В результате развивается преходящее нарушение мозгового кровообращения или ишемический инсульт в бассейне кровоснабжения пораженного сосуда. При расслоении внутренней сонной артерии часто отмечаются также односторонняя боль в голове, лице, шее (каротидиния), синдром Горнера, поражение каудальной группы черепных нервов. Поражение позвоночных артерий сопровождается односторонней болью в области шеи и сосцевидного отростка. Диагноз расслоения стенки артерии можно подтвердить с помощью УЗИ сосудов, ангиографии, МРТ</p>		
167.1	Аневризма мозга без разрыва Мозговая(ой) <ul style="list-style-type: none"> • аневризма БДУ • артериовенозный свищ приобретенный <i>Исключены:</i> врожденная аневризма мозга без разрыва (Q28.-), разорванная аневризма мозга (160.9)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Неразорвавшаяся аневризма в случае большой ее величины может проявиться очаговой неврологической симптоматикой, особенности</p>		

1	2	3
<p>которой определяются локализацией аневризмы. Диагноз устанавливается с помощью ангиографии</p>		
167.2	Церебральный атеросклероз Атерома артерий мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Данную подрубрику следует использовать в случаях, когда отсутствуют четкие клинические проявления и нет данных о наличии стеноза или окклюзии; кроме того, ее используют для обозначения этиологии цереброваскулярного поражения при множественном кодировании. В частности, данный код используют как дополнительный у пациентов с дисциркуляторной энцефалопатией.</p>		
167.4	Гипертензивная энцефалопатия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острая гипертоническая энцефалопатия на фоне реноваскулярной артериальной гипертензии (вследствие стеноза левой почечной артерии) с выраженной внутричерепной гипертензией, глубоким оглушением, повторными генерализованными судорожными припадками, рассеянной очаговой симптоматикой
<p><i>Примечание.</i> В соответствии с международной практикой данную подрубрику следует использовать только для кодирования <i>острой гипертонической энцефалопатии</i>, возникающей при резком подъеме артериального давления, связанной с выраженным отеком мозга, мультифокальными петехиальными гемorragиями и микроинфарктами и клинически характеризующейся выраженными общемозговыми проявлениями с угнетением сознания, эпилептическими припадками, реже — очаговыми симптомами. Симптомы обратимы при коррекции артериального давления. Данная форма близка к «церебральному сосудистому кризу» как одной из форм преходящего нарушения мозгового кровообращения, но зачастую протекает более тяжело (иногда закончиваясь летальным исходом) и не ограничивается сроком 24 ч. Данную подрубрику не следует использовать для кодирования хронической дисциркуляторной гипертонической энцефалопатии (см. 167.3,167.8)</p>		
167.5	Болезнь Мойя-мойя	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Редкое заболевание неясной этиологии, вызывающее облитерацию крупных интракраниальных сосудов (внутренней сонной, передней и средней мозговых артерий). В результате для компенсации дефицита кровообращения развивается сеть коллатералей, которая выглядит на ангиограмме</p>		

1	2	3
<p>как «облачко дыма». Клиническая картина может проявляться очаговыми и общемозговыми симптомами</p>		
<p>167.6</p>	<p>Негнойный тромбоз внутричерепной венозной системы Негнойный тромбоз:</p> <ul style="list-style-type: none"> • вен мозга • внутричерепного венозного синуса <p><i>Исключены:</i> состояния, вызывающие инфаркт мозга (163.6)</p>	<p>ОФД. <i>Асептический тромбоз мозговых вен</i> или внутричерепных венозных синусов</p>
<p><i>Примечание.</i> Данная подрубрика, в отличие от 163.6, применяется, если негнойный (верифицированный) тромбоз вен или синусов не вызывает инфаркт мозга</p>		
<p>167.7</p>	<p>Церебральный артериит, не классифицированный в других рубриках</p>	<p>ОФД — см. примечание</p>
<p><i>Примечание.</i> Данную подрубрику можно использовать для кодирования первичного (изолированного) ангиита ГДНС и других церебральных васкулитов. Первичный ангиит ЦНС — редкое заболевание неизвестной этиологии, при котором избирательно страдают мелкие, реже средние сосуды головного мозга. Типично острое или подострое развитие головной боли, когнитивных нарушений, спутанности сознания, рассеянной очаговой симптоматики. Результатом многоочагового поражения головного мозга обычно бывает деменция с психотическими и маниакальными состояниями, изредка — паркинсонизм. Иногда доминируют симптомы поражения спинного мозга или хронического менингита. В части случаев отмечаются эпизоды острого нарушения мозгового кровообращения, чаще наблюдается безинсультное прогрессивное течение. В тяжелых случаях постепенно развивается угнетение сознания: оглушение, сопор, кома. Системные проявления (со стороны суставов, кожи, других органов, крови) отсутствуют. Диагноз подтверждают умеренные воспалительные изменения в ликворе (у половины больных), многоочаговое или диффузное поражение белого вещества мозга (лейкоареоз) по данным КТ и МРТ, данные церебральной ангиографии (мультифрагментарное сужение или окклюзия сосудов с постстенотическим расширением, замедленное выведение контраста, наличие многочисленных сосудистых анастомозов) и биопсии мозга</p>		
<p>167.9</p>	<p>Цереброваскулярная болезнь неуточненная</p>	<p>ОФД. Та же, что в МКБ-10</p>

1	2	3
168.0*	Церебральная амилоидная ангиопатия (E85.-+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Данное заболевание может быть причиной лобарных (иногда паренхиматозно-субарахноидальных) кровоизлияний и диффузного поражения белого вещества (лейкоареоза) головного мозга у больных пожилого и старческого возраста		
168.1*	Церебральный артериит при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках Церебральный артериит: • листериозный (A32.8+) • сифилитический (A52.0+) • туберкулезный (A18.8+)	ОФД. Та же, что и МКБ-10
<i>Примечание.</i> При формулировании диагноза следует указать инфекционное или паразитарное заболевание, вызвавшее артериит сосудов мозга, и наименование неврологического синдрома, возникшего в результате нарушения мозгового кровообращения		
168.2*	Церебральный артериит при других болезнях, классифицированных в других рубриках Церебральный артериит при системной красной волчанке (M32.1+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Помимо упомянутой в подрубрике субноминации системной красной волчанки, ангиит с поражением сосудов головного мозга может развиваться при следующих заболеваниях: облитерирующий тромбангиит [болезнь Бюргера] (I73.1+), узелковый периартериит (M30.0+), полиартериит с поражением легких [Черджа — Стросса] (аллергический гранулематозный ангиит) (M30.1+), слизисто-кожный лимфодулярный синдром [Кавасаки] (M30.3), гиперчувствительный ангиит [синдром Гудпасчера] (M31.0+), гранулематоз Вегенера (M31.3+), синдром дуги аорты [Такаясу] (M31.4+), гигантоклеточный артериит с ревматической полимиалгией (M31.5+), другие гигантоклеточные артерииты (M31.6+), другие уточненные некротизирующие васкулопатии (гипокомплементемический васкулит) (M31.8+), некротизирующая васкулопатия неуточненная (M31.9+), болезнь Бехчета (M35.2+), системные поражения соединительной ткани неуточненные (коллагеноз БДУ) (M35.9+) и др.		

1	2	3
168.8*	Другие поражения сосудов мозга при болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. См. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться: мышечная и соединительнотканная дисплазия артерий (177.3+) и др.		

6. Сосудистые заболевания спинного мозга (спиноvasкулярные заболевания)

Сосудистые заболевания спинного мозга чаще всего проявляются остро и связаны с острым нарушением спинального кровообращения, которое обозначается также как спинальный инсульт. Как и церебральный инсульт, спинальный инсульт может быть ишемическим (инфаркт спинного мозга) или геморрагическим (гематомиелия).

Хроническая прогрессирующая сосудистая миелопатия возникает исключительно редко, обычно на фоне тяжелого атеросклеротического поражения аорты и ее основных ветвей. Причиной прогрессирующей миелопатии может быть также артериовенозная мальформация спинного мозга (Q28.2).

В МКБ-10 сосудистые заболевания спинного мозга кодируются в подрубрике G95.1 «Сосудистые миелопатии».

1	2	3
G95.1	Сосудистая миелопатия Острый инфаркт спинного мозга (эмболический, неэмболический) Тромбоз артерий спинного мозга	ОФД. Острое нарушение спинального кровообращения (спинальный инсульт) ПРФД. 1. Острое нарушение спинального кровообращения на фоне атеросклероза и постинфарктного кардиосклероза с нарушением сердечного ритма; острый эмболический инфаркт грудного отдела спинного мозга (D ³ -D ⁵) с нижней параплегией и нарушением тазовых функций 2. Острое нарушение спинального кровообращения с развитием инфаркта нижнегрудного отдела

Глава 1. Сосудистые заболевания головного и спинного мозга

1	2	3
G95.1		спинного мозга (D ⁿ -D ¹²) вследствие тромбоза радикулотомедулярной артерии (артерии Адамкевича); нижний спастический парапарез, задержка мочеиспускания
	Гематомиелия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Гематомиелия с синдромом полного поперечного поражения спинного мозга на уровне D ⁵ ; нижний спастический парапарез и анестезия с уровня D ⁸ , задержка мочеиспускания
	Непиогенный спинномозговой флебит и тромбофлебит	ОФД. Асептический флебит (тромбофлебит) вен спинного мозга

Примечание. **Инфаркт спинного мозга** обычно бывает следствием атеросклероза или расслаивающейся аневризмы аорты, кардиогенной эмболии, осложнением оперативного вмешательства на сердце или аорте и лишь очень редко — следствием поражения собственных артерий спинного мозга. Иногда спинальный инфаркт связан с васкулитами, нейросифилисом, сдавлением спинальных сосудов опухолью или иным объемным образованием. При системной артериальной гипотензии, особенно у больных с атеросклерозом аорты и ее основных ветвей, могут пострадать отделы спинного мозга, находящиеся на границе сосудистых бассейнов и наиболее чувствительные к ишемии, что проявляется развитием пареза, иногда смешанного типа, без нарушения чувствительности и напоминает картину бокового амиотрофического склероза.

Гематомиелия — кровоизлияние в вещество спинного мозга, которое может быть связано с травмой, сосудистой мальформацией, васкулитом, коагулопатией, опухолью спинного мозга. Гематомиелия проявляется острым поперечным поражением спинного мозга с развитием выраженного болевого синдрома и иногда с прорывом крови в субарахноидальное пространство. Диагноз подтверждают КТ и МРТ.

Асептический (непиогенный) флебит вен спинного мозга может развиваться при заболеваниях (или состояниях), сопровождающихся повышенной свертываемостью крови

Глава 2

Инфекционные и паразитарные заболевания центральной нервной системы

1. Менингиты
 - 1.1. Бактериальный менингит
 - 1.2. Менингит при других инфекционных и паразитарных заболеваниях
 - 1.3. Менингит, обусловленный другими и неуточненными причинами
2. Энцефалиты и миелиты
3. Внутрочерепные и внутрипозвоночные абсцессы, гранулемы и флебиты
4. Неврологические проявления ВИЧ-инфекции
5. Сифилис нервной системы (нейросифилис)
6. Туберкулез нервной системы
7. Медленные инфекции ЦНС
8. Паразитарные заболевания ЦНС
9. Последствия инфекционных и паразитарных заболеваний ЦНС

1. Менингиты

Менингит — обобщающее название воспаления оболочек головного и спинного мозга. Различают *пахименингит* — воспаление твердой мозговой оболочки, *лептоменингит* — воспаление мягкой и паутинной оболочек, *арахноидит* — воспаление паутинной оболочки*. На практике под термином «менингит» чаще всего подразумевают лептоменингит.

* В МКБ-10 арахноидиты кодируют в подрубрике G96.1 («Заболевания мозговых оболочек, не классифицированные в других рубриках»).

Менингиты классифицируют по этиологии (бактериальный, вирусный, грибковый, микоплазменный, риккетсиозный), характеру воспалительного процесса (гнойный, серозный), течению (острый, подострый, хронический), происхождению (первичный и вторичный, т. е. возникающий на фоне другого заболевания: отита, синусита, ЧМТ и т. д.).

Клиническую картину менингита составляют три группы симптомов: общеинфекционные (лихорадка, недомогание, тахикардия, миалгии), общемозговые (интенсивная головная боль, тошнота, рвота, спутанность или угнетение сознания вплоть до комы) и менингеальный синдром.

1.1. Бактериальный менингит

Классической формой бактериального менингита является острый гнойный менингит, но бактериальные менингиты могут быть также серозными и иметь подострое или хроническое течение (например, туберкулезный или сифилитический менингиты).

При бактериальном менингите помимо общемозговых и менингеальных симптомов нередко встречаются очаговые неврологические симптомы, обусловленные вовлечением черепных (особенно глазодвигательных) и спинномозговых нервов, реже — самого вещества мозга. При наличии признаков воспалительного поражения оболочек и вещества мозга традиционно используют термин «менингоэнцефалит» (при вовлечении спинного мозга — «менингомиелит»). Однако следует учитывать, что причиной поражения вещества мозга в значительном числе случаев бактериального менингита бывает не переход инфекции с оболочек на вещество мозга, а тромбоз или воспаление сосудов на основании черепа (внутренней сонной артерии, средней мозговой артерии), которые приводят к ишемии и развитию инфаркта мозга (обычно в первые 5 дней заболевания). Дисфункция головного мозга бывает также связана с внутричерепной гипертензией, обусловленной отеком или развитием гидроцефалии, и гипоксией. В связи с этим использование термина «менингоэнцефалит» в тех случаях, когда менингит протекает с очаговой и общемозговой симптоматикой, не всегда бывает корректным. Тем не менее, допускается использование термина «менингоэнцефалит» в качестве предварительного диагноза, однако характер поражения головного мозга желательно уточнять с помощью КТ или МРТ.

На основе клинических данных можно условно выделить три степени тяжести острого менингита:

- 1) легкая степень (легкое течение) — нет выраженных общемозговых симптомов, сознание остается ясным, отсутствуют очаговые симптомы;
- 2) средняя степень (среднетяжелое течение) — наличие оглушения и минимального или умеренного неврологического дефицита, например, вследствие поражения черепных нервов;
- 3) тяжелая степень (тяжелое течение) — выраженные общемозговые симптомы с угнетением сознания до уровня сопора или комы, эпилептические припадки, выраженный неврологический дефицит, например, гемипарез.

При формулировании развернутого диагноза бактериального менингита следует указывать:

- 1) тип течения (острый, подострый, хронический);
- 2) происхождение (первичный, вторичный);
- 3) характер воспалительного процесса (гнойный, серозный);
- 4) характер возбудителя (после того, как он определен бактериологическими методами);
- 5) тяжесть;
- 6) период (острый, реконвалесценции, отдаленный);
- 7) осложнения (внутричерепная гипертензия, гидроцефалия, эпилептические припадки, нарушения мозгового кровообращения, субдуральный выпот, поражения черепных нервов, септический шок, эндокардит, гнойный артрит, респираторный дистресс-синдром взрослых, пневмония, тромбоз глубоких вен голени и тромбоземболия легочной артерии и др.).

В МКБ-10 бактериальный менингит кодируется в рубриках G00 («Бактериальный менингит, не классифицированный в других рубриках») и G01*.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
G00	Бактериальный менингит, не классифицированный в других рубриках	

Глава 2. Инфекционные и паразитарные заболевания ЦНС

1	2	3
	<p><i>Включены:</i> бактериальный: арахноидит, лептоменингит, менингит, пахименингит</p> <p><i>Исключены:</i> бактериальный менингоэнцефалит (G04.2), менингомиелит (G04.2)</p>	
<p>G00.0</p>	<p>«Гриппозный» менингит Менингит, вызванный <i>Haemophilus influenzae</i></p>	<p>ОФД. Острый гнойный менингит, вызванный гемофильной палочкой (инфлюэнц-менингит)</p> <p>ПРФД. Острый первичный гнойный менингит, вызванный гемофильной палочкой, среднетяжелое течение с развитием отека мозга; глубокое оглушение; острый период</p>
<p><i>Примечание.</i> В подрубрике кодируется гнойный менингит, вызываемый гемофильной палочкой Афанасьева — Пфейфера. Большинство случаев этого заболевания встречается у детей до 6 лет, но изредка данное заболевание возникает и в более старшем возрасте, обычно на фоне синусита, эпиглоттита, пневмонии, среднего отита, ЧМТ, сахарного диабета, алкоголизма, спленэктомии, гипогаммаглобулинемии, СПИДа</p>		
<p>G00.1</p>	<p>Пневмококковый менингит</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p> <p>ПРФД. Острый вторичный гнойный пневмококковый менингит на фоне двустороннего гнойного гайморита и септикопиемии; тяжелое течение; сопор; острый период</p>
<p><i>Примечание.</i> Пневмококковый менингит — наиболее частый вариант менингита у лиц старше 30 лет. Часто развивается в результате распространения инфекции из отдаленных очагов (при пневмонии, среднем отите, мастоидите, синусите, эндокардите) и особенно тяжело протекает у больных со сниженным иммунитетом (при алкоголизме, сахарном диабете, миеломной болезни, гипогаммаглобулинемии, циррозе печени, после спленэктомии, на фоне кортикостероидной терапии, гемодиализа). Пневмококк — частый возбудитель посттравматического менингита у больных с переломом основания черепа и ликвореей. Пневмококковый менингит обычно протекает тяжело, часто вызывает угнетение сознания, очаговую симптоматику и эпилептические припадки, нередко заканчивается летально; может рецидивировать</p>		
<p>G00.2</p>	<p>Стрептококковый менингит</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p> <p>ПРФД. Острый гнойный вторичный стрептококковый менингит на фоне септического эндокардита,</p>

1	2	3
		тяжелое течение с развитием отека мозга; умеренная кома; острый период
<p><i>Примечание.</i> Стрептококки группы В чаще всего вызывают менингит у новорожденных и рожениц, а также у пациентов с бактериальным эндокардитом и у лиц с ослабленным иммунитетом вследствие сахарного диабета, почечной и печеночной недостаточности, СПИДа, алкоголизма и т. д. При формулировании диагноза следует указывать указать локализацию первичного гнойного очага или предрасполагающее заболевание</p>		
G00.3	Стафилококковый менингит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острый гнойный вторичный стафилококковый менингит на фоне гнойного отита, тяжелое течение с внутрисерепной гипертензией, глубоким оглушением, повторными генерализованными судорожными припадками; острый период
<p><i>Примечание.</i> Стафилококк чаще всего является возбудителем вторичного гнойного менингита у пациентов с бактериальным эндокардитом, черепно-мозговой травмой, у лиц, подвергшихся нейрохирургическому вмешательству. Стафилококковый менингит может быть осложнением нагноившегося пролежня, пневмонии или возникать вследствие инфицирования вентрикулоперитонеального шунта. При формулировании диагноза следует указывать указать локализацию первичного гнойного очага или септическое заболевание</p>		
G00.8	Менингит, вызванный другими бактериями Менингит, вызванный: <ul style="list-style-type: none"> • палочкой Фридендера • Escherichia coli • Klebsiella 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острый первичный гнойный менингит, вызванный кишечной палочкой (колибациллярный менингит), тяжелое течение, колибациллярный сепсис, синдром внутрисерепной гипертензии с глубоким оглушением и повторными генерализованными судорожными припадками; острый период

Глава 2. Инфекционные и паразитарные заболевания ЦНС

1	2	3
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике следует кодировать менингиты, вызванные облигатными анаэробными бактериями (бактероидами, фузобактерией, пептококками, клостридиями, актиномицетами) или факультативными анаэробными бактериями (цитробактером, энтеробактериями), кишечной палочкой, клебсиеллой, нокардией, синегнойной палочкой, протеем и др.</p>		
<p>G00.9</p>	<p>Бактериальный менингит не-уточненный Менингит:</p> <ul style="list-style-type: none"> • гнойный БДУ • пиогенный БДУ • гноеродный БДУ 	<p>ОФД. Гнойный менингит ПРФД. Острый первичный гнойный менингит, среднетяжелое течение с преходящим поражением правого глазодвигательного нерва; период реконвалесценции</p>
<p><i>Примечание.</i> Данная рубрика используется в случаях, когда обнаруженные при бактериоскопии ЦСЖ бактерии не были идентифицированы, а также у больных с острым гнойным менингитом, возбудитель которого остался неизвестным</p>		
<p>G01*</p>	<p>Менингит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках <i>Исключены:</i> менингоэнцефалит и менингомиелит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках (G05.0*)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Менингококковая инфекция: острый первичный гнойный менингит (A 39.0+), тяжелое течение с развитием внутрочерепной гипертензии и эндотоксического шока, умеренная кома; острый период</p>
<p><i>Примечание.</i> Данный код следует использовать в качестве дополнительного при менингококковом менингите (A39.0+), а также при менингитах, возникающих при сибирской язве (A22.8+), гонорее (A54.8+), сальмонеллезе (A02.2+), лептоспирозе (A27.-+), листериозе (A32.1+), клещевом боррелиозе (A69.2+), нейросифилисе (A52.1+), врожденном сифилисе (A50.4+) или вторичном сифилисе (A51.4+), туберкулезе (A17.0+), геморрагических высыпаниях, осложнениях тифоидной лихорадки (A01.0+). При формулировании диагноза менингококкового менингита следует указать сопутствующие проявления менингококковой инфекции: менингококкемия (острая — A39.2, хроническая — A39.3, неуточненная — A39.4), мио- или перикардит (A39.5), пневмония, геморрагическая сыпь петехиальная, сливающаяся и т. д.), осложнения: ДВС — синдром, эндотоксический шок, синдром Уотерхауса — Фридрихсена [менингококковый надпочечниковый синдром — A39.1 (E35.1*)]</p>		

1.2. Менингит при других инфекционных и паразитарных заболеваниях

В неврологическом разделе МКБ-10 менингит, вызванный вирусами, грибами, паразитами, кодируется в рубрике G02* («Менингит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках»). Следует подчеркнуть, что данный код является дополнительным и должен сопровождать основной код, указанный в разделе «Инфекционные и паразитарные болезни», в частности в рубриках A87 («Вирусный менингит»), B37 — B49 («Микозы»), B50 — B64 («Паразитарные болезни»).

1	2	3
G02*	Менингит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках <i>Исключены:</i> менингоэнцефалит и менингомиелит при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках (G05.1 - G05.2*)	
G02.0*	Менингит при вирусных болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острый серозный менингит, вызванный вирусом Коксаки, легкое течение с умеренными проявлениями внутричерепной гипертензии и полимиалгиями; период реконвалесценции
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются менингиты, вызванные аденовирусами (A87.1+), энтеровирусами (A87.0+), вирусами простого герпеса (B00.3+), инфекционного мононуклеоза (B27.-+), лимфоцитарного менингоэнцефалита (A87.2+), кори (B05.1+), эпидемического паротита (B26.1+), краснухи (B06.1+), ветряной оспы (B01.0+), опоясывающего герпеса (B02.1+), а также другими вирусами (A87.8+). Следует подчеркнуть, что диагноз должен быть подтвержден с помощью вирусологических или серологических методов. Кроме того, в данной рубрике можно также кодировать вирусный менингит неуточненный (A87.9+), при котором имеются клинические или параклинические признаки, свидетельствующие в пользу вирусной природы заболевания, однако уточнить природу возбудителя не удалось</p>		
G02.1*	Менингит при микозах	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Подострый криптококковый менингит, тяжелое прогрессирующее течение с развитием спутанности

1	2	3
		сознания, повторяющихся генерализованных судорожных припадков
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются менингиты при кандидозе (B37.5+), кокцидиоидомикозе (B38.4+), криптококкозе (B45.1+) и других микозах. Если род и вид грибов идентифицированы микробиологическим и/или иммунологическим методами, эти данные включаются в формулировку диагноза наряду с данными о грибковом поражении других органов</p>		
G02.8*	Менингит при других уточненных инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированный в других рубриках	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируется менингит, вызванный африканским трипаносомозом (сонной болезнью) (B56- +) и болезнью Шагаса (американским трипаносомозом) (B57.4+)</p>		

1.3. Менингит, обусловленный другими и неуточненными причинами

В МКБ-10 другие уточненные формы менингита, прежде всего связанные с неинфекционными причинами, а также случаи серозного менингита неясной этиологии кодируются в рубрике G03 («Менингит, обусловленный другими и неуточненными причинами»).

1	2	3
G03	Менингит, обусловленный другими и неуточненными причинами <i>Включены:</i> арахноидит, лептоменингит, менингит, пахименингит <i>Исключены:</i> менингоэнцефалит (G04.-), менингомиелит (G04.-)	
G03.0	Непиогенный менингит Небактериальный менингит	ОФД. Серозный менингит ПРФД. Острый серозный менингит, легкое течение с умеренно выраженным менингеальным и цефалгическим синдромами, период реконвалесценции
<p><i>Примечание.</i> В подрубрике кодируются серозные (негнойные) менингиты неясной природы, бактериальная этиология которых исключена на основе клинических и бактериологических исследований</p>		

1	2	3
G03.1	Хронический менингит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Хронический менингит неясной этиологии, прогрессирующее течение с развитием гидроцефалии; грубый менингеальный синдром, выраженные когнитивные нарушения, повторяющиеся генерализованные судорожные припадки, множественное поражение черепных нервов
<p><i>Примечание.</i> Хроническим принято называть менингит, при котором клинические проявления и воспалительные изменения в ЦСЖ сохраняются более 4 недель (в отсутствие лечения). Выделяют две формы хронического менингита: прогрессирующую и рецидивирующую. При прогрессирующей форме клиническая картина характеризуется упорной головной болью, стойкими менингеальными симптомами, нарастающими психическими нарушениями, эпилептическими припадками, лихорадкой, поражением черепных нервов. Нарушение циркуляции или всасывания ЦСЖ приводит к обструктивной или сообщающейся гидроцефалии.</p> <p>При рецидивирующей форме менингеальные симптомы и изменения в ЦСЖ выявляются лишь при обострении, а затем спонтанно регрессируют. При хроническом менингите должны быть исключены бактериальные инфекции (туберкулез, сифилис, лаймская болезнь, актиномикоз, нокардиоз, бруцеллез, болезнь Уиппла, лептоспироз), грибковые инфекции (криптококкоз, кокцидиоидоз, кандидоз и др.), паразитарные инвазии (токсоплазмоз, амебиаз и др.), некоторые вирусные инфекции, например, герпетическая. Данную подрубрику следует использовать в тех случаях, когда причину менингита выявить не удается. В случае уточнения этиологии (например, сифилитической, туберкулезной или криптококковой) менингит следует отнести к соответствующим подрубрикам</p>		
G03.2	Доброкачественный рецидивирующий менингит (Молларе)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатический рецидивирующий серозный менингит, стадия обострения; умеренный менингеальный синдром, интенсивная мигреноподобная цефалгия, полимиалгии
<p><i>Примечание.</i> Доброкачественный рецидивирующий менингит (Молларе) характеризуется спонтанно повторяющимися кратковременными (1-3 дня) приступами, проявляющимися головной болью, менингеальным</p>		

1 J 2 | 3

синдромом, миалгией, иногда тошнотой и рвотой, преходящими неврологическими расстройствами в виде эпилептических припадков, диплопии, дизартрии, нарушения равновесия, поражения лицевого нерва, умеренной лихорадкой. Обострения завершаются полным восстановлением, но повторяются с интервалами в несколько недель или месяцев на протяжении 2—5 лет. В ЦСЖ при обострении обнаруживают лимфоцитарный плеоцитоз (от 200 до нескольких тысяч клеток в 1 мкл), небольшое повышение уровня белка, нормальную концентрацию глюкозы. Диагноз требует исключения эпидермоидной опухоли, эхинококковой кисты, краниофарингиомы или холестеатомы, содержимое которых может время от времени прорываться в субарахноидальное пространство, а также инфекции вирусом простого герпеса 2-го типа, гистоплазмоза, саркоидоза, болезни Бехчета

G03.8	Менингит, вызванный другими уточненными возбудителями	ОФД. Зависит от идентифицированного возбудителя
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике можно кодировать менингит при болезни Бехчета (M35.2), увеоменингит, или болезнь Харады (Фогта — Коянаги—Харады). Должны быть исключены карциноматозный менингит, кодирующийся в подрубрике C79.3, и менингит при саркоидозе (D86.8)		
G03.9	Менингит неуточненный Арахноидит (спинальный) БДУ	Код для статистического учета неуточненных случаев менингита и арахноидита

2. Энцефалиты и миелиты

Энцефалит — воспалительное поражение головного мозга инфекционного (реже неинфекционного) характера. *Миелит* — воспалительное поражение спинного мозга. При сочетании воспалительного поражения головного и спинного мозга используют термин «энцефаломиелит».

Выделяют первичные и вторичные (*постинфекционные, параинфекционные* или *поствакцинальные*) энцефалиты (миелиты). В основе первичного энцефалита (миелита) лежит поражение мозга, связанное с непосредственным проникновением инфекционного агента (вируса, реже микоплазмы, рикеттсии, спирохеты или других возбудителей) через гематоэнцефалический барьер с преимущественным поражением серого вещества ЦНС. Пост- (пара-) инфекционные, поствакцинальные энцефалиты (миелиты) возникают как результат аутоиммунных реакций и преимущественно вовлекают

белое вещество ЦНС, причем сама инфекция выполняет лишь роль провоцирующего, пускового фактора. Неинфекционные энцефалиты (миелиты) могут быть проявлением системных заболеваний соединительной ткани, например, СКВ или болезни Бехчета.

По течению выделяют острые энцефалиты (миелиты), при которых симптоматика достигает пика на протяжении нескольких дней; подострые энцефалиты (миелиты), прогрессирующие в течение нескольких недель или месяцев; хронические энцефалиты (миелиты), нарастающие на протяжении многих месяцев или нескольких лет.

При остром энцефалите клиническая картина складывается из:

- 1) общеинфекционных симптомов (лихорадка, общее недомогание, мышечные боли и т. д.);
- 2) общемозговых симптомов (спутанность или угнетение сознания, психотические расстройства, эпилептические припадки);
- 3) симптомов очагового поражения нервной системы (парезы, поражения черепных нервов, афазия, атаксия, нарушения чувствительности);
- 4) менингеального синдрома.

При *подострых* и *хронических* энцефалитах наблюдается прогрессирующее течение с развитием деменции, парезов, экстрапирамидных нарушений и т. д. (см. ниже «Медленные инфекции ЦНС»).

В МКБ-10 энцефалиты (миелиты) кодируются в рубриках G04 («Энцефалит, миелит и энцефаломиелит») и G05* («Энцефалит, миелит и энцефаломиелит при болезнях, классифицированных в других рубриках»).

1	2	3
G04	<p>Энцефалит, миелит и энцефаломиелит <i>Включены:</i> острый восходящий миелит, менингоэнцефалит, менингомиелит <i>Исключены:</i> доброкачественный миалгический миелит (G93.3), энцефалопатия: БДУ (G93.4), алкогольного генеза (G31.2), токсическая (G92), рассеянный склероз (G35), миелит: острый поперечный (G37.3), подострый некротизирующий (G37.4)</p>	

1	2	3
G04.0	<p>Острый диссеминированный энцефалит</p> <p>Энцефалит (энцефаломиелит) постиммунизационный</p> <p>При необходимости идентифицировать вакцину используют дополнительный код внешних причин (класс XX)</p>	<p>ОФД. Острый рассеянный энцефалит (энцефаломиелит)</p> <p>ПРФД. Острый поствакцинальный рассеянный энцефаломиелит с умеренно выраженным нижним спастическим парепарезом, мозжечковой атаксией, генерализованными судорожными припадками, острый период (фаза стабилизации)</p>
<p><i>Примечание.</i> Острый рассеянный энцефаломиелит обычно развивается в течение 4–21 сут после начала острого вирусного заболевания (корь, краснуха, свинка, грипп и парагриппозные инфекции, ветряная оспа, инфекционный мононуклеоз и др.), микоплазменной инфекции или вакцинации (против кори, свинки, краснухи, гриппа, бешенства). В остром периоде часты менингеальные проявления с легким или умеренным плеоцитозом (15–250/мм³). В зависимости от локализации поражения в клинической картине могут преобладать признаки поражения головного мозга (энцефалит), иногда с преимущественным поражением ствола (стволовая форма) или мозжечка (острая мозжечковая атаксия), реже — черепных нервов (неврит зрительного нерва) или спинного мозга (острый поперечный миелит). Течение монофазное, часто наблюдается полное восстановление. В данной подрубрике следует кодировать поствакцинальный (постиммунизационный) энцефалит (энцефаломиелит), развивающийся после вакцинации (например, против бешенства, клещевого энцефалита, коклюша и дифтерии). Постинфекционный рассеянный энцефаломиелит кодируется в подрубрике G04.8 (см. ниже), идиопатический острый рассеянный энцефаломиелит — в рубрике G36 (гл. 3)</p>		
G04.1	<p>Тропическая спастическая параплегия</p>	<p>ОФД. Та же, что и МКБ-10</p>
<p><i>Примечание.</i> Тропическая спастическая параплегия в большинстве случаев вызывается ретровирусами (Т-лимфоцитарными вирусами человека 1-го или 2-го типов). Заболевание проявляется медленно нарастающим спастическим парепарезом с недержанием мочи, нарушением глубокой и поверхностной чувствительности. В ЦСЖ умеренный лимфоцитарный плеоцитоз и повышение содержания белка. Диагноз подтверждается путем ПЦР-исследования ЦСЖ.</p>		
G04.2	<p>Бактериальный менингоэнцефалит и менингомиелит, не классифицированный в других рубриках</p>	<p>ОФД. Та же, что в МКБ-10</p>

1	2	3
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубке следует кодировать острые (подострые) бактериальные (обычно гнойные) менингоэнцефалиты и менингомиелиты, которые могут возникать как осложнение гнойных менингитов. Подострые и хронические бактериальные менингоэнцефалиты (менингомиелиты) бывают связаны с идентифицируемыми возбудителями — клещевым боррелиозом, сифилисом, туберкулезом. В тех случаях, когда возбудитель идентифицирован, может использоваться код первичной инфекции, а поражение головного и спинного мозга кодируется дополнительным кодом из рубрики G05* (см. ниже)</p>		
<p>G04.8</p>	<p>Другой энцефалит, миелит и энцефаломиелит Постинфекционный энцефалит и энцефаломиелит БДУ</p>	<p>ОФД. Та же, что в МКБ-10 ПРФД. Острый постинфекционный миелит с преимущественным поражением нижегрудных сегментов (Th⁹-Th¹⁰) с нижней спастической параплегией и задержкой мочеиспускания, острый период (фаза стабилизации)</p>
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубке могут кодироваться постинфекционные энцефалиты, миелиты и энцефаломиелиты, развивающиеся в течение нескольких дней или недель после перенесенной инфекции, как правило, вирусной природы. Острые идиопатические энцефалиты, миелиты и энцефаломиелиты кодируются в рубрике G37 (гл. 3)</p>		
<p>G04.9</p>	<p>Энцефалит, миелит или энцефаломиелит неуточненный Вентрикулит (церебральный) БДУ</p>	<p>Код для статистического учета неуточненных случаев энцефалита, миелита, энцефаломиелита или вентрикулита</p>
<p>G05*</p>	<p>Энцефалит, миелит и энцефаломиелит при болезнях, классифицированных в других рубриках <i>Включены:</i> менингоэнцефалит и менингомиелит при болезнях, классифицированных в других рубриках</p>	
<p>G05.0*</p>	<p>Энцефалит, миелит и энцефаломиелит при бактериальных болезнях, классифицированных в других рубриках</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острый гнойный листериозный менингоэнцефалит (A32.1 +) с поражением ствола мозга; тяжелое течение; глубокое оглушение, грубый тетрапарез, бульбарный синдром вследствие поражения каудальных черепных нервов, острый период (фаза прогрессирования)</p>

1	2	I	3
---	---	---	---

Примечание. В данной подрубрике следует кодировать энцефалит (менингоэнцефалит), миелит (менингомиелит) и энцефаломиелит (менингоэнцефаломиелит) при листериозе (A32.1+), менингококковой инфекции (A39.8+), сифилисе врожденном (A50.4+) и позднем (A52.1+), в том числе прогрессирующий паралич, туберкулезе (A17.8+)

G05.1* Энцефалит, миелит и энцефаломиелит при вирусных болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острый энцефалит, вызванный вирусом простого герпеса 1-го типа с массивным двусторонним поражением височных долей (по данным МРТ); тяжелое течение с развитием сопора, тетрапареза, генерализованных судорожных припадков; острый период (фаза прогрессирования)
---	--

Примечание. Данный код используется как дополнительный при широком спектре вирусных энцефалитов, миелитов и энцефаломиелитов, в том числе при аденовирусной (A85.1+), цитомегаловирусной (B25.8+), энтеровирусной (A85.0+) инфекциях, простом герпесе (B00.4+), гриппе (J10.8+, J11.8+), кори (B05.0+), эпидемическом паротите (B26.2+), ветряной оспе (B01.1+), краснухе (B06.0+), опоясывающем лишае (B02.0+), ВИЧ-инфекции (B23.8+), а также при вирусных энцефалитах, передающихся кровососущими насекомыми, в том числе:

- вариантах *комаринового вирусного энцефалита* (менингоэнцефалита) (A83+): японский энцефалит (A83.0+), западный лошадиный энцефалит (A83.1+), восточный лошадиный энцефалит (A83.2+), энцефалит Сан-Луи (A83.3+), австралийский энцефалит (A83.4+), калифорнийский энцефалит (A83.5+) и др.;
- вариантах, *клещевого вирусного энцефалита* (менингоэнцефалита) (A84+), в том числе: дальневосточный клещевой энцефалит [русский весенне-летний энцефалит] (A84.0+), центрально-европейский клещевой энцефалит (A84.1+) и др.;
- *других вирусных энцефалитах*, в том числе летаргическом энцефалите (болезнь Экономо — Крюше) (A85.8+), вирусном энцефалите, передаваемом членистоногими, неуточненном (A85.2+).

Для статистического учета неуточненных случаев вирусного энцефалита (энцефаломиелита или менингоэнцефалита) используют рубрику A86+.

При формулировании развернутого энцефалита следует указать период: острый (фазы прогрессирования, стабилизации), реконвалесценции, отдаленный, наименование ведущих (инвалидизирующих) неврологических синдромов (парезы, кожевниковская эпилепсия и др.) и их тяжесть. При

1	2	3
формулировании диагноза клещевого энцефалита следует также указать клиническую форму: полиомиелитическая, полиоэнцефаломиелитическая, менингоэнцефалитическая, менингеальная, стертая (лихорадочная), течение (монофазное, прогрессивное)		
G05.2*	Энцефалит, миелит и энцефаломиелит при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> Код данной подрубрики используется как дополнительный при энцефалите, миелите и энцефаломиелите, вызванных <i>африканским трипаносомозом</i> (B56.-+), <i>болезнью Шагаса</i> (B57.4+), <i>амебиазом</i> (B60.2+), <i>токсоплазмозом</i> (B58.2+), а также при <i>зоонофильном менингоэнцефалите</i> (B83.2+)		
G05.8*	Энцефалит, миелит и энцефаломиелит при других болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД — см. примечание ПРФД. Системная красная волчанка (M32.1+): волчаночный энцефалит с рассеянной очаговой симптоматикой и умеренными когнитивными нарушениями, острый период, фаза стабилизации
<i>Примечание.</i> Код данной подрубрики используется как дополнительный при энцефалите, миелите и энцефаломиелите при СКВ (M32.1+) и других системных заболеваниях		
G93.3	Поствирусный синдром усталости Доброкачественный миалгический энцефаломиелит	ОФД. Синдром хронической усталости
<i>Примечание.</i> <i>Синдром хронической усталости</i> — состояние с нечетко определенным статусом, основным проявлением которого является быстрая утомляемость, продолжающая или постоянно возобновляющаяся в течение нескольких месяцев, которую невозможно объяснить другим заболеванием или текущей физической нагрузкой. Чувство усталости резко усиливается после физической или умственной нагрузки, не облегчается отдыхом и существенно ограничивает активность больного во всех жизненных сферах. Усталости часто сопутствуют ослабление внимания, головная боль, боль в горле, болезненность шейных или подмышечных лимфатических узлов, миалгии и полиартралгии, не сопровождающиеся гиперемией или отеком суставов, субфебрилитет, нарушение сна, снижение памяти, психические отклонения. Патогенез остается неясен. Развитие заболевания часто связывают		

1	2	3
<p>с перенесенной инфекцией, иммунологическими расстройствами или депрессией, рассматривая его как психогенное расстройство. В пользу вирусной природы заболевания свидетельствуют его возникновение после ряда вирусных инфекций, возбудители которых способны персистировать в организме человека и вызывать хроническую инфекцию, повышение титра антител к герпетическим вирусам, вирусу кори, краснухи, коксаки В, повышение содержания антигенов и нуклеиновых кислот в организме. В качестве потенциальных возбудителей рассматривают вирус Эпштейна — Барр, ретровирусы, энтеровирусы. Синдром обычно не прогрессирует, нередко симптоматика постепенно регрессирует, но лишь небольшое число больных выздоравливает полностью</p>		
А 80	Острый полиомиелит	
А 80.0	Острый паралитический полиомиелит, ассоциированный с вакциной	ОФД. Острый <i>поствакцинальный</i> паралитический полиомиелит
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются случаи паралитического полиомиелита, вызванного применением живой вакцины</p>		
А 80.2	Острый паралитический полиомиелит, вызванный диким природным вирусом	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острый <i>паралитический</i> спинальный полиомиелит с грубым нижним вялым асимметричным парапарезом, период реконвалесценции
<p><i>Примечание.</i> Паралитический полиомиелит подразделяют на спинальный, бульбарный и бульбоспинальный</p>		
А 80.3	Острый паралитический полиомиелит другой и неуточненный	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются случаи полиомиелита с неуточненным путем заражения</p>		
А 80.4	Острый непаралитический полиомиелит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Непаралитический полиомиелит протекает как: 1) бессимптомная форма с увеличением титра антител к вирусу при исследовании парных сывороток (выявляется только при активном обследовании в периодах появления эпидемических случаев паралитических форм); 2) висцеральная форма — желудочно-кишечные расстройства на фоне клиники острой респираторной инфекции; 3) менингеальная форма с воспалительными изменениями ЦСЖ</p>		

1	2	3
A 80.9	Острый полиомиелит неуточненный	Код для статистического учета неуточненных случаев заболевания

3. Внутрочерепные и внутрипозвоночные абсцессы, гранулемы и флебиты

В МКБ-10 внутрочерепные и внутрипозвоночные абсцессы, гранулемы и флебиты кодируются в рубриках G06 («Внутрочерепной и внутрипозвоночный абсцесс и гранулема»), G07* («Внутрочерепной и внутрипозвоночный абсцесс и гранулема при болезнях, классифицированных в других рубриках»), G08 («Внутрочерепной и внутрипозвоночный флебит и тромбофлебит»). При необходимости идентифицировать инфекционный агент используют дополнительный код (B95 - B97).

1	2	3
G06	Внутрочерепной и внутрипозвоночный абсцесс и гранулема	
G06.0	Внутрочерепной абсцесс и гранулема Абсцесс (эмболический): <ul style="list-style-type: none"> • головного мозга (любой части) • мозжечковый • церебральный • отогенный Внутрочерепной(ая) абсцесс или гранулема: <ul style="list-style-type: none"> • эпидуральный(ая) • экстрадуральный(ая) • субдуральный(ая) 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Абсцесс правой височной доли на фоне острого гнойного отита с левосторонним гемипарезом и вторично-генерализованными судорожными припадками
G06.1	Внутрипозвоночный абсцесс и гранулема Абсцесс эмболический спинного мозга (любой части) Внутрипозвоночный абсцесс или гранулема: эпидуральный(ая) <ul style="list-style-type: none"> • экстрадуральный(ая) • субдуральный(ая) 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острый гнойный внутрипозвоночный эпидуральный абсцесс (эпидурит) со сдавлением среднегрудного отдела спинного мозга; нижний спастический парализ, задержка мочи

Глава 2. Инфекционные и паразитарные заболевания ЦНС

1	2	3
G06.2	Экстрадуральный и субдуральный абсцесс неуточненный	Код для статистического учета экстрадурального или субдурального внутричерепного или внутрипозвоночного абсцесса
G07*	Внутричерепной и внутрипозвоночный абсцесс и гранулема при болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Амебный абсцесс правой височной доли с указанием синдрома внутричерепного поражения
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике следует кодировать внутричерепные или внутрипозвоночные абсцессы при амебиазе (A06.6+), гонококковой инфекции (A54.8+), гранулемы головного мозга при шистосомозе (B65.-+), туберкулему головного мозга (A17.8+) и мозговых оболочек (A17.8+) (см. ниже «Туберкулез ЦНС»)		
G08	Внутричерепной и внутрипозвоночный флебит и тромбофлебит Септическая(ий): • эмболия • эндофлебит • флебит • тромбофлебит • тромбоз внутричерепных или внутрипозвоночных синусов и вен	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. <i>Септический тромбофлебит</i> верхнего продольного синуса. Гипертензионный синдром. Нижний парапарез недержание мочи
<i>Примечание.</i> Из рубрики G08 исключены асептические (негнойные) тромбозы (флебиты, тромбофлебиты) мозговых вен и венозных синусов. В тех случаях, когда эти состояния связаны с коагулопатией, возникающей при беременности и родах, используют коды 022.3 и 087.3, в тех случаях, когда они вызваны абортom или внематочной беременностью, — O08.7. При других случаях асептических флебитов и тромбофлебитов с поражением мозговых артерий и венозных синусов используют код 167.6 (гл. 1), при асептических внутрипозвоночных флебитах и тромбофлебитах — G95.1		

4. Неврологические проявления ВИЧ-инфекции

В МКБ-10 проявления ВИЧ-инфекции кодируются в рубриках B20—B24 («Болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека [ВИЧ]»). Неврологические проявления ВИЧ-инфекции многообразны и могут быть связаны как с непосредственным воздействием ВИЧ (ВИЧ-энцефалопатия и вакуольная миелопатия), так и с

оппортунистическими инфекциями, опухолями, алиментарными и метаболическими расстройствами.

В рубрике В20 кодируются неврологические осложнения, связанные с оппортунистическими инфекциями: туберкулезом (В20.0), другими бактериальными инфекциями (В20.1), цитомегаловирусной инфекцией (В20.2), другими вирусными инфекциями (В20.3), кандидозом (В20.4), другими микозами (В20.5), множественными инфекциями (В20.7), другими инфекционными и паразитарными заболеваниями (В20.8).

В рубрике В21 кодируются неврологические осложнения, связанные со злокачественными опухолями, в частности неходжкинской лимфомой (В21.2), другими злокачественными новообразованиями лимфоидной и кроветворной тканей (В21.3), множественными злокачественными новообразованиями (В21.7), другими злокачественными новообразованиями (В21.8).

Неврологические осложнения, связанные с непосредственным воздействием вируса, кодируются в рубриках В22 («Болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека [ВИЧ], проявляющаяся в виде других уточненных болезней») и В23 («Болезнь, вызванная вирусом иммунодефицита человека [ВИЧ], проявляющаяся другими состояниями»).

1	2	3
В22.0	Болезнь, вызванная ВИЧ, с проявлениями энцефалопатии Вызванное ВИЧ слабоумие	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. СПИД: <i>ВИЧ-энцефалопатия</i> с диффузным поражением белого вещества, прогрессирующее течение. III стадия с развитием умеренной деменции подкорково-лобного типа, спастического парапареза, выраженного псевдобульбарного синдрома

Примечание. При диагностике ВИЧ-энцефалопатии (комплекса СПИД-деменция, деменции, вызванной СПИД) следует указать стадии (степени тяжести) этого состояния:

- 1) *стадия 0,5 (диагноз сомнителен)* — симптомы отсутствуют или выражены минимально и не ограничивают работоспособность и повседневную активность; могут выявляться рефлекс орального автоматизма, замедленность движений глаз или конечностей; походка не нарушена; мышечная сила в норме;

1 | 2 | 3

- 2) *стадия 1 (легкая)* — больной не способен выполнять лишь наиболее сложные виды работ, связанные с профессиональной или повседневной активностью, но способен к самостоятельному передвижению; при осмотре и нейропсихологическом исследовании выявляются несомненные когнитивные и двигательные нарушения;
- 3) *стадия 2 (умеренная)* — больной полностью утрачивает трудоспособность, но в состоянии обслуживать себя (хотя выполнение наиболее сложных видов повседневной активности может быть затруднено); способен к передвижению при одной опоре;
- 4) *стадия 3 (тяжелая)* — выраженные когнитивные нарушения (больной не воспринимает новостей, изменений в окружающем, не способен поддерживать осмысленную беседу, резко снижена психическая активность) или двигательные нарушения (больной не способен передвигаться без посторонней помощи, нарушена функция рук);
- 5) *стадия 4 (терминальная)* — состояние близко к вегетативному; интеллектуальная активность и способность воспринимать окружающее — на рудиментарном уровне; полный или почти полный мутизм; парапарез или параплегия с недержанием мочи и кала.

Название стадии «половинная» (0,5) следует принимать условно — как состояние, при котором у пациента с подтвержденной ВИЧ-инфекцией имеются сомнительные неврологические симптомы

V23.8	Болезнь, вызванная ВИЧ, проявляющаяся другими уточненными состояниями	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут быть кодированы вакуолярная миелопатия (G99.2*) и периферические невропатии, вызванные ВИЧ (G63.0*)</p>		

5. Сифилис нервной системы (нейросифилис)

Течение сифилитической инфекции разделяют на три клинических периода: *первичный, вторичный и третичный.*

Первичный период сифилиса делится на:

- а) первичный серонегативный сифилис (стандартные серологические реакции еще отрицательны);
- б) первичный серопозитивный сифилис (стандартные серологические реакции становятся положительными — в среднем через 3—4 недели после возникновения первичной сифиломы).

Вторичный период сифилиса наступает через 6—7 недель после появления первичной сифиломы или через 9—10 недель после заражения и подразделяется на:

- а) вторичный свежий сифилис, когда на коже и слизистых оболочках впервые появляются высыпания розеолезного, папулезного и пустулезного характера;
- б) вторичный рецидивный сифилис — период последующих высыпаний. Вторичный период сифилиса длится в среднем 3—4 года.

Третичный период сифилиса развивается обычно через 3-10 лет после заражения.

Поражения нервной системы могут относиться :

- к врожденному сифилису;
- к раннему сифилису (как правило, в первые 2 года от момента заражения);
- к позднему сифилису (как правило, через 2 года и более от момента заражения).

К раннему сифилису главным образом относятся *асимптомный* (латентный) нейросифилис и сифилитический менингит, к позднему сифилису — менингovasкулярный сифилис, спинная сухотка, прогрессирующий паралич, табопаралич, сифилитическая гумма мозга.

Условно выделяют также *ранний* (с началом до 5 лет от момента заражения) и *поздний* (с дебютом от 5 лет и более от момента заражения) нейросифилис. К раннему нейросифилису относят, помимо асимптомного нейросифилиса и сифилитического менингита, ранний менингovasкулярный сифилис.

Выделенные временные периоды сифилитической инфекции и периоды раннего и позднего нейросифилиса не всегда совпадают. Например, ранний нейросифилис встречается и в первичном периоде сифилиса, но более характерен для вторичного периода. Поздний нейросифилис обычно встречается в третичном периоде сифилиса.

Выявление неврологической симптоматики у больного сифилисом еще не означает, что она имеет сифилитическое происхождение. Диагностика нейросифилиса требует наличия трех критериев: 1) положительных нетрепонемных и/или трепонемных реакций при исследовании сыворотки; 2) неврологических синдромов, характерных

Глава 2. Инфекционные и паразитарные заболевания ЦНС

для нейросифилиса; 3) изменений ЦСЖ [положительная реакция Вассермана и/или воспалительные изменения (цитоз более 20/мкл и/или содержание белка более 0,6 г/л) плюс положительные трепонемные тесты].

Диагноз сифилиса нервной системы имеет двойное (альтернативное) кодирование. При использовании кода, обозначение которого начинается с буквы «А», случай будет отнесен к группе инфекционных заболеваний, а при кодировании с буквы «G» и использовании знака * — к заболеваниям нервной системы (при этом знаком «+» обозначается основной код).

В МКБ-10 нейросифилис кодируется в рубриках А50 («Врожденный сифилис»), А51 («Ранний сифилис»), А52 («Поздний сифилис»).

1	2	3
A50.4	Поздний врожденный нейросифилис (ювенильный нейросифилис) <i>Исключена:</i> триада Гетчинсона (А 50.5)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Поздний врожденный нейросифилис. Спинальная сухотка с выраженной сенситивной атаксией и нейроартропатией правого коленного сустава
<p><i>Примечание.</i> В подрубрике кодируются ювенильный прогрессивный паралич (табопаралич) или ювенильная спинальная сухотка, поздний врожденный сифилитический энцефалит (G05.5*) и сифилитический менингит (G01*).</p> <p>При необходимости идентифицировать любое связанное с данным заболеванием психическое расстройство используют дополнительный код</p>		
A51	Ранний сифилис	
A51.4	Другие формы вторичного сифилиса Вторичный сифилитический менингит (G01*)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Ранний вторичный сифилис: подострый базальный сифилитический менингит с поражением с умеренно выраженным гипертензионным синдромом и поражением лицевого и слухового нервов справа
A52	Поздний сифилис	
A52.1	Нейросифилис с симптомами: Поздний сифилитический (ая):	ОФД. Те же, что и в МКБ-10 ПРФД. 1. Поздний менинговаскулярный сифилис в виде повторных

1	2	3
<p>A52.1</p>	<ul style="list-style-type: none"> • неврит слуховых нервов (H49.0*) • менингит + (G01*) • энцефалит + (G05.0*) • атрофия зрительного нерва + (H48.0*) • полиневропатия (G63.0*) <p>Сифилитический паркинсонизм + (G22*) Спинальная сухотка</p>	<p>нарушений мозгового кровообращения в бассейне левой средней мозговой артерии, правосторонний гемипарез, сенсомоторная афазия, умеренный менингеальный синдром. Генерализованные судорожные припадки</p> <p>2. Сифилитическая атрофия зрительных нервов с частичной утратой функции зрения</p> <p>3. Спинальная сухотка с выраженной сенситивной атаксией, редкими болевыми табетическими кризами, синдромом Аргайла Робертсона, табетической нейроартропатией обоих коленных суставов</p>
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются основные формы нейросифилиса, в том числе подострый сифилитический менингит, менингovasкулярный сифилис, менингovasкулярный сифилис, спинная сухотка и прогрессивный паралич, невропатия слуховых нервов (поражение слуховых нервов может встречаться и как проявление менингита), атрофия зрительного нерва (является одним из симптомов спинной сухотки, но в редких случаях может быть единственным проявлением табеса). В современных классификациях сифилитических поражений ЦНС термин «энцефалит» обычно отсутствует — в данном случае подразумеваются формы менингovasкулярного сифилиса или прогрессивный паралич. Паркинсонизм сифилитической этиологии в последние десятилетия встречается как казуистика, главным образом как проявление менингovasкулярного сифилиса; таким образом, в развернутом диагнозе на первом месте должна стоять уточненная форма раннего или позднего нейросифилиса. Существование первичной сифилитической полиневропатии является спорным вопросом. Общеизвестна лишь возможность развития полиневропатии как осложнения специфической терапии</p>		
<p>A52.2</p>	<p>Асимптомный нейросифилис</p>	<p>ОФД. Асимптомный (латентный) нейросифилис</p>
<p><i>Примечание.</i> Асимптомный нейросифилис (скрытый сифилитический менингит) диагностируют при выявлении изменений в ЦСЖ (лимфоцитарный плеоцитоз, увеличение содержания белка), возникающих в ответ на проникновение возбудителя в ЦНС, и серологическом подтверждении заболевания — в отсутствие каких бы то ни было неврологических нарушений. Лишь у 20% больных с латентным нейросифилисом в последующем</p>		

1	2	3
разовьется клинически явный нейросифилис. В тех случаях, когда асимптомный нейросифилис выявляется в первые два года после заражения, используется код А 51.4. Асимптомный нейросифилис надо отличать от латентного сифилиса, при котором имеются положительные серологические реакции, но отсутствуют изменения в ЦСЖ		
A52.3	Нейросифилис неуточненный ЦНС БДУ Гумма (сифилитическая) Сифилис (поздний) Сифилома	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

6. Туберкулез нервной системы

Туберкулез может принимать форму менингита, реже — туберкулемы или спондилита с поражением спинного мозга. Туберкулез нервной системы имеет двойное (альтернативное) кодирование. При использовании кода, обозначение которого начинается с буквы «А», случай будет отнесен к группе инфекционных заболеваний, а при кодировании с буквы «G» и использовании знака «*» — к заболеваниям нервной системы (при этом знаком «+» обозначается основной код).

В МКБ-10 туберкулез нервной системы кодируется в рубрике A17.

1	2	3
A17+	Туберкулез нервной системы	
A17.0+	Туберкулезный менингит (G01*) Туберкулез мозговых оболочек (головного мозга) (спинного мозга) Туберкулезный лептоменингит	ОФД. Туберкулезный менингит ПРФД. Подострый туберкулезный менингит, тяжелое течение с поражением левого лицевого и слуховых нервов, развитием гидроцефалии и гипертензионным синдромом, острым нарушением мозгового кровообращения в бассейне правой средней мозговой артерии; глубокое оглушение, умеренный левосторонний гемипарез

1	2	3
A17.1	Менингеальная туберкулема (G07*) Туберкулема мозговых оболочек	ОФД. <i>Туберкулема</i> мозговых оболочек
A17.8+	Туберкулез нервной системы других локализаций Туберкулез: • головного мозга (G07*) • спинного мозга (G07*) Туберкулезный(ая): • абсцесс головного мозга (G07*) • менингоэнцефалит (G05*) • миелит (C05*) • полиневропатия (G63.0*)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Туберкулема правой теменной доли головного мозга с умеренным левосторонним гемипарезом и умеренным синдромом внутрочерепной гипертензии
<i>Примечание.</i> Поражение спинного мозга при туберкулезе чаще всего связано со специфическим спондилитом. Наличие первичных туберкулезных полиневропатий является спорным вопросом. Общепризнанными являются полиневропатии при туберкулезе, которые развиваются как осложнения специфической терапии		
A17.9+	Туберкулез нервной системы неуточненный (G99.8*)	Код для статистического учета неуточненных случаев туберкулеза нервной системы

7. Медленные инфекции ЦНС

Медленные инфекции — группа инфекционных заболеваний, преимущественно поражающих ЦНС, характеризующихся длительным инкубационным периодом и медленным, в течение нескольких месяцев или лет, нарастанием двигательных нарушений и психических расстройств, как правило, с неизбежным летальным исходом.

Возбудителем медленных инфекций бывают вирусы (подострый склерозирующий панэнцефалит, прогрессирующий краснушечный панэнцефалит, прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия) или прионы (например, болезнь Крейтцфельдта—Якоба). К медленным вирусным инфекциям ЦНС могут быть также отнесены рассмотренные ранее хроническая форма клещевого энцефалита и ВИЧ-энцефалопатия, а также тропический спастический парапарез.

В МКБ-10 медленные инфекции ЦНС кодируются в рубрике А81 («Медленные вирусные инфекции центральной нервной системы»). Следует подчеркнуть, что, согласно современным представлениям, отнесение прионных заболеваний к вирусным инфекциям является ошибочным. Прион (от англ. Proteinaceous Infectious particle — букв, белковая инфекционная частица) представляет собой белковую молекулу (прионный белок) и, в отличие от вирусов и других инфекционных частиц, не содержит нуклеиновой кислоты. Прионный белок и в норме содержится в клетках ЦНС, особенно головного мозга. Патологический прионный белок отличается от нормального измененной структурой и устойчивостью к ферментам, расщепляющим белки, — протеазам. Проникнув в клетку, прион вступает в контакт с нормальным прионным белком, изменяя его структуру и превращая его в патологический.

С накоплением в головном мозге патологического прионного белка связана целая группа нейродегенеративных заболеваний (см. ниже). Накопление прионного белка в нервных и глиальных клетках при большинстве прионных заболеваний сопровождается появлением в них многочисленных микроскопических вакуолей, которые придают ткани характерный губчатый (спонгиоформный) вид, поэтому морфологический субстрат прионных заболеваний определяется как спонгиоформная энцефалопатия.

К *прионным заболеваниям* человека относятся:

1. Болезнь Крейтцфельда—Якоба:
 - а) спорадическая (идиопатическая);
 - б) семейная;
 - в) ятрогенная;
 - г) вариант болезни Крейтцфельда—Якоба.
2. Болезнь Герстманна—Штраусслера—Шейнкера.
3. Фатальная инсомния:
 - а) семейная;
 - б) спорадическая;
4. Куру.

Большинство случаев прионных заболеваний составляют больные со спорадической болезнью Крейтцфельда—Якоба, происхождение которой остается неясным. В части случаев прионные заболевания имеют наследственный характер и связаны с мутацией гена, кодирующего прионный белок (болезнь Герстманна—Штраусслера—

Шейнкера, семейная болезнь Крейтцфельдта—Якоба, семейная фатальная инсомния). Только в небольшой части случаев прионные заболевания имеют явный инфекционный характер и связаны с передачей прионов от больных людей или, в строгом смысле, этого слова являются медленной инфекцией. Заражение может происходить при поедании продуктов, прежде всего мозговой ткани, содержащей большое количество прионов (куру и часть случаев болезни Крейтцфельдта—Якоба), а также при ряде медицинских манипуляций — пересадке твердой мозговой оболочки или роговицы от больных, введении препарата гормона роста, полученного из гипофиза больных, переливании крови (ятрогенная болезнь Крейтцфельдта—Якоба). Но и в этих случаях важное значение в настоящее время придается наследственной предрасположенности.

— 1 —

A81.0	<p>Болезнь Крейтцфельдта—Якоба</p> <p>Подострая губкообразная энцефалопатия</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p> <p>ПРФД. Sporадическая (идиопатическая) болезнь Крейтцфельдта—Якоба, экстрапирамидная форма с развитием тяжелой деменции, акинетико-ригидного синдрома, мультифокальной корковой миоклонии, кинетического мутизма</p>
-------	---	---

Примечание. Болезнь Крейтцфельдта—Якоба устанавливается при наличии характерной клинической картины (начало в среднем и пожилом возрасте, быстро развившаяся — часто в течение 6 месяцев — деменция, мозжечковые, экстрапирамидные и пирамидные нарушения, миоклония, нарушения зрения), характерных изменениях ЭЭГ (трехфазные и полифазные комплексы острых волн на фоне уплощения ЭЭГ), повышение интенсивности сигнала от базальных ганглиев и таламуса на T2-взвешенных МРТ-изображениях головного мозга и исключении других заболеваний. Клинический диагноз может быть подтвержден при исследовании биоптата мозга. При формулировании диагноза следует уточнить, является ли заболевание sporадическим (идиопатическим), семейным, ятрогенным (с указанием источника инфекции). У больных со sporадической болезнью по возможности указывают клинические формы:

1. Окципитальная (Хейденхайна) с преимущественным поражением задних отделов коры больших полушарий и ранним развитием корковой слепоты.
2. Атаксическая (Броунелла—Оппенгеймера) с преимущественным поражением мозжечка и ствола и ранним развитием мозжечковой атаксии.

3. Экстрапирамидная (Стерна—Гарсиа) с преимущественным поражением базальных ганглиев и таламуса и ранним развитием паркинсонизма и других экстрапирамидных синдромов.
4. Фронтальная (фронтоталамическая) (Якоба) с преимущественным поражением лобной коры.
5. Амиотрофическая с преимущественным поражением нейронов передних рогов.
6. Панэнцефалопатическая (Мизутани) с диффузным поражением как серого, так и белого вещества больших полушарий.

Критерии спорадической формы болезни Крейтцфельдта—Якоба и варианта болезни Крейтцфельдта—Якоба, связанного с употреблением в пищу продуктов, содержащих патологический прионный белок, представлены в приложении

A81.1	Подострый склерозирующий панэнцефалит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Подострый склерозирующий панэнцефалит, быстро прогрессирующее течение с развитием деменции, мультифокальной рефлекторной миоклонии, генерализованных судорожных припадков, спастического тетрапареза
-------	---------------------------------------	---

Примечание. Подострый склерозирующий панэнцефалит (син. энцефалит Давсона, энцефалит с включениями, лейкоэнцефалит Ван-Богарта) связывают с персистенцией измененного вируса кори в клетках головного мозга. Диагноз устанавливается при наличии: 1) типичной клинической картины (нарастающая деменция, миоклонии, мозжечковая атаксия, пирамидный и экстрапирамидный синдромы); 2) дебюта в молодом возрасте (5—25 лет); 3) периодических комплексов на ЭЭГ (высокоамплитудные двухфазные, трехфазные или полифазные волны длительностью 2—3 с, повторяющиеся каждые 4—12 с и синхронные с миоклоническими подергиваниями); 4) повышенного титра противокоревых антител в ЦСЖ; 5) мультифокальных изменений белого вещества и корковой атрофии при КТ или МРТ. При формулировании диагноза указывается стадия заболевания:

1-я стадия: астения, изменения личности, апатия или раздражительность, возможны легкие неврологические симптомы (дизартрия, нарушение координации, изменение почерка, дрожание, мышечные подергивания); продолжительность — не более несколько недель или месяцев.

2-я стадия: нарастание атаксии, появление и нарастание миоклонии, снижение интеллекта, присоединение эпилептических припадков, гиперкинезов (по типу хореоатетоза или дистонии), атаксии, пирамидных нарушений

Справочник по формулированию диагноза болезней нервной системы

1	2	3
<p>расстройств речи, нарушений праксиса и зрительно-пространственных функций, нарушения зрения вследствие хориоретинита, атрофии зрительных нервов, корковой слепоты.</p> <p><i>3-я стадия:</i> больной прикован к постели, контакт резко ограничен, больные способны лишь поворачивать голову на звук или свет, десеребрационная ригидность, вегетативная нестабильность с тенденцией к гипертермии, нарушением потоотделения, тахикардией, дыхательными расстройствами, неукротимой икотой.</p> <p><i>4-я (терминальная) стадия:</i> контакт с больным невозможен, конечности фиксированы в положении флексии, мутизм, блуждающие движения глаз, постепенное развитие вегетативного состояния и комы</p>		
A81.2	<p>Прогрессирующая многоочаговая лейкоэнцефалопатия</p> <p>Многоочаговая лейкоэнцефалопатия БДУ</p>	<p>ОФД. <i>Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия</i></p> <p>ПРФД. Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия, быстро прогрессирующее течение с развитием выраженного псевдобульбарного синдрома, спастического тетрапареза, деменции</p>
<p><i>Примечание.</i> Прогрессирующая многоочаговая лейкоэнцефалопатия чаще всего возникает при иммунодефицитных состояниях и связана с персистенцией в клетках головного мозга папававирусов. На КТ и МРТ головного мозга выявляются множественные очаги в белом веществе головного мозга, ствола и мозжечка</p>		
A81.8	<p>Другие медленные вирусные инфекции центральной нервной системы</p> <p>Куру</p>	<p>ОФД — см. примечание</p>
<p><i>Примечание.</i> К подрубрике относятся другие медленные инфекции центральной нервной системы, вызываемые вирусами или прионами (прогрессирующий краснушный панэнцефалит, куру, фатальная инсомния, болезнь Герстманна—Шатрусслера—Шейнкера)</p>		
A81.9	<p>Медленные вирусные инфекции центральной нервной системы неуточненные</p> <p>Медленные вирусные инфекции БДУ</p>	<p>Код для статистического учета неуточненных случаев с предположительным диагнозом «медленная инфекция ЦНС»</p>

8. Паразитарные заболевания ЦНС

1	2	3
В58	Токсоплазмоз <i>Включена:</i> инфекция, вызванная <i>Toxoplasma gondii</i> <i>Исключен:</i> врожденный токсоплазмоз (P37.1)	
<i>Примечание.</i> В развернутом диагнозе указываются характер течения (острый, подострый, хронический), клинический синдром поражения нервной системы, степень тяжести заболевания. Диагноз должен быть подтвержден лабораторными, иммунологическими данными		
В58.2	Токсоплазмозный менингоэнцефалит (G05.2*)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. 1. Острый приобретенный токсоплазмоз, менингоэнцефалит, тяжелое течение с развитием гидроцефалии и спастического тетрапареза. 2. Хронический приобретенный токсоплазмоз, церебральный пахименингит (арахноидит), средне-тяжелое течение с развитием дисфункции гипоталамуса и нейроэндокринных нарушений
В67	Эхинококкоз <i>Включен:</i> эхинококкоз (гидатидоз)	
<i>Примечание.</i> Различают однокамерный гидатидозный эхинококкоз, вызываемый <i>Echinococcus granulosus</i> , и многокамерный альвеолярный эхинококкоз (альвеококкоз), вызываемый <i>Echinococcus multilocularis</i>		
В67.3	Инвазия другой локализации и множественный эхинококкоз, вызванный <i>Echinococcus granulosus</i>	ОФД. Эхинококкоз (гидатидоз) головного мозга ПРФД. Эхинококкоз (гидатидоз) левой лобной доли с развитием гидроцефально-гипертензионного синдрома, моторной афазии и правостороннего гемипареза
В67.6	Инвазия другой локализации и множественный эхинококкоз, вызванный <i>Echinococcus multilocularis</i>	ОФД. Эхинококкоз (альвеококкоз) головного мозга ПРФД. Эхинококкоз (альвеококкоз) левой теменно-височной области головного мозга и печени, тяжелое течение с развитием гидроцефально-гипертензионного синдрома, правостороннего спастического гемипареза, сенсомоторной афазии

1	2	3
В69	Цистицеркоз <i>Включен:</i> цистицеркоз, вызванный <i>Cysticercus cellulosus</i> (личиночной формой свиного цепня <i>Tenia solium</i>)	
В69.0	Цистицеркоз центральной нервной системы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Цистицеркоз больших полушарий головного мозга, активная форма, прогрессирующее течение с развитием гидроцефалии, частыми полиморфными эпилептическими припадками и выраженными когнитивными нарушениями ПРФД. Цистицеркоз IV желудочка головного мозга, активная форма, прогрессирующее течение с развитием синдрома Брунса
<i>Примечание.</i> При формулировании диагноза указывают форму нейроцистицеркоза: активную (менингит, гидроцефалия вследствие воспалительного процесса в оболочках, паренхиматозная форма, инфаркты мозга вследствие воспалительного процесса в сосудах мозга, рацемозная форма, одиночные внутрижелудочковые цисты) или неактивная (кальцификаты в паренхиме мозга, гидроцефалия вследствие фиброза оболочек), а также течение заболевания (прогрессирующее, рецидивирующе-ремиттирующее, фазы обострения или ремиссии)		
В60	Другие протозойные болезни, не классифицированные в других рубриках	
В60.2	Неглериаз Первичный амебный менингоэнцефалит (G05.2*)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Первичный амебный менингоэнцефалит, гипертензионно-гидроцефальный синдром, цефалгия, тяжелое течение

9. Последствия инфекционных и паразитарных заболеваний ЦНС

1	2	3
G09	Последствия воспалительных болезней центральной нервной системы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Последствия абсцесса левой височной доли. Состояние после оперативного лечения.

Глава 2. Инфекционные и паразитарные заболевания ЦНС

1	2	3
		Правосторонний спастический гемипарез. Частичная моторная афазия
<p><i>Примечание.</i> Эту подрубрику следует использовать для обозначения остаточных состояний, первично классифицированных в рубриках G00-G08 (исключая те, которые отмечены знаком «*»). Понятие «последствие» включает состояния, существующие в течение года или более после начала вызвавшего их состояния</p>		
V90.0	Последствия туберкулеза центральной нервной системы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
V91	Последствия полиомиелита	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> В подрубрике кодируются варианты постполиомиелитического синдрома (прогрессирующая постполиомиелитическая мышечная атрофия, постполиомиелитический болевой синдром вследствие деформации суставов, идиопатический постполиомиелитический болевой синдром)</p>		
V 92	Последствия лепры	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
V94	Последствия других и неуточненных инфекционных и паразитарных болезней	
V94.1	Последствия вирусного энцефалита	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Последствия тяжелого герпетического энцефалита с двусторонним поражением лобно-височных областей (по данным МРТ) в виде тяжелых когнитивных нарушений, частых сложных парциальных и вторично-генерализованных судорожных припадков
<p><i>Примечание.</i> При выраженных стойких психических расстройствах у лиц, перенесших энцефалит, в качестве дополнительного может быть использован код F07.1 «Постэнцефалитический синдром». При доминировании в клинической картине симптомов паркинсонизма следует использовать код G21.3 («Постэнцефалитический паркинсонизм») (гл. 4)</p>		
V94.8	Последствия других уточненных инфекционных и паразитарных болезней	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
V94.9	Последствия неуточненных инфекционных и паразитарных болезней	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Приложение к гл. 2 «Инфекционные и паразитарные заболевания центральной нервной системы»

1. Критерии диагностики спорадической формы болезни Крейтцфельда—Якоба (Poser et al., 1999)

- I. Быстро прогрессирующая деменция.
- II. а) Пирамидные или экстрапирамидные знаки.
б) Зрительные или мозжечковые нарушения.
в) Миоклония.
г) Акинетический мутизм.
- III. а) Типичная ЭЭГ (периодические острые волны);
б) Положительная реакция на белок 14-3-3 в цереброспинальной жидкости.

Достоверный диагноз устанавливается при патоморфологическом и иммуноцитохимическом подтверждении.

Вероятный диагноз устанавливается при наличии I, не менее 2 пунктов из II и хотя бы одного пункта из III критерия.

Возможный диагноз устанавливается при наличии I, не менее 2 пунктов из II критерия и продолжительности заболевания менее 2 лет.

2. Критерии диагностики варианта болезни Крейтцфельда—Якоба* (Will et al., 2000)

- I. а) Быстро прогрессирующие психические расстройства.
б) Продолжительность заболевания более 6 месяцев (обычно от 8 до 38 месяцев).
в) Рутинное обследование исключает альтернативный диагноз.
г) Отсутствует ятрогенное воздействие, потенциально способное вызвать аналогичное заболевание.
- II. а) Начало с психических симптомов (депрессии, тревоги, апатии, отрешенности, бреда).
б) Стойкие болезненные сенсорные симптомы (боль и/или болезненные дизестезии).

* Предположительно связан с употреблением в пищу продуктов, полученных от коров, страдающих спонгиозоформной энцефалопатией («коровьим бешенством»), и содержащих патологический прионный белок.

Глава 2. Инфекционные и паразитарные заболевания ЦНС

- в) Атаксия.
 - г) Миоклония, хорea или дистония.
 - д) Деменция.
- III. а) ЭЭГ: отсутствуют генерализованные трехфазные периодические комплексы I/c (или ЭЭГ не выполнялась), возможны неспецифические медленные волны.
- б) Двустороннее повышение интенсивности сигнала от подушки таламуса (77%).
- IV. а) Иммуноцитохимическое подтверждение наличия патологического прионного белка в биоптате миндалин.

Дополнительный признак: положительная реакция на белок 14-3-3 в ЦСЖ (50%).

Достоверный диагноз устанавливается при патоморфологическом и иммуноцитохимическом подтверждении.

Вероятный диагноз устанавливается при наличии I критерия, не менее 4 пунктов из критериев II, Ша и Шб.

Возможный диагноз устанавливается при наличии I критерия, не менее 4 пунктов из критериев II, Ша или Шб либо I и IVa.

Глава 3

Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы

1. Рассеянный склероз
2. Демиелинизирующие заболевания, считающиеся вариантами рассеянного склероза
3. Острый рассеянный энцефаломиелит
4. Заболевания, связанные с метаболической демиелинизацией
5. Другие демиелинизирующие заболевания

Демиелинизирующие заболевания ЦНС - неоднородная группа заболеваний, которые характеризуются преимущественным поражением белого вещества ЦНС. Этиопатогенетически демиелинизирующие заболевания можно подразделить на несколько основных групп:

- I. Заболевания приобретенного характера, преимущественно *связанные с демиелинизацией {распадом миелина}*:
 - A. Заболевания с воспалительной демиелинизацией:
 - идиопатические (неясного происхождения): рассеянный склероз, диффузный склероз, оптикомиелит, острый поперечный миелит и др.;

Глава 3. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы

- постинфекционного и поствакцинального происхождения (острый рассеянный энцефаломиелит, острый геморрагический лейкоэнцефалит и др.).
- Б. Заболевания, связанные с прямой вирусной инфекцией (подострый склерозирующий панэнцефалит, прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (гл. 2, разд. «Медленные инфекции»).
- В. Заболевания с метаболической демиелинизацией (центральный понтинный миелолиз, болезнь Маркьяфавы—Биньями, В¹²-дефицитное состояние и др.).
- Г. Заболевания с ишемической или постаноксической демиелинизацией (болезнь Бинсвангера, постаноксическая энцефалопатия).
- И. Заболевания наследственного характера, преимущественно *связанные с дисмиелинизацией (нарушением образования миелина)*:
 - А. Лейкодистрофии (метахроматическая, суданофильная, глобидоклеточная, аденолейкодистрофия).
 - Б. Болезнь Канавана.
 - В. Болезнь Александра и др.
 - Г. Аминоноацидурии (фенилкетонурия и др.).

Демиелинирующие заболевания могут иметь прогрессирующее, острое монофазное или ремиттирующее течение. Демиелинизация ЦНС может быть монофокальной (при наличии одного очага), мультифокальной или диффузной.

Заболевания, относящиеся к первой группе, кодируются в рубриках G35—G37. Исключение составляют подострый склерозирующий панэнцефалит (A81.1) и прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия (A81.2), которые кодируются в рубрике «Медленные вирусные инфекции ЦНС» (см. гл. 2), острый рассеянный энцефаломиелит (постинфекционный или поствакцинальный) (G04.0), который кодируется в рубрике «Энцефалит, миелит и энцефаломиелит», а также заболевания с ишемической и постгипоксической демиелинизацией (см. гл. 1).

Заболевания, входящие во вторую группу и имеющие установленный патогенез, кодируются в разд. «Нарушения обмена веществ» (E70—E90) (см. гл. 8 «Наследственные нейрометаболические заболевания ЦНС»).

1. Рассеянный склероз

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
G35	Рассеянный склероз Множественный склероз: • БДУ • ствола головного мозга • спинного мозга • диссеминированный • генерализованный	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Рассеянный склероз, ремиттирующее течение, фаза обострения, выраженный нижний парапарез, мозжечковая атаксия, гиперрефлекторные нарушения мочеиспускания
<p><i>Примечание.</i> При формулировании диагноза рассеянного склероза указываются: 1) течение: ремиттирующее (рецидивирующе-ремиттирующее), вторично-прогрессирующее, первично-прогрессирующее, прогрессирующе-рецидивирующее (условно выделяют доброкачественное течение, при котором в течение 15 лет от момента дебюта не наступает инвалидизация, и злокачественное течение, при котором стойкая инвалидизация наступает в первые годы болезни); 2) при ремиттирующем течении — фаза обострения, ремиссии (полной или частичной); при прогрессирующем течении — скорость прогрессирования (быстрое, медленное), при остановке прогрессирования применяют термин «стабильное состояние» (длительная неполная ремиссия); 3) при ограниченной локализации очагов поражения указывается форма — спинальная, церебральная, стволовая, мозжечковая; 4) неврологические синдромы (в порядке их функциональной значимости); 5) при необходимости указывается также количественная оценка функционального дефекта (см. прил.). В приложении представлены также современные критерии диагностики рассеянного склероза</p>		

2. Демиелинизирующие заболевания, считающиеся вариантами рассеянного склероза

К вариантам рассеянного склероза относят: оптикомиелит, диффузный склероз Шильдера, концентрический склероз Балло — в МКБ-10 они кодируются в самостоятельных подрубриках — в рубриках G36 («Другая форма острой диссеминированной демиелинизации») и G37 («Другие демиелинизирующие болезни центральной нервной системы»).

Глава 3. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы

В качестве варианта рассеянного склероза рассматривается также *склероз Марбурга* (периаксиальный энцефалит Марбурга), характеризующийся образованием множественных рассеянных крупных очагов демиелинизации, гистологически напоминающих очаги при рассеянном склерозе, и быстро прогрессирующим монофазным (неремиттирующим) течением, приводящим к летальному исходу в течение нескольких месяцев. Склероз Марбурга рекомендуется кодировать в подрубрике G36.8 («Другие уточненные формы острой диссеминированной демиелинизации»).

1	2	3
G36.0	Оптиконевромиелит [болезнь Девика] <i>Демиелинизации при неврите зрительного нерва</i> <i>Исключен: неврит зрительного нерва БДУ (H46)</i>	ОФД. Оптикомиелит (синдром Девика) ПРФД. Оптикомиелит с поражением зрительных нервов и грудного отдела спинного мозга на уровне D ⁷ ; двусторонний амавроз, нижняя спастическая парапарезия, тазовые нарушения; острая фаза
<p><i>Примечание.</i> Оптикомиелит характеризуется сочетанием двустороннего неврита зрительных нервов и поперечного миелита, которые могут возникать одновременно или в любой последовательности с интервалом от нескольких дней до нескольких недель. Нозологически может быть: 1) вариантом рассеянного склероза (в этом случае при МРТ часто выявляется очаговое поражение других отделов ЦНС) или постинфекционного энцефаломиелита (в этих случаях правильнее говорить о <i>синдроме Девика</i>); 2) отдельным заболеванием, морфологически и клинически отличным от рассеянного склероза (<i>болезнь Девика</i>). Данная подрубрика используется для кодирования оптикомиелита независимо от его природы</p>		
G37.0	Диффузный склероз <i>Периаксиальный энцефалит</i> <i>Болезнь Шильдера</i> <i>Исключена: аденолейкодистрофия [Аддисона—Шильдера]</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ ПРФД. Диффузный склероз с обширными очагами демиелинизации в лобно-теменных отделах обоих больших полушарий (по данным МРТ) с выраженным псевдобульбарным синдромом, умеренной двусторонней пирамидной недостаточностью, мозжечковой атаксией, тяжелыми когнитивными нарушениями подкорково-коркового типа, быстро прогрессирующее течение

1	2	3
---	---	---

Примечание. Редкое заболевание, поражающее как детей, так и взрослых, характеризующееся поражением белого вещества больших полушарий с формированием одного или, чаще, двух симметричных обширных (обычно не менее 3х2 см) очагов в области семиовального центра. При этом ни при клиническом, ни при параклиническом обследовании не должно выявляться других очагов, должны отсутствовать признаки вовлечения периферической нервной системы или патологии надпочечников (признак! адренолейкодистрофии). В настоящее время часто рассматривается как вариант рассеянного склероза. Близость к рассеянному склерозу проявляется и в существовании так называемого «диффузно-диссеминированного» (или переходного) склероза, при котором крупные очаги демиелинизации сочетаются с мелкими рассеянными очагами. Течение подострое или хроническое. Характерны пирамидный синдром, поражение зрительного нерва, гемианопсия и корковая слепота, эпилептические припадки, межъядерная офтальмоплегия, псевдобульбарные, мозжечковые, тазовые нарушения, реже экстрапирамидные расстройства. Возможно псевдотуморозное течение, выражены множественные когнитивные нарушения, прогрессирующие до уровня деменции, аффективно-личностные нарушения (доминирующие при так называемой «психической» форме)

G37.5 Концентрический склероз ОФД. Та же, что и в МКБ-10 [Бало]

Примечание. Концентрический склероз Бало представляет собой, по-видимому, не отдельную нозологическую единицу, а вариант рассеянного или диффузного склероза с концентрическим расположением зон демиелинизации. Прижизненная диагностика возможна при помощи МРТ и биопсии мозга

3. Острый рассеянный энцефаломиелит

Острый рассеянный энцефаломиелит — самостоятельное аутоиммунное (иммуно-опосредованное) демиелинизирующее заболевание ЦНС, которое может возникать после перенесенной вирусной (реже микоплазменной или бактериальной) инфекции или иммунизации, но иногда возникает без явных причин (идиопатическая форма). Течение, как правило, монофазное, но в редких случаях отмечено прогрессирующее течение.

К особым вариантам острого рассеянного энцефаломиелита относят:

- 1) острый геморрагический лейкоэнцефалит;
- 2) острый поперечный миелит;

- 3) неврит зрительного нерва;
- 4) оптикомиелит;
- 5) церебеллит;
- 6) стволовой энцефалит.

Редко наблюдаются комбинированные формы (энцефаломиелополирадикулоневрит).

Поствакцинальный (постиммунизационный) и постинфекционный рассеянный энцефаломиелит кодируются в подрубриках G04.0 («Острый диссеминированный энцефалит») и G04.8 («Другой энцефалит, миелит и энцефаломиелит»). Другие формы острого рассеянного энцефаломиелита кодируются в рубриках G36 («Другая форма острой диссеминированной демиелинизации») и G37 («Другие демиелинизирующие болезни центральной нервной системы»).

1	2	3
G36.1	Острый и подострый геморрагический лейкоэнцефалит [болезнь Харста]	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Острый (подострый) геморрагический лейкоэнцефалит рассматривается как злокачественный вариант острого рассеянного энцефаломиелита, при котором происходит массивное поражение белого вещества больших полушарий и ствола, сопровождающееся некрозом мелких сосудов и множественными мелкими кровоизлияниями. Обычно развивается в молодом или детском возрасте спустя 1-14 дней после вирусной инфекции, но иногда возникает без явных причин. Часто заканчивается летальным исходом. Диагностику облегчают КТ и МРТ</p>		
G37.3	<p>Острый поперечный миелит при демиелинизирующей болезни центральной нервной системы <i>Острый поперечный миелит БДУ</i> <i>Исключены:</i> рассеянный склероз (G35), оптиконевромиелит [болезнь Девика] (G36.0)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатический острый поперечный миелит с поражением нижнегрудного отдела спинного мозга (D⁹-D¹⁰). Нижний спастический парапарез, нижняя парагипестезия с синдромом сенситивной атаксии, гиперрефлекторные нарушения мочеиспускания</p>
<p><i>Примечание.</i> Острый поперечный миелит — синдром, связанный с полным или частичным поражением поперечника спинного мозга</p>		

1 I 2 | 3

на уровне одного или нескольких сегментов. Может быть связан с инфекцией или вакцинацией, рассеянным склерозом, васкулитами и др. В значительной части случаев причина остается неизвестной (идиопатическая форма) — именно они кодируются в данной подрубрике. В части подобных случаев в дальнейшем развивается развернутая форма рассеянного склероза. Критериями диагностики являются: 1) острое появление симптомов двустороннего (не обязательно симметричного) поражения смежных сегментов спинного мозга, достигающих максимального развития в течение нескольких часов или дней; 2) воспалительные изменения в ЦСЖ (плеоцитоз, увеличение содержания белка или IgG); 3) исключение компрессии спинного мозга с помощью МРТ или миелографии

G36.8 Другая уточненная острая ОФД — см. примечание диссеминированная демиелинизация

Примечание. В данной подрубрике можно кодировать острый (подострый) склероз Марбурга (см. выше), идиопатические случаи острого рассеянного энцефаломиелита, неврит зрительных нервов (в качестве дополнительного может быть использован код N48.1* «Ретробульбарный неврит при болезнях, классифицированных в других рубриках»)

G36.9 Острая диссеминированная ОФД. Та же, что и в МКБ-10 **демиелинизация неуточненная**

4. Заболевания, связанные с метаболической демиелинизацией

1	2	3
G37.1.	Центральная демиелинизация мозолистого тела Синдром Маркьяфавы—Биньями	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Болезнь Маркьяфавы—Биньями на фоне алкоголизма с динамической афазией, кинетической апраксией, апатоабулическим и двусторонним пирамидным синдромами, частыми генерализованными судорожными припадками, выраженной деменцией субкортикально-фронтального типа
<i>Примечание.</i> Болезнь Маркьяфавы—Биньями характеризуется некротической невоспалительной демиелинизацией мозолистого тела, иногда		

1	2	3
---	---	---

передней комиссуры, семиовального центра, подкоркового белого вещества, ножек мозжечка. Патогенез неизвестен. Чаще возникает у больных среднего и пожилого возраста, обычно (но не всегда!) страдающих хроническим алкоголизмом. Характерно сочетание медленно нарастающих когнитивных и мотивационно-аффективных нарушений с многоочаговыми неврологическими симптомами, эпилептическими припадками, психотическими эпизодами. КТ и МРТ выявляют атрофию медиальных отделов мозолистого тела, двусторонние очаги демиелинизации в белом веществе лобной доли и семиовальном центре

G37.2 Центральные понтинные ОФД. Та же, что и в МКБ-10
миелинолиз **ПРФД.** Центральные понтинные миелинолиз на фоне хронического алкоголизма, острая фаза. Паралич горизонтального зрения, двусторонний надъядерный паралич мимической, жевательной, бульбарной мускулатуры, тетраплегия

Примечание. Центральные понтинные миелинолиз проявляется быстро нарастающим (в течение дней или недель) тетрапарезом, псевдобульбарным синдромом, глазодвигательными расстройствами, иногда с развитием синдрома изоляции (locked-in синдромом), угнетением сознания. Чаще возникает у больных хроническим алкоголизмом и нарушением питания; в последние годы его связывают с излишне быстрой коррекцией гипонатриемии, следствием чего является осмотическая демиелинизация. Центральные понтинные миелинолиз может возникать также на фоне поражения печени, почек, сахарного диабета, амилоидоза, лейкемии инфекций, как осложнение гемодиализа, гипокалиемии (у пациентов с нервной анорексией) и других заболеваний. Может сочетаться с поражением ЦНС иной локализации, имеющими ту же этиологию. Диагноз подтверждается с помощью МРТ

5. Другие демиелинизирующие заболевания

1	2	3
G37.4	Подострый некротический миелит	ОФД. Подострый миелит («некротический» добавляется при патоморфологическом подтверждении) ПРФД. Подострый миелит с поражением грудного отдела спинного

1	2	3
		мозга; нижний спастический парез, проводниковая парагипестезия с уровня D ⁷ -D ⁸ , гиперрефлекторные тазовые расстройства; фаза прогрессирования
<p><i>Примечание.</i> Подострый некротический миелит (Фуа—Алажуанина) — заболевание с недостаточно четко очерченными границами и неясным патогенезом, поражающее преимущественно пояснично-крестцовый и грудной отделы спинного мозга и проявляющееся нарастающей в течение нескольких месяцев смешанной (амиотрофической) параплегией, чувствительными и тазовыми нарушениями, повышенным содержанием белка в ЦСЖ при нормальном цитозе</p>		
G37.8	Другие уточненные демиелинирующие болезни центральной нервной системы	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубке можно кодировать редкие демиелинирующие заболеваний, в частности болезнь Александра и др. <i>Болезнь Александра</i> — заболевание, проявляющееся в раннем детском (инфантильная форма) или подростковом (ювенильная форма) возрасте быстро прогрессирующими двигательными и когнитивными нарушениями; КТ и МРТ в этом случае выявляют обширную демиелинизацию в перивентрикулярной зоне и семиовальном центре, иногда с гиперденсивной зоной в субэпендимальной области</p>		
G37.9	Демиелинизирующая болезнь центральной нервной системы неуточненная	ОФД. Демиелинизирующее заболевание ЦНС
<p><i>Примечание.</i> Данная подрубка используется, когда анамнестические, клинические, лабораторные и нейровизуализационные данные не позволяют уточнить нозологическую принадлежность заболевания, а также для статистического учета неуточненных случаев демиелинизации ЦНС</p>		

Приложение к гл. 3 «Демиелинирующие заболевания центральной нервной системы»

1. Оценка функционального дефекта у больных с рассеянным склерозом

Согласно рекомендации НИИ неврологии РАМН, выделяют пять степеней тяжести неврологических расстройств. За рубежом широко

Глава 3. Демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы

используют 10-балльную шкалу Куртке. Сравнительная характеристика критериев тяжести функционального дефекта представлена в приведенной ниже таблице.

Таблица

Степени тяжести неврологических расстройств	
НИИ неврологии РАМН	Шкала Куртке
I степень	0. Отсутствие неврологического дефицита (полная ремиссия)
	1. Отсутствует функциональный дефект при наличии минимальных неврологических симптомов (рефлексов Бабинского, нарушений чувствительности)
II степень	2. Минимальный функциональный дефект (легкий парез, атаксия или нарушение чувствительности)
	3. Умеренный функциональный дефект (монопарез, умеренная атаксия или комбинация легких расстройств) при сохранении способности к самостоятельному передвижению
III степень	4. Выраженный функциональный дефект, больной передвигается без помощи более чем на 500 м
	5. Работоспособность утрачена, больной передвигается без помощи более чем на 200 м
IV степень	6. Больной способен передвигаться только с посторонней помощью примерно на 100 м
	7. Больной прикован к коляске, даже с помощью не может передвигаться более чем на 5 м
V степень	8. Больной прикован к кровати, но может эффективно использовать руки
	9. Полная беспомощность
	10. Смерть

2. Критерии диагностики рассеянного склероза (РС) (McDonald et al., 2000)

Клинические проявления	Дополнительные данные, необходимые для постановки диагноза рассеянного склероза
> 2 обострений; > 2 клинически определяемых очага	Не требуются
> 2 обострений; 1 клинически определяемый очаг	«Рассеянность в пространстве» ¹ очагов на МРТ, либо > 2 очагов на МРТ, типичных для РС, и олигоклональные АТ в ЦСЖ либо следующее обострение с другими клиническими проявлениями
1 обострение; > 2 клинически определяемых очага	«Рассеянность во времени» ² очагов на МРТ или второе обострение
1 обострение; 1 клинически определяемый очаг (моносимптомный дебют)	«Рассеянность в пространстве» очагов на МРТ, либо > 2 очагов на МРТ, типичных для РС, и олигоклональные АТ в ЦСЖ + «рассеянность во времени» очагов на МРТ, либо второе обострение
Прогрессирующая симптоматика, характерная для РС	Олигоклональные АТ в ЦСЖ + «рассеянность в пространстве» очагов на МРТ: 1) 9 или более очагов в T ² -режиме в головном мозге, либо 2) 2 или более очагов в спинном мозге, либо 3) 4-8 очагов в головном мозге и 1 очаг в спинном мозге, либо 4) изменение зрительных вызванных потенциалов в сочетании с 4–8 очагами в головном мозге (если церебральных очагов < 4, то в сочетании с 1 очагом в спинном мозге) + «рассеянность во времени» очагов на МРТ или продолжающееся в течение года прогрессирование заболевания

¹ Рассеянность очагов в пространстве предполагает наличие не менее 3 из 4 критериев: 1) не менее 1 очага, накапливающего контраст, или 9 гиперинтенсивных (в T²-режиме) очагов; 2) не менее 1 инфратенториального очага; 3) не менее 1 юкстакортикального очага; 4) не менее 3 перивентрикулярных очагов, либо наличие хотя бы одного очага в спинном мозге, либо наличие не менее 2 гиперинтенсивных (в T²-режиме) очагов, типичных для РС, и моноклональных антител в ЦСЖ.

² Рассеянность очагов во времени предполагает наличие не менее 1 очага, накапливающего контраст (на МРТ, выполненной не ранее чем через 3 месяца после клинически явного обострения), и имеющего иную локализацию, либо (в отсутствие контрастируемых очагов через 3 месяца) наличие при последующем исследовании через 3 месяца очага, накапливающего контраст, или нового гиперинтенсивного очага в T²-режиме.

Глава 4

Экстрапирамидные расстройства

1. Паркинсонизм
2. Дистония
3. Тремор
4. Хорея
5. Атетоз
6. Пароксизмальные дискинезии
7. Миоклония
8. Тики
9. Другие гиперкинезы
10. Экстрапирамидные расстройства при нарушениях обмена веществ

Классификация экстрапирамидных расстройств

Наиболее рациональна синдромологическая классификация на основании доминирующего клинического проявления, которым могут быть, например, паркинсонизм, тремор, дистония, хорея, баллизм, атетоз, миоклония или тики.

Чтобы облегчить поиск нозологического диагноза, мы предлагаем выделять три основные группы заболеваний при каждом из указанных синдромов:

1. Первичные (идиопатические) формы, при которых данный экстрапирамидный синдром является единственным или доминирующим в клинической картине.

2. **Вторичные (симптоматические) формы**, при которых экстрапирамидные синдромы вызваны другим заболеванием известной этиологии (примером могут служить сосудистый паркинсонизм или ревматическая хорея).
3. **Мультисистемные дегенеративные (наследственные и спорадические) заболевания ЦНС** проявляются не только экстрапирамидными нарушениями, но и симптомами поражения других систем ЦНС. Заболевания этой группы в целом часто обозначают как *мультисистемные дегенерации (примером может служить мультисистемная атрофия — см. ниже)*.

При формулировании диагноза заболевания экстрапирамидной нервной системы на первое место выносится название заболевания, на второе — характеристика основного клинического синдрома и указание степени тяжести двигательных расстройств.

С практической точки зрения удобно выделять три степени тяжести двигательных расстройств: I степень тяжести — двигательные нарушения очевидны, но больной не утратил способности выполнять профессиональные или повседневные бытовые действия, хотя и совершает их медленно и с трудом; II степень — больной частично утрачивает профессиональные и бытовые навыки; III степень — больной нуждается в посторонней помощи.

Таким образом, при двигательных расстройствах II степени тяжести устанавливается 3-я или 2-я группа инвалидности, при двигательных расстройствах III степени — 1-я группа инвалидности.

1. Паркинсонизм

Синдром паркинсонизма диагностируют при наличии гипокинезии, сопровождающейся ригидностью, тремором покоя и постуральными нарушениями. Выделяют три основные группы заболеваний, проявляющихся паркинсонизмом:

- 1) первичный паркинсонизм — болезнь Паркинсона (причина примерно 80% случаев паркинсонизма) и более редкий наследственный (аутосомно-рецессивный) ювенильный паркинсонизм;
- 2) вторичный паркинсонизм — возникающий под действием установленных этиологических факторов (в результате сосудистого или травматического поражения мозга, под действием

лекарственных или токсических средств, вследствие энцефалита, опухоли или гидроцефалии);

- 3) паркинсонизм при других спорадических и наследственных дегенеративных заболеваниях ЦНС. При заболеваниях этой группы в клинической картине помимо паркинсонизма наблюдают иные неврологические синдромы — другие экстрапирамидные, мозжечковые, пирамидные расстройства, вегетативную недостаточность, глазовдвигательные нарушения и т. д. (отсюда термин «паркинсонизм-плюс», который чаще применяют по отношению к спорадическим заболеваниям).

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
Болезнь Паркинсона		
G20	Болезнь Паркинсона Гемипаркинсонизм Дрожательный паралич Паркинсонизм: <ul style="list-style-type: none"> • <i>БДУ</i> • <i>идиопатический</i> • <i>первичный</i> 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. 1. Болезнь Паркинсона, смешанная форма с преимущественным вовлечением левых конечностей, II степень тяжести (по Хен—Яру). 2. Болезнь Паркинсона, акинетико-ригидная форма с выраженной поструральной неустойчивостью, деменцией легкой степени, 3 степень тяжести (по Хен—Яру). Феномен изнашивания конца дозы, хореодистония пика дозы, болезненная дистония конца дозы

Примечание. В пользу **болезни Паркинсона** свидетельствуют: наличие типичного тремора покоя, одностороннее начало и последующая асимметрия симптомов, медленно прогрессирующее течение, хорошая и стойкая реакция на препараты L-ДОФА. В развернутом диагнозе указывается клиническая форма: типичная (акинетико-ригидно-дрожательная, или смешанная), акинетико-ригидная или дрожательная, степень тяжести (стадия) заболевания, выраженность поструральной неустойчивости и нарушения ходьбы, наличие и выраженность немоторных проявлений — когнитивных нарушений, депрессии, вегетативной недостаточности. Для определения

1	I	2	I	3
---	---	---	---	---

степени тяжести болезни Паркинсона применяют упрощенную 3-балльную или более подробную 5-балльную шкалу (см. приложение).

Спустя несколько лет после лечения препаратами леводопы у большинства больных возникают моторные флуктуации и/или дискинезии. Эти особенности проявления болезни Паркинсона должны быть отражены в формулировке диагноза.

У больных с поздней стадией заболевания при внезапном прекращении приема дофаминергических средств или неоправданном снижении их дозы, под влиянием интеркуррентного заболевания, а иногда и спонтанно может развиваться *декомпенсация*, выражающаяся в быстром нарастании двигательных нарушений, усугублении вегетативных и когнитивных нарушений, появлении психотических расстройств. Наиболее тяжелая форма декомпенсации, при которой развивается обездвиженность, нарушается функция глотания, обозначается как акинетический криз. Наличие декомпенсации или *акинетического криза* также должно найти отражение в развернутой формулировке диагноза

G21 Вторичный паркинсонизм

G21.0	Злокачественный нейролептический синдром Для идентификации лекарственного средства используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Та же, что в МКБ-10 ПРФД. Злокачественный нейролептический синдром на фоне лечения галоперидолом с гипертермией, синдром паркинсонизма, с выраженной генерализованной ригидностью, дисфагией. Глубокое оглушение
--------------	--	--

Примечание. Синдром развивается в первые 4 недели после начала приема нейролептика и проявляется триадой признаков: 1) гипертермией (выше 38 °С); 2) генерализованной ригидностью, реже встречаются дистония, акинезия, тремор, окулогирные кризы, хореоформный гиперкинез и др.; 3) тяжелой вегетативной дисфункцией (тахикардией, повышением артериального давления, профузным потоотделением, недержанием мочи). Сходный клинический синдром может развиваться у больных паркинсонизмом после внезапной отмены препаратов леводопы — в этом случае состояние правильнее обозначать как «злокачественный синдром вследствие отмены (резкого снижения дозы) леводопы»

G21.1	Другие формы вторичного паркинсонизма, вызванного лекарственными средствами Для идентификации лекарственного средства исполь-	ОФД. Лекарственный паркинсонизм ПРФД. Нейролептический паркинсонизм на фоне лечения галоперидолом по поводу (указать заболева-
--------------	---	---

1	2	3
	зуют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ние), с выраженным акинетико-ригидным синдромом и грубым генерализованным постуральным тремором, II степень тяжести
<p><i>Примечание.</i> Особенностью нейролептического паркинсонизма является подострое развитие, симметричность проявлений, сочетание с другими лекарственными дискинезиями (дистонией или акатизией), регрессирующее течение (при отмене вызвавшего паркинсонизм препарата). Паркинсонизм при длительном применении могут также вызывать: противорвотные средства (метоклопрамид), симпатолитики (резерпин), метилдофа, антагонисты кальция (флунаризин, циннаризин, дилтиазем), препараты лития, амиодорон, вальпроат натрия. После отмены препарата симптомы обычно уменьшаются в течение нескольких недель или месяцев, но иногда остаются стабильными в течение длительного времени</p>		
G21.2	<p>Вторичный паркинсонизм, вызванный другими внешними факторами Для идентификации внешнего фактора используют дополнительный код внешних причин (класс XX)</p>	<p>ОФД. Токсический паркинсонизм. ПРФД. Паркинсонизм вследствие хронической интоксикации марганцем. Акинетико-ригидный синдром, I степень тяжести</p>
<p><i>Примечание.</i> В данной рубрике кодируется токсический паркинсонизм, вызванный отравлением угарным газом, сероуглеродом, цианидами, соединениями марганца, п-метил-4-фенил-1,2,3,6-тетрагидропиридином (МППП), метанолом</p>		
G21.3	<p>Постэнцефалитический паркинсонизм</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p>
<p><i>Примечание.</i> Достоверно документированных случаев постэнцефалитического паркинсонизма, связанного с эпидемическим (летаргическим) энцефалитом с развитием в последующем паркинсонизма, которые часто встречались в начале века, в последние десятилетия не отмечено. Постэнцефалитический паркинсонизм возникает очень редко. Как правило, развивается остро или подостро в фазе реконвалесценции после вирусных энцефалитов различной этиологии. В отличие от эпидемического регрессирует в течение нескольких недель или месяцев</p>		
G21.8	<p>Другие формы вторичного паркинсонизма</p>	<p>ОФД. Посттравматический (сосудистый, постгипоксический) паркинсонизм ПРФД. Дисциркуляторная гипертоническая субкортикальная энце-</p>

фалопатия, III стадия с диффузным поражением белого вещества и множественными лакунарными инфарктами (167.3), паркинсонизм с выраженным акинетико-ригидным синдромом и постуральной неустойчивостью (II степень тяжести), умеренным псевдобульбарным и асимметричным пирамидным синдромами, выраженными когнитивными нарушениями и тазовыми расстройствами

Примечание. В данной подрубрике можно кодировать сосудистый паркинсонизм и другие варианты вторичного паркинсонизма (например, постгипоксический или посттравматический). В данной рубрике целесообразно кодировать те сравнительно немногочисленные случаи вторичного паркинсонизма, когда он является единственным проявлением заболевания. В большинстве же случаев паркинсонизм является лишь одним из синдромов, поэтому целесообразнее проводить первичное кодирование по основному заболеванию, а для кодирования паркинсонизма (при дополнительном кодировании) — использовать рубрику G22*.

Сосудистый паркинсонизм — относительно редкое заболевание, обычно развивающееся при дисциркуляторной гипертонической или атеросклеротической энцефалопатии. После инсульта сосудистый паркинсонизм может развиваться остро или подостро. Периоды прогрессирования чередуются с периодами стабилизации, а иногда улучшения. Клинически для сосудистого паркинсонизма характерны преимущественное вовлечение нижних конечностей («паркинсонизм нижней половины тела») с выраженным нарушением ходьбы и равновесия уже на ранней стадии заболевания, отсутствие тремора покоя, неэффективность дофаминергических средств, частое сочетание с псевдобульбарными, пирамидными, мозжечковыми, тазовыми нарушениями. Диагноз сосудистого паркинсонизма уточняется с помощью КТ или МРТ. Клинико-нейровизуализационные критерии сосудистого паркинсонизма см. в приложении

G21.9 Вторичный паркинсонизм ОФД. Та же, что и в МКБ-10 **неуточненный**

G22* Паркинсонизм при болезнях, классифицированных в других рубриках

Примечание. В данной рубрике кодируется паркинсонизм при спорадических и наследственных дегенеративных, метаболических заболеваниях инфекционных заболеваний (СПИД, болезнь Крейтцфельда—Якоба

1 | 2 | 3

подострый склерозирующий панэнцефалит, сифилис), опухоли мозга, цереброваскулярных заболеваниях, нормотензивной гидроцефалии, синингомезенцефалии, гипотиреозе, паранеопластический паркинсонизм, симптоматические формы кальцификации базальных ганглиев (например, при гипопаратиреозе), хронической приобретенной гепатоцеребральной дегенерации, экстрапонтинном миелинолизе.

В рубрике G22* кодируется паркинсонизм при болезни Альцгеймера, болезни Пика, болезни Гентингтона, аутосомно-доминантной спиноцеребеллярной атаксии, нейроакантоцитозе, синдроме Сегавы. Мультицистемная атрофия с вегетативной недостаточностью в МКБ-10 отнесена в раздел «Расстройства вегетативной нервной системы» (G90.3)

G23 Спорадические и наследственные заболевания, включающие синдром паркинсонизма (Другие дегенеративные болезни базальных ганглиев)		
G23.0	Болезнь Галлервордена—Шпатца Пигментная паллидарная дегенерация	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Примечание. Болезнь Галлервордена—Шпатца — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, проявляющееся в детском и юношеском возрасте прогрессирующей мышечной ригидностью, дистонией, пирамидным синдромом, постуральными нарушениями, снижением интеллекта, эпилептическими припадками, пигментным ретинитом или атрофией зрительного нерва. При наиболее частом варианте с ранним началом (до 10 лет) в клинике доминирует генерализованная мышечная дистония, первично вовлекающая нижние конечности; летальный исход развивается в течение 10—15 лет. При более редком позднем начале (на втором-третьем десятилетии жизни) характерно более медленное течение с доминированием признаков паркинсонизма и орофациальной дистонии, дизартрии. МРТ на T2-взвешенных изображениях по периферии бледного шара выявляет снижение интенсивности сигнала (в связи с накоплением железа), а в его центре — повышение интенсивности сигнала («глаз тигра»). В этой же подрубрике могут кодироваться и другие формы паллидарных дегенерации

G23.1 Прогрессирующая надъядерная офтальмоплегия [Стала—Ричардсона—Ольшевского]

ОФД. Прогрессирующий надъядерный паралич (болезнь Стила—Ричардсона—Ольшевского)

ПРФД. Прогрессирующий надъядерный паралич с выраженным акинетико-ригидным синдромом, грубой постуральной неустойчивостью, параличом вертикального взора, деменцией

1	2	J	3
---	---	---	---

Примечание. **Прогрессирующий надъядерный паралич** — идиопатическое дегенеративное заболевание пожилого возраста, проявляющееся относительно симметричным акинетико-ригидным синдромом, преимущественно вовлекающим аксиальную мускулатуру и сопровождающимся надъядерной офтальмоплегией и ретракцией век, рано развивающейся постуральной неустойчивостью, псевдобульбарным синдромом, фокальной дистонией, деменцией. Критерии диагностики — см. в приложении

<p>G23.2 Стриатонигральная дегенерация</p>	<p>ОФД. Мультисистемная атрофия, стриатонигральный вариант ПРФД. Мультисистемная атрофия, стриатонигральный вариант с выраженным акинетико-ригидным синдромом, умеренной пирамидной и вегетативной недостаточностью</p>
---	--

Примечание. В настоящее время стриатонигральная дегенерация, оливопонтocerebellарная атрофия и синдром Шая—Дрейджера (идиопатическая ортостатическая гипотония — G90.3) рассматриваются как три типа **мультисистемной атрофии (МСА)** (гл. 11. «Заболевания вегетативной нервной системы»), каждый из которых включает признаки паркинсонизма, постуральной неустойчивости, мозжечковые нарушения, иногда пирамидные симптомы и обязательно признаки вегетативной недостаточности. При *стриатонигральной дегенерации* доминирует быстро прогрессирующий относительно симметричный акинетико-ригидный синдром, резистентный к препаратам леводопы и сочетающийся с выраженной постуральной неустойчивостью, псевдобульбарным синдромом, пирамидными знаками. При *оливопонтocerebellарной атрофии* возникает выраженная мозжечковая недостаточность, проявляющаяся статолокомоторной атаксией, нистагмом, скандированной речью. Для *синдрома Шая—Дрейджера* характерно раннее развитие грубой вегетативной недостаточности с артериальной гипотензией. Без проявлений вегетативной недостаточности диагноз мультисистемной атрофии теряет достоверность. В тех нередких случаях, когда невозможно выделить ведущий синдром, используют термин «смешанный тип МСА». Критерии диагностики МСА — см. в приложении

<p>G23.8 Другие уточненные дегенеративные болезни базальных ганглиев</p>	<p>ОФД. Идиопатическая (семейная) кальцификация базальных ганглиев (болезнь Фара); Кортикобазальная дегенерация; Гемипаркинсонизм—гемиатрофия; Паркинсонизм—деменция—БАС</p>
---	--

1	2	3
---	---	---

Примечание. В данной рубрике кодируют следующие заболевания:

Идиопатическая (семейная) кальцификация базальных ганглиев (болезнь Фара) — заболевание, проявляющееся в молодом и среднем возрасте прогрессирующим паркинсонизмом и другими экстрапирамидными синдромами, эпилептическими припадками, мозжечковой атаксией и деменцией. Кальцификаты в базальных ганглиях нередко выявляются у пожилых лиц, поэтому на практике чаще встречается случайное сочетание болезни Паркинсона и кальцификации базальных ганглиев, нежели болезнь Фара. Причиной симметричной кальцификации базальных ганглиев могут быть также гипопаратиреоз и псевдогипопаратиреоз, перинатальная аноксия, отравление окисью углерода и свинцом, туберозный склероз, инфекции (цитомегаловирусная, корь, ветряная оспа, токсоплазмоз), СПИД, осложнение лучевой терапии и лечения метотрексатом, синдром Кирнса—Сейра, синдром Дауна.

Кортикобазальная дегенерация — заюоление, связанное с дегенерацией базальных ганглиев и лобно-теменной коры. Проявляется асимметричным акинетико-ригидным синдромом, не реагирующим на леводопу, односторонней апраксией и корковыми нарушениями глубокой чувствительности, феноменом «чужой» руки, постуральным тремором, нарушением ходьбы и постуральной неустойчивостью, фокальной рефлекторной миоклонией, дистонией, параличом вертикального взора.

Паркинсонизм-деменция-БАС — редкое заболевание, проявляющееся сочетанием лобной деменции и паркинсонизма с амиотрофией и елабостью мышц, реже — с пирамидными знаками. Описаны семейные формы.

Гемипаркинсонизм-гемиатрофия — редкое заболевание неясного происхождения, проявляющееся в молодом возрасте медленно прогрессирующим гемипаркинсонизмом, сопровождающимся гемиатрофией тела и головного мозга, асимметричным расширением желудочков на КТ или МРТ. Иногда отмечается хорошая реакция на препараты L-ДОФА.

G23.9 **Дегенеративная болезнь ОФД. Та же, что и в МКБ-10 базальных ганглиев неуточненная**

2. Дистония

Дистония проявляется произвольными медленными сокращениями (или длительным повышением тонуса) мышц конечностей, туловища, шеи, лица.

Нозологически выделяют следующие варианты дистонии:

1. **Первичную (идиопатическую) дистонию**, которая проявляется фокальным или генерализованным дистоническим гиперкинезом и которая, как правило, является наследственной, но может проявляться как семейными, так и спорадическими случаями.
2. **Вторичная (симптоматическая) дистония** может быть вызвана лекарственными средствами или токсическими веществами, травмой, тяжелой гипоксией, энцефалитом, рассеянным склерозом, сосудистыми заболеваниями, опухолью. Для вторичной дистонии также более характерны: появление гиперкинеза в покое, а не при движении, раннее нарушение речи, гемидистония, изменения при КТ или МРТ. Симптоматическая дистония кодируется рубрикой G26*. Дистония при детском церебральном параличе (атетодная форма ДЦП) кодируется в рубрике G80.3.
3. **Дистония при спорадических и наследственных дегенеративных заболеваниях ЦНС**. Во всех этих случаях дистония обычно сочетается с другими неврологическими синдромами.
4. **Пароксизмальная дистония** (см. ниже «Пароксизмальные дистонии»).

По *распространенности* гиперкинеза выделяют:

1. Фокальную дистонию: краниальная, цервикальная, ларингальная дистония, дистония конечности, туловищная дистония.
2. Сегментарную дистонию, вовлекающую две и более смежных частей тела.
3. Мультифокальную дистонию, вовлекающую две и более несмежных части тела.
4. Гемидистонию, вовлекающую одноименные конечности.
5. Генерализованную дистонию, вовлекающую, например, обе ноги (или одну ногу и туловище) и по меньшей мере еще одну часть тела.

Дистонические феномены: включают дистонические спазмы, «клоническую» форму дистонии, дистоническую позу, дистонический тремор.

В МКБ-10 дистония кодируется в рубрике G24.

1	2	3
G24.0	Дистония, вызванная лекарственными средствами Для идентификации лекарственного средства используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Поздняя аксиальная дистония, II степень тяжести, вызванная длительным приемом трифтазина
<p><i>Примечание.</i> Острая дистония чаще всего развивается в первую неделю после начала приема нейролептика или резкого повышения его дозы либо снижения дозы антихолинергического корректора; вовлекает мышцы шеи, жевательные мышцы, мышцы языка, гортани, глотки, иногда мышцы конечностей и туловища (опистотонус). Дистония может также развиваться при применении антиконвульсантов (дифенина или карбамазепина). Поздняя дистония — относительно редкий вариант поздней дискинезии (см. ниже); обычно возникает при длительном приеме нейролептиков (несколько месяцев или лет)</p>		
G24.1	Идиопатическая семейная дистония <i>Идиопатическая дистония БДУ</i>	ОФД. Идиопатическая торсионная дистония, семейная форма ПРФД. Идиопатическая торсионная дистония, семейная генерализованная форма с вовлечением мышц шеи, туловища, нижних конечностей, III степень тяжести

Примечание. В данной рубрике кодируются наследственные формы **первичной дистонии и дистонии-плюс**: 1) первичная генерализованная торсионная дистония. (ранее генерализованная дистония обозначалась как деформирующая мышечная дистония); 2) семейные формы фокальной/сегментарной дистонии, чаще всего вовлекающие краниальную и аксиальную мускулатуру, возникающие во взрослом возрасте; 3) дистония (дистония-паркинсонизм), чувствительная к L-ДОФА (синдром Сегавы), — аутосомно-доминантное заболевание, составляющее 5—10% случаев дистонии детского возраста. Для заболевания характерны преимущественное вовлечение нижних конечностей, с нарастанием симптомов дистонии во второй половине дня и после нагрузки, признаки паркинсонизма, хороший эффект малых доз L-ДОФА; 4) миоклоническая дистония — аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся сочетанием дистонии с миоклонией, началом в подростковом или юношеском возрасте, преимущественным вовлечением мышц шеи и плечевого пояса, уменьшением гиперкинеза под действием алкоголя; 5) дистония-паркинсонизм с быстрым началом — очень редкое аутосомно-доминантное заболевание, характеризующееся развитием в

течение нескольких часов дизартрии, дисфагии, тяжелых дистонических спазмов, брадикинезии, грубой постуральной неустойчивости

- G24.2 Идиопатическая несемейная дистония** ОФД. Идиопатическая торсионная дистония
 ПРФД. Идиопатическая аксиальная дистония с преимущественным вовлечением тораколумбальных мышц, II степень тяжести

Примечание. В данной подрубрике кодируются спорадические случаи генерализованной, сегментарной, мультифокальной первичной дистонии, когда наследственный характер не доказан. В данной рубрике кодируют также профессиональные спазмы (например, писчий спазм, спазм пианиста и т. д.) и другие фокальные дистонии, за исключением ее наиболее частых вариантов: цервикальной дистонии (спастической кривошеи), орорациальной дистонии, блефароспазма

- G24.3 Спастическая кривошея** ОФД. Идиопатическая цервикальная дистония (спастическая кривошея)
Исключена: кривошея БДУ (M43.6)
 ПРФД. Идиопатическая цервикальная дистония (антеротортиколлис), тонико-клоническая форма, II степень тяжести, вторичная цервикобрахиалгия

Примечание. По характеру гиперкинеза выделяют тоническую, клоническую, тонико-клоническую формы, по его направлению — антероколлис, ретроколлис, латероколлис, тортиколлис, смешанную форму. В развернутом диагнозе рекомендуется также указывать степени тяжести кривошеи: I степень тяжести — кривошея появляется только при физической нагрузке, II степень — при вставании с постели без физической нагрузки, III степень — кривошея не исчезает в постели в состоянии релаксации. Указываются наличие и выраженность болевого синдрома. Семейные случаи цервикальной дистонии кодируются в подрубрике G24.1.

Идиопатическую цервикальную дистонию следует дифференцировать от кривошеи периферического генеза, вызванной сдавлением корешка XI нерва патологическим процессом (сосудистой или краниовертебральной аномалией, опухолью, спайкой), атлантаксиальным подвывихом, врожденным укорочением мышц, синдромом Сандифера (псевдодистония с антерофлексией, вызванная гастроэзофагеальным рефлюксом у детей раннего возраста)

1	2	3
G24.4	Идиопатическая рото-лицевая дистония Рото-лицевая дискинезия	ОФД. Идиопатическая орофациальная (оромандибулярная) дистония ПРФД. Идиопатическая орофациальная дистония с вовлечением жевательных мышц и языка, I степень тяжести
<p><i>Примечание.</i> Орофациальная (оромандибулярная) дистония — вариант краниальной дистонии, характеризующийся повторяющимися дистоническими спазмами мимических мышц нижней половины лица, языка, жевательных мышц (с открыванием, закрыванием или перекашиванием рта, высовыванием языка и т. д.). В отличие от поздней дискинезии, часто поражающей данную область, но являющейся в подавляющем большинстве случаев хореическим гиперкинезом, для орофациальной дистонии более характерно вовлечение платизмы и мышц шеи, отсутствие стереотипии и акатизии. Орофациальная дистония может сопровождаться блефароспазмом, вовлечением мышц гортани, шеи. Этот вариант сегментарной дистонии обозначается как синдром Мейжа (идиопатическая краниоцервикальная дистония, устаревшее название — лицевой параспазм). В том случае, когда выражен и блефароспазм, и орофациальная дистония, заболевание следует кодировать в подрубке G24.2</p>		
G24.5	Блефароспазм	ОФД. Эссенциальный блефароспазм ПРФД. Эссенциальный блефароспазм, III степень тяжести
<p><i>Примечание.</i> В данной рубрике следует кодировать те случаи дистонического блефароспазма, когда другие проявления краниальной дистонии отсутствуют или выражены слабо</p>		
G24.8	Прочие дистонии	См. примечание
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубке можно кодировать пароксизмальные дистонии (см. ниже) или неуточненные формы вторичной дистонии</p>		
G24.9	Дистония неуточненная <i>Дискинезия БДУ</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

3. Тремор

Феноменологически выделяют тремор покоя и тремор действия. Последний включает постуральный (позный) и кинетический тремор. Постуральный тремор возникает при поддержании позы (на-

пример, тремор в вытянутых руках). Разновидностью кинетического тремора является интенционный тремор (от лат. *intentio* — цель), возникающий при приближении к цели. Различные варианты тремора могут сочетаться друг с другом.

По *этиологическому* признаку выделяют:

1. **Первичный тремор** (например, эссенциальный тремор, первичный, или идиопатический мезенцефальный тремор).
2. **Вторичный (симптоматический) тремор**, возникающий при сосудистых заболеваниях ЦНС разной этиологии.
3. **Тремор при других дегенеративных заболеваниях ЦНС наследственного или идиопатического характера.**

1	2	3
G25.0	Эссенциальный тремор <i>Семейный тремор</i> <i>Исключен:</i> тремор БДУ (R25.1)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Эссенциальный тремор, спорадическая форма, с выраженным постурально-кинети́ческим дрожанием рук и вертикальным дрожанием головы, III степень тяжести
<i>Примечание.</i> Спорадический характер случая не противоречит диагнозу. При формулировании диагноза указываются локализация (руки, голова, нижняя челюсть, язык, голосовые связки, туловище, ноги), характер (постуральный, постурально-кинети́ческий) и выраженность тремора, сопутствующие экстрапирамидные синдромы: дистония (40%), гипокинезия (20%), миоклония (2%), легкие мозжечковые симптомы (например, нарушение тандемной ходьбы), когнитивные и аффективные расстройства. Целесообразно также выделять формы с ранним началом (до 60 лет) и поздним началом (после 60 лет). Как вариант эссенциального тремора рассматривают изолированный тремор головы, губ, голосовых связок		
G25.1	Тремор, вызванный лекарственным средством Для идентификации лекарственного средства используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Грубый постуральный тремор, вызванный передозировкой карбоната лития
<i>Примечание.</i> Тремор могут вызвать препараты лития, бета-адреномиметики, психостимуляторы (амфетамины, кокаин), дофаминергические средства, антиконвульсанты (вальпроевая кислота), нейролептики, анти-		

1	2	3
депрессанты, метилксантины (кофеин, теофиллин), циклоспорин. Тремор в этом случае, как правило, носит постуральный характер, имеет частоту 8–12 Гц, вовлекает кисти, голову, губы, язык		
G25.2	Другие уточненные формы тремора <i>Интенционный тремор</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатический мезенцефальный тремор с выраженным постурально-кинетическим, интенционным тремором и тремором покоя
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируют: 1) усиленный физиологический тремор; 2) изолированные симптоматические формы тремора. Симптоматический тремор (в частности, при опухоли мозга, цереброваскулярном заболевании, черепно-мозговой травме, полиневропатиях) кодируется в рубрике G26*		

4. Хорея

Хорея характеризуется непрерывными неритмичными хаотичными мультифокальными быстрыми подергиваниями.

По *этиологическому* признаку выделяют:

1. **Первичную хорею (например, болезнь Гентингтона или наследственная доброкачественная хорея).**
2. **Вторичную (симптоматическую) хорею** (например, при ревматизме, энцефалите, цереброваскулярных заболеваниях и др.);
3. **Хорея при других спорадических и наследственных дегенеративных заболеваниях ЦНС.**
4. **Пароксизмальный хореоатетоз** (см. «Пароксизмальные дискинезии»).

По *распределению* гиперкинеза выделяют: 1) генерализованную хорею; 2) гемихорею; 3) сегментарную хорею.

1	2	3
G10	Болезнь Гентингтона Хорея Гентингтона	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Болезнь Гентингтона, гиперкинетическая форма, деменция средней тяжести

1 | 2 | 3

Примечание. При формулировке развернутого диагноза указывают клиническую форму (гиперкинетическая, акинетико-ригидная [форма Вестфала]), раннее начало (ювенильная форма — до 20 лет) или позднее начало (после 50 лет), наличие сопутствующих двигательных нарушений (дистонии, миоклонии, постуральной неустойчивости и др.), выраженность когнитивных и аффективных расстройств, наличие эпилептических припадков (обычно наблюдаются при акинетико-ригидной форме)

102 Ревматическая хорея **ОФД.** *Малая (ревматическая) хорея*
Хорея Сиденгама **ПРФД.** *Малая хорея.* Ревматизм, активная фаза. Умеренно выраженный гиперкинез с преимущественным вовлечением правых конечностей, гортани и глотки, умеренная вегетативная и аффективная лабильность

Примечание. Заболевание крайне редко встречается в последние годы. В отсутствие других проявлений ревматизма («чистая», или изолированная, хорея) диагностика затрудняется. Отрицательные ревмопробы не исключают ревматический генез хорей. Причиной малой хорей, по-видимому, являются аутоиммунные нарушения — появление антинейрональных антител, направленных против клеток стриатума. Малая хорея не может быть основанием для диагностики «церебрального ревмоваскулита». Заболевание завершается спонтанным выздоровлением в течение нескольких недель, реже месяцев

102.0 Ревматическая хорея с вовлечением сердца **ОФД.** Та же, что и в МКБ-10
Хорея БДУ с вовлечением сердца (102.0) **ПРФД.** Рецидивирующая малая хорея, генерализованная форма. Ревматизм, активная фаза, эндокардит, формирующий комбинированный митральный порок сердца, N I
 Ревматическая хорея с вовлечением сердца любого из указанных в рубрике 102.- типа

102.9 Ревматическая хорея без вовлечения сердца **ОФД.** Та же, что и в МКБ-1Q
 Ревматическая хорея БДУ

G25.4 Хорея, вызванная лекарственным средством **ОФД.** Та же, что и в МКБ-10
Для идентификации лекарственного средства исполь- **ПРФД.** Лекарственная хорея, связанная с приемом психостимуляторов

зуют дополнительный код
внешних причин (класс
XX)

Примечание. Хорею могут вызвать препараты леводопы, антиконвульсанты (особенно дифенин), психостимуляторы, антихолинергические и антигистаминные средства, нейролептики и метоклопрамид (хореический гиперкинез может быть вариантом *поздней дискинезии*), дигоксин, препараты лития, трициклические антидепрессанты. Хорея, вызванная оральными контрацептивами, кодируется в подрубрике G25.5

G25.5 Другие виды хорей См. примечание ниже

Хорея БДУ

Исключены: хорея БДУ с вовлечением сердца (102.0), хорея Гентингтона (G10), ревматическая хорея (хорея Сиденгама) (102.-)

Примечание. В данной подрубрике кодируются следующие варианты хорей: 1) *доброкачественная наследственная хорея* — аутосомно-доминантное медленно прогрессирующее или заболевание со стационарным синдромом, начинающимся на первых годах жизни, психических расстройств не бывает; 2) *хорея беременных* — чаще всего это рецидив перенесенной малой хорей; 3) хорея, вызванная применением оральных контрацептивов, и у женщин, перенесших в детстве или юности малую хорею; 4) *сепильная хорея* — заболевание неясного происхождения, развивается после 60 лет и, в отличие от хорей Гентингтона, характеризуется медленным прогрессированием и отсутствием выраженных психических нарушений. Фокальным вариантом сенильной хорей является идиопатическая орофациальная дискинезия, не связанная с приемом нейролептиков. Некоторые случаи представляют собой проявление болезни Гентингтона. Ошибочно отождествление сенильной хорей с сосудистой («атеросклеротической») хореей. Иногда дифференциальный диагноз между сенильной хореей и хореей Гентингтона возможен лишь при динамическом наблюдении; 5) *хорео- (нейро-) акантоцитоз* — наследственное заболевание, проявляющееся, помимо хорей, амиотрофиями, арефлексией, оромандибулярной дистонией, тиками, эпилептическими припадками. Характерны повышение уровня креатинфосфокиназы и наличие акантоцитов в крови, атрофия хвостатого ядра при МРТ; 6) пароксизмальный кинезигенный хореоатетоз (см. ниже «Пароксизмальные дискинезии»).

Хорея, связанная с заболеваниями, кодирующимися в других рубриках, сосудистыми заболеваниями, поражающими хвостатое ядро или скорлупу (при этом почти всегда развивается гемихорея), СКВ и антифосфолипидным

1	2	3
---	---	---

синдромом (феноменологически хорей в этих случаях напоминает ревматическую), тиреотоксикозом и гипопаратиреозом, полицитемией, приобретенной гепатоцеребральной дегенерацией и гепатолентикулярной дегенерацией, мультисистемной атрофией, спиноцеребеллярными дегенерациями, синдромом Леша—Нигана (двусторонний хореоатетоз, умственная отсталость, гиперурикемия) — кодируется в рубрике G26*

5. Атетоз

Атетоз представляет собой медленный тонический гиперкинез, промежуточный между хореей и дистонией. Гиперкинез обычно носит генерализованный характер, вовлекает мышцы конечностей, туловища, лица, усиливается при любом произвольном движении и часто приводит к тяжелой инвалидизации больного. Атетоз часто сочетается с другими гиперкинезами, особенно с хореей (хореоатетоз). В изолированном виде обычно возникает при повреждении базальных ганглиев различной природы в перинатальном периоде или раннем детском возрасте.

Как самостоятельная клиническая форма описан так называемый *двойной атетоз*, который принято считать одним из проявлений детского церебрального паралича. Если атетоз расценивается как проявление детского церебрального паралича (гл. 21 «Детский церебральный паралич»), то он кодируется в подрубрике G80.3.

Атетоз как симптом может наблюдаться при наследственных заболеваниях с поражением экстрапирамидной системы (идиопатическая торсионная дистония, болезнь Гентингтона, гепатолентикулярная дегенерация), а также при поражении базальных узлов различной этиологии (травмы, инфекции, интоксикации).

Если происхождение атетоза не установлено, его кодируют в подрубрике G25.9 «Экстрапирамидное двигательное расстройство неуточненное».

6. Пароксизмальные дискинезии

Выделяют кинезиогенные (провоцируемые движением) и некинезиогенные пароксизмальные дискинезии.

Пароксизмальный кинезиогенный хореоатетоз проявляется хореей и/или дистонией, которые провоцируются внезапным движе-

нием, испугом, гипервентиляцией, вовлекают одну или обе стороны тела. Один приступ продолжается не более 5 мин. Иногда гиперкинезу предшествует сенсорная аура. Идиопатический гиперкинез обычно проявляется в детском или подростковом возрасте, чаще у мальчиков; в половине случаев носит семейный характер. Симптоматические случаи обусловлены рассеянным склерозом, детским церебральным параличом, гипопаратиреозом, ЧМТ, сосудистым поражением таламуса или базальных ганглиев, неклеточной гипергликемией.

Пароксизмальный некинезиогенный дистонический хореоатетоз проявляется хореодистоническими пароксизмами, продолжающимися от нескольких минут до нескольких часов, иногда до 1–2 сут. Приступы не провоцируются движением, но могут индуцироваться утомлением, стрессом, алкоголем, кофеином. Семейные случаи чаще начинаются в детском возрасте, спорадические — иногда возникают на втором-третьем десятилетии жизни. Симптоматические случаи связаны с рассеянным склерозом, гипопаратиреозом, тиреотоксикозом, ТИА, гипогликемией, энцефалитом, опухолью, перинатальной гипоксией, кальцификацией базальных ганглиев.

Промежуточный пароксизмальный некинезиогенный дистонический хореоатетоз проявляется чаще в детском возрасте. Приступы возникают от 1 раза в день до 2 раз в месяц, провоцируются длительной физической нагрузкой (например, бегом), реже вибрацией, пассивными движениями, холодом и продолжаются от 5 до 30 мин. Симптоматических форм не описано.

Идиопатические формы пароксизмальной дискинезии (при доминировании дистонических проявлений) кодируются в подрубрике G24.8 («прочие дистонии») или в подрубрике G25.5 (при преобладании хореоатетоза).

7. Миоклония

Миоклония проявляется быстрыми отрывистыми подергиваниями отдельных мышц или групп мышц. «Негативные» миоклонии; представляют собой кратковременное расслабление мышц. Позитивные и негативные миоклонии часто сочетаются друг с другом. Миоклонии могут быть спонтанными, рефлекторными (индуцироваться внешним раздражением), акционными (кинетическими) (индуцироваться движением).

Миоклонии бывают фокальными, сегментарными, мультифокальными или генерализованными, ритмичными или неритмичными. Они могут возникать при поражении коры (корковая миоклония), подкорковых структур (подкорковая миоклония), ствола (стволовая миоклония), спинного мозга (сегментарная миоклония), корешков и периферических нервов (периферическая миоклония).

По *этиологии* выделяют:

- 1) **физиологическую миоклонию** (например, гипническая миоклония или икота);
- 2) **эссенциальную миоклонию**;
- 3) **эпилептическую миоклонию** (кодирование различных вариантов миоклонической эпилепсии см. в разд. «Эпилепсия»);
- 4) **симптоматическую миоклонию** (при дегенерациях базальных ганглиев, спиноцеребеллярной дегенерации, болезни Альцгеймера и Крейтцфельда—Якоба, метаболических, токсических, postanоксической, посттравматической энцефалопатиях, вирусных энцефалитах, инсультах, опухоли мозга).

Симптоматическую миоклонию кодируют в рубрике G26*, прогрессирующую миоклоническую атаксию (синдром Рамсея Ханта) — в рубрике G11.

1	2	3
G25.3	<p>Миоклонус <i>Миоклонус, вызванный лекарственным средством</i> Для идентификации лекарственного средства используют дополнительный код внешних причин (класс XX). <i>Исключены:</i> лицевая миокимия (G51.4), миоклоническая эпилепсия (G40.-)</p>	<p>ОФД. Миоклония ПРФД. Эссенциальная миоклония с преимущественным вовлечением мышц шеи и плечевого пояса</p>

Примечание. В данной подрубрике кодируют варианты **генерализованной/мультифокальной миоклонии**:

1. **Гипническая миоклония** — внезапные подергивания всего тела или его части при засыпании.

1 | _____ **2** | _____ **3** | _____ ,

2. **Эссенциальная миоклония** — аутосомно-доминантное заболевание, представляющее собой вариант подкорковой миоклонии и проявляющееся в детском и юношеском возрасте мультифокальными подергиваниями, которые усиливаются при движении и часто сопровождаются дистоническими проявлениями и постуральным тремором.

3. **Постгипоксическая миоклония (синдром Ланса—Адамса)** — корковая миоклония, возникающая у больных после состояния с остановкой дыхания и кровообращения и проявляющаяся мультифокальными или генерализованными акционными (интенционными) подергиваниями и негативными миоклониями.

4. **Ретикулярная рефлекторная миоклония** — вариант стволовой миоклонии, проявляющийся рефлекторным и кинетическим гиперкинезом, имеющим генерализованный характер. Симптоматические формы бывают связаны с гипоксией, уремией, печеночной недостаточностью, стволовым энцефалитом.

5. **Гиперэкплексия** — вариант стволовой рефлекторной миоклонии, представляющей собой патологически усиленную двигательную реакцию испуга в ответ на неожиданный звук, вспышку света, прикосновение — миоклоническая реакция «вздрагивания». Гиперэкплексия может иметь наследственный или симптоматический характер.

6. **Лекарственная миоклония** при приеме препаратов леводопы, нейролептиков (в рамках поздней дискинезии), антиконвульсантов, салицилатов.

Варианты **фокальной/сегментарной миоклонии**: 1. **Нёбная миоклония**. Проявляется одно- или двусторонними сокращениями мышц мягкого нёба. Выделяют эссенциальную и симптоматическую формы. Последняя возникает при инфаркте ствола, рассеянном склерозе, черепно-мозговой травме и кодируется в подрубрике G26*. 2. **Спинальная миоклония** проявляется сокращением мышц, иннервируемых мотонейронами одного или нескольких смежных сегментов спинного мозга. Ее причиной могут быть спондилогенная шейная миелопатия, опухоли, травма, постинфекционный *миелит*, сирингомиелия, *рассеянный склероз*. Вариантом спинальной миоклонии является так называемая проприоспинальная миоклония, проявляющаяся неритмичными сгибательными подергиваниями шеи и туловища, которые могут возникать спонтанно, но усиливаются движением

8. Тики

Тики — быстрые стереотипно повторяющиеся неритмичные насильственные движения, которые одновременно обычно вовлека-

ют ограниченную группу мышц и могут быть временно задержаны усилием воли.

Выделяют *простые моторные тики*, которые бывают клоническими (мигание, подергивание головой) и дистоническими (втягивание живота, зажмуривание, отведение плеча, бруксизм), *сложные моторные* (биение себя в грудь, подпрыгивание и т. д.), *простые вокальные* (покашливание, фырканье, похрюкивание, свист и т. д.) и *сложные вокальные* (повторение слов — эхолалия, произнесение непристойных слов — копролалия, повторение собственных только что произнесенных слов или звуков — паллилалия) тики.

Выделяют **первичные тики** (например, при синдроме Туретта), **вторичные тики**, связанные с приемом лекарственных препаратов, черепно-мозговой травмой, энцефалитами, сосудистыми заболеваниями, отравлением угарным газом, перинатальной патологией, **тики при нейродегенеративных заболеваниях** (болезни Гентингтона, нейроакантоцитозе), **тики при психических заболеваниях** (шизофрении, аутизме).

Первичные тики возникают в детском и юношеском возрасте (обычно до 21 года) в отсутствие признаков другого заболевания и представляют собой дизонтогенетическое расстройство, связанное с нарушением созревания фронто-стриато-лимбических структур. Они подразделяются на транзиторные (сохраняются менее 12 мес.) и хронические.

При формулировке диагноза указывают: характер тиков, их распространенность (генерализованные, множественные или локальные с указанием вовлеченного региона — лицо, шея, плечевой пояс, туловище, конечности), характер и выраженность сопутствующих психических расстройств, при вторичном тике — этиологический фактор (постэнцефалитический, посттравматический, лекарственный).

1	2	3
F95.0	Транзиторные тики	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Транзиторные множественные моторные тики
<i>Примечание.</i> Наиболее частый вариант первичных тиков. Начинается в детском возрасте и регрессирует в течение 12 мес. Чаще всего наблюдаются зажмуривания, мигания, гримасы, подергивания головой, редко — вокализации		

1	2	3
F95.1	Хронические моторные тики или вокализмы	ОФД. Хронические моторные (вокальные) тики ПРФД. Хронические множественные моторные тики, умеренно выраженный синдром нарушения внимания и гиперактивности
<i>Примечание.</i> Состояние, при котором имеются или моторные, или вокальные тики (но не оба вида тиков одновременно). Тики могут быть множественными, реже единичными и длиться дольше 1 года. При достижении взрослого возраста часто имеют тенденцию к регрессу		
F95.2	Комбинирование вокализмов и множественных моторных тиков [синдром де ла Туретта]	ОФД. Синдром Жоржа Жиль де ля Туретта (синдром Туретта) ПРФД. Синдром Туретта с множественными простыми и сложными моторными и вокальными тиками, копролалией, эхопраксией, III степень тяжести, выраженный обсессивно-компульсивный синдром, дефицит внимания с гиперактивностью

Примечание. **Синдром Туретта** - вариант хронических первичных тиков, при котором множественные моторные тики сочетаются с одним или несколькими вокальными тиками (не обязательно в одно и то же время). Иногда наблюдаются эхопраксия (повторение жестов), эхолалия (повторение только что услышанных звуков, слова или фразы), копропраксия (воспроизведение неприличных жестов), копролалия (выкрикивание бранных слов), однако они не являются обязательными для постановки диагноза. Часто наблюдается волнообразное течение. Со временем репертуар тиков может претерпевать изменения. С наступлением взрослого возраста примерно в трети случаев тики регрессируют, еще в трети — уменьшаются, но в оставшейся трети случаев - сохраняются на всю оставшуюся жизнь. При синдроме Туретта тики часто сочетаются с психическими расстройствами, прежде всего обсессивно-компульсивным синдромом и дефицитом внимания с гиперактивностью, реже — с агрессивностью, депрессией, нарушениями сна. При формулировке диагноза указывается степень тяжести, тип течения (волнообразное, регрессирующее, прогрессирующее, стационарное), фаза (компенсация, декомпенсация), сопутствующие психические нарушения. Степень тяжести целесообразно определять по следующей схеме: I степень тяжести — легкие тики, едва заметные окружающим, не препятствующие учебе, работе, социальной деятельности пациента; II степень тяжести - умеренно выраженные тики, создающие

1	2	3
<p>некоторые проблемы в общении с окружающими, при обучении, работе или социальной деятельности; III степень тяжести: выраженные тики, нарушающие социальную адаптацию и лишь в малой степени поддающиеся произвольному контролю; IV степень тяжести: резко выраженные (тяжелые) постоянные тики, практически не поддающиеся произвольному контролю и создающие угрозу не только психическому, но и физическому благополучию пациента</p>		
F95.8	Другие тики	Данную подрубрику можно использовать для кодирования крайне редко встречающихся первичных тиков, возникающих у взрослых
F95.9	Тики неуточненные Тики БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
G25.6	Тики, вызванные лекарственными средствами, и другие тики органического происхождения Для идентификации лекарственного средства используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Лекарственные тики ПРФД. Тики, вызванные амфетамином, с преимущественным вовлечением шейно-лицевых мышц
<p><i>Примечание.</i> Тики могут быть вызваны следующими средствами: антиконвульсантами, нейролептиками и другими антидофаминергическими препаратами, леводопой, психостимуляторами (амфетаминами, кокаином и др.)</p>		

9. Другие гиперкинезы

1	2	3
G25.8	Другие уточненные экстрапиримидные и двигательные нарушения Синдром беспокойных ног Синдром скованного человека	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатический синдром беспокойных ног с выраженными инсомническими нарушениями
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются:</p> <p>1. Синдром беспокойных ног — проявляется тягостными неболевыми ощущениями в ногах (голенях), возникающими вечером и ночью в покое (в положении сидя, лежа, особенно при засыпании). Идиопатическая форма</p>		

1	J	2	3
---	---	---	---

имеет наследственный (часто семейный) характер и может сочетаться с периодическими движениями во сне и ночной миоклонией. Симптоматическая форма возникает при полиневропатии (в том числе — субклинической), уремии, дефиците железа.

2. Болезненные ноги (руки) — движущиеся пальцы, состояние, возникающее при поражении отдельных корешков, периферических нервов, плексопатии или полиневропатии и характеризующееся сочетанием болевого синдрома, часто имеющего черты каузалгии, со своеобразными медленными (частотой 1-2 Гц), напоминающими дистонические, движениями пальцев в виде сложной последовательности сгибания — разгибания, отведения — приведения.

3. Синдром «ригидного человека» — проявляется повышением тонуса (ригидностью) и болезненными спазмами мышц туловища и проксимальных отделов конечностей при действии провоцирующих факторов (внезапного шума, эмоциональной реакции, испуга). При электронейромиографии выявляют постоянную активность двигательных единиц. В ЦСЖ иногда обнаруживают легкий лимфоцитарный плеоцитоз. Дифференциальный диагноз проводят со столбняком, отравлением стрихнином, мышечной дистонией, нейромиотонией.

4. Баллизм — характеризуется быстрыми размахистыми (баллистическими) движениями конечностей, обычно в проксимальных отделах, как правило, вовлекает одну половину тела (гемибаллизм). Возникает при поражении контралатерального субталамического ядра или смежных с ним структур. Баллизм почти всегда возникает как вторичное расстройство. Причиной гемибаллизма бывают инсульт, абсцесс, артериовенозная мальформация, черепно-мозговая травма, гиперосмолярная гипергликемия, опухоль или рассеянный склероз. В этих случаях кодируют в рубрике G26*.

5. Стереотипии. Выделяют простые стереотипии (движения губ, шелканье языком, кивки головой), сложные стереотипии (с участием мышц туловища и конечностей), приводящие к самоповреждению (удары головой, шлепки по лицу, тыканье пальцами в глаза, кусанье губ или других частей тела). Следует исключить эпилептические автоматизмы, синдром Туретта, ороральную дискинезию, психогенные стереотипии, синдром беспокойных ног. Стереотипии при психических заболеваниях кодируются в рубрике G26, а стереотипии при поздней дискинезии — в подрубрике G24.0

6. Акатизия — непреодолимая потребность двигаться, неусидчивость. В данной рубрике кодируется акатизия, не вызванная приемом лекарственных средств; лекарственная акатизия кодируется в подрубрике G21.1.

G25.9 **Экстрапирамидное и двигательное расстройство не-уточненное** ОФД. Та же, что и в МКБ-10; на пример, экстрапирамидный синдром неясного генеза

1	2	3
G26*	Экстрапирамидные и двигательные нарушения при болезнях, классифицированных в других рубриках	ПРФД. Ишемический инсульт с поражением правого субталамического ядра на фоне артериальной гипертензии (163.-). Грубый левосторонний гемибаллизм, фаза регресса

10. Экстрапирамидные расстройства при нарушениях обмена веществ

1	2	3
E83.0	Нарушение обмена меди Болезнь Вильсона	ОФД. Гепатолентикулярная дегенерация ПРФД. Гепатолентикулярная дегенерация, экстрапирамидно-корковая форма с выраженной генерализованной дистонией, постуральным тремором, хореоатетозом, деменцией средней тяжести, циррозом печени

Примечание. Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона—Коновалова) проявляется в детском и подростковом возрасте, иногда позже (но, как правило, до 50 лет). Н. В. Коновалов выделял ритмо-гиперкинетическую, ригидную, дрожательно-ригидную, экстрапирамидно-корковую, брюшную (без неврологических симптомов) формы. Диагностическое значение имеют: выявление роговничного кольца Кайзера—Флейшера, снижение содержания церуплазмينا и меди в крови и снижение суточной экскреции меди с мочой

Приложение к гл. 4 «Экстрапирамидные расстройства»

1. Системы оценки степени тяжести паркинсонизма

Л.С. Петелин с сотр. (1980) Степень тяжести	Шкала Хен—Яра (1967) в модификации Lindvall с сотр. (1989), Tetrud, Langstone (1989) Степень тяжести (баллы)	Унифицированная шкала оценки болезни Паркинсона (Fahn, Elton, 1987) Степень тяжести (баллы)
—	0 ^- симптомы отсутствуют	0 — симптомы отсутствуют

Глава 4. Экстрапирамидные расстройства

Л.С. Петелин с сотр. (1980) Степень тяжести	Шкала Хен-Яра (1967) в модификации Lindvall с сотр. (1989), Tetrud, Langstone (1989) Степень тяжести (баллы)	Унифицированная шкала оценки болезни Паркинсона (Fahn, Elton, 1987) Степень тяжести (баллы)
I степень — умеренно выраженные симптомы: дрожание, ригидность, акинезия. Трудоспособность сохранена	1.0 — односторонние проявления синдрома 1.5 — односторонние проявления в сочетании с вовлечением аксиальной мускулатуры 2.0 — двухсторонние проявления без постуральной нестабильности	до 59
II степень — выраженные симптомы: дрожание, ригидность, акинезия; нарушение походки, позы. Трудоспособность утрачена. Частично ограничено самообслуживание	2.5 — двусторонние проявления, постуральная нестабильность. Сохранена способность преодолевать постуральную нестабильность 3.0 — то же, эпизодически нуждается в посторонней помощи 4.0 — тяжелая обездвиженность, в «хорошие» дни (или часы) может стоять или ходить без помощи	60-118
III степень — грубо выраженный синдром, утрата самообслуживания, контрактуры, трофические расстройства	5.0 — без посторонней помощи прикован к постели	119-203

2. Критерии диагностики болезни Паркинсона общества БП Великобритании (Gibb, Lees, 1988).

Шаг 1. Диагностика синдрома паркинсонизма

Брадикинезия в сочетании не менее чем с одним из следующих симптомов: (а) мышечная ригидность; (б) тремор покоя 4-6 Гц; (в) постуральная

неустойчивость, не связанная с первичными зрительными, вестибулярными, мозжечковыми или проприоцептивными нарушениями.

Шаг 2. Критерии исключения болезни Паркинсона

Повторные инсульты в анамнезе со ступенеобразным прогрессированием симптомов паркинсонизма; повторные черепно-мозговые травмы в анамнезе; энцефалит в анамнезе; окулогирные кризы; лечение нейролептиками на момент появления симптомов; семейный характер заболевания (более 1 родственника с аналогичным заболеванием); наличие длительной ремиссии; строго односторонняя симптоматика более 3 лет; паралич взора вниз; ранняя быстро прогрессирующая вегетативная недостаточность; мозжечковые знаки; рано развивающаяся деменция с нарушениями памяти, речи и праксиса; симптом Бабинского; наличие атрофии мозжечка или сообщающейся гидроцефалии на КТ; отсутствие реакции на высокие дозы леводопы (при исключении мальабсорбции); контакт с токсическими веществами, вызывающими паркинсонизм.

Шаг 3. Критерии, подтверждающие диагноз болезни Паркинсона (не менее 3)

Одностороннее начало; тремор покоя; прогрессирующее течение; сохранение асимметрии симптоматики с преобладанием на первоначально вовлеченной стороне; высокая эффективность препаратов леводопы (уменьшение симптомов на 70—100%); выраженные хореоформные дискинезии, индуцированные леводопой; сохранение реакции на леводопу в течение 5 лет и более; течение заболевания в течение 10 лет и более.

3. Критерии диагностики мультисистемной атрофии (Gilman et al., 1998)

А. Клинические проявления (характерные для заболевания):

- *Вегетативная/тазовая дисфункция* (ортостатическая гипотензия со снижением систолического давления не менее чем на 20 мм рт. ст. или диастолического — не менее чем на 10 мм рт. ст. в течение 3 мин стояния; недержание мочи и неполное опорожнение мочевого пузыря).
- *Паркинсонизм* (гипокинезия; ригидность; постуральная неустойчивость, не связанная с первичным нарушением зрения, проприоцепции, вестибулярных или мозжечковых функций; дрожание покоя и/или постуральное дрожание).
- *Мозжечковая атаксия* (статолокомоторная атаксия с увеличением площади опоры, неравномерными по длине и направлению шагами; скандированная речь; дискоординация конечностей; нистагм).

- *Пирамидный синдром* (оживление сухожильных рефлексов с наличием разгибательных стопных знаков).

Б. Критерии, удостоверяющие диагноз:

- *Вегетативная/тазовая дисфункция* (ортостатическая гипотензия со снижением систолического давления не менее чем на 30 мм рт. ст., а диастолического — не менее чем на 15 мм рт. ст. через 3 мин стояния и/или недержание мочи и нарушение эрекции у мужчин).
- *Паркинсонизм* (гипокинезия в сочетании не менее чем с одним другим паркинсоническим симптомом).
- *Мозжечковая атаксия* (статолокомоторная атаксия в сочетании не менее чем с одним другим мозжечковым симптомом).

В. Критерии, исключающие диагноз

Начало в возрасте до 30 лет; положительный семейный анамнез; наличие анамнестических, клинических или параклинических признаков иного заболевания, способного вызвать аналогичные симптомы; галлюцинации, не связанные с приемом лекарственных средств; наличие деменции; резкое замедление вертикальных саккад или паралич вертикального взора; признаки нарушения корковых функций (афазия, синдром «чужой» руки, дисфункция теменной коры).

4. Критерии диагностики прогрессирующего надъядерного паралича (критерии NINDS-SPSR Litvan et al., 1996)

А. Обязательные признаки:

1. Неуклонно прогрессирующее течение.
2. Начало после 40 лет.
3. Парез вертикального взора (вверх или вниз).
4. Развитие выраженной постуральной неустойчивости с частыми падениями на первом году заболевания.

Б. Признаки, свидетельствующие против диагноза:

1. Энцефалит в анамнезе.
2. Синдром «чужой» конечности, нарушение сложных видов чувствительности.
3. Галлюцинации и бред, не связанные с дофаминергической терапией.
4. Корковая деменция альцгеймеровского типа (с выраженной амнезией; афазией или агнозией).
5. Выраженные рано развивающиеся мозжечковые симптомы, рано развивающаяся необъяснимая вегетативная недостаточ-

ность (ортостатическая гипотензия, импотенция, расстройство мочеиспускания).

6. Выраженная асимметрия симптомов паркинсонизма (особенно брадикинезии).
7. Нейровизуализационные признаки структурных изменений головного мозга (например, инфаркты базальных ганглиев и ствола, фокальная (лобарная) атрофия).
8. Болезнь Уиппла.

В. Подтверждающие признаки (не обязательны для диагноза):

1. Симметричная акинезия или ригидность, более выраженная в проксимальном отделе, чем в дистальном.
2. Патологическая установка шеи (ретроколлис).
3. Отсутствующая, минимальная или преходящая реакция паркинсонических симптомов на препараты леводопы.
4. Раннее развитие дисфагии и дизартрии.
5. Раннее развитие нейропсихологических нарушений, в том числе 2 и более из следующих признаков (апатия, нарушение абстрактного мышления, снижение речевой активности, полевое поведение, эхопраксия) или лобных знаков.

5. Клинико-нейровизуализационные критерии диагностики сосудистого паркинсонизма (Левин О. С, 1997)

Диагноз сосудистого паркинсонизма устанавливается при наличии всех четырех из следующих критериев:

- 1) сочетание гипокинезии не менее чем с одним из следующих трех симптомов: ригидностью, тремором покоя, постуральной неустойчивостью;
- 2) цереброваскулярное заболевание, выявляемое по данным анамнеза и клинического осмотра и/или нейровизуализации (КТ/МРТ);
- 3) наличие причинно-следственной связи между паркинсонизмом и цереброваскулярным заболеванием, доказываемое: а) особенностями течения паркинсонизма (острое или подострое начало, как правило, в первые 6 месяцев после инсульта, флуктуирующее течение с периодами быстрого ухудшения, длительной стабилизации и спонтанного регресса); б) соответствием между клиническими и нейровизуализационными данными (выявление при КТ/МРТ

изменений в стратегических для паркинсонизма зонах - множественных двусторонних ишемических или геморрагических очагов в скорлупе или бледном шаре, а также очагов в лобных долях, среднем мозге или таламусе (с одной или обеих сторон), двустороннего сливающегося субкортикального лейкоареоза);

- 4) отсутствие анамнестических или клинических данных, указывающих на иную этиологию паркинсонизма.

В пользу сосудистого паркинсонизма свидетельствуют также:

- а) особенности паркинсонического синдрома: отсутствие тремора покоя, преимущественное вовлечение нижних конечностей, двустороннее начало, раннее развитие нарушений ходьбы и поструральной неустойчивости, отсутствие или нестойкость эффекта препаратов L-ДОФА;
- б) сопутствующие синдромы: выраженный псевдобульбарный синдром, пирамидный синдром, мозжечковая атаксия, рано развивающаяся деменция, тазовые расстройства.

6. Критерии диагностики эссенциального тремора (Eible, 2000)

А. Основные признаки:

1. Двусторонний пострурально-кинетический тремор рук (но тремор покоя) или изолированный тремор головы (в отсутствие патологической позы установки головы).
2. Отсутствие других неврологических симптомов, за исключением феномена зубчатого колеса.

Б. Дополнительные признаки:

1. Длительное течение (> 3 лет).
2. Семейный анамнез.
3. Положительная реакция на алкоголь.

В. Признаки, заставляющие усомниться в диагнозе:

1. Односторонний или фокальный тремор, тремор ног, ригидность, брадикинезия, тремор покоя, выраженное изменение походки.
2. Внезапное или быстрое начало.
3. Прием препарата, способного вызвать или усилить тремор.
4. Изолированный тремор головы на фоне ее патологической позы установки (насильственного наклона или поворота).

7. Критерии диагностики синдрома Туретта (The Tourette Syndrome Classification Study Group, 1993)

1. Множественные моторные в сочетании с одним или несколькими вокальными тиками (не обязательно в одно и то же время).
2. Тики возникают множество раз в день почти ежедневно или периодически на протяжении не менее 1 года.
3. Локализация, число, частота, тип, сложность, тяжесть тиков меняются во времени.
4. Начало в возрасте до 21 года.
5. Непроизвольные движения и вокализации нельзя объяснить другим заболеванием или побочным эффектом лекарственных препаратов.

Глава 5

Мозжечковые атаксии

1. Врожденная непрогрессирующая мозжечковая атаксия
2. Ранняя мозжечковая атаксия
3. Поздняя мозжечковая атаксия
4. Другие формы наследственных мозжечковых атаксий

Мозжечковая атаксия — симптомокомплекс, включающий нарушение равновесия и ходьбы (статококкомоторная атаксия), дисметрию и дискоординацию в конечностях, интенционное дрожание, скандированную речь, нистагм, некоторые другие признаки и вызванный поражением мозжечка и связанных с ним структур.

Мозжечковая атаксия может быть:

- 1) первичной (наследственные или идиопатические мозжечковые атаксии, в основе которых обычно лежит нейродегенеративный процесс);
- 2) вторичной (вызывается инфекциями, опухолями, дегенерацией мозжечка при гипотиреозе, алкоголизме, паранеопластическом синдроме, мальабсорбции, побочным действием лекарственных веществ и т. д.);

- 3) вызванной наследственными нейрометаболическими расстройствами (см. табл. 5.1 в приложении);
- 4) связанной с аномалиями развития.

Первичная мозжечковая атаксия может иметь раннее начало (до 20 лет) или позднее начало (после 20 лет). По патоморфологическим и клиническим данным традиционно выделяют три основных варианта первичной мозжечковой атаксии (дегенерации):

- 1) *корковая мозжечковая* дегенерация, вовлекающая преимущественно клетки коры мозжечка, проявляющаяся только мозжечковой атаксией и атрофией мозжечка по данным КТ и МРТ;
- 2) *оливопонтоцеребеллярная* дегенерация (атрофия), которая вовлекает, наряду с корой мозжечка, нижние оливы, собственные ядра моста и волокна, следующие от них в основании моста и средней ножке мозжечка, и проявляется сочетанием мозжечковой атаксии с пирамидными, экстрапирамидными, бульбарными расстройствами, офтальмоплегией, деменцией и др., а при нейровизуализации — сочетанной атрофией мозжечка и ствола с изменением интенсивности сигнала от стволовых структур и ножек мозжечка;
- 3) *спиноцеребеллярная* дегенерация, характеризующиеся сочетанным поражением мозжечка и проводящих путей в спинном мозге, иногда сопровождающимся патологией периферических нервных волокон и стволовых структур.

В последние годы выяснилось, что границы между этими формами условны, в одних и тех же семьях могут встречаться различные клиничко-патоморфологические варианты наследственной мозжечковой атаксии. В связи с этим установить нозологическую принадлежность того или другого случая зачастую возможно лишь при молекулярно-генетическом исследовании.

В МКБ-10 формы первичной мозжечковой атаксии, а также некоторые варианты атаксии при наследственных нейрометаболических заболеваниях кодируются в рубрике G11 «Наследственная атаксия». В эту рубрику не включаются атактическая форма детского церебрального паралича (G80.-), а также мозжечковая атаксия при большинстве наследственных нейрометаболических заболеваний (E70-E90).

В рамках рубрики выделены пять основных групп заболеваний:

- 1) врожденные (непрогрессирующие) мозжечковые атаксии;
- 2) мозжечковые атаксии с ранним началом;
- 3) мозжечковые атаксии с поздним началом;
- 4) мозжечковая атаксия с нарушением репарации ДНК;
- 5) другие наследственные атаксии.

1. Врожденная непрогрессирующая мозжечковая атаксия

Врожденные болезни (в том числе и атаксии) подразделяются на наследственные (генетически обусловленные) и приобретенные во время беременности и родов. Дополнительное определение при формулировании диагноза «непрогрессирующие» подчеркивает, что имеющееся нарушение функций мозжечка не нарастает в течение жизни.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
G11.0	Врожденная непрогрессирующая атаксия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Аплазия мозжечка с умеренно выраженным атактическим синдромом, стационарное течение

Причинами врожденной (непрогрессирующей) атаксии, помимо ДЦП (кодирующегося в рубрике G80), могут быть: 1) аплазии и дисплазии мозжечка; 2) врожденная мозжечковая атаксия (не связанная с ДЦП); 3) врожденная агенезия червя мозжечка (синдром Жуберта); 4) гранулярноклеточная гипоплазия мозжечка; 5) синдром Жилеспи (врожденная атаксия, сочетающаяся с умственной отсталостью и частичной аниридией); 6) синдром врожденной астазии.

2. Ранняя мозжечковая атаксия

К данной категории относятся семейные и спорадические (идиопатические) случаи первичной мозжечковой атаксии, проявившиеся до 20 лет. В семейных случаях заболеваний преобладающий тип наследования — аутосомно-рецессивный, реже встречаются заболевания с аутосомно-доминантным типом передачи.

1	2	3
G11.1	Ранняя мозжечковая атаксия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Болезнь Фридрейха. Атаксия мозжечково-сенситивного типа, атрофия зрительных нервов, тазовые расстройства. Кифосколиоз, кардиомиопатия с недостаточностью кровообращения II стадии

Наиболее частым вариантом ранней мозжечковой атаксии является **атаксия Фридрейха** (спиноцеребеллярная дегенерация Фридрейха), наследующаяся по аутосомно-рецессивному типу. Дегенерации при этом заболевании подвергаются спинальные ганглии, задние столбы, спиноцеребеллярные тракты, периферические нервы; мозжечковые структуры вовлекается variabelно и, как правило, на более позднем этапе развития заболевания. Помимо атаксии, обычно носящей смешанный (мозжечково-сенситивный) характер, отмечаются арефлексия, пирамидные знаки, нарушения глубокой и поверхностной чувствительности. Характерны скелетные аномалии (кифосколиоз, полая стопа), кардиомиопатия (прил., табл. 5.2).

В данной подрубрике следует также кодировать:

- 1) атаксию, связанную с недостаточностью витамина E и клинически напоминающую атаксию Фридрейха;
- 2) раннюю мозжечковую атаксию с сохранными сухожильными рефлексамии;
- 3) атаксию с гипогонадизмом (синдром Холмса);
- 4) атаксию с пигментной ретинопатией и атрофией зрительного нерва;
- 5) атаксию с катарактой, умственной отсталостью, множественными скелетными аномалиями, гипогонадизмом (синдром Маринеску—Шегрена);
- 6) атаксию с глухотой и умственной отсталостью;
- 7) атаксию с экстрапирамидными синдромами (эссенциальным тремором);
- 8) X-сцепленную рецессивную спиноцеребеллярную атаксию;
- 9) эпизодическую атаксию с ранним началом.

В подрубрике следует кодировать и те случаи *прогрессирующей миоклонической атаксии* с ранним началом, когда не удастся установить ее нозологическую принадлежность.

Прогрессирующая миоклоническая атаксия (мозжечковая *диссинергия Хаита*) характеризуется сочетанием мозжечковой атаксии и миоклонии (неэпилептической или эпилептической) и представляет собой синдром, который может быть проявлением различных нейрометаболических заболеваний (*нейрональных цериоид-липофуцинозов, митохондриальных энцефаломиопатий, болезни Унферрихта—Лундборга, сиалидоза* и др.).

Мозжечковая атаксия, проявляющаяся в детском возрасте, часто связана с наследственными метаболическими расстройствами (см. прил., табл. 5.1). Для них характерны мультисистемность, быстрый темп прогрессирования, наличие тех или иных лабораторных изменений (см. гл. 8).

3. Поздняя мозжечковая атаксия

К поздним мозжечковым атаксиям, согласно МКБ-10, отнесены заболевания, «обычно проявляющиеся после 20 лет».

К группе мозжечковых дегенерации с поздним началом относятся **аутосомно-доминантные мозжечковые атаксии** (спиноцеребеллярные атаксии), а также **идиопатические мозжечковые дегенерации**.

Клинически заболевания могут протекать как изолированные (корковые) мозжечковые дегенерации или оливопонтocerebellарная атрофия. Корковая мозжечковая атаксия наследуется по аутосомно-доминантному типу или встречается спорадически (болезнь Мари—Фуа—Алажуанина). Для болезни Мари—Фуа—Алажуанина характерна преимущественная дегенерация верхнепередней части червя, поэтому атаксия поначалу проявляется только при ходьбе, в последующем формируется более развернутый мозжечковый синдром.

При оливопонтocerebellарной атрофии мозжечковая атаксия сочетается с другими неврологическими проявлениями: паркинсонизмом, пирамидным синдромом, вегетативной недостаточностью, реже поражением передних рогов и периферических нервов, хореоатетозом, деменцией, глазодвигательными нарушениями. Большинство спорадических случаев оливопонтocerebellарной атрофии с выраженной вегетативной недостаточностью, возникающих в позднем возрасте, в настоящее время относят к мультисистемной атрофии (см. гл. 11 «Заболевания вегетативной нервной системы»).

Современные генетические классификации относят аутосомно-доминантные атаксии к 16 типам *спиноцереbellарных атаксий* (прил., табл. 5.3). Клинические проявления этих типов спиноцереbellарных атаксий в значительной степени совпадают, поэтому их диагностика зачастую возможна лишь при ДНК-исследовании.

1	2	3
G11.2	Поздняя мозжечковая атаксия	<p>ПРФД. Идиопатическая поздняя мозжечковая атаксия с выраженными статолокомоторными нарушениями, дизартрией, быстро прогрессирующее течение</p> <p>ПРФД. Спиноцереbellарная атаксия III типа (<i>болезнь Мачадо—Джозеф</i>)* с умеренными статолокомоторными расстройствами, пирамидным и акинетико-ригидным синдромами, медленно прогрессирующее течение, семейный случай</p>
<p>*Мачадо и Джозеф — фамилии семей, в которых диагностировали наследственную семейную форму атаксии, поэтому наименование болезни не склоняется</p>		

Атаксия Мари — наследственная мозжечковая атаксия, описанная в 1893 г. П. Мари на основании анализа нескольких представленных в литературе семейных случаев атаксий. При последующем наблюдении оказалось, что выделение нового заболевания было ошибкой, а описанные случаи относятся к разным заболеваниям. В современных классификациях атаксия Мари не упоминается.

В данной подрубрике следует кодировать также случаи **семейной эпизодической атаксии**. Это группа наследственных заболеваний, наследующихся по аутосомно-доминантному типу и проявляющихся повторными приступами мозжечковой атаксии, которые переменны по тяжести и продолжаются от нескольких минут до нескольких дней. Во время приступов у больных отмечаются атаксия туловища и конечностей, дизартрия, нистагм, иногда головная боль, головокружение, тошнота. Приступы атаксии могут провоцироваться движением, физической нагрузкой, эмоциональным стрессом или испугом, приемом алкоголя или большого количества углеводов, началом менструаций.

Различия в классификациях мозжечковых атаксий часто приводят к терминологической путанице. Поэтому в табл. 5.4 приложения сделана попытка привести в соответствие классификационные схемы, разработанные различными авторами.

4. Другие формы наследственных мозжечковых атаксий

1

- G11.3 Мозжечковая атаксия с нарушением репарации ДНК** ОФД. Атаксия-телеангиоэктазия ПРФД — см. примечание
Телеангиоэктатическая атаксия [синдром Луи-Бар]
Исключены: синдром Коккейна (Q87.1), пигментная ксеродермия (Q82.1)

Примечание. **Атаксия-телеангиоэктазия (синдром Луи-Бар)** — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, проявляющееся в первые годы жизни статолокомоторной атаксией, нистагмом, дизартрией, арефлексией, миоклонией, гипестезией в дистальных отделах конечностей, задержкой развития. Характерны также телеангиоэктазии (особенно в конъюнктиве глаз), иммунодефицит с гипоплазией тимуса, недостаточностью IgA и IgG2, частые легочные инфекции и злокачественные новообразования системы крови (лейкозов, лимфом) и других органов.

Пигментная ксеродермия — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, также связанное с нарушением репарации ДНК, проявляющееся в раннем детстве повышенной чувствительностью кожи к солнечному свету, задержкой развития, микроцефалией, атаксией, хореей, пирамидными и переднероговыми проявлениями, полиневропатией, надъядерной офтальмоплегией.

Синдром Коккейна — аутосомно-рецессивное заболевание, проявляющееся на 2-м году жизни задержкой роста и психического развития. В последующем развиваются атаксия, спастичность, полиневропатия, тугоухость, нарушение зрения вследствие катаракты, атрофии зрительного нерва и пигментной дегенерации сетчатки, нарушение слезоотделения. Характерен внешний вид: большие уши, орлиный нос, глубоко посаженные глаза, выступающий подбородок, гиперпигментация кожи, карликовость с множественной контрактурой суставов. Часто отмечается кальцификация базальных ганглиев

- G11.8 Другие наследственные атаксии** ОФД. Наследственная мозжечковая атаксия

1	2	3
<i>Примечание.</i> В подрубрике G11.8 следует кодировать случаи мозжечковой атаксии, не включенные в предыдущие рубрики		
G11.9	Неуточненные наследственные атаксии (мозжечковые дегенерации)	Код для статистического учета неуточненных мозжечковых дегенерации

Приложение к главе 5 «Мозжечковые атаксии»

Таблица 5.1

Наследственные атаксии с известным метаболическим дефектом

Преходящие атаксии	Прогрессирующие атаксии	Заболевания, связанные с нарушением репарации ДНК
<p>С гипераммониемией</p> <ul style="list-style-type: none"> • недостаточность аргининосукциназы • недостаточность аргиназы • гиперорнитинемия, недостаточность орнитинтранскарбамилазы (цитруллинемия) <p>Аминоацидурии</p> <ul style="list-style-type: none"> • болезнь Гартнупа • изовалериановая ацидемия • перемежающаяся кетоацидурия с накоплением кетокислот с разветвленной цепью • нарушения метаболизма пирувата и лактата • недостаточность пируватдегидрогеназы • недостаточность пируваткарбоксилазы • синдром Лея • множественная недостаточность карбоксилаз 	<p>Недостаточность гексаминидазы</p> <p>Сфингомиелинозы (болезнь Нимана—Пика типа С)</p> <p>Холестанолоз</p> <p>Лейкодистрофии (метахроматическая, глободоклеточная с поздним началом, адренолейкомаие-лоневропатия)</p> <p>Митохондриальные энцефаломиопатии</p> <p>Абеталипопротеинемия</p> <p>Гипобеталипопротеинемия</p> <p>Изолированная недостаточность витамина Е</p> <p>Гепатолентикулярная дегенерация</p> <p>Нейрональные цероид-липофузинозы</p> <p>Сиалидоз</p> <p>Ихтиоз и тапеторетинальная дистрофия (недостаточность арилсульфатазы С)</p>	<p>Атаксия — телеангиоэктазия</p> <p>Пигментная ксеродермия</p> <p>Синдром Коккейна</p>

Таблица 5.3

Генетическая классификация аутосомно-доминантных мозжечковых атаксий

Название	Локализация генетического дефекта	Дефектный белок	Частота	Типичный возраст начала	Продолжительность течения	Дополнительные синдромы
1	2	3	4	5	6	7
СЦА* 1-го типа	6p22-p23	Атаксин-1	5-10%	4-е десятилетие	10-20 лет	Атаксия с офтальмопарезом, пирамидными и экстрапирамидными синдромами, полиневропатией
СЦА 2-го типа	12q23-q24.1	Атаксин-2	15%	3—4-е десятилетие	5—30 лет	Атаксия с замедлением саккад, полиневропатия, деменция, минимальными пирамидными и экстрапирамидными проявлениями
СЦА 3-го типа (болезнь Мачадо—Джозеф)	14q24-q32	Атаксин-3	15-25%	4-е десятилетие	10-15 лет	Атаксия с офтальмопарезом, пирамидными, экстрапирамидными, амиотрофическим синдромом, полиневропатией
СЦА 4-го типа	16q24		Редко	4—5-е десятилетие	Нормальная продолжительность жизни	Атаксия с нормальными глазодвигательными функциями, сенсорной аксональной полиневропатией, пирамидными знаками

Продолжение табл. 5.3

1	2	3	4	5	6	7
СЦА 5-го типа	Центромерная область 11-й хромосомы		Редко	Вариабельное	Десятилетия	Атаксия, дизартрия, раннее начало, отсутствие дополнительных синдромов, медленно прогрессирующее течение
СЦА 6-го типа	19p13	Альфа1А-субъединица вольтаж-зависимого кальциевого канала	15%	Вариабелен	Десятилетия	Чисто мозжечковая симптоматика (атаксия, дизартрия), выраженный нистагм, возможна лишь легкая сенсорная полиневропатия с преимущественным нарушением проприоцептивной чувствительности. Первоначально атаксия может иметь эпизодический характер
СЦА 7-го типа	3p14-p21	Атаксин-7	5%	3—4-е десятилетие	1 -40 лет	Атаксия, офтальмопарез, снижение зрения вплоть до слепоты, дизартрия, патологические стопные знаки, пигментная дегенерация сетчатки, при раннем начале — тяжелое течение, при позднем начале — более мягкое течение. У детей заболевание может проявиться раньше, чем у родителей
СЦА 8-го типа	13q21		2-5%	3—4-е десятилетие	Нормальная продолжительность жизни	Атаксия, дизартрия, нистагм, спастичность в ногах, легкая полиневропатия со снижением вибрационной чувствительности

Продолжение табл. 5.3

1	2	3	4	5	6	7
СЦА 10-го типа	22q13		Редко	36 лет	9 лет	Атаксия, дизартрия, нистагм, сложные парциальные и генерализованные судорожные эпилептические припадки
СЦА 11-го типа	15q14-q21		Редко	3—4-е десятилетия	Нормальная продолжительность жизни	Чисто мозжечковая симптоматика (статолокомоторная и конечностная атаксия, дизартрия, вертикальный нистагм), иногда с гиперрефлексией; медленное прогрессирование
СЦА 12-го типа	5 q31-q33	Протеин-фосфатаза 2А	Редко	То же		Тремор, гипокинезия, гиперрефлексия, дистония, атаксия, вегетативная недостаточность, деменция (на поздней стадии)
СЦА 13-го типа	19q13		Редко	Детский возраст	Нормальная продолжительность жизни	Атаксия, гиперрефлексия, патологические стопные знаки, дизартрия, дисфагия, тяжелая умственная отсталость
СЦА 14-го типа	19q13.4		Редко	2—4-е десятилетия	?	Атаксия с аксиальной миоклонией
СЦА 16-го типа	8q	—	Редко	После 2-го десятилетия	?	Атаксия, тремор головы
Дентаторубропаллидолюисова дегенерация	12p13	Атрофии-1	Редко	1—7 десятилетие	10-20 лет	Атаксия, хорей, миоклония, эпилептические припадки, деменция

1	2	3	4	5	6	7
Эпизодическая атаксия 1-го типа	12p13	Белок калиевого канала KCNA1	?	2—15 лет	Десятилетия	Миокимия, приступы атаксии, вызванные физической нагрузкой, продолжительностью от нескольких секунд до нескольких минут
Эпизодическая атаксия 2-го типа	19p13.1- p13.2	Альфа 1-субъединица кальциевого канала CACNL1A4		3—50 лет	Десятилетия	Нистагм, приступы от нескольких минут до нескольких часов, головокружение, позднее постоянная симптоматика, миокимия отсутствует
Эпизодическая атаксия 3-го типа («периодическая вестибуломожечковая атаксия»)	2q22-23	Белок кальциевого канала CACNB4		?	Десятилетия	Сочетание признаков мозжечковой и вестибулярной атаксии, резистентность приступов к ацетазоламиду, миокимия отсутствует
Эпизодическая атаксия 4-го типа				?	Десятилетия	Приступы от нескольких минут до нескольких часов, атаксия сочетается с вращательным головокружением, шумом в ушах, быстро регрессирует под влиянием ацетазоламида, в межприступном периоде возможна миокимия

* СЦА — спинocerebellарная атаксия.

Классификации поздних мозжечковых атаксий

Greenfield (1954)	Konigsmark, Weiner (1970)	Harding (1984)	Современная (генетическая) классификация
<p><i>Тип А (Менцеля)</i> Аутосомно-доминантная ОПЦА*</p> <p>С деменцией С амиотрофией Со слепотой</p> <p>«Специальный тип» (Becker, 1969)</p> <p>Вариант Eadie (1975)</p>	<p>ОПЦА I (Менцеля) ОПЦА IV (Шута) Тип 1: фридрейхоподобный Тип 2: мозжечковый Тип 3: спастический</p> <p>ОПЦА V: деменция</p> <p>ОПЦА III (с дегенерацией сетчатки)</p>	<p>АДМА*¹, I тип</p> <p>АДМА II² (с дегенерацией сетчатки) АДМА IIIР: чисто мозжечковая дегенерация с очень поздним началом АДМА IV: миоклония, глухота АДМА с эссенциальным тремором Эпизодическая аутосомно-доминантная атаксия</p>	<p>СЦА1 СЦА1 СЦА2 СЦА3 СЦА4 СЦА5 СЦА6</p> <p>СЦА7</p> <p>СЦА6 и др.</p> <p>Эпизодическая атаксия Тип 1: миокимии Тип 2: нистагм</p>

Greenfield (1954)	Konigsmark, Weiner (1970)	Harding (1984)	Современная (генетическая) классификация
<i>Тип В (Холмса)</i> Аутосомно-рецессивная церебеллооливарная дегенерация с гипогонадизмом	ОПЦА II (Фликлера— Винклера) Аутосомно-рецессивная ОПЦА	Аутосомно-рецессивная мозжечковая атаксия	?
	ОПЦА VII (другие формы, например, с очень поздним началом и деменцией)		?
—	—	X-сцепленная мозжечковая атаксия	?
Спорадическая церебеллооливарная дегенерация (Мари) Спорадическая ОПЦА (Дежерина—Тома)	ОПЦА VIII	Поздняя идиопатическая мозжечковая атаксия Тип А (Мари) Тип В (с выраженным тремором) Тип С (Дежерина—Тома)	Мультисистемная атрофия Спорадическая ОПЦА с включениями

* ОПЦА — оливопонтocerebellарная атрофия, АДМА — аутосомно-доминантная мозжечковая атаксия.

¹ По данным клинико-генетических исследований АДМА I типа соответствуют СЦА1, СЦА2, СЦА3, СЦА7, СЦА8, СЦА12.

² По данным клинико-генетических исследований АДМА II типа соответствуют СЦА3, СЦА5, СЦА6.

³ По данным клинико-генетических исследований АДМА III типа соответствуют СЦА10, СЦА11.



Глава 6

Дегенеративные заболевания с поражением двигательных нейронов

1. Спинальные амиотрофии
2. Боковой амиотрофический склероз
3. Наследственная спастическая параплегия (болезнь Штрюмпелля)

В данной главе рассматриваются дегенеративные заболевания, избирательно поражающие двигательные нейроны: спинальные амиотрофии, боковой амиотрофический склероз и наследственная спастическая параплегия.

1. Спинальные амиотрофии

Спинальные амиотрофии - группа наследственных заболеваний, характеризующихся избирательной дегенерацией двигательных нейронов передних рогов спинного мозга. Клинически проявляются медленно нарастающими относительно симметричными слабостью, атрофией и фасцикуляциями мышц, чаще всего в проксимальных

Глава 6. Дегенеративные заболевания с поражением двигательных нейронов

отделах конечностей. Для некоторых вариантов характерно поражение дистальных мышц, асимметричное поражение или вовлечение бульбарной мускулатуры. Диагноз подтверждается данными ЭМГ (прил., табл. 6.1). В некоторых случаях возможна молекулярно-генетическая диагностика.

Спинальные амиотрофии кодируются в рубрике G12 («Спинальная мышечная атрофия и родственные синдромы»).

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
G12.0	Детская спинальная мышечная атрофия I типа [Верднига—Гофмана]	ОФД. Спинальная амиотрофия I типа (болезнь Верднига—Гофмана) ПРФД. Спинальная амиотрофия I типа с выраженной диффузной гипотонией и грубой задержкой моторного развития
<p><i>Примечание.</i> Болезнь Верднига—Гофмана — аутосомно-рецессивное заболевание, которое обычно проявляется на 2—4-м месяце жизни диффузной гипотонией и грубой задержкой моторного развития; реже имеет врожденный характер. Большинство больных погибают в течение 12—18 месяцев. Генетический дефект выявлен на 5-й хромосоме (в гене, кодирующем белок, способствующий выживанию двигательных нейронов)</p>		
G12.1	Другие наследственные спинальные мышечные атрофии	ОФД. Спинальная амиотрофия ПРФД. 1. Спинальная амиотрофия III типа, (болезнь Кугельберга—Веландер) с выраженной слабостью и амиотрофией мышц конечностей и нарушением локомоторной функции, медленно прогрессирующее течение. 2. Бульбоспинальная амиотрофия с умеренно выраженным проксимальным тетрапарезом, резко выраженным бульбарным синдромом, умеренным постуральным тремором и эндокринопатией (умеренный сахарный диабет, гипогонадизм)

1 | 2 | 3

Примечание. В данной подрубрике кодируются:

1. **Спинальная амиотрофия II типа (спинальная амиотрофия детского возраста)** характеризуется более медленным, чем при болезни Верднига—Гофмана, прогрессированием.
- 2.) **Спинальная амиотрофия III типа (ювенильная спинальная амиотрофия, или болезнь Кугельберга—Веландер)** начинается в возрасте 2-17 лет. Многие больные длительно сохраняют способность к самостоятельному передвижению и нередко имеют нормальную продолжительность жизни.
3. **Спинальная амиотрофия IV типа** проявляется после 30 лет слабостью и похудением мышц проксимальных отделов конечностей, наследуется по аутосомно-доминантному типу.
4. **Бульбоспинальная амиотрофия Кеннеди** — рецессивное сцепленное с X-хромосомой заболевание, обычно проявляющееся на четвертом-пятом десятилетии слабостью бульбарных мышц (дисфагия, дизартрия), медленно нарастающими слабостью и атрофией мышц в проксимальных отделах конечностей. В последующем присоединяются слабость мимической мускулатуры, атрофия и фасцикуляции в языке и периоральной мускулатуре, генерализованные фасцикуляции, крампи, постуральный тремор, сенсорная полиневропатия; часто выявляются гинекомастия, импотенция, гипогонадизм, нарушение сперматогенеза, бесплодие, сахарный диабет. В основе заболевания лежит мутация в виде увеличения числа копий («экспансии») тринуклеотидного фрагмента цитозин-аденин-гуанин (ЦАГ) в области гена, кодирующего белок андрогенового рецептора и лежащего на X-хромосоме. От поколения к поколению число повторов ЦАГ может увеличиваться, что приводит ко все более раннему проявлению заболевания (феномен антиципации).
5. **Бульбоспинальная амиотрофия детского возраста Фацио—Лонде** (син.: прогрессирующий бульбарный паралич детского возраста) характеризуется быстро прогрессирующей дегенерацией двигательных ядер черепных нервов, проявляется в детском или подростковом возрасте нарастающим нарушением речи, глотания, двусторонней слабостью мимических мышц, стридором; иногда наблюдаются пирамидные знаки, слабость жевательных и глазодвигательных мышц, снижение слуха. Позднее в связи с вовлечением передних рогов шейного отдела спинного мозга возникает слабость дыхательных мышц; летальный исход наступает через несколько лет после начала заболевания. Наследуется по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу.
6. **Бульбоспинальная амиотрофия Ван Лере** отличается от амиотрофии Фацио—Лонде отсутствием глухоты.
7. **Дистальная форма спинальной амиотрофии** характеризуется преимущественным вовлечением дистальных отделов конечностей, обычно проявляется у взрослых.

1	2	3
8. Фокальные формы спинальной амиотрофия являются фенокопиями определенных форм прогрессирующих мышечных дистрофий: скапулоперионеальной, лицеплечелопаточной, плечелопаточной, окулофарингеальной форм, лицеплечелопаточной формы со снижением чувствительности (Давиденкова)		
G12.8	Другие спинальные мышечные атрофии и родственные синдромы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Код зарезервирован для учета других, не указанных выше вариантов спинальных амиотрофий		
G12.9	Спинальная мышечная атрофия неуточненная	Код предназначен для статистического учета неуточненных диагнозов спинальной амиотрофий

2. Боковой амиотрофический склероз

Боковой амиотрофический склероз (БАС) — идиопатическое дегенеративное заболевание ЦНС, с избирательным поражением двигательных нейронов передних рогов спинного мозга и мозгового ствола (периферических двигательных нейронов) и корковых (центральных) двигательных нейронов и характеризуется неуклонным прогрессированием. БАС — преимущественно спорадическое заболевание, но в 5—10% случаев имеет семейный характер (передается по аутосомно-доминантному типу). В части семейных случаев выявлена мутация на длинном плече 21-й хромосомы — в гене, кодирующем фермент супероксиддисмутаза-1.

БАС чаще всего начинается в возрасте 50—70 лет с асимметричной слабости и похудания мышц в дистальных отделах рук и/или ног, реже — с развития бульбарных нарушений или спастического тетра- или парапареза. В большинстве случаев в течение 2-3 лет вовлекаются все конечности и бульбарная мускулатура.

Диагноз подтверждается:

- сочетанием признаков поражения периферических двигательных нейронов (атрофия, слабость мышц, фасцикуляции) и центральных двигательных нейронов (оживление сухожильных рефлексов, патологические стопные и кистевые рефлексы, умеренная спастичность), по меньшей мере, в двух-трех регионах тела (бульбарная мускулатура, руки, ноги);

- сочетанием признаков бульбарного и псевдобульбарного параличей;
- быстрым прогрессированием с развитием летального исхода в течение нескольких лет;
- отсутствием глазодвигательных нарушений, тазовых нарушений и других проявлений вегетативной недостаточности, нарушений зрения и общей чувствительности, деменции альцгеймеровского типа, клинических или параклинических признаков других заболеваний, вызывающих поражение двигательных нейронов;
- данными ЭНМГ, которая выявляет денервационные изменения, связанные с распространенным поражением клеток передних рогов, в том числе при исследовании клинически интактных конечностей (в отсутствии существенных нарушений проведения импульсов по нервам).

Выделяют следующие формы БАС: 1) высокая; 2) бульбарная; 3) шейно-грудная; 4) пояснично-крестцовая [Хондкариан О.А. и соавт., 1978].

Высокая (церебральная) форма выявляется у 1—2% больных с БАС и характеризуется относительно избирательным поражением двигательных нейронов передней центральной извилины (и соответственно кортикоспинальных и кортикобульбарных трактов). Проявляется спастическим тетрапарезом (нижним парапарезом), который обычно сопровождается псевдобульбарным синдромом. При этом признаки поражения периферических двигательных нейронов выражены минимально. К данной форме близок так называемый *первичный боковой склероз*, который рассматривают как самостоятельный вариант заболевания двигательных нейронов. Он проявляется только признаками поражения центральных двигательных нейронов, тогда как клинические или электромиографические признаки поражения периферических двигательных нейронов передних рогов спинного мозга (фасцикуляции, атрофии мышц и т. д.), в отличие от БАС, отсутствуют. Течение может быть быстро прогрессирующим (с летальным исходом в течение 3 лет от начала симптомов) или, реже, медленно прогрессирующим. На начальной стадии сложен дифференциальный диагноз с рассеянным склерозом, аденолейкодистрофией.

Описаны гемиформа или асимметричная форма первичного бокового склероза, которые в настоящее время рассматриваются как проявления фокальных (асимметричных) дегенерации головного мозга (см. «Нейродегенеративные заболевания, проявляющиеся нарушением высших мозговых функций»).

При *бульварной форме* (25% больных) доминирует бульбарный синдром, вызванный поражением ядер каудальной группы черепных нервов, позднее присоединяются амиотрофий и фасцикуляции на конечностях, пирамидная недостаточность. Бульбарный паралич нередко сопровождается признаками псевдобульбарного синдрома (оживление нижнечелюстного рефлекса, насильственный смех и плач и т. д.).

При *шейно-грудной форме* (около 50% случаев) развивается смешанный (центрально-периферический) паралич верхних конечностей и нижний спастический паралич.

При *поясочно-крестцовой форме* (20—25% больных) заболевание начинается с вялого паралича нижних конечностей, а в последующем имеет восходящее течение, причем признаки поражения периферических нейронов дополняются оживлением сухожильных рефлексов и появлением патологических стопных знаков.

В отдельный вариант БАС иногда выделяют так называемые *синдромы «БАС-плюс»*:

- 1) БАС, сочетающийся с лобно-височной деменцией, обнаруживается в 5—10% случаев заболевания, чаще всего в семейных случаях (в некоторых из них обнаружена мутация гена на длинном плече 9-й хромосомы); как и другие варианты болезни двигательных нейронов, кодируется в рубрике G12.2;
- 2) БАС, сочетающийся с лобной деменцией и паркинсонизмом и связанный с мутацией на длинном плече 17-й хромосомы (кодируется в рубрике G23.8).

Помимо БАС, в рубрике G12.2 кодируются и другие формы болезни двигательных нейронов:

- *прогрессирующая спинальная мышечная атрофия*, отличающаяся от БАС отсутствием признаков поражения центральных мотонейронов, а от наследственных спинальных амиотрофий — более быстрым течением и нередкой асимметрией проявлений;

- *доброкачественная моноメリческая амиотрофия* (сегментарная форма болезни двигательных нейронов).

G12.2	Болезнь двигательного нейрона	ОФД. Болезнь двигательных нейронов (боковой амиотрофический склероз)
	Семейная болезнь двигательного нейрона	СКРФД — см. примечание
	Боковой склероз:	
	• амиотрофический	
	• первичный	
	Прогрессирующий:	
	• бульварный паралич	
	• спинальная мышечная атрофия	

Примечание. При формулировании диагноза следует указать: 1) спорадический или семейный характер заболевания; 2) форму (шейно-грудную, пояснично-крестцовую, бульбарную, высокую); 3) преимущественную локализацию, тип и степень выраженности парезов. При формулировании диагноза следует также указать стадию БАС: I — субъективные жалобы в отсутствие ограничений трудоспособности (продолжительность до 2-3 лет); II — двигательные нарушения, приводящие к ограничению или утрате трудоспособности (продолжительность от 6 мес до 2 лет); III — распространенные параличи, больной нуждается в посторонней помощи (продолжительность от 3 мес. до 2 лет); IV — терминальная, выраженные бульбарные расстройства, резкое ограничение жизнедеятельности, нарушение дыхания (продолжительность от 3 мес. до 1 года).

Данную подрубрику используют и при двойном кодировании в тех случаях, когда поражение двигательных нейронов вызвано иными заболеваниями: болезнью Крейтцфельда—Якоба (A81.0), наследственной спастической параплегией (G11.4), опоясывающим герпесом (B02.2), болезнью Гентингтона(ОЮ), гиперпаратиреозом (E21), гипертиреозом (E05), лучевой миелопатией (G95.8), интоксикацией свинцом (T 56.0), болезнью Мачадо—Джозеф (G11.2), мультисистемной атрофией (G90.3)

3. Наследственная спастическая параплегия (болезнь Штрюмпелля)

Наследственная спастическая параплегия (НСП), или *болезнь Штрюмпелля*, — общее название группы наследственных миелопатий, проявляющихся медленно прогрессирующей нижней спастической параплегией.

тической параплегией. Патоморфологической основой является аксональная дегенерация, наиболее выраженная в самых длинных нисходящих и восходящих трактах (кортикоспинальных, задне-толбовых, в меньшей степени спиноцереbellарных). НСП может проявиться в любом возрасте, но чаще дебютирует на втором-четвертом десятилетии. Течение медленно прогрессирующее, инвалидизация может не наступать десятилетиями.

При так называемом изолированном («неосложненном») варианте НСП основное проявление — нижний спастический парализ, который может сопровождаться легким снижением болевой и вибрационной чувствительности, парестезиями в дистальных отделах ног. На поздней стадии присоединяются императивные позывы, периодическое недержание мочи. Черепная иннервация и функция рук остаются сохранными.

При так называемых «осложненных» формах НСП («НСП-плюс») парализ сочетается с атрофией зрительных нервов, пигментным ретинитом, дистальными амиотрофиями, нистагмом, мозжечковой атаксией, умственной отсталостью или деменцией, экстрапирамидными синдромами, нейросенсорной тугоухостью, ихтиозом.

К настоящему времени идентифицированы 17 генетических локусов, связанных с изолированной и/или осложненной формами НСП, большинство из них представлены в приложении (прил., табл. 6.2).

К особым формам НСП относятся:

- 1) *синдром Шегрена—Ларссона* (передается по аутосомно-рецессивному типу, проявляется с рождения, ключевые признаки — ихтиоз, умственная отсталость, ретинопатия, генетический дефект найден на 17-й хромосоме);
- 2) *синдром Вера* (передается по аутосомно-рецессивному, реже доминантному типу, ключевой признак — атрофия зрительного нерва);
- 3) *синдром Квеллина* (передается по аутосомно-рецессивному типу, с детства проявляется умственной отсталостью и дегенерацией сетчатки, позднее присоединяется параплегия);
- 4) НСП в сочетании с тяжелой сенсорной полиневропатией (передается по аутосомно-рецессивному или аутосомно-доминантному типам);
- 5) НСП в сочетании с дистальной амиотрофией (тип наследования переменный);

- б) синдром Аллана-Герндона** (передается по рецессивному Х-сцепленному типу, проявляется в раннем детском возрасте задержкой развития, мышечной гипотонией, атаксией, параплегией, ген найден в локусе **Xq21**).

Диагноз НСП облегчается положительным семейным анамнезом, медленно прогрессирующим течением (что исключает ДЦП с непрогрессирующим дефектом) (прил., табл. **6.3**). В спорадических случаях диагностика возможна лишь после исключения всех других возможных причин поражения спинного мозга, включая рассеянный склероз, компрессию спинного мозга, краниовертебральную аномалию, фуникулярный миелоз, нейросифилис, а также опухоль парасагиттальной области и наследственную генерализованную мышечную дистонию, реагирующую на леводопу (болезнь Сегавы), внешне иногда напоминающую спастическую параплегию.

1	2	3
G11.4	Наследственная спастическая параплегия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Наследственная спастическая параплегия, спорадический случай, осложненная форма с умеренным нарушением функции нижних конечностей, атрофией зрительных нервов, легкой мозжечковой атаксией, медленный темп прогрессирования
<p><i>Примечание.</i> При формулировании диагноза указываются: 1) семейный или спорадический характер случая; 2) тип наследования (при семейных случаях); 3) форма (изолированная или осложненная); 4) темп прогрессирования (медленный, умеренный, быстрый); 5) степень нарушения функции нижних конечностей (легкая, умеренная, тяжелая); 6) сопутствующие синдромы и степень их выраженности</p>		

Заболевание	Клинические признаки, отличающие от БАС	Методы исследования, подтверждающие диагноз
Туннельные невропатии	Нарушение чувствительности, боли, амиотрофия и слабость в зоне иннервации того или иного нервов, положительный симптом Палена	ЭНМГ
Болезнь Крейтцфельда—Якоба	Наличие миоклонии, мозжечковой атаксий, нарушений зрения	ЭЭГ, ЭНМГ
Мультисистемная атрофия	Паркинсонизм, ортостатическая гипотензия и другие проявления вегетативной недостаточности, мозжечковая атаксия, нистагм	МРТ: атрофия мозжечка и моста, изменение интенсивности сигнала от базальных ганглиев, мозжечка, ствола
Спиноцеребеллярная дегенерация (болезнь Мачадо—Джозеф)	Мозжечковая атаксия, паркинсонизм, надъядерная офтальмоплегия, псевдобульбарный синдром	КТ/МРТ: атрофия мозжечка и ствола
Болезнь Тея—Сакса, взрослая форма	Деменция, атаксия, дистония, надъядерная офтальмоплегия	Исследование уровня гексаминидазы А в лейкоцитах или фибробластах, исследование биоптата слизистой прямой кишки
Интоксикации свинцом, ртутью	Анамнестические и клинические признаки интоксикации	Исследование содержания токсинов в крови и моче, ЭНМГ
Диабетическая амиотрофия	Отсутствие фасцикуляции и признаков поражения центральных мотонейронов, быстрое прогрессирование с последующей стабилизацией	Исследование сахара в крови, ЭНМГ

Окончание табл. 6.1

Заболевание	Клинические признаки, отличающие от БАС	Методы исследования, подтверждающие диагноз
Моторная невропатия с множественными блоками проведения	Отсутствие фасцикуляций и признаков поражения центральных мотонейронов	ЭНМГ (признаки блока проведения по более чем одному нерву вне зон туннельных каналов)
Паранеопластическая моторная нейропатия	Отсутствие признаков поражения центральных мотонейронов, быстрое прогрессирование, сменяемое фазой относительной стабилизации	Методы, исключающие наличие соматической опухоли или злокачественного заболевания крови
Тиреотоксикоз	Отсутствие выраженных амиотрофий и четких признаков поражения центральных мотонейронов	ЭМГ, исследование уровня гормонов щитовидной железы
Миозит с включениями	Отсутствие фасцикуляций и признаков поражения центральных мотонейронов	ЭМГ

Таблица 6.2

Современная генетическая классификация наследственной спастической параплегии

Вариант	Тип наследования	Лocus	Продукт гена	Фенотип
SPG1	Рецессивный сцепленный с X-хромосомой	Xq28 (L1CAM)	LI-нейтральная молекула клеточной адгезии	Изолированная форма; осложненная форма с умственной отсталостью, афазией, шаркающей походкой, недоразвитием extensor pollicis longus (синдром MASA)
SPG2	Рецессивный, сцепленный с X-хромосомой	Xq22 (PLP)	Протеолипидный протеин	Изолированная (реже осложненная) форма
SPG3	Аутосомно-доминантный	14qll.2 (FSP1)	Не идентифицирован	Изолированная форма (6% случаев НСП)
SPG4	Аутосомно-доминантный	2p22 (FSP2)	Спастин	Изолированная и осложненная формы с деменцией и эпилепсией (45% случаев НСП)
SPG5	Аутосомно-рецессивный	8q12-q13	Не идентифицирован	Изолированная форма
SPG6	Аутосомно-доминантный	15qll.1 (FSP3)	Не идентифицирован	Изолированная форма (3% случаев НСП)
SPG7	Аутосомно-рецессивный	16q24.3	Параплегии (митохондриальная металлопротеаза)	Изолированная и осложненная формы
SPG8	Аутосомно-доминантный	8q23-q24	Не идентифицирован	Изолированная форма
SPG9	Аутосомно-доминантный	10q23-q24	Не идентифицирован	Осложненная форма

Таблица 6.3

Дифференциальная диагностика наследственной спастической параплегии

Категория	Заболевание	Клинические признаки, отличающие от НСП	Методы исследования, подтверждающие диагноз
Дегенеративные заболевания	Боковой амиотрофический склероз	Амиотрофий, фасцикуляции, быстрый темп прогрессирования	ЭНМГ
	Спиноцереbellарные атаксии	Выраженная атаксия, экстрапиримидные синдромы (при болезни Маchado—Джозеф)	Атрофия и изменение интенсивности сигнала в области мозжечка и ствола (по данным МРТ)
	ДОФА-чувствительная дистония	Суточные флуктуации, реакция на низкие дозы леводопы	—
Аутоиммунные заболевания	Рассеянный склероз	Ремиттирующее течение, атаксия, ретробульбарный неврит, симптом Лермитта	МРТ головного и спинного мозга, исследование ЦСЖ, зрительных вызванных потенциалов
Структурные аномалии спинного мозга	Аномалия Арнольда—Киари	Атаксия, симптомы поражения черепных нервов, синкопальные состояния	МРТ головы и краниовертебрального перехода
	Спондилогенная шейная миелопатия	Вовлечение верхних конечностей, болевой синдром, ограничение подвижности шейного отдела	МРТ шейного отдела
	Синдром жесткой терминальной нити	Признаки поражения пояснично-крестцового отдела спинного мозга, включая тазовые расстройства, болевой синдром	МРТ спинного мозга

Категория	Заболевание	Клинические признаки, отличающие от НСП	Методы исследования, подтверждающие диагноз
	Артериовенозные мальформации спинного мозга	Неравномерное прогрессирование, наличие уровня нарушения чувствительности	МРТ спинного мозга, спинальная ангиография
	Туберкулезный или иной спондилит со сдавлением спинного мозга	Болевой синдром, подострое течение	Рентгенография позвоночника, МРТ
Лейкодистрофии	Адренолейкодистрофия	Рецессивное сцепленное с полом наследование; при начале в детском возрасте — прогрессирующее нарушение когнитивных функций, признаки полиневропатии; при начале у взрослых — клиника миелоэневропатии	МРТ головы, содержание в крови длинноцепочечных жирных кислот МРТ головы, уровень галактоцереброзидазы
	Метахроматическая	Аутосомно-рецессивное наследование; при начале в детском возрасте — задержка или регресс психомоторного развития, признаки полиневропатии	
	Глободоклеточная	Аутосомно-рецессивное наследование; при начале в детском возрасте — признаки полиневропатии	МРТ головы, уровень арилсульфатазы
Нейрометаболические заболевания	Фуникулярный миелоз	Выраженное нарушение глубокой чувствительности, признаки полиневропатии	Макроцитарная анемия, уровень В12 в крови

Категория	Заболевание	Клинические признаки, отличающие от НСП	Методы исследования, подтверждающие диагноз
	Митохондриальная энцефаломиопатия	Короткая шея, пигментный ретинит, инсультоподобные эпизоды	МРТ, содержание в крови лактата и пирувата
	Абеталипопротеинемия	Полиневропатия	Исследование уровня липопротеидов в крови
Инфекционные заболевания	Сифилитический менингомиелит	Подострое течение	Трепонемные и нетрепонемные тесты в крови и ЦСЖ
	ВИЧ-миелопатия	Подострое течение	Серологическое исследование

Глава 7

Дегенеративные заболевания с нарушением высших мозговых функций

1. Болезнь Альцгеймера (деменция альцгеймеровского типа)
2. Фокальные дегенерации головного мозга
3. Деменция с тельцами Леви
4. Другие варианты дегенеративных деменции
 - 4.1. Сенильная деменция
 - 4.2. Деменция при дегенеративных заболеваниях, преимущественно проявляющихся в детском возрасте
 - 4.3. Деменции при других нейродегенеративных заболеваниях

В главе рассматриваются нейродегенеративные заболевания, основным проявлением которых служат нарушения высших мозговых функций (ВМФ). ВМФ можно условно разделить на когнитивные, аффективные и поведенческие. *Когнитивные* (познавательные) *функции* (память, внимание, мышление, ориентация, речь, гнозис, праксис, счет и др.) обеспечивают способность человека к переработке информации и использованию ее для коррекции своих действий. Аффективные и поведенческие (эмоционально-личностные) функции определяют формирование и реализацию актуальных мотиваций, регуляцию поведения в социальной сфере.

Нарушения ВМФ могут быть парциальными или глобальными. Парциальные нарушения ВМФ (например, афазия, амнезия, апрак-

сия и т. д.) наблюдаются при очаговых поражениях головного мозга. При мультифокальных и диффузных процессах развивается множественное или глобальное нарушение ВМФ, которое в том случае, когда оно приводит к нарушению социальной адаптации, принято обозначать как деменция. В некоторых случаях деменция возникает при ограниченном поражении так называемых стратегических зон (лобные доли, область теменно-височно-затылочного стыка, таламус, базальные ганглии, особенно хвостатое ядро, медиальные отделы височных долей).

Деменция представляет собой синдром, который характеризуется приобретенным интеллектуальным снижением и может возникать при нескольких десятках различных заболеваний, вызывающих поражение больших полушарий головного мозга. В основе деменции всегда лежит нарушение когнитивных функций, однако, когнитивные нарушения обычно сопровождаются, а иногда и предваряются аффективными и поведенческими. Решающим критерием диагностики деменции является нарушение социальной адаптации, прежде всего в сфере повседневной активности (способность к самообслуживанию, бытовая независимость и т. д.). Диагностика деменции требует формальной ясности сознания у больного и невозможна при наличии у него спутанности или помрачения сознания, делирия.

Критерии МКБ-10 рекомендуют выставлять диагноз деменции в том случае, когда выраженные, приходящие к социальной дезадаптации нарушения памяти, внимания, мышления сохраняются в течение не менее 6 месяцев.

В зависимости от преимущественной локализации патологического процесса, деменция может проявляться различным образом — вовлекая одни когнитивные и поведенческие функции и оставляя относительно сохранными другие, что имеет важное диагностическое значение. По характеру клинических проявлений и связи с поражением определенных структур выделяют корковую, подкорковую и комбинированную (корково-подкорковую) деменцию (табл. 7.1).

Прежде чем диагностировать дегенеративные деменции, следует в первую очередь исключить так называемые «обратимые деменции», возникающие вследствие курабельных заболеваний: недостаточности витамина В¹², гипотиреоза, объемного образования головного мозга, нормотензивной гидроцефалии, а также псевдодеменцию, которая может быть проявлением депрессии.

Классификация деменции

Тип деменции	Заболевание
1. Кортиковая деменция 1.1. Передняя корковая деменция (деменция лобного типа, лобно-височная деменция) 1.2. Задняя корковая деменция (деменция альцгеймеровского типа, теменно-височная деменция)	Лобно-височные деменции Болезнь Альцгеймера
2. Подкорковая (подкорково-лобная) деменция	Болезнь Паркинсона Болезнь Гентингтона Прогрессирующий надъядерный паралич
3. Подкорково-корковая деменция	Деменция с тельцами Леви Болезнь Крейтцфельдта—Якоба Кортикобазальная дегенерация

При формулировании диагноза, кроме нозологического диагноза, следует указать характер и степень когнитивных нарушений (деменции), сопутствующие эмоционально-личностные нарушения (апатиоабулический синдром, эмоциональная лабильность, депрессия), двигательные, тазовые расстройства.

Принято выделять три степени деменции:

- легкая — характеризуется ограничением или утратой трудоспособности при полном или почти полном сохранении способности к самообслуживанию;
- средняя — характеризуется частичной потерей ориентации, частичной утратой способности к самообслуживанию;
- тяжелая — характеризуется выраженным нарушением ориентации и полной утратой бытовой независимости.

На ранней стадии дегенеративных или иных заболеваний, приводящих к развитию деменции, когнитивный дефект может быть недостаточно выраженным, чтобы привести к социальной дезадаптации и достигнуть уровня деменции. В этом случае для его характеристики используют такие термины, как «легкое (умеренное) когнитивное расстройство», «пред-деменция», «дисменция».

Деменция представляет собой пограничную клиническую проблему, которую должны решать в сотрудничестве неврологи и психиатры. Этиологию деменции нередко бывает проще установить на начальном этапе ее развития, когда больные, как правило, наблюдаются неврологом. Эта логика реализована и в МКБ-10: рубрики заболеваний, проявляющихся деменцией (например, болезнь Альцгеймера), включены в класс «Болезни нервной системы», тогда как рубрики, кодирующие собственно деменцию (например, «Деменция при болезни Альцгеймера»), — в класс «Психические расстройства».

1. Болезнь Альцгеймера (деменция альцгеймеровского типа)

Болезнь Альцгеймера — дегенеративное заболевание головного мозга, клинически проявляющееся — прогрессирующей деменцией коркового типа, патоморфологически — уменьшением численности нервных клеток с формированием в различных отделах коры сенильных бляшек и нейрофибриллярных клубочков. В наибольшей степени поражаются медиальные отделы височных долей (гиппокамп, парагиппокампальная извилина), конвекситальная кора теменных и височных долей. С поражением базального ядра Мейнерта связано снижение холинергической иннервации коры, являющееся важным компонентом патогенеза заболевания. Болезнь Альцгеймера является одним из самых частых заболеваний у пожилых и служит причиной не менее половины случаев деменции. Как правило, проявляется после 40 лет, причем с возрастом заболеваемость неуклонно увеличивается.

Выделяют болезнь Альцгеймера с ранним началом (до 65 лет), ранее обозначавшуюся как пресенильная деменция, и болезнь Альцгеймера с поздним началом (после 65 лет), традиционно обозначавшуюся как сенильная деменция. Положительный семейный анамнез обнаруживается в 5—10% случаев, чаще всего при раннем начале заболевания. Большинство случаев имеет спорадический характер. Начальным симптомом болезни часто является нарушение памяти, что отражает избирательное поражение нейронов лимбической и паралимбической коры. Последующее течение характеризуется постепенным, но неуклонным прогрессированием, лишь иногда отмечаются периоды кажущейся клинической стабилизации. По мере того как дегенеративный процесс становится более распространенным,

развивается все более грубая дисфункция височно-теменных, а затем и других отделов коры, проявляющаяся нарушением речи, праксиса, гнозиса и других когнитивных функций, изменением личности, аффективными расстройствами. Постепенно больные утрачивают способность к самообслуживанию, ориентацию в пространстве и времени, становятся беспомощными. Нередко присоединяются психотические расстройства (галлюцинации, бред), на поздней стадии — неврологические симптомы: нарушения ходьбы, ригидность, брадикинезия, миоклонии, эпилептические припадки, спастическая параплегия со сгибательной контрактурой ног. От появления первых симптомов до летального исхода в среднем проходит 8 лет. Ранним, хотя и недостаточно специфическим признаком болезни Альцгеймера может служить выявляемая при МРТ атрофия медиальных отделов височных долей и прежде всего гиппокампа. Заболевание обычно начинается постепенно и медленно, но неуклонно прогрессирует на протяжении нескольких лет. Деменция при болезни Альцгеймера кодируется в рубрике F00*.

Критерии болезни Альцгеймера, принципы дифференциальной диагностики болезни Альцгеймера и сосудистой деменции представлены в приложении к данной главе. Наличие сосудистых факторов риска (таких как артериальная гипертензия и гиперлипидемия) предрасполагает не только к сосудистой деменции, но и к болезни Альцгеймера, что приводит к нередкому сочетанию цереброваскулярного заболевания и болезни Альцгеймера и затрудняет дифференциацию двух состояний. В подобных случаях принято диагностировать смешанную деменцию, которая выявляется примерно у 15% больных с деменцией, причем дегенеративные и сосудистые изменения нередко оказывают не столько аддитивное, сколько синергическое действие.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
G30	Болезнь Альцгеймера <i>Исключены:</i> дегенерация мозга без дополнительных уточнений (G31.1) Деменция (F03), старость (R54)	

Глава 7. Дегенеративные заболевания с нарушением высших мозговых функций

1	2	3
G30.0	Болезнь Альцгеймера с ранним началом (G30.0+) <i>Болезнь Альцгеймера 2-го типа</i> <i>Пресенильная деменция альцгеймеровского типа</i> <i>Пресенильная первичная дегенеративная деменция альцгеймеровского типа</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Болезнь Альцгеймера (G30.0) с ранним началом (пресенильная форма), деменция легкой степени с выраженным афато-апракто-агностическим синдромом
<i>Примечание.</i> Для болезни Альцгеймера с ранним началом более характерны быстрое прогрессирование с развитием множественного поражения высших корковых функций (афазии, апраксии, агнозии, акалькулии). Наряду со спорадическими случаями встречаются и семейные случаи, в некоторых из которых выявлен генетический дефект. Деменция при болезни Альцгеймера с ранним началом кодируется в подрубрике F00.0		
G30.1	Болезнь Альцгеймера с поздним началом <i>Болезнь Альцгеймера 1-го типа</i> <i>Сенильная деменция альцгеймеровского типа</i> <i>Сенильная первичная дегенеративная деменция альцгеймеровского типа</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Болезнь Альцгеймера с поздним началом (сенильная форма), деменция легкой степени с выраженным амнестическим синдромом, умеренно акустико-мнестической афазией и нарушением зрительно-пространственных функций
<i>Примечание.</i> Деменция при болезни Альцгеймера, начавшейся в возрасте после 65 лет, характеризуется сравнительно медленным прогрессированием и преимущественным нарушением памяти. Деменция при болезни Альцгеймера с поздним началом кодируется в подрубрике F00.1*		
G30.8	Другие формы болезни Альцгеймера	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Рубрика используется для кодирования форм болезни Альцгеймера, включающих атипичные черты, а также для кодирования случаев <i>смешанной деменции</i> , представляющей собой <i>комбинацию</i> болезни Альцгеймера и цереброваскулярного заболевания. В клинической практике смешанную деменцию чаще всего диагностируют в 3 ситуациях. Во-первых, при резком нарастании когнитивного дефекта после перенесенного инсульта у больного, ранее страдавшего болезнью Альцгеймера. Во-вторых, при развитии прогрессирующей деменции с выраженным корковым компонентом в течение нескольких месяцев после перенесенного инсульта у исходно сохранного больного (примерно в трети случаев		

1	2	3
<p>постинсультная деменция объясняется присоединением или ускорением альцгеймеровской дегенерации). В-третьих, <i>смешанная деменция</i> может характеризоваться параллельным развитием диффузного ишемического поражения глубинных отделов белого вещества больших полушарий и дегенерации височной доли, которые можно верифицировать с помощью нейровизуализации.</p> <p>Атипичная или смешанная деменция при болезни Альцгеймера кодируется в подрубрике F00.2*</p>		
G30.9	Болезнь Альцгеймера неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев болезни Альцгеймера (для кодирования деменции при неуточненной болезни Альцгеймера выделен код F00.9*)

2. Фокальные дегенерации головного мозга

Фокальные (лобарные) дегенерации — группа дегенеративных заболеваний, характеризующихся избирательным поражением определенных долей больших полушарий.

К данной группе относятся болезнь Пика, лобно-височная деменция без специфических патоморфологических изменений, фокальная корковая дегенерация, связанная с боковым амиотрофическим склерозом. Клинические проявления этих заболеваний схожи, поэтому нозологический диагноз обычно удается установить лишь патоморфологически. Следует также заметить, что сходную клиническую картину могут давать и другие заболевания, такие как мультисистемные наследственные таупатии, кортикобазальная дегенерация, болезнь Крейтцфельда—Якоба и даже болезнь Альцгеймера. Таким образом, задача клинициста в настоящее время заключается в том, чтобы установить синдромальный диагноз и дегенеративную природу заболевания, дифференцируя с опухолями, сосудистыми, воспалительными поражениями мозга и т. д.

Клинически фокальные дегенерации проявляются следующими синдромами:

- 1) лобно-височная деменция;
- 2) первичная прогрессирующая афазия;
- 3) семантическая деменция;
- 4) прогрессирующий спастический гемипарез;

- 5) битемпоральная атрофия;
- 6) задняя корковая атрофия.

Лобно-височная деменция (ЛВД) выявляется у 5—10% больных с деменцией. Заболевание, как правило, имеет пресенильный характер, проявляясь в возрасте до 65 лет. Не менее чем в половине случаев заболевания имеется положительный семейный анамнез. В отличие от болезни Альцгеймера, начальным и доминирующим проявлением болезни являются изменения личности и способности к социальному контакту (апатия или социальная расторможенность, снижение критики, притупление аффекта, отсутствие инициативы, нежелание завершать начатые задания). Больные не осознают последствий своих поступков, что ведет к неадекватному поведению, неприличным шуткам. Больные импульсивны, имеют тенденцию к «полевому» поведению, эхоталии. Со временем поведение становится стереотипным и персеверативным, речь оскудевает («прогрессирующая динамическая афазия») с постепенным развитием мутизма. Нарастает социальная изоляция. Когнитивный дефект характеризуется ослаблением внимания, уплощением мышления, неспособностью планировать и решать многоэтапные задачи, тогда как функции речи, гнозиса остаются формально сохранными. Сохраняется пространственная ориентация. Память снижается вторично из-за ослабления внимания и на ранних стадиях бывает относительно сохранной.

Первичная прогрессирующая афазия — расстройство экспрессивной речи, характеризующееся снижением речевой активности, необходимостью физического усилия при речевой продукции, фонологическими и грамматическими ошибками, затруднениями в выборе слов, нарушением чтения и письма. Понимание и повторение слов, другие когнитивные функции сохранны. Лишь на поздней стадии могут присоединять проявления лобно-височной деменции. Реже развивается прогрессирующая афазия с сохранной речевой активностью, обусловленная дегенерацией височных долей, прежде всего задних отделов верхней височной извилины, характеризующаяся нарушением понимания и названия предметов, наличием семантических и фонематических парафазии. Тем не менее больные остаются способными указать предназначение предмета; другие когнитивные нарушения хотя и могут присутствовать, но бывают выражены минимально.

Семантическая деменция характеризуется грубым нарушением понимания слов, функции названия, несмотря на беглую и грамматически правильную речь, относительную сохранность повторения, способность читать вслух и писать орфографически правильно. Однако, в отличие от первичной прогрессирующей афазии, для больных характерна неспособность улавливать смысл и подтекст зрительно воспринимаемых символов («ассоциативная агнозия»). Утрата осмысления, выявления семантической стороны вербальных и невербальных стимулов контрастирует с сохранностью зрительно-пространственных функций и памяти. В некоторых случаях диспропорционально нарушается способность узнавать знакомые лица (прозопагнозия).

Прогрессирующий спастический гемипарез проявляется медленно нарастающим спастическим гемипарезом и обусловлен дегенерацией первичной моторной коры. Выраженные когнитивные нарушения обычно отсутствуют, но иногда выявляются легкие расстройства памяти и лобных регуляторных функций. Характерно асимметричное вовлечение конечностей. Первоначально обычно вовлекаются ноги, реже руки или бульбарная мускулатура («прогрессирующая спастическая дизартрия»). Через несколько лет больной часто утрачивает способность к самостоятельному передвижению. Помимо парезов отмечаются насильственный смех и плач, нарушения способности к плавным следящим движениям глазных яблок, недержание мочи.

Прогрессирующая битемпоральная атрофия проявляется прогрессирующей амнезией и деменцией, которые могут быть и проявлением болезни Альцгеймера. В отличие от последней, при прогрессирующей битемпоральной атрофии более выражен лобный дефект в виде персевераций. Диагноз подтверждается при МРТ, выявляющей двустороннюю атрофию передних отделов височных долей.

Задняя корковая атрофия характеризуется преимущественной дегенерацией теменно-затылочной и теменно-височной зон ассоциативной коры. Проявляется прогрессирующей зрительной агнозией. При преимущественном вовлечении теменно-затылочных отделов особенно часто возникает симультанагнозия (невозможность свести все компоненты зрительной картины в единое целое), сопровождающаяся окулярной апраксией (неспособность направить взор на интересующую точку в пространстве) и оптической атаксией (неспособность достичь объект с помощью зрения), — триада,

характерная для *синдрома Балинта*. В этом же случае могут выявляться пространственная дезориентация, апраксия одевания, игнорирование половины пространства, нарушение распознавания правой и левой стороны. При преимущественном вовлечении теменно-височных отделов развиваются зрительная агнозия преимущественно по типу прозопагнозии или аутопагнозии (неспособность узнавать знакомые лица или знакомое место), а также акалькулия, алексия и сенсорная афазия.

1	2	3
G31.0	Ограниченная атрофия головного мозга Болезнь Пика Прогрессирующая изолированная афазия	ОФД. Лобно-височная деменция/первичная прогрессирующая афазия ПРФД. Идиопатическая лобно-височная деменция с быстро нарастающим апатико-абулическим синдромом, динамической моторной афазией, легким акинетико-ригидным синдромом с преимущественным вовлечением правых конечностей ПРФД. Первичная прогрессирующая афазия (вследствие асимметричной дегенерации лобно-височных отделов мозга) с резким снижением речевой активности и развитием оральной апраксии
<i>Примечание.</i> Деменция при болезни Пика или другом варианте лобно-височной дегенерации дополнительно кодируется в подрубрике F02.0*		

3. Деменция с тельцами Леви

Деменция с тельцами Леви (ДТЛ) является причиной 10–15% случаев деменции. При этом заболевании, как и при болезни Паркинсона, в дегенерирующих нейронах формируются особые внутриклеточные включения — тельца Леви, но, в отличие от болезни Паркинсона, они в большом количестве выявляются не только в подкорковых образованиях, но и в различных отделах лимбической системы и коры больших полушарий.

Деменция с тельцами Леви проявляется быстро нарастающим подкорково-лобным когнитивным дефектом, к которому на различ-

ных стадиях присоединяется и корковая дисфункция (афазия, апраксия, агнозия). Один из наиболее характерных признаков заболевания — выраженные колебания (флуктуации) состояния больного, прежде всего его внимания и активности, с развитием преходящей инактивности и спутанности сознания. Эти эпизоды, продолжающиеся от нескольких минут до нескольких часов, нередко ошибочно принимают за преходящие нарушения мозгового кровообращения или эпилептические пароксизмы.

Другой характерный признак ДТЛ — раннее появление зрительных галлюцинаций, которые могут быть спонтанными либо провоцироваться приемом лекарственных средств или декомпенсацией сопутствующих соматических заболеваний.

У большинства больных развивается синдром паркинсонизма, который, в отличие от болезни Паркинсона, реже сопровождается дрожанием покоя и в меньшей степени реагирует на препараты леводопы.

Назначение нейролептиков даже у больных, не имеющих признаков паркинсонизма, может вызывать быстро нарастающую обездвиженность с тяжелой дизартрией и дисфагией — по типу акинетического криза или злокачественного нейролептического синдрома с последующим нередким летальным исходом. Диагностические критерии ДТЛ приведены в приложении.

1	2	3
G31.8	Другие уточненные дегенеративные болезни нервной системы	ОФД. Деменция с тельцами Леви (болезнь диффузных телец Леви) ПРФД. Болезнь диффузных телец Леви с деменцией корково-подкоркового типа средней степени, зрительными галлюцинациями, легким акинетико-ригидным синдромом с преимущественным вовлечением левых конечностей, быстро прогрессирующее течение
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике рекомендуется кодировать и целый ряд других дегенеративных заболеваний, проявляющихся главным образом в детском возрасте — синдром Альперса, болезни Лея, Сейтельберга и др. (см. ниже). Наличие деменции при болезни диффузных телец Леви дополнительно кодируется в рубрике F02.8*		

4. Другие варианты дегенеративных деменции

4.1. Сенильная деменция

1	2	3
G31.1	Сенильная дегенерация головного мозга, не классифицированная в других рубриках <i>Исключены:</i> болезнь Альцгеймера (G30.-), сенильность БДУ (R54)	ОФД. Сенильная деменция

Примечание. Данную подрубрику следует использовать в том случае, когда дегенеративная деменция, развивающаяся у больного старше 65 лет, не имеет четких диагностических признаков, позволяющих диагностировать болезнь Альцгеймера, деменцию с тельцами Леви, лобно-височную деменцию или иное нейродегенеративное заболевание. Важно учитывать, что подавляющее большинство случаев, ранее диагностировавшихся как сенильная деменция, удовлетворяет диагностическим критериям болезни Альцгеймера с поздним началом. При сенильной деменции БДУ (равно как и при пресенильной деменции БДУ) может быть также использован код F03

4.2. Деменция при дегенеративных заболеваниях, преимущественно проявляющихся в детском возрасте

В подрубрике G31.8 («Другие уточненные дегенеративные болезни нервной системы») следует также кодировать ряд редких заболеваний, преимущественно проявляющихся в детском возрасте, одним из основных проявлений которых является деменция: синдром Альперса, болезнь Лея, Сейтельберга, Канавана.

Синдром Альперса — дегенеративное заболевание, преимущественно поражающее серое вещество головного мозга и проявляющееся в первые годы жизни быстрым ухудшением психических функций, эпилептическими припадками, мышечной гипотонией, в последующем — пирамидными и экстрапирамидными нарушениями. Нозологический статус четко не определен. Предполагают, что на самом деле синдром Альперса представляет собой группу

заболеваний, по крайней мере некоторые из которых связаны с митохондриальной дисфункцией и поражением печени.

Болезнь Лея (подострая некротизирующая энцефалопатия) — наследственное заболевание, относящееся к группе митохондриальных энцефаломиопатий. Связана с мутациями в митохондриальном геноме или X-хромосоме и обычно передается от матери. Проявляется в раннем детском возрасте задержкой психомоторного развития или деменцией, спастическими параличами, атаксией, мышечной дистонией, эпилептическими припадками, атрофией зрительного нерва, офтальмоплегией, тугоухостью, кардиомиопатией. МРТ выявляет многоочаговое поражение базальных ганглиев, ствола, спинного мозга, зрительных нервов. В ЦСЖ и крови выявляется повышение лактата. Характерно злокачественное течение с быстрым летальным исходом.

Болезнь Сейтельберга (нейроаксональная дистрофия) — редкое нейродегенеративное заболевание, характеризующееся фокальным отеком аксонов центральной и периферической нервной системы, проявляющееся на первом-втором году жизни или, реже, в более позднем возрасте и характеризующееся сочетанием признаков поражения центральных и периферических двигательных нейронов (слабость, гипотония, атрофия мышц, оживление сухожильных рефлексов, тазовые и глазодвигательные нарушения, атрофия зрительных нервов). МРТ может выявлять повышение интенсивности сигнала в T2-режиме от коры мозжечка и ее диффузную атрофию. Диагноз подтверждается при биопсии периферических нервов (в биоптате в месте контакта нерва с мышцей выявляются участки утолщения — нейроаксональные сфероиды).

Болезнь Канавана (спонгиозформная дегенерация белого вещества раннего детского возраста) проявляется в первые годы жизни грубой задержкой психомоторного развития, гипотонией, сменяющейся спастикой, увеличением размеров головы, атрофией зрительных нервов, эпилептическими припадками. КТ и МРТ выявляют обширные области демиелинизации с плохой демаркацией серого и белого вещества, выраженную церебральную атрофию. Тип наследования — аутосомно-рецессивный. Заболевание связано с мутацией гена, кодирующего аспартоацилазу. Диагноз можно подтвердить при обнаружении в крови и моче повышенного уровня N-ацетиласпартовой кислоты.

4.3. Деменция при других нейродегенеративных заболеваниях

В подрубрике G31.8 («Другие уточненные дегенеративные болезни нервной системы») МКБ-10 рекомендует также кодировать прогрессирующий субкортикальный глиоз, являющийся, по некоторым данным, причиной 2—3% случаев деменции.

Прогрессирующий субкортикальный глиоз — заболевание, проявляющееся на пятом-шестом десятилетии жизни нарастающей деменцией лобного типа с выраженными эмоционально-личностными изменениями, снижением критики, депрессией, психотическими расстройствами. В последующем развиваются тяжелые нарушения памяти, снижение речевой активности, затруднения с подбором слов, стереотипии, эхолалия и т. д. Иногда тяжелая картина развивается быстро, в течение нескольких недель. В терминальной стадии возникают акинетический мутизм, недержание мочи, дисфагия, экстрапирамидные синдромы. Летальный исход — через 5—15 лет. При КТ и МРТ на позднем этапе заболевания обнаруживается диффузная церебральная атрофия с акцентом в лобной и оперкулярной областях.

Диагноз подтверждается при патоморфологическом исследовании, выявляющем симметричную атрофию мозга с преимущественным вовлечением лобных и височных долей, а микроскопически — глиоз в области коротких корково-корковых ассоциативных волокон на границе коры и подкоркового белого вещества (в отсутствие поражения миелина или снижения численности нейронов в коре). Наблюдаются как спорадические, так и семейные случаи с аутосомно-доминантным типом наследования. Установлена связь заболевания с генетическим дефектом на 17-й хромосоме (17q21-22) и внутриклеточным накоплением тау-протеина. В силу этого в настоящее время рассматривается как один из вариантов лобно-височной деменции, *сцепленной с 17-й хромосомой*.

Деменция при болезни Крейтцфельдта—Якоба (A81.0+) дополнительно кодируется в подрубрике F02.1*, деменция при болезни Гентингтона (G10+) — в подрубрике F02.2*, деменция при болезни Паркинсона (G20+) — в подрубрике F02.3*, деменция при других заболеваниях, указанных в других рубриках, — в подрубрике F02.8*.

Приложение к гл. 7

«Дегенеративные заболевания с нарушением высших мозговых функций»

1. Диагностические критерии болезни Альцгеймера (NINCDS-ADRDA, McKhann et al., 1984)

I. Критерии «вероятной» болезни Альцгеймера:

1. Основные признаки:
 - 1) прогрессирующая деменция, проявляющаяся в возрасте 40 лет и старше;
 - 2) поражение не менее двух когнитивных сфер (память, речь, праксис, гнозис, внимание, ориентация);
 - 3) ясное сознание;
 - 4) нет других неврологических или соматических заболеваний, способных объяснить развитие деменции.
2. Признаки, свидетельствующие в пользу диагноза:
 - 1) положительный семейный анамнез;
 - 2) наличие прогрессирующей церебральной атрофии на КТ/МРТ в динамике или атрофия медиальных отделов височной доли (гиппокампа, миндалин, парагиппокампальной извилины) на МРТ.
3. Признаки, противоречащие диагнозу:
 - 1) острое начало;
 - 2) очаговые неврологические изменения на ранней стадии.
4. Признаки, не противоречащие диагнозу:
 - 1) наличие периодов стабилизации (плато);
 - 2) неврологические симптомы на поздней стадии (изменения походки, акинетико-ригидный синдром, миоклония);
 - 3) психиатрические нарушения: депрессия, тревога, апатия, аспонтанность, расторможенность;
 - 4) отсутствие изменений на КТ.
5. Признаки, свидетельствующие против диагноза:
 - 1) внезапное начало;
 - 2) очаговые неврологические знаки;
 - 3) эпилептические припадки или нарушение ходьбы на ранней стадии заболевания.

II. Критерии «возможной» болезни Альцгеймера:

1. Атипичная деменция в отсутствие признаков другого заболевания.

2. Сопутствующее соматическое или неврологическое заболевание, которое не может объяснить наличия деменции.
3. Изолированный прогрессирующий когнитивный дефект (поражение только одной сферы) в отсутствие других идентифицируемых причин.

2. Дифференциальная диагностика сосудистой деменции и болезни Альцгеймера

Признаки	Болезнь Альцгеймера	Сосудистая деменция
Сосудистые факторы риска	+/-	++
Начало	Постепенное	Острое, подострое или постепенное
Течение	Прогрессирующее, иногда с периодами кажущейся стабилизации	Ступенеобразное с периодами стабилизации и регресса симптомов
Когнитивные нарушения	Преобладают признаки дисфункции височно-теменной коры (амнезия, акустико-мнестическая афазия, нарушение пространственных функций, апраксия)	Преобладают признаки дисфункции подкорковых и лобных отделов (брадифрения, нарушение регуляции планирования и контроля психической деятельности, изменения поведения)
Аффективные нарушения	+ / ++	+++
Двигательные нарушения	Возможны на поздней стадии	Часто развиваются на ранней стадии
Тазовые нарушения	Появляются на поздней стадии	Часто появляются на ранней стадии
Данные КТ/МРТ	1. Нет изменений (на ранней стадии) 2. Церебральная атрофия, особенно в медиальных отделах височных долей 3. Единичные мелкие очаги в перивентрикулярном белом веществе и базальных ганглиях (МРТ)	1. Двусторонний обширный субкортикальный лейкоареоз 2. Множественные двусторонние лакунарные очаги в базальных ганглиях (хвостатое ядро), таламусе, лобных долях

Признаки	Болезнь Альцгеймера	Сосудистая деменция
	4. Умеренный перивентрикулярный лейкоареоз	3. Одиночные очаги в стратегических зонах* 4. Множественные двусторонние крупные очаги

* К числу стратегических зон относятся: лобная доля, область теменно-височно-затылочного стыка, таламус, базальные ганглии, особенно хвостатое ядро.

3. Критерии диагностики лобно-височной деменции (по Neary et al., 1998)

I. Основные диагностические признаки:

- А. Постепенное начало и неуклонное прогрессирование.
- Б. Раннее нарушение социальных межличностных отношений.
- В. Раннее нарушение регуляции поведения.
- Г. Рано развивающееся эмоциональное безразличие.
- Д. Рано развивающаяся утрата критики.

II. Признаки, подкрепляющие диагноз:

- А. Изменение поведения:
 1. Пренебрежение правилами гигиены, неряшливость.
 2. Умственная ригидность, отсутствие гибкости.
 3. Повышенная отвлекаемость, непостоянство.
 4. Гипероральное поведение, изменение пищевых привычек.
 5. Поведенческие персеверации и стереотипии.
 6. Утилизационное (полевое) поведение.
- Б. Изменение речи:
 1. Изменение речевой экспрессии:
 - речевая аспонтанность, экономная речь (логопения);
 - речь, требующая физического усилия.
 2. Речевые стереотипии.
 3. Эхолалия.
 4. Речевые персеверации (палилалия).
 5. Мутизм.
- В. Неврологические и физикальные симптомы:
 1. Рефлексы орального автоматизма и лобные знаки (примитивные рефлексы).
 2. Недержание мочи.
 3. Акинезия, ригидность, тремор.
 4. Низкое и лабильное артериальное давление.

Г. Данные дополнительных методов исследования:

1. Нейропсихологическое исследование: значительное нарушение выполнения тестов на функцию лобных долей в отсутствие выраженной амнезии, афазии или агнозии.
2. Отсутствие изменений при стандартной ЭЭГ, несмотря на клинически выраженную деменцию.
3. Нейровизуализация (структурная, функциональная): изменения преимущественно в лобной и/или височных отделах.

III. Дополнительные признаки:

- А. Начало в возрасте до 65 лет, наличие аналогичного заболевания у ближайших родственников (положительный семейный анамнез).
- Б. Признаки заболевания двигательных нейронов (бульбарный паралич, слабость и похудание мышц, фасцикуляции) — у меньшинства больных.

IV. Признаки, исключающие диагноз:

- А. Анамнестические и клинические:
 1. Острое начало или периоды резкого ухудшения.
 2. Начало в связи с черепно-мозговой травмой.
 3. Рано развивающаяся тяжелая амнезия.
 4. Пространственная дезориентация.
 5. Запинающаяся бессмысленная речь.
 6. Миоклония.
 7. Пирамидный парез.
 8. Мозжечковая атаксия.
 9. Хореоатетоз.
- Б. Данные дополнительных методов исследования:
 1. Данные КТ/МРТ, свидетельствующие о преимущественном вовлечении задних отделов мозга или многоочаговом поражении мозга.
 2. Лабораторные тесты, указывающие на метаболическое или воспалительное поражение мозга (рассеянный склероз, сифилис, СПИД, герпетический энцефалит).

V. Относительные критерии исключения:

- А. Анамнез хронического алкоголизма.
- Б. Выраженная артериальная гипертензия.
- В. Анамнестические данные о наличии сосудистого заболевания (ИБС, перемежающаяся хромота и т. д.).

4. Критерии клинической диагностики деменции с тельцами Леви (по McKeith et al., 1996, 1999)

I. Основные проявления:

1. Нарастающие когнитивные расстройства¹, приводящие к существенному ограничению профессиональных возможностей и нарушению социальной адаптации, **плюс**
2. Один или несколько из следующих признаков²:
 - а) выраженные колебания (флуктуации) когнитивных функций, внимания, психической активности, иногда с эпизодами спутанности;
 - б) повторяющиеся зрительные галлюцинации³;
 - в) спонтанные (не индуцированные лекарственными средствами) признаки паркинсонизма.

II. Признаки, свидетельствующие в пользу диагноза:

- а) частые падения;
- б) обмороки;
- в) преходящие нарушения сознания;
- г) повышенная чувствительность к нейролептикам;
- д) систематизированный бред;
- е) галлюцинации других модальностей;
- ж) депрессия;
- з) нарушения поведения во сне с БДГ.

III. Признаки, свидетельствующие против диагноза:

- а) клинические или нейровизуализационные признаки сосудистого поражения мозга;
- б) клинические или параклинические признаки любого другого неврологического или соматического заболевания, способного объяснить клиническую картину.

¹ На ранней стадии выраженные нарушения памяти могут отсутствовать, но обычно становятся явными по мере прогрессирования заболевания. В структуре нейропсихологических нарушений доминируют нарушения внимания и лобно-подкорковых функций, зрительно-пространственные расстройства.

² Для вероятного диагноза необходимо не менее двух признаков, для возможного — один признак.

³ Зрительные галлюцинации обычно реалистичны и детализированы.

Глава 8

Наследственные нейрометаболические заболевания¹

1. Нарушения метаболизма аминокислот
2. Гликогенозы
3. Липидозы
4. Мукополисахаридозы
5. Муколипидозы
6. Нарушения метаболизма пуринов
7. Порфирии
8. Нарушения минерального обмена

Общей особенностью наследственных метаболических заболеваний ЦНС являются: начало в первые месяцы или годы жизни, прогрессирующее течение, включающее задержку психомоторного развития с последующей утратой уже приобретенных навыков, эпилептические припадки, нарастающий тетрапарез с повышением мышечного тонуса, экстрапирамидные синдромы, мозжечковая атаксия, эпилептические припадки, сопутствующие соматические проявления.

Достоверный прижизненный диагноз устанавливается путем специальных лабораторных биохимических исследований недостаточности ферментных систем, специальных генетических исследо-

¹ При участии канд. мед. наук. Т.В. Наймушиной.

ваний, гистологических и гистохимических исследований проб тканей. В некоторых случаях диагноз может быть поставлен до рождения ребенка (антенатально) — путем исследования амниотической жидкости.

К наследственным болезням обмена веществ, сопровождающимся поражением нервной системы, относятся:

- 1) нарушения метаболизма аминокислот;
- 2) гликогенозы;
- 3) липидозы;
- 4) мукополисахаридозы;
- 5) муколипидозы;
- 6) нарушения метаболизма пуринов;
- 7) порфирии;
- 8) нарушения минерального обмена (некоторых металлов).

1. Нарушения метаболизма аминокислот

В МКБ-10 наследственные нейрометаболические заболевания, связанные с нарушением метаболизма аминокислот, кодируются в рубриках: E70 (Наследственные нарушения обмена ароматических аминокислот); E71 (Нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью и обмена жирных кислот); E72 (Другие нарушения обмена аминокислот).

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
E70	Наследственные нарушения обмена ароматических аминокислот	
E70.0	Классическая фенилкетонурия	ОФД. Фенилкетонурия I типа (классическая форма) ПРФД. Фенилкетонурия I типа с умеренно выраженной задержкой психомоторного развития, эпилептиформным синдромом
<i>Примечание.</i> Выделяют три основные формы фенилкетонурии, из которых в данной подрубке кодируется лишь фенилкетонурия I типа (класси-		

1 1 2 I 3

ческая форма), вызванная дефицитом фенилаланин-4-гидроксилазы. Заболевание проявляется в первые месяцы жизни мышечной гипотонией, частыми срыгиваниями, судорожными припадками, дерматитом, задержкой моторного и психоречевого развития. Характерные соматические проявления: гипопигментация кожи, волос и радужной оболочки глаз, мышинный запах мочи. Диагноз подтверждается при биохимическом исследовании, выявляющем значительное увеличение уровня фенилаланина в крови — до 900—1200 мкмоль/л (норма 80-100 мкмоль/л)

E70.1 Другие формы гиперфенилаланинемий **ОФД.** Фенилкетонурия II, III типов
ПРФД — см. примечание

Примечание. В подрубрике кодируется фенилкетонурия II и III типов.

Фенилкетонурия II типа вызвана дефицитом дигидроптеридинредуктазы; проявляется на первом году жизни тяжелой задержкой психомоторного развития, epileптическими припадками, спастическим тетрапарезом, мышечной дистонией. Течение быстро прогрессирующее с летальным исходом в возрасте 2—3 лет.

Фенилкетонурия III типа обусловлена дефектом 6-пирувоилтетрагидроптеринсинтазы; проявляется тяжелой умственной отсталостью, epileптическими припадками, микроцефалией, спастическим тетрапарезом. Характерна высокая гиперфенилаланинемия при низком содержании в биологических жидкостях метаболитов моноаминов (гомованилиновой кислоты и 5-оксииндолуксусной кислоты). Распознавание возможно только при выявлении специфического ферментного дефекта с помощью биохимических исследований плазмы и мочи

E70.2 Нарушения обмена тирозина **ОФД.** Тирозинемия I, II типа
 Алкаптонурия **ПРФД.** Тирозинемия II типа с раз-
 Гипертирозинемия витием умственной отсталости, ге-
 Тирозинемия нерализованным буллезным дер-
 матитом, выраженным конъюнктивом,
 быстро прогрессирующее
 течение

Примечание. Выделяют два основных типа тирозинемии. **Тирозинемия I типа** связана с дефицитом фумарилацетואцетазы. По течению выделяют три клинические формы заболевания: острую, подострую, хроническую; по срокам манифестации — раннюю и позднюю. Ранние формы проявляются остро — рвотой, гепато- и спленомегалией, дыхательными расстройствами, повышенной раздражительностью и прогрессирующей сонливостью, мышечной гипотонией, задержкой психомоторного развития, повышенной кровоточивостью, отеками; характерен необычный запах мочи (типа кипящей капусты). Прогноз неблагоприятен (более половины детей

не доживают до 1 года). При позднем начале (после 6-го месяца жизни) течение более благоприятное; в клинической картине преобладают симптомы поражения печени, почек, задержка психомоторного развития. При биохимических исследованиях обнаруживаются высокая экскреция метаболитов тирозина (4-гидроксифенилмолочной, 4-гидроксифенилпировиноградной кислот, N-ацетилтирозина и др.), снижение содержания фосфора в крови при увеличении его экскреции с мочой, глюкозурия.

Тирозинемия II типа обусловлена дефицитом тирозинаминотрансферазы чаще всего проявляется в возрасте от 1 до 4 лет, характеризуется триадой симптомов: буллезным дерматитом, тяжелым конъюнктивитом и умственной отсталостью. В моче и крови повышен уровень тирозина и его метаболитов

E70.8 Другие нарушения обмена ОФД — см. примечание ароматических аминокислот: ПРФД. Гистидинемия с грубой задержкой психомоторного развития, частыми генерализованными судорожными припадками

- обмена гистидина
- обмена триптофана

Примечание. В данной подрубрике кодируются нарушения метаболизма гистидина (гистидинемия) и триптофана.

Гистидинемия связана с дефицитом гистидиназы и проявляется в первые два года жизни задержкой психомоторного развития, речевыми нарушениями, судорожными припадками; отмечается фенотипическое сходство больных с детьми, страдающими фенилкетонурией (русые волосы, голубые глаза, дерматит). Диагноз подтверждается выявлением в крови, моче, ЦСЖ резкого повышения уровня гистидина

E71 Нарушения обмена аминокислот с разветвлённой цепью и обмена жирных кислот

E71.0 Болезнь кленового сиропа ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Примечание. **Болезнь «кленового сиропа»** обусловлена дефицитом дегидрогеназы альфа-кетокислот, что приводит к нарушению окислительного декарбоксилирования и накоплению аминокислот с разветвленной цепью. Выделяют четыре клинических варианта течения болезни: классический, интермиттирующий, промежуточный, тиамин-зависимый.

При *классической форме* первые симптомы проявляются на первой неделе жизни в виде генерализованных судорожных припадков, повышенной возбудимости, повышения мышечного тонуса, проходящей офтальмоплегии, отказа от пищи, рвоты. В результате могут развиваться обезвоживание, кома, нарушения дыхания. Заболевание протекает тяжело и может быстро приводить к смерти. При лабораторном исследовании выявляются ацидоз и высокое содержание лактата в крови, гипогликемия, накопление в

1 | 2 | I | 3

крови и моче аминокислот с разветвленной цепью (лейцина, изолейцина, валина). С мочой экскретируются 2-кетонизовалериановая, 2-гидроксизокапроновая, 2-гидрокси-3-метил-п-валериановая и другие кислоты, что обуславливает специфический запах мочи.

Интермиттирующая форма болезни характеризуется приступообразным течением, обострение провоцируется интеркуррентным заболеванием, хирургическим вмешательством, приемом больших количеств белка и т. д. В межприступный период симптоматика отсутствует.

Промежуточная форма отличается менее злокачественным течением без выраженных приступов. Больные отстают в психомоторном развитии, отмечаются судорожные припадки, мышечная гипотония, ацидоз, может быть характерный запах мочи.

Тиаминзависимая форма по клиническим проявлениям сходна с промежуточной формой, но отличается хорошей реакцией на тиамин. Другие формы протекают менее агрессивно, но также быстро приводят к смерти

<p>E71.1 Другие виды нарушений обмена аминокислот с разветвленной цепью</p> <p>Гиперлейцин-изолейцинемия</p> <p>Гипервалинемия</p> <p>Изовалериановая ацидемия</p> <p>Метилмалоновая ацидемия</p> <p>Пропионовая ацидемия</p>	<p>ОФД. Органические ацидемии (указать название типа ацидемии в соответствии с перечнем рубрики МКБ)</p>
--	---

Примечание. **Органические ацидемии** проявляются на первом-втором году жизни респираторным дистресс-синдромом, эпилептическими припадками, упорной рвотой, диареей, обезвоживанием, анорексией. В качестве осложнения могут развиваться кровоизлияние в мозг, кардиомиопатия, панкреатит, поражение печени, синдром Рейе, нефрит, поражение слухового и зрительного нервов, умственная отсталость. В тяжелых случаях развивается коматозное состояние с летальным исходом. При биохимическом исследовании выявляются метаболический ацидоз, кетоацидоз, гипогликемия, гипокарнитинемия, гипераммониемия, гиперглицинемия, гиперлактат- и гиперпируватацидемия, увеличение экскреции органических кислот. Характерной чертой метилмалоновой ацидемии является повреждение базальных ганглиев с развитием дистонии и хореи, а также наличие спастичности; при пропионовой ацидемии развиваются мышечная гипотония, эпилептические припадки, миоклония. Неизбежен летальный исход

— 1 —

E71.2	Нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью неуточненные	Код для статистического учета неуточненных случаев нарушения обмена аминокислот с разветвленной цепью
E71.3	<p>Нарушения обмена жирных кислот</p> <p>Адренолейкодистрофия (Аддисона—Шильдера)</p> <p>Дефицит мышечной карнитинпальмитилтрансферазы</p> <p><i>Исключены:</i></p> <p>болезнь Рефсума (G60.1)</p> <p>болезнь Шильдера (G37.0)</p> <p>болезнь Зельвегера (Q87.8)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p> <p>ПРФД. Адренолейкодистрофия, церебральная форма, с выраженным спастическим тетрапарезом, умеренным псевдобульбарным синдромом, выраженными когнитивными нарушениями, атрофией зрительных нервов, быстро прогрессирующее течение</p>

Примечание. Адренолейкодистрофия — заболевание, преимущественно поражающее белое вещество больших полушарий и кору надпочечников; передается по рецессивному X-сцепленному типу и связано с нарушением продукции мембранного белка пероксисом, что ведет к расстройству метаболизма жирных кислот с очень длинной цепью и их накоплению в организме. Выделяют:

- 1) *церебральную (классическую) форму* заболевания с массивным поражением белого вещества больших полушарий, чаще проявляющуюся в детском и подростковом возрасте слабоумием, глухотой, гемианопсией, мозжечковой атаксией, позднее атрофией зрительного нерва, пирамидным синдромом, дисфагией;
- 2) *адреномиелоневропатию* с преимущественным поражением спинного мозга и периферических нервов, которая чаще всего развивается на втором-третьем десятилетии жизни, медленно прогрессирующим спастическим парапарезом, сопровождающимся нарушением чувствительности, более выраженным в дистальных отделах конечностей, и тазовыми расстройствами;
- 3) *изолированную надпочечниковую недостаточность* (без вовлечения нервной системы).

Признаки надпочечниковой недостаточности (астения, повышенная утомляемость, рвота, гиперпигментация в области кожных складок) являются более чем у 90% больных с детской церебральной формой и у 70% больных с адреномиелоневропатией. Диагноз подтверждается обнаружением в плазме высокого уровня жирных кислот с очень длинной цепью. КТ и МРТ выявляют в белом веществе темных и затылочных долей обширные симметричные зоны демиелинизации, накапливающие по периферии контраст

1	2	3
E72	<p>Другие нарушения обмена аминокислот <i>Исключены:</i> отклонения от нормы без проявлений болезни (R70—R89)</p>	
E72.0	<p>Нарушения транспорта аминокислот Болезнь Хартнапа Синдром Лоу <i>Исключены:</i> нарушения метаболизма триптофана (E70.8)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием названия типа в соответствии с перечнем рубрики МКБ ПРФД — см. примечание</p>
<p><i>Примечание.</i> Болезнь Хартнапа — аутосомно-рецессивное заболевание, обусловленное нарушением всасывания триптофана и других нейтральных аминокислот в кишечнике и их реабсорбции в почечных канальцах. Это приводит к нарушению синтеза никотиновой кислоты и избыточной экскреции с мочой и калом продуктов распада аминокислот. Проявляется в детском возрасте приступами, во время которых кожа больных покрывается красными пятнами, развиваются спутанность сознания и галлюцинации, преходящая мозжечковая атаксия, нистагм, тремор. Приступы провоцируются длительным пребыванием на солнце, эмоциональным стрессом, приемом сульфаниламидов и продолжаются в среднем 2 недели. Со временем могут развиваться отставание в психическом развитии, атрофия зрительных нервов, поражение почек.</p> <p>Синдром Лоу (окулоцеребральный синдром) — рецессивное X-сцепленное заболевание, проявляющееся на первом году жизни отставанием в психомоторном развитии, глаукомой, катарактой, миопатией, маятникообразным нистагмом, почечной недостаточностью.</p>		
E72.1	<p>Нарушения обмена серосодержащих аминокислот Цистатионинурия Гомоцистинурия Метионинемия Недостаточность сульфитоксидазы <i>Исключена:</i> недостаточность транскобаламина II (D51.2)</p>	<p>ОФД. Гомоцистинурия ПРФД. <i>Гомоцистинурия</i>, II форма, умеренно выраженный спастический тетрапарез, выраженная умственная отсталость до степени дебильности, редкие генерализованные судорожные припадки, подвывих хрусталика с вторичной глаукомой</p>
<p><i>Примечание.</i> Среди указанных в подрубриках вариантов чаще встречается гомоцистинурия, которая проявляется дефектами развития опорно-двигательного аппарата, глаз, психическими расстройствами, спастическим параличом и эпилептическими припадками. Диагноз подтверждается «свекольным окрашиванием» мочи при цианид-нитропруссидном тесте,</p>		

1	2	3
<p>обнаружением гомоцистеина и высоким уровнем метионина в моче. В 40—60% назначение В⁶ корригирует указанные расстройства. Выделяют четыре формы гомоцистинурии: I форма — В⁶-зависимая; II форма — В⁶-резистентная; III форма — связанная с нарушением метаболизма кобаламина; IV форма — связанная с недостаточностью фермента 5,10-метилентетрагидрофолатредуктазы</p>		
<p>E72.2</p>	<p>Нарушения обмена цикла мочевины Аргининемия Аргининосуцинацидурия Цитруллинемия Гипераммонемия <i>Исключены:</i> нарушения метаболизма орнитина (E72.4)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10; проводится наименование одного из типов, перечисленных в подрубике</p>
<p><i>Примечание.</i> Заболевания, относящиеся к данной группе, проявляются сразу после рождения мышечной гипотонией, эпилептическими припадками, рвотой, нарушением дыхания, геморрагическим синдромом. В отсутствие лечения развиваются коматозное состояние и летальный исход. Характерным лабораторным признаком является повышение уровня аммиака в сыворотке крови</p>		

2. Гликогенозы

Гликогенозы (болезни накопления гликогена) — группа наследственных заболеваний, обусловленная недостаточностью одного или нескольких ферментов, участвующих в синтезе или распаде гликогена, в результате чего он откладывается в органах и тканях. В неврологической практике чаще всего встречаются гликогенозы II, III, V и VII типов. Типы гликогеноза, выделяемые на основании дефицита определенного фермента, указаны в скобках после наименования болезни в подрубике. Диагноз подтверждается при биопсии мышц, обнаружении высокого уровня креатинфосфокиназы, миоглобинурии. В МКБ-10 гликогенозы кодируются в подрубике E74.0.

1	2	3
<p>E74.0</p>	<p>Болезни накопления гликогена</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Гликогеноз V типа (болезнь</p>

Сердечный гликогеноз
Болезнь:

- Андерсена
- Кори
- Форбса (III тип)
- Герса
- Мак-Ардла (V тип)
- Помпе (II тип)
- Таури (VII тип)
- Гирке

Недостаточность фосфо-
риказы печени

Мак-Ардла) с умеренно выраженной слабостью мышц проксимальных отделов конечностей, переходящей контрактурой мышц нижних конечностей при физической нагрузке с умеренно выраженным ограничением способности к передвижению, стационарное течение

Примечание. Гликогеноз II типа (болезнь Помпе) — ауtosомно-рецессивное заболевание, связанное с дефицитом кислой мальтазы. Инфантильная форма проявляется в первые недели жизни генерализованной мышечной гипотонией, слабостью бульбарной мускулатуры, макроглоссией, кардиомегалией; летальный исход — в первые два года жизни. Ювенильная форма проявляется в первые годы жизни задержкой психомоторного развития, слабостью мышц плечевого и тазового пояса, дыхательной мускулатуры и может имитировать мышечную дистрофию Дюшенна. Взрослая форма характеризуется началом после 20 лет. Характерны слабость слабостью мышц плечевого и тазового пояса, дыхательной мускулатуры, внутричерепные аневризмы, связанные с отложением гликогена в сосудах мозга. Органомегалия при ювенильной и взрослой формах наблюдается редко. В крови выявляется высокий уровень КФК.

Гликогеноз III типа (болезнь Форбса) — ауtosомно-рецессивное заболевание, связанное с дефицитом «деветвящего» фермента. Основные проявления — слабость мышц проксимальных, иногда дистальных отделов конечностей, развивающаяся в детском или зрелом возрасте, задержка психомоторного развития, гепатомегалия, повышение уровня КФК в крови.

Гликогеноз V типа (болезнь Мак-Ардла) — ауtosомно-рецессивное заболевание, связанное с недостаточностью мышечной фосфориказы. Проявляется в детском возрасте, реже у взрослых мышечными болями, слабостью и легкой гипотрофией мышц. Из-за нарушения энергоснабжения мышц при физической нагрузке возникают интенсивные боли и мышечные контрактуры, в тяжелых случаях — миоглобинурия. Вследствие накопления гликогена в сердечной мышце возможна сердечная недостаточность.

Гликогеноз VII типа (болезнь Таури) — ауtosомно-рецессивное заболевание, связанное с недостаточностью мышечной фосфофруктокиназы, проявляется в детском возрасте мышечной слабостью, миалгиями, спазмами и контрактурой мышц при физической нагрузке. В покое симптомы проходят. Уровень КФК в крови повышен.

3. Липидозы

Липидозы — большая группа наследственных болезней, связанных с нарушением метаболизма липидов в лизосомах, следствием чего является накопление липидов в организме и нарушение функции центральной или периферической нервной системы. Основными представителями группы липидозов являются сфингомиелинозы и цероид-липофусцинозы.

В МКБ-10 липидозы кодируются в рубрике E75 (Нарушения обмена сфинголипидов и другие болезни накопления липидов).

E75.0	Ганглиозидоз-GM² Болезнь: <ul style="list-style-type: none"> • СендохOFFа • Тея—Сакса CM ² -ганглиозидоз: <ul style="list-style-type: none"> • БДУ • взрослых • ювенильный 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. CM ² -ганглиозидоз I типа, взрослая форма с выраженной статолокомоторной атаксией, дистальными амиотрофиями, умеренными глазодвигательными нарушениями; медленно прогрессирующее течение
-------	---	---

Примечание, GM²-ганглиозидоз I типа (ранняя детская амавротическая идиопатия, болезнь Тея—Сакса) обусловлен генетически детерминированным дефектом а-субъединицы гексозаминидазы. *Инфантильная форма* проявляется на 3-6-м месяце жизни апатией, усиленной двигательной реакцией на звуковые раздражители, маятникообразным нистагмом, монотонным плачем, задержкой развития с последующей утратой уже приобретенных психомоторных навыков, мышечной гипотонией, сменяющейся спастичностью, атаксией, тремором, судорожными припадками, гипомимией («кукольное лицо»), макроцефалией, дегенерацией сетчатки с наличием симптома «вишневой косточки», атрофией зрительных нервов, развитием слепоты (к 8-му месяцу жизни). В терминальной стадии — контрактуры, децеребрационная ригидность, кахексия. **КТ** и **МРТ** выявляют диффузные изменения белого вещества, атрофию больших полушарий и мозжечка. Летальный исход наступает в возрасте 3-5 лет. Диагноз подтверждается выявляемым в лейкоцитах снижением активности фермента гексозаминидазы А. *Ювенильная форма* протекает медленнее, клинически проявляется на 2-6-м годах жизни изменением ходьбы, атаксией, интеллектуальным снижением. В последующем развиваются спастичность, децеребрационная ригидность, умственная отсталость, эпилептические припадки. Зрение утрачивается на поздней стадии. Внутренние органы не поражаются. Летальный исход — в подростковом возрасте. *Взрослая*

1

форма — медленно прогрессирующее заболевание, которое клинически может напоминать спиноцеребеллярную дегенерацию или спинальную амиотрофию; возможно развитие глазодвигательных, когнитивных и психотических расстройств. Внутренние органы не вовлекаются.

СМ²-ганглиозидоз II типа (болезнь Сандхоффа) связан с генетически детерминированным дефектом альфа-субъединицы гексозаминидазы. Выделяют инфантильную и ювенильную формы заболевания. Неврологические проявления аналогичны таковым при болезни Тея—Сакса. Но, в отличие от последней, выявляются умеренная гепатоспленомегалия, кардиомиопатия; при исследовании мочи выявляется повышенная экскреция N-ацетилглюкозаминсодержащих олигосахаридов; в биоптатах печени, селезенки, почек, роговицы, лимфатических узлов обнаруживают «пенистые» клетки; в лейкоцитах, культуре фибробластов, сыворотке крови и слезах выявляется снижение активности ферментов гексозаминидазы А и гексозаминидазы, повышенная экскреция N-ацетилглюкозаминсодержащих олигосахаридов

E75.1	Другие ганглиозидозы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
	Ганглиозидоз:	ПРФД — см. примечание
	• БДУ	
	• GM,	
	• GM ³	
	Муколипидоз IV типа	

Примечание. **GM^j-ганглиозидоз** связан с недостаточностью лизосомальной кислой бета-галактозидазы и является наиболее распространенным вариантом ганглиозидозов. Выделяют три основных типа заболевания, отличающиеся быстротой прогрессирования и степенью вовлечения внутренних органов.

GM¹-ганглиозидоз I типа (инфантильная форма) проявляется вскоре после рождения. Характерны черепно-лицевая дизморфия: уплощённая переносица, эпикантус, удлинённая верхняя губа, гипертрофия десен, умеренная макроглоссия, низко посаженные ушные раковины, отечные веки (лицо «бурундука»), мышечная гипотония, сменяющаяся спастичностью, задержка психомоторного развития, судорожные припадки, гепатоспленомегалия, костно-суставные деформации (сгибательные контрактуры конечностей, кифосколиоз, тенденция к укорочению концевых фаланг пальцев, изменения длинных трубчатых костей, гипоплазия и клювообразные деформации одного или нескольких позвонков в грудном и поясничном отделе позвоночника), у половины больных — симптом «вишневой косточки» на глазном дне. Течение — быстро прогрессирующее, летальный исход — в течение 3 лет. В биоптатах костного мозга, печени, селезенки выявляются «пенистые» клетки; в лейкоцитах и культуре фибробластов — снижение активности фермента бета-галактозидазы.

1

2

3

GM⁺-ганглиозидоз Иттиа (ювенильная форма) проявляется на 6—18-м месяце жизни задержкой психомоторного развития, судорожными припадками, атаксией. Висцеральные нарушения и костно-суставные деформации не характерны, однако при рентгенографии могут выявляться гипоплазия тел позвонков на стыке грудного и поясничного отделов и вертлужной впадины тазобедренного сустава. Летальный исход на 3—7-м году жизни. *GMj-ганглиозидоза Иттиа (взрослая форма)* проявляется в подростковом или молодом возрасте спастичностью, атаксией, дизартрией, иногда дистонией и нарастающим снижением интеллекта. Течение — медленно прогрессирующее. Костных и висцеральных изменений нет.

Муколипидоз IV типа характеризуется грубой задержкой психомоторного развития на первом году жизни, помутнением роговицы, дегенерацией сетчатки. Изменений скелета и внутренних органов нет, черты лица нормальные. Первичный биохимический дефект неизвестен

E75.2	Другие сфинголипидозы Болезнь: • Фабри (Андерсон) • Гаучера • Краббе • Ниманна—Пика Синдром Фабера Метахроматическая лейко- дистрофия Недостаточность сульфата- тазы <i>Исключена:</i> аденолейко- дистрофия (Аддисона— Шильдера) (E71.3)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Метахроматическая лейко- дистрофия, взрослая форма с раз- витием умеренного спастического тетрапареза и выраженной мозжеч- ковой атаксии с умеренным огра- ничением способности к передви- жению, деменция легкой степени, преходящие психотические эпи- зоды, медленно прогрессирующее течение
--------------	--	--

Примечание. Болезнь Фабри (диффузная ангиокератома туловища, наследственный дистопический липидоз) связана с недостаточностью лизосомальной альфа-галактозидазы А, наследуется по рецессивному X-сцепленному типу. Проявляется в детском и подростковом возрасте постепенно нарастающей жгучей болью и парестезиями в стопах и кистях, которые усиливаются при повышении температуры и физических упражнениях. Наиболее характерный признак — темно-красные пятна и папулы (телеангиоэктазии) размером до 2 мм, концентрирующиеся на бедрах и нижней части туловища (*angiokeratoma corporis diffusum*). Позднее развиваются поражения почек, вызывающие артериальную гипертензию, инфаркты мозга и кардиомегалия, ишемия миокарда с недостаточностью сердечно-сосудистой системы, ангидроз, гиперкератоз, помутнение роговицы, остеопороз. Нередко отмечаются боли в животе и нарушения функции кишечника.

Больные обычно умирают от почечной недостаточности, поражения сердца или сосудистых поражений головного мозга.

Болезнь Гоше связана с дефицитом глюкоцереброзидазы. Выделяют три типа болезни. Тип I (взрослая форма) — не сопровождается поражением нервной системы. Тип II (инфантильная форма) — характеризуется быстрым прогрессированием с появлением паралича горизонтального взора, тризма, нарушений глотания, опистотонической реакции на раздражители, повторяющимися эпизодами ларингоспазма, задержкой и регрессом психомоторного развития, развитием гепатоспленомегалии. Летальный исход в течение 2 лет. Тип III (ювенильная форма) — проявляется в детском возрасте. Тип ША характеризуется развитием рефрактерных к лечению миоклонических и генерализованных тонико-клонических припадков, деменции, иногда спастичности и атаксии. При типе ШВ отмечается развитие тяжелых висцеральных поражений (цирроза печени, портальной гипертензии).

Болезнь Краббе (глободоклеточная лейкодистрофия) связана с дефицитом галактоцереброзидазы, передается по аутосомно-рецессивному типу. Инфантильная форма проявляется на первом году жизни генерализованным повышением мышечного тонуса, задержкой моторного развития, спастическими парезами, мышечными спазмами, рвотой, повышенной возбудимостью, в последующем развивается арефлексия, атрофия зрительного нерва. Ювенильная форма проявляется на 2—10-м годах жизни прогрессирующей атаксией, деменцией, псевдобульбарными нарушениями, атрофией зрительных нервов. Взрослая форма проявляется после 10 лет, характеризуется медленным прогрессированием с развитием спастического тетрапареза, псевдобульбарного паралича, атрофии зрительных нервов и т. д.

Болезнь Ниманна—Пика представляет собой гетерогенную группу заболеваний. При *типах А и В* выявляется первичная недостаточность сфингомиелиназы, в результате сфингомиелин накапливается во всех тканях, включая ткань головного мозга (тип А) или во внутренних органах (тип В). При типе С дефицит сфингомиелиназы носит вторичный характер и связан с недостаточной эстерификацией холестерина. *Тип D* по всей видимости, представляет вариант типа С. Для *болезни Ниманна—Пика типа А* характерно начало симптомов в первое полугодие жизни, гепатоспленомегалия, лимфаденопатия, регресс психомоторного развития, снижение остроты зрения, быстро прогрессирующее течение, на глазном дне симптом «вишнёвой косточки», в биоптатах внутренних органов и лейкоцитах периферической крови - «пенистые» клетки (клетки Ниманна-Пика), включения сфинголипидов в клетках биоптатов печени, селезенки и лимфатических узлов, в лейкоцитах, культуре фибробластов и других тканях — снижение активности фермента сфингомиелиназы. Для *болезни*

1	2	3
---	---	---

Ниманна—Пика типа С характерна манифестация симптомов в 3–8 лет, паралич вертикального взора, мозжечковые и экстрапиримидные нарушения: атаксия, тремор, хореоатетоз, дистония, судороги, умственная отсталость, умеренная гепатоспленомегалия, прогрессирующее течения, в биоптатах внутренних органах и костного мозга — «пенистые» клетки (клетки Ниманна—Пика), в биоптатах кожи — включение липидов.

Болезнь Фабера — очень редкое заболевание, связанное с дефицитом цераминидазы и проявляющееся на первых неделях жизни своеобразным криком (вследствие фиксации гортанного хряща), респираторным дистресс-синдромом, прогрессирующей полиартропатией с периартикулярным отеком и последующим развитием анкилоза, грубой задержкой психомоторного развития.

Метахроматическая лейкодистрофия связана с недостаточностью арилсульфатазы А и накоплением галактозилсульфатида, что приводит к нарушению образования миелиновой оболочки нервных волокон как в центральной, так и в периферической нервной системе. Передается по аутосомно-рецессивному типу. *Инфантильная форма* проявляется до 2 лет нарастающими параличами, атаксией, умственной отсталостью или деменцией, эпилептическими припадками, атрофией зрительных нервов, признаками полиневропатии. Летальный исход наступает в течение нескольких лет.

Ювенильная форма начинается в возрасте 2–10 лет с изменений поведения и походки. В последующем развиваются атаксия, спастический тетрапарез, экстрапиримидные синдромы, деменция, эпилептические припадки, полиневропатия. Летальный исход через 3–15 лет.

Взрослая форма проявляется после 10 лет и характеризуется развитием деменции, психотических расстройств. Неврологические синдромы — те же, что и при ювенильной форме, но прогрессируют медленнее.

Диагноз подтверждается при исследовании активности арилсульфатазы А в лейкоцитах и культуре фибробластов

E75.3 **Сфинголипидоз неуточнен-** ОФД. Та же, что и в МКБ-10
ны

E75.4 **Липофуциноз нейронов** ОФД. Нейрональный цереоидный
Болезнь Баттена: липофуциноз (цереоид-липофус
• Бильювского—Янского циноз)
• Куфса ПРФД — см. примечание
• Сантавуори
• Шпильмейера—Фогта

Примечание. **Нейрональный цереоид-липофуциноз (болезнь Баттена)** — группа наследственных болезней обмена, характеризующихся накоплением аутофлуоресцирующих липо пигментов в нейронах, а также других клетках

различных тканей организма (кожа и слизистые оболочки, костный мозг, печень, селезенка, почки, лимфатические узлы). Выделяют четыре основных формы заболевания.

Инфантильный тип (болезнь Сантавуори) — аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное дефицитом пальмитоил-протеин-тиоэстеразы, проявляющееся в возрасте 3-18 месяцев прогрессирующими мышечной гипотонией, атаксией, задержкой психомоторного развития, микроцефалией, миоклонией, спастическими параличами, поражением зрительных нервов. Летальный исход наступает к концу первого десятилетия жизни. Диагноз подтверждается при исследовании биоптатов кожи или слизистой толстой кишки (окруженные мембраной гранулярные осмиофильные включения).

Поздний инфантильный тип (болезнь Бильшовского—Янского) — аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное дефицитом трипептидил-пептидазы I или лизосомального трансмембранного белка, обычно проявляющееся после 3 лет миоклонией, полиморфными эпилептическими припадками, атаксией, дизартрией, спастическими параличами, слепотой, регрессом психомоторных навыков, поражением зрительных нервов пигментной дегенерацией сетчатки. Продолжительность заболевания не превышает 5 лет. Диагноз подтверждается исследованием биоптатов кожи и слизистой прямой кишки, выявляющем характерные лизосомальные включения с волнистыми, криволинейными профилями.

Ювенильный тип (болезнь Шпильмейера—Фогта) — аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с дефицитом лизосомального трансмембранного белка, проявляющееся в возрасте 4—10 лет пигментной дегенерацией сетчатки, атрофией зрительных нервов, в последующем присоединяются эпилептические припадки, прогрессирующее снижение когнитивных функций, атаксия, дизартрия, спастические параличи, миоклонии. Летальный исход наступает в среднем через 8 лет от момента появления первых симптомов. При МРТ выявляются церебральная атрофия и диффузные изменения белого вещества полушарий большого мозга и мозжечка. Диагноз подтверждается при исследовании биоптатов кожи и слизистой прямой кишки. В периферической крови нередко обнаруживаются вакуолизированные лимфоциты, содержащие аутофлуоресцирующие цитоплазматические гранулы.

Взрослый тип (болезнь Куфса) — наиболее редкая форма нейронального цероид-липофусциноза, наследующаяся как по аутосомно-рецессивному, так и по аутосомно-доминантному типам; проявляется на третьем-четвертом десятилетиях жизни психическими изменениями (ослаблением когнитивных функций, депрессией, параноидным психозом), позднее присоединяются орофациальные дискинезии, атаксия, паркинсонизм, атетоз, миоклонии. Летальный исход в среднем наступает через 12 лет. В биоптатах кожи, слизистой прямой кишки обнаруживаются характерные лизосомальные включения в виде «отпечатков пальцев»

1	2	3
E75.5	Другие нарушения накопления липидов Церебротендинозный холестероз (синдром Ван-Богарта—Шерера-Эпштейна) Синдром Вольмана	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Церебротендинозный холестероз (ксантоматоз) связан с отсутствием в желчи хенодезоксихолевой кислоты, что приводит к увеличению в крови уровня холестерина, раннему развитию церебрального атеросклероза, демиелинизации (особенно в области мозжечка и ствола). Клинически проявляется в детском или подростковом возрасте развитием мозжечковой атаксии, спастичности, полиневропатии, деменции. Характерны сухожильные ксантомы, ювенильные катаракты, остеопороз, вызванный нарушением метаболизма витамина D.</p> <p>Болезнь Вольмана — аутосомно-рецессивное заболевание, вызванное недостаточностью кислой липазы. Проявляется вскоре после рождения рвотой, стеатореей, гепатоспленомегалией, лимфоаденопатией, дыхательной недостаточностью, развитием спастического тетрапареза, остановкой и регрессом психомоторного развития. Летальный исход — в течение года</p>		
E75.6	Болезнь накопления липидов неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев липидоза

4. Мукополисахаридозы

Мукополисахаридозы — группа наследственных заболеваний, связанных с недостаточностью одного из ферментов лизосом, обеспечивающего распад гликозамингликанов (дерматан-сульфата, гепаран-сульфата, хондроитин-сульфата и др.). В результате происходит накопление гликозамингликанов в тканях (костях, суставах, печени, селезенке, глазах, ушах, коже, зубах, сердечно-сосудистой, дыхательной и центральной нервной системах). Мукополисахаридозы проявляются в первые годы жизни отставанием в психомоторном развитии, патологией костно-суставного аппарата, гепатоспленомегалией, помутнением роговицы. Характерен внешний вид больных с гротескными чертами лица, втянутым корнем носа, толстыми губами, крупной головой и короткой шеей (горгоилизм), низкорослостью. В настоящее время различают семь вариантов мукополисахаридозов с различным ферментативным дефектом. Тип заболевания устанавливают после изучения экскреции с мочой

мукополисахаридов и активности лизосомных ферментов в лейкоцитах и фибробластах.

1	2	3
E76	Нарушения обмена гликозаминогликанов	
E76.0	Мукополисахаридоз, тип I Синдромы: <ul style="list-style-type: none"> • Гурлер • Гурлер-Шейе • Шейе 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием названия синдрома в соответствии с перечнем в рубрике МКБ-10 ПРФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> Мукополисахаридоз I типа связан с недостаточностью лизосомного фермента альфа-Ь-идуронидазы. Выделяют три варианта мукополисахаридоза I типа. При <i>синдроме Гурлер</i> заболевание проявляется к концу первого года жизни микроцефалией, задержкой развития, ринореей, повторяющимися инфекциями верхних дыхательных путей. Позднее формируется характерный внешний вид — с грубыми чертами лица, низкорослостью, гирсутизмом, кифосколиозом, контрактурами суставов, а также гепатоспленомегалия, помутнение роговицы, снижение интеллекта, тугоухость. Течение — прогрессирующее. Характерна высокая экскреция мочой фракций гликозамингликанов (гепаран- и дерматан-сульфата). <i>Синдром Шейе</i> протекает более благоприятно и вызван иной мутацией в гене, предопределяющем развитие синдрома Гурлер. <i>Синдром Гурлер—Шейе</i> — промежуточный вариант, характеризующийся умеренной умственной отсталостью, помутнением роговицы, низкорослостью, множественным дизостозом</p>		
E76.1	Мукополисахаридоз, тип II Синдром Гунтера	ОФД. Мукополисахаридоз II типа ПРФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> Мукополисахаридоз II типа (синдром Гунтера) связан с недостаточностью фермента идуронат-2-сульфатазы. Передается по рецессивному сцепленному с X-хромосомой типу. Проявляется в возрасте от 2 до 5 лет характерными изменениями черт лица, умственной отсталостью, гепатоспленомегалией, низкорослостью, тугоподвижностью в суставах, дегенерацией сетчатки. При этом отсутствуют помутнение роговицы, кифоз, изменения позвоночника. Скорость прогрессирования переменна. Диагноз подтверждают исследованием активности фермента в лейкоцитах, культуре фибробластов кожи. Характерна высокая экскреция с мочой гликозаминогликанов (гепаран- и дерматан-сульфата)</p>		
E76.2	Другие мукополисахаридозы Недостаточность бета-глюкуро니다зы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием наименования типа и синдрома согласно перечню в рубрике МКБ-10

Мукополисахаридозы ти- ПРФД — см. примечание пов III, IV, VI, VII.

Синдром:

- Марото—Лами (легкий)
(тяжелый)
- Моркио (-подобный)
(классический)
- Санфилиппо (тип В)
(тип С) (тип D)

Примечание. **Мукополисахаридоз III типа** (синдром Санфилиппо) проявляется на 2-5 году жизни, задержкой развития, изменением черт лица. Изменения со стороны костно-суставной системы и внутренних органов выражены незначительно. При лабораторном исследовании в лейкоцитах, фибробластах кожи выявляется низкая активность лизосомных гидролаз: Ы-ацетил-К,альфа-0-глюкозаминидазы (тип В); ацетил-КоА-альфа-глюкозаминид-Ы-ацетилтрансферазы (тип С), N-ацетилглюкозамин-б-сульфатсульфатазы (тип D), в моче — высокие показатели почечной экскреции гепаран-сульфата.

Мукополисахаридоз IV типа (синдром Моркио) связан с недостаточностью N-ацетил-галактозамин-б-сульфатазы (тип А) или бета-галактозидазы (тип В) и характеризуется развитием низкорослости и гипоплазией зубо-видного отростка с формированием нестабильности в атлантоаксиальном сочленении.

Мукополисахаридоз V типа (синдром Марото—Лами) характеризуется задержкой роста, специфическим изменением черт лица, тугоподвижностью в суставах, нарушением формирования головки бедренной кости, развитием сердечной недостаточности.

Мукополисахаридоз VII типа обусловлен дефицитом фермента бета-глюкуронидазы, проявляется на первом году жизни задержкой психомоторного развития, изменением черт лица, помутнением роговицы

E75.3 **Мукополисахаридоз неуточ- ОФД.** Та же, что и в МКБ-10
ненный

5. Му кол ипи дозы

Муколипидозы — группа заболеваний, связанных с накоплением в тканях мукополисахаридов и гликолипидов. Соответственно, муколипидозы напоминают по своим проявлениям сфинголипидозы и мукополисахаридозы. Муколипидозы проявляются в детском возрасте задержкой роста, умственной отсталостью, дистрофическими изменениями роговицы, умеренной гепатомегалией, аномалиями

развития скелета. Внешне больные с муколипидозами напоминают больных с мукополисахаридозами (гротескные черты лица — горголизм, втянутый корень носа, толстые губы, большой язык), но, в отличие от последних, при муколипидозах не повышается экскреция мукополисахаридов с мочой. В настоящее время выделяют четыре типа муколипидозов с различным ферментативным дефектом, следующих по аутосомно-рецессивному типу.

В МКБ-10 различные типы муколипидозов представлены в рубрике E77 («Нарушения обмена гликопротеинов»).

1

E77.0 Дефекты посттрансляционной модификации лизосомных ферментов ОФД. Та же, что и в МКБ-10
ПРФД — см. примечание

Муколипидоз II (1-клеточная болезнь)

Муколипидоз III (псевдополиодистрофия Гурлер)

Примечание. Муколипидоз II типа (1-клеточная болезнь,) связан с недостаточностью фермента 1Ч-ацетилглюкозамин-1-фосфотрансферазы, что приводит к появлению в лимфоцитах, фибробластах, гепатоцитах и других клетках цитоплазматических включений, состоящих из фрагментов соединений гликозаминопротеогликановой или гликолипидной природы. Заболевание проявляется в первые месяцы жизни грубой задержкой психомоторного развития, замедлением роста, появлением характерных черт лица (аналогичных тем, что наблюдаются при синдроме Гурлер), часто отмечается умеренный экзофтальм, отёкшие веки, гиперплазия дёсен, врожденный вывих бедра, подкожные узелки, гепатомегалия. Характерно повышение уровня лизосомных гидролаз в сыворотке крови, моче и ЦСЖ. Летальный исход — в течение нескольких лет.

Муколипидоз III типа обусловлен дефицитом фермента N-ацетилглюкозамин-1-фосфотрансферазы. Заболевание проявляется позднее (на втором году жизни) и прогрессирует медленнее. Снижение интеллекта отсутствует или выражено умеренно. Основные проявления: низкорослость, помутнение роговицы, недостаточность аортального клапана. Диагноз подтверждается низкой активностью фермента N-ацетилглюкозамин-1-фосфотрансферазы в культуре фибробластов кожи.

E77.1 Дефекты деградации гликопротеидов ОФД. Та же, что и в МКБ-10,
с указанием наименования типа
из перечня в рубрике МКБ-10
ПРФД — см. примечание

Аспартилглюкозаминурия

Фукозидоз

Маннозидоз

Сиалидоз (муколиподоз I)

Примечание. **Муколиподоз I типа (сиалидоз)** обусловлен дефицитом фермента альфа-нейраминидазы. Выделяют два типа болезни. Первый тип проявляется на первом десятилетии жизни медленно прогрессирующей атаксией, сочетающейся с миоклонией, мышечной гипотонией. Интеллект и внешний облик существенно не страдают. У некоторых больных развивается дегенерация сетчатки с наличием симптома «вишневой косточки». Активность альфа-нейраминидазы в лейкоцитах снижена до 10% от нормы. Для второго типа заболевания характерны манифестация на первом году жизни, низкий рост, специфические черты лица (горголизм), грубое снижение интеллекта, дегенерация сетчатки, катаракта, активность альфа-нейраминидазы в лейкоцитах снижена до 1% от нормы

6. Нарушения метаболизма пуринов

С нарушением пуринового обмена связан синдром Леша—Найхана, который в МКБ-10 кодируется в рубрике E79 («Нарушения обмена пуринов и пиримидинов»).

1	2	3
E79	Нарушения обмена пуринов и пиримидинов	
E79.1	Синдром Леша—Найхана	ОФД. Синдром Леша—Найхана*
<p><i>Примечание.</i> Синдром Леша—Найхана — заболевание, передающееся по рецессивному сцепленному с X-хромосомой типу и связанное с недостаточностью фермента гипоксантин-гуанин-фосфорибозилтрансферазы. Ферментативный дефект приводит к нарушению пуринового обмена и повышенной продукции мочевой кислоты. На первом году жизни проявляется задержка психомоторного развития, в последующем присоединяются спастичность и хореоатетоз, дистония, аутоагрессивные действия</p>		

7. Порфирии

Порфирии — группа гетерогенных, преимущественно наследственных заболеваний, в основе которых лежит нарушение биосинтеза гема и накопление в организме порфиринов и/или их предшественников. Неврологические нарушения свойственны только четырем

* Медицинский энциклопедический словарь. — М, 2002.

вариантам острых печеночных порфирий, самой распространенной из которых является острая перемежающаяся порфирия. Их общая особенность — гиперпродукция предшественников порфиринов — дельта-аминолевулиновой кислоты (АЛК) и порфобилиногена (ПБГ).

В МКБ-10 порфирий, вызывающие неврологические проявления, представлены в рубрике E80 («Нарушения обмена порфирина и билирубина»).

1

E80.2	Другие порфирий Наследственная копропорфирия Порфирия: <ul style="list-style-type: none">• БДУ• острая перемежающаяся (печеночная) При необходимости идентифицировать причину используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Острая перемежающаяся порфирия (наследственная копропорфирия, varieгатная порфирия) ПРФД. Острая перемежающаяся порфирия, тяжелое обострение, индуцированное гормональным контрацептивом, с развитием полиневропатии; выраженный тетрапарез и бульбарный синдром, умеренные сенсорные проявления, умеренно выраженная вегетативная недостаточность, фаза восстановления
-------	---	---

Примечание. **Острая перемежающаяся порфирия** — аутосомно-доминантное заболевание, связанное с недостаточностью порфобилиногендезаминазы и проявляющееся приступами, клиническая картина которых включает вегетативные расстройства (колебания артериального давления, тахикардия, боли в животе, тошнота, рвота), боли в спине и конечностях, психические изменения (инсомния, депрессия, возбуждение и т. д.), эпилептические припадки, аксональная полиневропатия с преимущественно двигательными нарушениями, изменение окраски мочи. Приступ могут спровоцировать определенные лекарственные средства (например, барбитураты), голодание, инфекции, интоксикации, колебания гормонального статуса у женщин и другие факторы. Продолжительность приступа колеблется от нескольких дней до нескольких месяцев. Диагноз подтверждается обнаружением повышенной экскреции с мочой АЛК и ПБГ. При **вариегатной порфирий и наследственной копропорфирии**, помимо указанных неврологических симптомов, могут наблюдаться кожные изменения (эритема, буллезный дерматит, язвы). Для varieгатной порфирий характерно увеличение содержания копро- и протопорфиринов в кале, для копропорфирии — увеличение экскреции с калом только копропорфирина. Четвертый тип порфирий, сопровождающийся неврологическими осложнениями, — **плюмбопорфирия**, характеризующаяся резким увеличением экскреции АЛК при нормальных показателях экскреции ПБГ

8. Нарушения минерального обмена

Поражение нервной системы может наблюдаться при наследственных нарушениях обмена меди и железа. В МКБ-10 они представлены в рубрике E83 («Нарушения минерального обмена»).

—1—

E83.0 **Нарушения обмена меди** ОФД. Болезнь Менкеса.
Болезнь Менкеса (болезнь Гепатолентикулярная дегенерация «курчавых волос»)
Болезнь Вильсона

Примечание. Болезнь Менкеса (болезнь «курчавых волос») — заболевание, наследующееся по рецессивному сцепленному с X-хромосомой типу и связанное с нарушением всасывания меди из желудочно-кишечного тракта; проявляется после рождения слабым сосанием, отсутствием прибавки веса, грубой задержкой развития, эпилептическими припадками, нарушением терморегуляции, патологической извитостью артерий, изменением костей. Волосы становятся жесткими, депигментируются, легко выпадают прядями, под микроскопом выглядят извитыми, скрученными. Большинство больных умирают на первом году жизни. Гепатолентикулярная дегенерация (болезнь Вильсона—Коновалова) — см. гл. 4 «Экстрапирамидные заболевания»

E83.1 **Нарушения обмена железа** ОФД. Гемохроматоз
Гемохроматоз ПРФД — см. примечание
Исключены: анемия:
• железодицифитная (D50.-)
• сидеробластная (D64.0-D64.3)

Примечание. Гемохроматоз — заболевание, характеризующееся увеличением всасывания железа в кишечнике и отложением его избытка в паренхиматозных органах (печени, поджелудочной железе, сердце, суставах, гипофизе) и коже. Выделяют первичный (наследственный) и вторичный (приобретенный) гемохроматоз. *Первичный гемохроматоз* — одно из самых частых наследственных заболеваний человека, обычно проявляется на втором-четвертом десятилетии жизни. Клиническая картина складывается из нарастающих проявлений цирроза печени (включая спленомегалию), сахарного диабета, артритов, кардиомиопатии, гипогонадизма, гиперпигментации кожи. Диагноз подтверждают увеличение концентрации в сыворотке железа и ферритина, данные биопсии печени, КТ или МРТ печени. Поражение ЦНС обычно возникает на фоне печеночной недостаточности и обусловлено сочетанием демиелинизации и дегенеративных изменений,

которые клинически проявляются когнитивными нарушениями, выраженной туловищной атаксией, паркинсонизмом. Поражение периферической нервной системы в виде поли- и мононевропатий, в основном, связано с сахарным диабетом.

Вторичный гемохроматоз может быть связан с усиленным, но неэффективным эритропоезом (например, при сидеробластической анемии, талассемии, нарушениях биосинтеза гема), хроническими заболеваниями печени, в том числе поздней кожной порфирией, портокавальным шунтированием, гепатитом С, алкогольным циррозом печени (на поздней стадии), а также с повышенным поступлением железа (в том числе при частых гемотрансфузиях)

1. Парциальная эпилепсия
2. Генерализованная эпилепсия
3. Особые эпилептические синдромы
4. Другие формы эпилепсии
5. Эпилептический статус

Эпилепсия - хроническое заболевание головного мозга, основным проявлением которого служат повторяющиеся *спонтанные (не-спровоцированные)* эпилептические припадки, причем последние являются единственным либо доминирующим проявлением заболевания. Таким образом, эпилепсией нельзя назвать единичные эпилептические припадки, а также единичные или повторяющиеся припадки, провоцируемые интоксикацией, метаболическими расстройствами, абстиненцией, повышением температуры (фебрильные припадки), а также те заболевания, в клинической картине которых доминируют другие неврологические синдромы.

В настоящее время эпилепсию рассматривают не как единую болезнь, а скорее как группу патогенетически и клинически близких

заболеваний («эпилепсии», или эпилептических синдромов). Под эпилептическим синдромом понимают вариант эпилепсии, отличающийся устойчивым сочетанием определенных клинических признаков, включая строго определенный тип припадков, а также своеобразием этиологических факторов, возраста возникновения, изменений ЭЭГ, локализации патологического процесса, сопутствующих проявлений (например, синдром Леннокса—Гасто).

В МКБ-10 различные формы эпилепсии и эпилептические синдромы кодируются главным образом в рубрике G40 («Эпилепсия»). Исключение составляют синдром Ландау—Клеффнера (F80.3) и эпилептический статус (G41). **В** отдельных подрубриках также кодируются изолированный (первый) судорожный припадок (R56.8), фебрильные припадки (R56.0), паралич Тодда (G83.8).

Рубрики МКБ-10 разработаны в соответствии с «Классификацией эпилепсии и эпилептических синдромов» (КЭЭС), созданной в 1985 г. Комиссией по классификации и терминологии Международной противоэпилептической лиги (МПЭЛ) и в последующем переработанной в 1989 г. **В** данной классификации сделана попытка выделить различные формы эпилепсии на основе их этиологии, возраста проявления, типа припадков. КЭЭС разработана на основе классификации эпилептических припадков, впервые принятой МПЭЛ в 1969 г. и затем модифицированной в 1981 г. Согласно ей, припадки классифицируются в зависимости от их клинических проявлений и данных ЭЭГ во время припадков и межприпадочном периоде. По данной классификации выделяют парциальные (фокальные, или очаговые) припадки (простые, сложные, с вторичной генерализацией) и генерализованные припадки (абсансы, миоклонические, тонико-клонические, клонические, тонические, атонические), неклассифицируемые припадки. Полностью данная классификация приведена в табл. 9.1 приложения.

В МКБ-10 вслед за КЭЭС различные формы эпилепсии выделены на основе двух основных признаков: типа припадков и этиологии. Исходя из типа припадков, которые определяют в соответствии с «Классификацией эпилептических припадков» (см. прил., табл. 9.1-9.4), выделены **локализованная (фокальная, или парциальная) эпилепсия**, характеризующаяся различными вариантами парциальных припадков или фокальными (мультифокальными) изменениями на ЭЭГ, и **генерализованная эпилепсия**, которая характеризуется генерализованными припадками и отсутствием фокальных изменений на ЭЭГ.

С этиологической точки зрения каждая из этих форм эпилепсии, в свою очередь, делится на **идиопатическую эпилепсию** и **симптоматическую эпилепсию**. Идиопатические формы эпилепсии обычно имеют наследственный характер, часто начинаются в детском, подростковом или юношеском возрасте и редко сопровождаются какими-либо другими неврологическими или поведенческими нарушениями. Многие формы идиопатической эпилепсии начинаются в определенном возрасте (имеют «возраст-зависимое начало»), что облегчает их диагностику. Частой (но не облигатной) особенностью идиопатических форм эпилепсии является их сравнительно доброкачественное течение со спонтанными ремиссиями и хорошей отзывчивостью на противоэпилептическую терапию. Термины «генуинная эпилепсия», «первичная эпилепсия», ранее использовавшиеся в этих случаях, в настоящее время не применяются.

Симптоматическая эпилепсия возникает вследствие органического заболевания головного мозга, обычно поражающего его серое вещество. Идиопатический характер чаще (но не всегда) имеет генерализованная эпилепсия, тогда как парциальная эпилепсия чаще бывает симптоматической (исключение составляют варианты идиопатической парциальной эпилепсии, встречающиеся в детском возрасте). Таким образом, в дифференциации идиопатической и симптоматической терапии важное значение имеют возраст больного, наследственность, тип припадков, течение, наличие сопутствующих синдромов.

В КЭЭС (1989) выделены также **криптогенные** формы эпилепсии, клинически сходные с симптоматической, но при которых, в отличие от последней, конкретную причину припадков установить не удастся. Для кодирования криптогенной эпилепсии рекомендуется использовать подрубрики G40.1 и G40.2 (у пациентов с криптогенной парциальной эпилепсией) или G40.4 (у пациентов с криптогенной генерализованной эпилепсией).

Кроме того, в КЭЭС и МКБ-10 выделены формы эпилепсии, которые невозможно отнести к генерализованным или парциальным, а также специфические эпилептические синдромы, возникающие в определенных ситуациях (фебрильные судороги, алкогольные припадки и т. д.).

Таким образом, при формулировании диагноза следует указать:

- 1) этиологию эпилепсии;
- 2) ее характер — генерализованный или парциальный;

- 3) локализацию эпилептического очага (при парциальной эпилепсии);
- 4) тип и частоту припадков;
- 5) характер и выраженность сопутствующих неврологических и психических изменений (когнитивных, мотивационно-аффективных и личностных расстройств).

По частоте припадки условно подразделяют на редкие (несколько раз в год — до 12), средней частоты (до 4 раз в месяц) и частые. Отдельно выделяют серийные припадки и эпилептический статус.

В 2001 г. Комиссией по классификации и терминологии МПЭЛ предложены новые подходы к классификации эпилептических припадков и эпилепсии (см. прил., табл. 9.5—9.7), которые включают целый ряд изменений, но на данный момент они официально не утверждены.

1. Парциальная эпилепсия

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
G40.0	<p>Локализованная (фокальная) (парциальная) идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы с припадками с фокальным началом</p> <p>Доброкачественная детская эпилепсия с пиками на ЭЭГ в центрально-височной области</p> <p>Детская эпилепсия с пароксизмальной активностью на ЭЭГ в затылочной области</p>	<p>ОФД. Идиопатическая парциальная эпилепсия</p> <p>ПРФД. Доброкачественная центрально-височная эпилепсия: частые ночные парциальные сенсорные припадки с вторичной генерализацией</p>

Примечание. К идиопатической парциальной эпилепсии относятся эпилептические синдромы, характерные для детского возраста, возникающие в отсутствие предшествующих заболеваний, анатомических повреждений, неврологических или когнитивных нарушений, но проявляющиеся

1	2	3
---	---	---

парциальными припадками и фокальными изменениями на ЭЭГ с одной или обеих сторон.

Доброкачественная детская эпилепсия с пиками на ЭЭГ в центрально-височной области выявляется почти в 24% случаев припадков у детей 5—14 лет, наследуется по аутосомно-доминантному типу и проявляется чувствительными нарушениями в лице, языке, гиперсаливацией, тонико-клоническими сокращениями мышц лица; у 75% больных припадки возникают в ночное время, иногда отмечается вторичная генерализация.

Детская эпилепсия с затылочными пароксизмами (доброкачественная затылочная эпилепсия) проявляется чаще в 5-7 лет, наследуется, вероятно, по аутосомно-доминантному типу, припадки проявляются зрительными нарушениями (гемианоптическими расстройствами, сложными зрительными галлюцинациями), вслед за которыми отмечаются гемиклонические или генерализованные тонико-клонические судороги, автоматизмы, дизартрия или другие симптомы.

У взрослых идиопатическая парциальная эпилепсия встречается исключительно редко, поэтому при наличии клинических и/или ЭЭГ-признаков парциальных припадков необходимо тщательное обследование с целью выявления первичного заболевания

G40.1 Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы с простыми парциальными припадками	ОФДСимптоматическая парциальная эпилепсия (эпилептический синдром) с простыми парциальными припадками
Приступы без изменения сознания.	ПРФД Посттравматическая парциальная эпилепсия вследствие тяжелой закрытой черепно-мозговой травмы с ушибом правой лобно-височной области: частые простые парциальные сенсомоторные припадки в левых конечностях и редкие вторично генерализованные тонико-клонические припадки; умеренные когнитивные нарушения
Простые парциальные припадки с вторичной генерализацией	

Примечание. Данную подрубрику используют для кодирования в тех случаях, когда эпилептический синдром представляет собой единственное или доминирующее проявление основного заболевания. В противном случае применяются рубрики, кодирующие основное заболевание. При формулировании диагноза рекомендуется придерживаться следующей последовательности: 1) форма эпилепсии; 2) характер и тяжесть основного заболевания, послужившего причиной припадков (опухоль, черепно-мозговая травма, цереброваскулярные заболевания, энцефалиты, врожденные пороки

1 I 2 | 3

развития, артериовенозные мальформаций и др.); 3) клиническая характеристика припадков: моторный, сенсорный, вегетативный, с психическими феноменами (дисфазическими, дисмнестическими, когнитивными, аффективными, иллюзиями и сложными галлюцинациями) — и их частота; 4) наличие вторичной генерализации. При вторично-генерализованных приступах парциальный компонент может проявляться аурой (последняя всегда указывает на наличие парциальных приступов с вторичной генерализацией) или постиктальным (послеприпадочным) параличом Тодда. Если удается локализовать эпилептический очаг в височной, лобной, теменной или затылочной доле (см. прил., табл. 9.3), то можно использовать термины «височная эпилепсия» (эпилепсия височной доли), «лобная эпилепсия» (эпилепсия лобной доли), «теменная эпилепсия» (эпилепсия теменной доли), «затылочная эпилепсия» (эпилепсия затылочной доли)

G40.2	Локализованная (фокальная) (парциальная) симптоматическая эпилепсия и эпилептические синдромы со сложными парциальными приступами	ОФД Симптоматическая парциальная эпилепсия (эпилептический синдром) со сложными парциальными приступами
	Приступы с изменением сознания, часто с эпилептическим автоматизмом. Сложные парциальные приступы со вторичной генерализацией	ПРФД 1. Криптогенная височная эпилепсия: частые сложные парциальные приступы с висцеросенсорной аурой, ороалиментарным автоматизмом и редкой вторичной генерализацией 2. Парциальная (лобная) эпилепсия вследствие ишемического инсульта в бассейне правой мозговой артерии: частые сложные парциальные (психомоторные) приступы с дистоническими проявлениями и частой вторичной генерализацией

Примечание. Характерной особенностью *сложных парциальных приступов* (СПП) является нарушение (изменение) сознания, которое может наступить в момент начала приступа или вслед за появлением той или иной симптоматики и сопровождается невосприимчивостью к действию окружающих факторов, автоматизмами (психомоторные приступы), вегетативными проявлениями (расширение зрачков, слюноотделение) и амнезией на все время приступа. Эпилептический автоматизм — координированный двигательный акт, возникающий на фоне помрачения сознания во время или после эпилептического приступа и в последующем обычно амнезирующийся. К автоматизмам также относятся жевание, глотание, улыбка,

повторение определенных звуков или слов, пение, хождение по кругу и т. д.). В отличие от ауры автоматизм не имеет топического значения.

Сложные парциальные припадки бывает трудно отличить от абсансов, которые иногда также сопровождаются автоматизмами. В отличие от абсансов, для СПП характерны большая продолжительность припадка (в среднем около 90—120 с — типичная продолжительность абсанса — 10—15 с), наличие ауры, наличие спутанности или дезориентации по окончании припадка. Термин «сложные парциальные припадки» не эквивалентен термину «височная эпилепсия»: последняя может проявляться как сложными, так и простыми парциальными припадками, с другой стороны, СПП могут быть связаны с эпилептическим очагом не только в височной, но и в лобной доли, а иногда и в других отделах коры.

Для СПП лобного происхождения характерны более высокая частота и короткая продолжительность припадков (до 30 с), внезапное начало и прекращение припадков, отсутствие ауры и спутанности после припадка, выраженные двусторонние тонические спазмы, изменение позы, автоматизмы, нередко вовлекающие конечности, иногда причудливого характера, тенденция к вторичной генерализации и возникновению эпилептического статуса. Для височных СПП характерны: большая продолжительность (2-5 мин), частая аура (висцеральная, цефалгическая, обонятельная, дисмнестическая, аффективная, с нарушением восприятия), более постепенное развитие припадка. Кроме того, при височных припадках чаще наблюдаются неполная утрата сознания, особенно на ранней стадии, послеприпадочные спутанность сознания и афатические нарушения, менее выраженные, но более длительные автоматизмы, более выражены вегетативные проявления.

При формулировании диагноза необходимо указать: 1) этиологию — основное заболевание, послужившее причиной припадков; 2) локализацию эпилептического очага по данным ЭЭГ и клиническим данным (если это возможно); 3) клиническую характеристику припадка (психомоторный, психосенсорный, с автоматизмом); 4) наличие вторичной генерализации

2. Генерализованная эпилепсия

1	2	3
G40.3	<p>Генерализованная идиопатическая эпилепсия и эпилептические синдромы</p> <p>Доброкачественная(ые):</p> <ul style="list-style-type: none"> миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста 	<p>ОФД. Идиопатическая генерализованная эпилепсия (эпилептический синдром)</p> <p>ПРФД. Идиопатическая эпилепсия с частыми генерализованными тонико-клоническими припадками</p>

1	2	3
	<ul style="list-style-type: none"> • неонатальные судороги • неонатальные семейные судороги <p>Детская абсанс-эпилепсия [пикнолепсия].</p> <p>Эпилепсия с большими судорожными припадками [grand mal] при пробуждении.</p> <p>Ювенильная:</p> <ul style="list-style-type: none"> • абсанс-эпилепсия • миоклоническая эпилепсия [с импульсивными малыми припадками, petit mal]. <p>Неспецифические эпилептические припадки:</p> <ul style="list-style-type: none"> • атонические • клонические • миоклонические • тонические • тонико-клонические 	
<p><i>Примечание.</i> При специфических эпилептических синдромах, обозначенных в данной рубрике, которые преимущественно встречаются в детском и юношеском возрасте, используется соответствующая диагностическая формула, приведенная в данной рубрике (например, доброкачественные неонатальные судороги, ювенильная миоклоническая эпилепсия, идиопатическая эпилепсия детского возраста с абсансами и т. д.) с указанием частоты припадков. При наличии неспецифических припадков используется термин «идиопатическая генерализованная эпилепсия» с указанием типа припадков и их частоты. Следует отметить, что идиопатическая эпилепсия часто неправильно расценивается как симптоматическая. Особенно характерна гипердиагностика посттравматической эпилепсии — этот диагноз нередко ставится через много лет после перенесенной легкой черепно-мозговой травмы; между тем частота эпилепсии после легкой черепно-мозговой травмы не выше, чем в среднем по популяции</p>		
G40.4	<p>Другие виды генерализованной эпилепсии и эпилептических синдромов</p> <p>Эпилепсия с:</p> <ul style="list-style-type: none"> • миоклоническими абсансами 	<p>ОФД. Та же, что и в перечне подрубрики МКБ-10</p> <p>ПРФД. Криптогенный синдром Леннокса—Гастро с частыми полиморфными генерализованными тонико-клоническими и атоническими</p>

1	2	3
	• миоклоно-астатически-ми припадками	припадками, миоклоническими абсансами, выраженная задержка психомоторного развития
	Синдром Уэста	
	Синдром Яеннокса—Гасто	
	Салаамов тик	
	Инфантильный спазм	
	Симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия	

Примечание. В данной подрубрике кодируют шесть специфических эпилептических синдромов, в клинической картине которых доминируют миоклонические припадки: эпилепсия с миоклоническими абсансами, эпилепсия с миоклонически-астатическими припадками, синдром Уэста (инфантильные спазмы, или салаамовы судороги), синдром Леннокса—Гасто, симптоматическая ранняя миоклоническая энцефалопатия, миоклоническая эпилепсия с «рваными» красными волокнами. Все они встречаются преимущественно у детей и могут быть как симптоматическими (возникающими вследствие церебральных мальформации, фокальных корковых дисплазий, гипоксической энцефалопатии, менингитов, дегенеративных, дисметаболических и демиелинизирующих заболеваний, травм, генетических синдромов), так и криптогенными.

Критерии **синдрома Леннокса—Гасто**: 1) наличие генерализованных припадков, атонических, атипичных абсансов или ночных клонических; 2) наличие на ЭЭГ в межприступном периоде диффузных комплексов пик-волна на фоне общего замедления электрической активности; 3) наличие тяжелых, диффузных когнитивных нарушений. В 30% случаев синдром Уэста трансформируется в синдром Леннокса—Гасто.

В данной подрубрике может также кодироваться *ранняя инфантильная эпилептическая энцефалопатия со вспышками подавления на ЭЭГ*. При формулировании диагноза необходимо перечислить типы припадков (для синдрома Леннокса—Гасто характерны полиморфные припадки), указать частоту припадков, сопутствующие неврологические и психические изменения

G40.6	Припадки grand mal неуточненные (с малыми припадками [petit mal] или без них)	ОФД. Эпилепсия с генерализованными судорожными (и малыми) припадками
--------------	--	--

Примечание. Данная подрубрика применяется в тех случаях, когда отсутствуют анамнестические, клинические и инструментальные данные, необходимые для уточнения этиологии и характера припадков, что дает возможность использовать коды G40.0-G40.5

— 1 —

- G40.7 Малые припадки [petit mal] ОФД.** Эпилепсия (эпилептический синдром) с малыми припадками (абсансами)
неуточненные без припадков grand mal (абсансами)
ПРФД. Эпилепсия с редкими атоническими абсансами

Примечание. Данная рубрика используется для кодирования эпилепсии с малыми припадками, если ее особенности не удовлетворяют критериям специфических вариантов идиопатической эпилепсии, указанных в подрубрике G40.3. При характеристике припадка необходимо указать, к какому варианту он относится (типичный, атипичный). *Типичный абсанс* имеет продолжительность до 30 с, может сопровождаться легкими клоническими судорогами, особенно в мимической мускулатуре, изменением мышечного тонуса, иногда быстрыми автоматизмами, вегетативными проявлениями и характерными разрядами пик-медленная волна на ЭЭГ частотой 3/с. Абсансы, как правило, являются проявлением первичной генерализованной эпилепсии и возникают главным образом в детском и подростковом возрасте. *Атипичный (сложный) абсанс* имеет, как правило, большую продолжительность и сопровождается более выраженными двигательными нарушениями (в зависимости от характера последних выделяют атонические, акинетические и миоклонические абсансы). Атипичным абсансам, кроме того, свойственны неполное выключение сознания, более выраженные автоматизмы, более постепенное начало и окончание припадка, более гетерогенные изменения на ЭЭГ. *Атонические абсансы* следует отличать от атонических припадков, представляющих собой разновидность больших припадков. Отличительными признаками атонических припадков являются большая длительность до (1–2 мин), наличие по слепприпадочных явлений, на ЭЭГ — низкоамплитудная быстрая активность или множественные пики и волны. Атипичные абсансы могут возникать в любом возрасте, часто при симптоматической эпилепсии, сочетаясь с припадками другого типа и другими неврологическими нарушениями

3. Особые эпилептические синдромы

1	2	3
G40.5	Особые эпилептические синдромы Эпилепсия парциальная постоянная [Кожевникова]. Эпилептические припадки, связанные с: • употреблением алкоголя	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 При формулировании диагноза необходимо указать основное заболевание, послужившее причиной, частоту генерализованных припадков, наличие сопутствующих неврологических синдромов

1

2

3

- применением лекарственных средств
- гормональными изменениями
- лишением сна
- воздействием стрессовых факторов.

Для идентификации лекарственного средства используют дополнительный код внешних причин (класс XX)

ПРФД. 1. Последствия ОНМК в бассейне правой средней мозговой артерии и инфаркта в правой лобно-теменной области. Постоянная парциальная эпилепсия с вовлечением левой руки и левой половины лица и редкими вторично-генерализованными припадками. Умеренный спастический гемипарез слева.

2. Алкогольная абстиненция с серией первично-генерализованных тонико-клонических припадков.

3. Фебрильные припадки с редкими генерализованными тонико-клоническими пароксизмами

Примечание. Кожевниковская эпилепсия (*epilepsia partialis continua*) представляет собой статус простых парциальных моторных припадков, обычно вовлекающий лицо и руку (особенно ее дистальную часть); подергивания могут варьировать как по интенсивности, так и по локализации, иногда происходит вторичная генерализация. Кожевниковская эпилепсия может иметь различную этиологию. У детей чаще встречается хроническая прогрессирующая *epilepsia partialis continua* детского возраста, или *синдром Расмуссена*, представляющая собой хронический фокальный энцефалит неясной этиологии. Это заболевание обычно возникает в возрасте до 10 лет, часто через 1-6 месяцев после неспецифической инфекции и начинается с генерализованных тонико-клонических припадков с последующим присоединением парциальных припадков, нарастанием очаговой симптоматики (гемипареза, гемианопсии, афазии) и психических расстройств. Морфологическим субстратом является асимметричная корковая атрофия (гемиатрофия), которую можно выявить с помощью КТ или МРТ. *Epilepsia partialis continua* может вызываться также черепно-мозговой травмой, инсультом, энцефалитами (в том числе клещевым энцефалитом), опухолями, а также некоторыми метаболическими поражениями мозга (прежде всего некетогенной гипергликемией).

В данной подрубрике кодируется, кроме того, ряд специфических эпилептических синдромов, связанных с определенными этиологическими факторами.

У больных алкоголизмом припадки чаще всего возникают в период абстиненции — спустя 7—48 ч после последнего приема алкоголя. Как правило, возникают первично генерализованные тонико-клонические припадки, иногда образующие серии до 6 припадков, реже возникает эпилеп-

1	2	J	3
----------	---	---	---

птический статус. Важно помнить, что абстиненция может провоцировать припадки и у больных с истинной эпилепсией, особенно часто при посттравматической эпилепсии. Реже алкогольные припадки возникают вне периода абстиненции.

Из **медикаментозных средств** наиболее часто припадки вызываются кокаином и амфетаминами. В токсических дозах припадки вызывают также пенициллин, лидокаин, аминофиллин, изониазид. Фенотиазины и трициклические антидепрессанты обладают способностью снижать судорожный порог и при наличии определенной предрасположенности могут способствовать развитию припадков. Кроме того, припадки могут возникать в рамках абстинентного синдрома — при отмене барбитуратов, бензодиазепинов, баклофена.

В данной подрубрике могут кодироваться и **фебрильные припадки**, в типичном случае имеющие первично генерализованный тонико-клонический характер и возникающие у детей в возрасте 6 мес—5 лет на фоне нормального неврологического статуса при температуре, превышающей 38,5 °С. Выделяют так называемые осложненные фебрильные припадки — более длительные или включающие фокальный компонент, при которых выше риск последующей эпилепсии. При формулировке диагноза необходимо указать основное заболевание, частоту и характер припадков, сопутствующие неврологические синдромы.

Данный код используется также при эпилептических припадках, вызванных гормональными изменениями, депривацией сна и специфическими провоцирующими факторами (рефлекторная эпилепсия), в том числе при музыкальной эпилепсии, фоточувствительной эпилепсии, эпилепсии чтения.

Первичная эпилепсия чтения проявляется парциальными моторными припадками с вовлечением жевательных и глазодвигательных мышц, возникающими во время чтения; иногда отмечается вторичная генерализация; начало в позднем пубертатном возрасте

<p>G83.8 Паралич Тодда (постэпилептический)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Последствия герпетического энцефалита в виде редких вторично-генерализованных судорожных припадков с длительным постиктальным левосторонним гемипарезом</p>
---	---

Примечание. **Постиктальный (послеприпадный, постэпилептический) паралич Тодда** — признак парциального припадка с/без вторичной генерализации и поэтому требует исключения структурного поражения головного мозга, прежде всего объемного образования. Как правило, он не требует специального кодирования, если известны первичное заболевание и тип эпилептического припадка

F80.3 Синдром Ландау-Клефф-ОФД. Та же, что и в МКБ-10
нера

Примечание. Синдром Ландау—Клеффнера, или приобретенная эпилептическая афазия, характеризуется пароксизмальным нарушением как импрессивной, так и экспрессивной речи, которое сопровождается наличием фокальной или мультифокальной эпилептической активностью на ЭЭГ, усиливающейся во время сна, иногда поведенческими нарушениями. Соотношение речевых нарушений и эпилептической активности остается неясным

4. Другие формы эпилепсии

1	2	3
G40.8	Другие уточненные формы эпилепсии Эпилепсия и эпилептические синдромы, не определенные как фокальные или генерализованные	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> Данную рубрику следует использовать в двух случаях: 1) для кодирования тех вариантов эпилепсии, которые проявляются одновременно и генерализованными и парциальными припадками. К этой группе относятся неонатальные припадки, тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста, эпилепсия с постоянными разрядами пик-волна на ЭЭГ во время медленного сна; 2) для кодирования тех случаев эпилепсии, когда по имеющимся клиническим и ЭЭГ-данным невозможно решить, являлся ли большой судорожный припадок первично- или вторично-генерализованным</p>		
G40.9	Эпилепсия неуточненная Эпилептические: • судороги БДУ • приступы БДУ • припадки БДУ	Код для статистического учета неуточненных случаев эпилепсии, эпилептических припадков или постиктальных состояний

5. Эпилептический статус

Эпилептический статус — состояние, при котором либо эпилептический припадок продолжается более 30 мин, либо повторяющиеся припадки следуют друг за другом столь часто, что в промежутках между ними больной не приходит в сознание (в отличие от

серии припадков). Чаще всего эпилептический статус возникает вследствие резкого прекращения приема противоэпилептических средств, но иногда бывает и дебютным проявлением эпилепсии. Причиной могут быть также опухоли мозга, гипоксия, метаболические расстройства (например, гипогликемия или гипонатриемия), алкогольная абстиненция, инсульт, менингит или энцефалит. В зависимости от типа эпилептических припадков выделяют судорожный эпилептический статус (статус генерализованных тонико-клонических припадков) и бессудорожный эпилептический статус (статус абсансов или сложных парциальных припадков).

Судорожный эпилептический статус — неотложное состояние, нередко заканчивающееся летальным исходом и требующее экстренного вмешательства. В течение первых 20—30 мин компенсаторные механизмы защищают нейроны от повреждения, в течение следующих 30 мин их эффективность снижается, и, наконец, если статус продолжается более 60 мин, то повреждение ЦНС становится практически неизбежным. Угроза жизни во время эпилептического статуса возникает в связи с дыхательными расстройствами (апноэ, нейрогенный отек легких, аспирационная пневмония), гемодинамическими расстройствами (резкая артериальная гипертензия, нарушение ритма сердца, остановка кровообращения), резким повышением внутричерепного давления, гипертермией, метаболическими расстройствами (гиперкалиемия, гипергликемия или гипогликемия). Осложнением эпилептического статуса могут быть также переломы, распад мышц (рабдомиолиз), почечная недостаточность, диссеминированное внутрисосудистое свертывание.

Бессудорожный эпилептический статус протекает менее драматично, но часто вызывает диагностические трудности. Может проявляться неожиданно развившимся сопором или комой, спутанностью сознания, мутизмом, психической замедленностью, автоматизмами. Обычно определяют как повторяющиеся эпилептические припадки, в промежутках между которыми больной не приходит в сознание (в отличие от серии припадков). Для кодирования эпилептического статуса существует специальная рубрика — G41.

При формулировании диагноза необходимо указать: 1) заболевание, послужившее причиной эпилептического статуса; 2) тип припадков; 3) осложнения эпилептического статуса (дыхательные, гемодинамические расстройства, отек мозга и др.).

1	2	3
G41	Эпилептический статус	
G41.0	Эпилептический статус grand mal (судорожных припадков) <i>Тонико-клонический эпилептический статус</i> <i>Исключена:</i> эпилепсия парциальная непрерывная [Кожевникова] (40.5)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатическая генерализованная эпилепсия с частыми генерализованными тонико-клоническими припадками. Эпилептический статус генерализованных тонико-клонических припадков с явлениями отека мозга и дыхательной недостаточности
<i>Примечание.</i> Эпилептический статус судорожных припадков может быть связан как с первично-, так и со вторично-генерализованными судорожными припадками		
G41.1	Эпилептический статус petit mal (малых припадков) <i>Эпилептический статус абсансов</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатическая генерализованная эпилепсия с частыми типичными абсансами и редкими тонико-клоническими припадками; статус абсансов на фоне прекращения приема антиконвульсантов с флуктуирующим сопором и простыми автоматизмами
<i>Примечание.</i> Статус абсансов (бессудорожный эпилептический статус) может проявляться сопором, комой или спутанностью сознания, иногда с периодами частичного возвращения сознания; возможны также мутизм, психическая замедленность, автоматизмы. Статус абсансов бывает трудно отдифференцировать от статуса сложных парциальных припадков без помощи ЭЭГ. При формулировании диагноза необходимо указать: <ol style="list-style-type: none"> 1) первичный эпилептический синдром; 2) характер припадков; 3) клинические проявления статуса; 4) факторы, его спровоцировавшие 		
G41.2	Сложный парциальный эпилептический статус	ОФД. Эпилептический статус сложных парциальных припадков ПРФД. Криптогенная лобная эпилепсия с частыми сложными парциальными припадками. Статус сложных парциальных припадков с сумеречным расстройством сознания и сложными автоматизмами

1 | 2 | 3

Примечание. Статус сложных парциальных припадков — трудно диагностируемое состояние. Может проявляться флюктуирующей спутанностью сознания, изменением поведения, критики, иногда психотическими или аффективными расстройствами. Возможны автоматизмы, замедленность движений, кататония, остановка речи, галлюцинации и другие проявления. Особенно часто бывает при эпилепсии лобного происхождения. Статус сложных парциальных припадков может привести к необратимым когнитивным нарушениям

G41.8 Другой уточненный эпилептический статус

Примечание. Данная подрубрика применяется в том случае, когда невозможно применить подrubрики 0—2 данной рубрики, в частности, при статусе простых парциальных припадков

G41.9 Эпилептический статус неуточненный

Примечание. Код для статистического учета неуточненных случаев эпилептического статуса

Приложение к гл. 9 «Эпилепсия»

Таблица 9.1

Классификация эпилептических припадков

(Dreifuss EE. Proposal for revised clinical and EEG classification of epileptic seizures // *Epilepsia*. - 1981. - V.22. - P. 489-501)

- | | | |
|--|-------------------|--|
| I. Парциальные (фокальные, локальные) | A. Простые | <ol style="list-style-type: none"> 1. <i>Моторные:</i> с маршем (джексоновские), без марша, адверсивные, постуральные, фонаторные (вокализация или остановка речи) 2. <i>Сенсорные:</i> соматосенсорные, зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые, вестибулярные 3. <i>Вегетативные</i> (изменение окраски кожи, артериального давления, ритма сердца, размеров зрачков, пилоэрекция, дискомфорт в эпигастральной области) 4. <i>Психические:</i> а) дисфазические; б) дисмнестические (<i>deja vu, jamais vu</i> и др.); в) когнитивные (сновидное помрачение сознания, дереализация, деперсонализация); г) аффективные (страх, депрессия, гнев, раздражительность); д) иллюзорные (иллюзии размера, формы, веса, дистанции); |
|--|-------------------|--|

Окончание табл. 9.1

	Б. Сложные	е) сложные галлюцинаторные (зрительные, слуховые, обонятельные, вкусовые галлюцинации)
		1. Начинающиеся как простые парциальные припадки с последующим нарушением сознания: а) с простыми фокальными проявлениями и последующим нарушением сознания; б) с автоматизмами; 2. Начинающиеся с нарушения сознания: а) только с нарушением сознания; б) с автоматизмами
	В. Со вторичной генерализацией	1. Простые парциальные с вторичной генерализацией 2. Сложные парциальные с вторичной генерализацией 3. Простые парциальные с переходом в сложные парциальные и последующей генерализацией
II. Генерализованные	А. Абсансы	1. Типичные: только с нарушением сознания, с легкими клоническим, тоническим или атоническим компонентами, автоматизмами, вегетативными проявлениями 2. Атипичные: с более выраженным изменением тонуса, более медленным-началом и/или окончанием
	Б. Миоклонические В. Клонические Г. Тонические	Д. Тонико-клонические Е. Атонические
III. Неклассифицируемые		

Таблица 9.2

Классификация эпилепсии и эпилептических синдромов¹

I. Локализованная (парциальная, фокальная) эпилепсия (эпилептические синдромы)		
Идиопатическая²	Симптоматическая	Криптогенная
1. Доброкачественная детская эпилепсия с пиками в центрально-височной области	1. Хроническая прогрессирующая epilepsy partialis continua детского возраста	Определяется: типом припадков, локализацией эпилептического очага,

Идиопатическая ²	Симптоматическая	Криптогенная
2. Детская эпилепсия с затылочными пароксизмами 3. Первичная эпилепсия чтения	2. Височная эпилепсия 3. Лобная эпилепсия 4. Теменная эпилепсия. 5. Затылочная эпилепсия	сопутствующими клиническими проявлениями
II. Генерализованные эпилепсии и эпилептические синдромы		
Идиопатическая ²	Симптоматическая	Криптогенная или симптоматическая ²
1. Доброкачественные неонатальные семейные судороги 2. Доброкачественные неонатальные судороги 3. Доброкачественная миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста 4. Детская абсанс-эпилепсия (пикнолепсия) 5. Юношеская абсанс-эпилепсия 6. Юношеская миоклоническая эпилепсия (импульсивные petit mal) 7. Эпилепсия с большими припадками при пробуждении 8. Другие формы 9. Эпилепсия с припадками, провоцируемыми специфическими факторами	<i>Неспецифической этиологии</i> 1. Ранняя миоклоническая эпилепсия 2. Ранняя младенческая эпилептическая энцефалопатия с подавлением ЭЭГ активности 3. Другие формы симптоматической генерализованной эпилепсии <i>Специфической этиологии</i> (эпилептические припадки, вызванные мальформациями, дегенеративными, метаболическими и другими заболеваниями) ³	1. Синдром Уэста (инфантильные спазмы, синдром Блица—Ника—Салаама—Крампе) 2. Синдром Леннокса—Гасто 3. Эпилепсия с миоклонически-аstattическими припадками 4. Эпилепсия с миоклоническими абсансами
III. Эпилепсии и эпилептические синдромы, которые нельзя отнести к фокальным или генерализованным		
С генерализованными и парциальными припадками		В отсутствие четкого указания на генерализованный или парциальный характер

Окончание табл. 9.2

- | | |
|---|---|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. Неонатальные припадки 2. Тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего возраста 3. Эпилепсия с непрерывными комплексами пик-волна во время медленного сна 4. Приобретенная эпилептическая афазия (синдром Ландау—Клеффнера) 5. Другие формы | Генерализованные судорожные припадки, которые по клиническим и ЭЭГ-данным не удается отнести к первично генерализованным или парциальным с вторичной генерализацией |
|---|---|

IV. Специфические эпилептические синдромы

Ситуационные припадки

1. Фебрильные припадки
2. Изолированные припадки или эпилептический статус
3. Припадки, возникающие вследствие острых метаболических нарушений или интоксикаций (отравление алкоголем, лекарственными препаратами, эклампсия, некетогенная гипергликемия и др.)

¹ Составлено на основе: Comissia on the classification and terminology of the International League Against Epilepsia. Proposal for revised classification of epilepsies and epileptic syndromes // *Epilepsia*. - 1989. - Vol. 30. - P. 389-399.

² С возраст-зависимым началом (расположены в порядке увеличения возраста начала заболевания).

³ Данный раздел включает состояния, при которых припадки представляют единственное или доминирующее проявление.

Таблица 9.3

Отличительные особенности идиопатической, симптоматической и криптогенной эпилепсии

Признаки	Идиопатическая эпилепсия	Симптоматическая эпилепсия	Криптогенная («предположительно симптоматическая») эпилепсия
Тип припадков	Генерализованные (реже фокальные)	Фокальные (парциальные)	Фокальные (парциальные)
Очаговые неврологические симптомы	Как правило, отсутствуют	Могут выявляться	Могут выявляться

Признаки	Идиопатическая эпилепсия	Симптоматическая эпилепсия	Криптогенная («предположительно симптоматическая») эпилепсия
Психические изменения	Часто отсутствуют или умеренно выражены	Могут быть тяжелыми	Могут быть тяжелыми
Эффективность противоэpileптических препаратов	Как правило, высокая	Может быть низкой	Может быть низкой
Очаговые изменения при ЭЭГ	Как правило, отсутствуют	Возможны	Возможны
Изменения при КТ и МРТ	Отсутствуют	Часто выявляются	Возможны
Причины	Наследственный дефект	Энцефалит, инсульт, черепно-мозговая травма, метаболические поражения мозга и др.	Неизвестны (возможно перинатальное поражение или микроструктурная патология)

Таблица 9.4

Клинические проявления парциальных форм эпилепсии в зависимости от локализации очага

Вид эпилепсии	Тип припадков	Характерные феномены
Эпилепсия височной доли (височная эпилепсия)	Простые парциальные Сложные парциальные Парциальные с вторичной генерализацией	Сенсорные (обонятельные, слуховые, вкусовые), вегетативные (дискомфорт в эпигастрии, отрыжка, приливы, задержка дыхания), дисмнестические (dejavu, jamais vu), аффективные, оролимментарные автоматизмы, послеприпадочная спутанность сознания
Эпилепсия лобной доли (лобная эпилепсия)	Простые парциальные Сложные парциальные	<i>Моторные</i> (клонические, тонические, дистонические, адверсивные, постральные, псевдоистерические (дополнительная моторная кора), фонаторные, глотательные и жевательные движения

Вид эпилепсии	Тип припадков	Характерные феномены
	Парциальные с вторичной генерализацией	(оперкулярная кора)); <i>вегетативные, психические, сенсорные</i> (обонятельные (орбитофронтальная кора), вкусовые (оперкулярная кора)); часто <i>со вторичной генерализацией</i>
Эпилепсия теменной доли (теменная эпилепсия)	Простые парциальные Парциальные с вторичной генерализацией	Полиморфные сенсорные, реже сенсоромоторные феномены, иногда с маршем, головокружение и дезориентация в пространстве (нижняя теменная доля), нарушения речи
Эпилепсия затылочной доли (затылочная эпилепсия)	Простые парциальные Парциальные с вторичной генерализацией	Зрительные расстройства (фотопсии, скотома, гемианопсия), реже иллюзии (макро- и микроспии, метаморфопсии) и галлюцинации, окуломоторные феномены

Таблица 9.5

Типы эпилептических припадков и стимулы, провоцирующие рефлекторные припадки (в соответствии с предложениями группы экспертов МПЭЛ, Engel et al., 2001)

Категория	Припадки/стимулы
Спонтанно прекращающиеся припадки	<p><i>Генерализованные припадки:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Тонико-клонические припадки (включая припадки, начинающиеся с клонической или миоклонической фазы) • Клонические припадки (без тонических проявлений или с тоническими проявлениями) • Типичные абсансы • Атипичные абсансы • Миоклонические абсансы • Тонические припадки • Спазмы • Миоклонические припадки • Миоклония век (с абсансами или без абсансов) • Миоклонические атонические припадки • Негативная миоклония • Атонические припадки • Рефлекторные припадки при синдромах генерализованной эпилепсии

Категория	Припадки/стимулы
Спонтанно прекращающиеся припадки	<p><i>Фокальные припадки:</i>*</p> <ul style="list-style-type: none"> • Фокальные сенсорные припадки: <ul style="list-style-type: none"> — с элементарными сенсорными симптомами (например, припадки затылочной или теменной коры) — с психосенсорными (experiential sensory) симптомами (например, припадки области теменно-височно-затылочного стыка) • Фокальные моторные припадки: <ul style="list-style-type: none"> — с элементарными клоническими двигательными проявлениями — с асимметричными тоническими двигательными проявлениями (например, припадки дополнительной моторной коры) — с типичными (височными) автоматизмами (например, мезотемпоральные припадки) — с гиперкинетическими автоматизмами — с фокальной негативной миоклонией — с ингибиторными моторными феноменами (торможением движений) • Геластические припадки • Гемиклонические припадки • Вторично-генерализованные припадки • Рефлекторные припадки при синдромах фокальной эпилепсии
Непрерывные (непрекращающиеся) припадки	<p><i>Генерализованный эпилептический статус (статус генерализованных припадков):</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Статус генерализованных тонико-клонических припадков • Статус клонических припадков • Статус абсансов • Статус тонических припадков • Статус миоклонических припадков <p><i>Фокальный эпилептический статус (статус фокальных припадков):</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Постоянная парциальная эпилепсия (Кожевниковая) • Постоянная аура • Лимбический эпилептический (психомоторный) статус • Гемиконвульсивный статус с гемипарезом

Категория	Припадки/стимулы
Стимулы, провоцирующие рефлекторные припадки	<ul style="list-style-type: none"> • Зрительные стимулы: <ul style="list-style-type: none"> — мигающий свет — зрительные картины — другие зрительные стимулы • Мысли • Музыка • Действия • Соматосенсорные стимулы • Проприоцептивные стимулы • Чтение • Горячая вода • Стартл-реакция (внезапный стимул, испуг)

* Ранее парциальные (деление на простые и сложные парциальные припадки предполагается исключить).

Таблица 9.6

Классификация эпилептических синдромов (в соответствии с предложениями группы экспертов МПЭЛ, Engel et al., 2001)

Группы синдромов	Специфические синдромы
Идиопатические фокальные эпилепсии младенческого и детского возраста	Доброкачественные младенческие припадки Доброкачественная детская эпилепсия с центрально-височными пиками Доброкачественная детская затылочная эпилепсия с ранним началом (тип Panayiotopoulos) Доброкачественная детская затылочная эпилепсия с поздним началом (тип Gastaut)
Семейные (аутосомно-доминантные) фокальные эпилепсии	Доброкачественные семейные неонатальные припадки Доброкачественные семейные младенческие припадки Аутосомно-доминантная ночная лобная эпилепсия Семейная височно-долевая эпилепсия Семейная фокальная эпилепсия с переменными фокусами
Симптоматические (вероятно симптоматические¹) фокальные эпилепсии	<i>Лимбические эпилепсии:</i> <ul style="list-style-type: none"> • Мезотемпоральная эпилепсия со склерозом гиппокампа • Мезотемпоральная эпилепсия, определяемая специфической этиологией

Группы синдромов	Специфические синдромы
Симптоматические (вероятно симптоматические¹) фокальные эпилепсии	<ul style="list-style-type: none"> • Другие типы, определяемые локализацией и этиологией <p><i>Неокортикальные эпилепсии:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • Синдром Расмуссена • Гемиконвульсивно-гемиплегический синдром • Другие типы, определяемые локализацией и этиологией • Мигрирующие парциальные припадки раннего детского возраста
Идиопатические генерализованные эпилепсии	<p>Доброкачественная миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста</p> <p>Эпилепсия с миоклоническими астатическими припадками</p> <p>Детская абсансная эпилепсия</p> <p>Эпилепсия с миоклоническими абсансами</p> <p>Идиопатические генерализованные эпилепсии с переменными фенотипами:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ювенильная абсансная эпилепсия • Ювенильная миоклоническая эпилепсия • Эпилепсия только с генерализованными тоникоклоническими припадками <p>Генерализованные эпилепсии с фебрильными припадками-плюс</p>
Рефлекторные эпилепсии	<p>Идиопатическая светочувствительная затылочно-долевая эпилепсия.</p> <p>Другие визуально-сенситивные эпилепсии</p> <p>Первичная эпилепсия чтения</p> <p>Стартл—эпилепсия</p>
Эпилептические энцефалопатии²	<p>Ранняя миоклоническая энцефалопатия</p> <p>Синдром Отахары</p> <p>Синдром Уэста</p> <p>Тяжелая миоклоническая эпилепсия раннего детского возраста (синдром Древета)</p> <p>Миоклонический статус при непрогрессирующих энцефалопатиях</p> <p>Синдром Леннокса—Гасто</p> <p>Синдром Ландау—Клеффнера</p> <p>Эпилепсия с постоянной пик-волновой активностью во время медленного сна</p>

Группы синдромов	Специфические синдромы
Прогрессирующая миоклоническая эпилепсия	См. табл. 7
Припадки, не позволяющие диагностировать эпилепсию	Доброкачественные младенческие припадки, фебрильные припадки, алкогольные абстинентные припадки, лекарственные припадки, немедленные и ранние посттравматические припадки, одиночный припадок или группа быстро следующих друг за другом припадков, редко повторяющиеся припадки («олигоэпилепсия»)

¹ Ранее криптогенные.

² Состояния, при которых эпилептические разряды вызывают прогрессирующее нарушение функции головного мозга.

Таблица 9.7

Классификация заболеваний, часто сопровождающихся эпилептическими припадками или синдромами (в соответствии с предложениями группы экспертов Международной противоэпилептической лиги; Engel et al., 2001)

Группы заболеваний	Специфические заболевания
Прогрессирующие миоклонические эпилепсии	Цероидный липофуциноз Сиалидоз Болезнь Лафоры Болезнь Унферрихта—Лундбурга Нейроаксональная дистрофия MERRF Дентаторубро-палл идолжисова атрофия Другие
Нейроэктодермальные заболевания	Туберозный склероз Нейрофиброматоз Гипомеланоз Ито Синдром эпидермального невуса Синдром Штуге—Вебера
Аномалии развития коры	Лиссэнцефалия Субкортикальная гетеротопия Перивентрикулярная нодулярная гетеротопия Фокальная гетеротопия Микродисгенезия Другие

Группы заболеваний	Специфические заболевания
Опухоли	Ганглиоцитомы Ганлиоглиомы Кавернозные ангиомы Астроцитомы Гамартомы Другие
Хромосомные аномалии	Парциальная моносомия 4p Трисомия 12p Кольцевая 20-я хромосома Другие
Моногенные заболевания с менделевским типом наследования и сложным механизмом развития	Синдром ломкой хромосомы Синдром Ретта Другие
Наследственные метаболические заболевания	Некетотическая гиперглицинемия Аминоацидопатии Заболевания, связанные с нарушением метаболизма углеводов Болезнь Менкеса Другие
Пренатальные или перинатальные ишемические или аноксические повреждения или церебральные инфекции, вызывающие прогрессирующие энцефалопатии	Порэнцефалия Перивентрикулярная лейкомаляция Внутричерепные кальцификации и другие поражения вследствие токсоплазмоза, ВИЧ ит. д.
Постнатальные инфекции	Цистицеркоз Герпетический энцефалит Бактериальные менингиты Другие
Другие постнатальные заболевания	Черепно-мозговая травма Злоупотребление алкоголем и другими психоактивными веществами Инсульт Другие

1. Определение и классификация неврозов
2. Астенический невроз (неврастения)
3. Тревожно-фобические расстройства
4. Депрессивный невроз (невротическая депрессия)
5. Невроз навязчивых состояний
6. Истерический невроз
7. Соматоформные (органные) неврозы
8. Реактивные (стрессовые) расстройства

Среди пациентов невролога весьма значительна доля лиц, страдающих неврозами. Они составляют существенную часть больных с жалобами на головную и лицевую боль, боль в спине, головокружение, вегетативные расстройства, нарушения сна и т. д. Практика показывает, что значительная часть больных с такими диагнозами, как «арахноидит», «вегетососудистая дистония», «гипоталамический синдром», «дисциркуляторная энцефалопатия», «вертебробазиллярная недостаточность», «посттравматическая энцефалопатия», «шейный остеохондроз» на самом деле страдают неврозами. Не вызывает сомнений, что диагностика и лечение неврозов находятся преимущественно в компетенции психиатров. Однако вследствие широкой распространенности этой патологии, ее пограничного характера и сложившейся практики организации здравоохранения значительная часть больных с

неврозами продолжает лечиться у неврологов и после установления диагноза. В связи с этим неврологи должны ориентироваться в современной систематизации невротических расстройств, так как от этого в решающей степени зависит терапевтический подход. Поэтому мы посчитали необходимым включить в издание для неврологов главу о современной классификации невротических расстройств, формулировании их диагноза и кодировании последнего в соответствии с МКБ-10.

1. Определение и классификация неврозов

Неврозы — функциональные (принципиально обратимые) психические расстройства, возникающие под действием психотравмирующих факторов при недостаточной эффективности механизмов психологической защиты в условиях продолжительной невротизирующей социальной ситуации, препятствующей удовлетворению базисных потребностей человека или представляющей угрозу для его будущего, которую он пытается преодолеть, но не может. Предрасположенность к развитию невроза включает не только психологические факторы (особенности личности, условия ее созревания и воспитания, становления взаимоотношений с социумом, уровень притязаний), но и биологические факторы — функциональную недостаточность в определенных нейромедиаторных или нейрофизиологических систем, делающая больных уязвимыми к определенным психогенным воздействиям.

Основными критериями невротических расстройств могут быть:

- 1) ведущая роль психогенных факторов в возникновении и декомпенсации болезненных проявлений;
- 2) функциональный (обратимый) характер психических расстройств,
- 3) отсутствие психотических симптомов, слабоумия, нарастающих изменений личности;
- 4) сохранение больным критического отношения к своему состоянию, что отличает неврозы от психопатий.

Клинически невроз может проявиться самыми различными расстройствами, как чисто психическими (тревога, астения, депрессия, фобия, ипохондрия, навязчивые состояния), так и соматовегетатив-

ными (вегетативной дисфункцией, нарушением сна, хроническими болевыми синдромами, псевдоневрологическими расстройствами).

В отечественной психиатрии традиционно выделяли три клинические формы невроза (неврастения, невроз навязчивых состояний, истерия); современные классификации существенно расширяют спектр клинических вариантов невроза. Так, В. Я. Гиндикин (1997) выделяет неврастению, информационный, ипохондрический, истерический неврозы, невроз навязчивых состояний, невроз ожидания, системные неврозы, неврозы с рентными домогательствами, невроз страха, неврозы характера, психоневрозы.

В МКБ-10 расстройства невротического круга классифицированы по синдромальному принципу, в основу которого положена феноменология — ведущее клиническое проявление. В связи с этим в МКБ-10 используется термин «расстройство», который в различных ситуациях можно трактовать и как «болезнь», имеющую нозологический статус, и как «синдром» в рамках другого заболевания.

Расстройства невротического круга представлены главным образом в разделе. «Невротические, связанные со стрессом и соматоформные расстройства» (F40—F48). Этот раздел включает следующие рубрики:

- F40 «Тревожно-фобические расстройства».
- F41 «Другие тревожные расстройства».
- F42 «Обсессивно-компульсивное расстройство».
- F43 «Реакции на тяжелый стресс и нарушения адаптации».
- F44 «Диссоциативные (конверсионные) расстройства».
- F45 «Соматоформные расстройства».
- F48 «Другие невротические расстройства».

Аффективные нарушения, включающие невротическую депрессию, выделены в особый раздел — «Расстройства настроения (аффективные расстройства)» (F30-F39).

С учетом рекомендаций МКБ-10 в данном руководстве мы рассматриваем следующие клинические формы невротических расстройств:

- 1) астенический невроз (неврастения);
- 2) тревожно-фобические невротические расстройства;
- 3) невротическая депрессия;
- 4) невроз навязчивых состояний;
- 5) истерический невроз;

- 6) соматоформный невроз;
- 7) реактивные (стрессовые) расстройства.

У многих больных с неврозами имеются черты сразу нескольких вариантов невротических расстройств (тревожно-фобического, истерического, депрессивного, соматоформного), однако в каждом случае следует выделять ведущий синдром, поскольку это имеет важное значение для прогноза и выбора тактики лечения.

При формулировании диагноза невроза, помимо его клинической формы и преобладающего синдрома, желательно указывать тяжесть процесса, отражающую степень социальной дезадаптации больного, и его динамику (прогрессирующее, стационарное, регрессирующее, рецидивирующее течение с фазами компенсации, декомпенсации или ремиссии).

К неврозам близки так называемые реактивные (стрессовые) расстройства, которые возникают под определяющим влиянием психической травмы или неблагоприятной внешней ситуации и имеют тенденцию к регрессу после ее разрешения.

От неврозов следует отличать неврозоподобные расстройства, которые возникают как осложнения соматических и неврологических заболеваний, медикаментозной терапии. Трудность диагностики подобных состояний заключается в том, что заболевание (его субъективные проявления, опасения больного по поводу возможного исхода и т. д.) само по себе создает психотравмирующую ситуацию, за счет которой по механизму психогении возникают нозогенные невротические реакции.

2. Астенический невроз (неврастения)

Согласно МКБ-10, для диагностики неврастении необходимы следующие признаки:

- а) постоянные жалобы на повышенную утомляемость после умственной работы или жалобы на слабость в теле и истощение после минимальных усилий;
- б) не менее двух из следующих признаков: мышечные боли, головокружение, головная боль напряжения, нарушение сна, невозможность расслабиться, раздражительность, диспепсия;
- в) любые вегетативные или депрессивные симптомы, не соответствующие по своей продолжительности и тяжести критериям более тяжелых психических расстройств.

Ключевой признак астенического невроза — быстрая утомляемость, которая может проявляться в когнитивной сфере (снижение концентрации внимания, неспособность к интеллектуальному усилию, ослабление умственной работоспособности), аффективной сфере (эмоциональная лабильность, чередование эпизодов раздражительности и угнетенности, низкий порог фрустрации, ангедония), физической сфере (быстро наступающее чувство физического истощения, упадка сил, разбитости). Однако астению следует рассматривать не столько как следствие «истощения» некой «нервной энергии», сколько как бессознательное стремление уйти от активной психической деятельности и тем самым ослабить внутренний психологический конфликт. Неслучайно многие проявления астенического невроза связаны с психической гиперестезией в сфере восприятия сенсорных стимулов (непереносимость яркого света, громких звуков) и телесных импульсов.

Соматические жалобы больных нередко связаны со снижением порога восприятия интероцептивных импульсов, возникающих при нормальной работе организма. Одним из проявлений гиперестезии могут быть головные боли напряжения и ощущение головокружения. У больных с астеническим неврозом часто отмечаются умеренно выраженные тревожные или депрессивные аффекты, снижение либидо; возможны нарушения засыпания, частые ночные пробуждения, иногда гиперсомния. При прогрессировании заболевания озабоченность больных своим психическим или физическим здоровьем может приобретать черты астеноипохондрии.

Астенический невроз важно дифференцировать от астеноподобных состояний, вызванных соматическими заболеваниями и органическими поражениями ЦНС, синдрома хронической усталости (G93.3), а также астенических расстройств личности.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
F48.0	Неврастения	ОФД. Неврастения (астенический невроз, астено-невротическое состояние, астено-невротическое расстройство)

1	2	3
		ПРФД. Неврастения (астено-невротическое расстройство) с выраженной вегетативной дисфункцией, инсомнией и цефалгическим синдромом, фаза декомпенсации
<p><i>Примечание.</i> При формулировании диагноза следует указать ведущие клинические проявления, оказывающие наибольшее влияние на состояние больного. В тех случаях, когда в клинической картине доминирует одно из клинических проявлений, например головная боль напряжения, расстройства сна или половая дисфункция, то рекомендуется использовать дополнительный код для статистического учета этого синдрома (см. главы «Головная боль», «Нарушения сна и бодрствования», «Заболевания вегетативной нервной системы»)</p>		

3. Тревожно-фобические расстройства

Тревожно-фобические расстройства — группа невротических расстройств, ключевым проявлением которых является аффект страха, либо в виде немотивированной «свободно плавающей» тревоги, либо в виде более сфокусированных, подвергшихся когнитивной переработке, но иррациональных фобий.

В МКБ-10 различные варианты тревожно-фобических расстройств содержатся, в основном, в двух рубриках: F40 («Фобические тревожные расстройства») и F41 («Другие тревожные расстройства»).

Общей чертой фобических расстройств является боязнь определенных ситуаций, не представляющих реальной опасности. Характерно, что больной пытается избегать беспокоящих его ситуаций (ограничительное поведение), но если он все же попадает в них, то, как правило, возникает выраженная психовегетативная реакция с выраженной тревогой, чувством страха, сердцебиением, дрожью, предобморочным состоянием, дурнотой, другими вегетативными расстройствами, часто сочетающимися с боязнью умереть, совершить неконтролируемый поступок или сойти с ума. Фобические расстройства могут сочетаться с депрессией, навязчивыми состояниями, ипохондрическими наслоениями, однако последние не доминируют в клинической картине.

При тревожных расстройствах в клинической картине доминирует тревожный аффект, который носит генерализованный неситуатив-

ный (немотивированный) характер и, как правило, сопровождается гипервентиляцией и другими вегетативными нарушениями. Именно на вегетативные расстройства (чувство нехватки воздуха, сердцебиения, головокружение, дискомфорт в эпигастральной области и др.) больные часто предпочитают акцентировать внимание. Кроме того, они жалуются на постоянное напряжение, нервозность, невозможность расслабиться, мышечные боли. У некоторых больных тревога является стойкой, перманентной, у других она развивается пароксизмально в форме повторяющихся психовегетативных кризов, или панических атак.

В отечественной литературе прошлых лет тревога и фобии рассматривались как симптомы, которые могут наблюдаться в рамках других форм неврозов, в частности невроза навязчивых состояний или неврастении.

В МКБ-10 выделены следующие основные формы тревожно-фобических расстройств:

1. Агорафобия.
2. Социальная фобия.
3. Специфические (изолированные) фобии.
4. Паническое расстройство (эпизодическая пароксизмальная тревога).
5. Генерализованное тревожное расстройство.

1	2	3
F40.0	Агорафобия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Тревожно-невротическое расстройство с выраженным агорафобическим синдромом на фоне частых психовегетативных пароксизмов, фаза декомпенсации

Примечание. Агорафобия — боязнь оказаться в ситуации, из которой будет трудно выбраться. Она часто проявляется боязнью в одиночку выйти из дома, боязнью общественного транспорта, толпы, тоннелей, мостов и т. д. Агорафобия часто возникает на фоне повторяющихся психовегетативных пароксизмов (панических атак) и представляет в этом случае нарастающую боязнь ситуаций, в которых могут возникать приступы, а сам больной может оказаться без помощи (см. «Вегетативные расстройства»). Следствием агорафобии является ограничительное поведение и ограничение жизненного пространства больного. Он начинает избегать общественный

1	2	3
---	---	---

транспорт, а в тяжелых случаях не решается выйти из дома. В то же время уровень страха снижается, если больного сопровождает кто-либо из близких. При устранении панических атак проявления агорафобии постепенно регрессируют, но с различной скоростью. Реже агорафобия возникает в отсутствие панических атак. Вторично у больных с агорафобией нередко развиваются перманентные психовегетативные расстройства, депрессия, ипохондрические, истероформные проявления, псевдовестибулярные расстройства

F40.1 Социальная фобия

ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Тревожно-невротическое расстройство с изолированным социофобическим синдромом и умеренно выраженным ограничительным поведением, вегетативная дистония с выраженным гипервентиляционным синдромом, редкими психовегетативными пароксизмами, стационарное течение

Примечание. Социальная фобия (социофобия, или антропофобия) — боязнь оказаться в центре внимания окружающих (особенно незнакомых или малознакомых людей, вышестоящих лиц, учителей, воспитателей, лиц противоположного пола) и получить их негативную оценку. При необходимости вступить в общение, в момент сдачи экзамена, ответа у доски, публичного выступления и т. д. у больных может возникать вегетативная активация с гиперемией лица, тошнотой, тремором, позывами на мочеиспускание (иногда с развернутой картиной вегетативного криза), которую больной может считать первопричиной своего состояния. Общение в кругу семьи и с близкими знакомыми, как правило, не вызывает страха. Социальная фобия чаще всего проявляется в пубертатном и юношеском возрасте. На проявления социальной фобии могут наслаиваться агорафобия, депрессия, алкоголизм, нарушения пищевого поведения. Выделяют изолированную и генерализованную социальные фобии. При изолированном варианте страх возникает не более чем в трех социальных ситуациях (например, при публичном выступлении, работе в присутствии посторонних, общении с вышестоящими лицами и т. д.) и приводит лишь к относительному ограничению профессиональной деятельности или общественной активности. При генерализованном варианте боязнь обнаружить на людях мнимую ущербность или показаться смешным может приводить к резкому ограничению любых социальных контактов

F40.2 Специфические (изолированные) фобии

ОФД. Та же, что и в МКБ-10 (с указанием конкретного варианта фобии)

1	2	3
<p><i>Примечание. Специфические (изолированные) фобии</i>, в отличие от агорафобии или социофобии, ограничены строго определенной ситуацией, например, боязнь животных, насекомых, высоты, темноты, полета, воды, замкнутых пространств (клаустрофобия), крови, инъекций, повреждений, страх перед ситуациями, в которых могут возникнуть удушье или рвота, и т. д. Характерно стремление избегать ситуаций или контактов с предметами, вызывающими страх. Однако ввиду изолированности фобических расстройств социальная адаптация чаще всего не страдает</p>		
F41.0	Паническое расстройство [эпизодическая пароксизмальная тревожность]	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 См. гл. 11 «Заболевания вегетативной нервной системы»
F41.1	Генерализованное тревожное расстройство <i>Тревожная(ое) реакция (состояние)</i> <i>Невроз тревоги</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Невротическое состояние с генерализованным тревожным аффектом, выраженной гипервентиляцией и полиалгическим синдромом, стационарное течение
<p><i>Примечание. В отличие от панического расстройства, генерализованное тревожное расстройство</i> сопровождается стойкой немотивированной тревогой, не ограниченной какими-либо определенной ситуацией. Больные, находящиеся в перманентном состоянии нервозности и угнетаемые дурными предчувствиями, часто акцентируют внимание на вторичные проявления тревоги: сердцебиение, чувство нехватки воздуха, мышечное напряжение, мышечные боли, гипергидроз, дрожь, головокружение, дискомфорт в эпигастрии и т. д. Согласно МКБ-10, допускается, что «генерализованное тревожное расстройство может сопровождаться депрессией, навязчивыми состояниями, элементами фобий, если последние имеют вторичный характер и не доминируют в клинической картине»</p>		
F41.2	Смешанное тревожно-депрессивное расстройство Тревожная депрессия	ОФД. Тревожно-депрессивное расстройство (тревожно-депрессивный синдром)
<p><i>Примечание.</i> Согласно МКБ-10, подрубрика используется в том случае, когда тревога и депрессия выражены примерно в одинаковой степени, но не настолько, чтобы поставить отдельный диагноз каждого из этих состояний</p>		
F41.3	Другие смешанные тревожные расстройства	См. примечание
<p><i>Примечание.</i> Данная подрубрика используется при сочетании тревоги с другими расстройствами, классифицированными в рубриках F42-F48</p>		

1	2	3
При этом, согласно МКБ-10, «степень выраженности симптомов этих расстройств не является столь тяжелой, чтобы можно было поставить диагноз, если их рассматривать раздельно»		
F41.8	Другие уточненные тревожные расстройства <i>Тревожная истерия</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

4. Депрессивный невроз (невротическая депрессия)

Депрессия характеризуется угнетенным тоскливым настроением с негативной, пессимистической самооценкой своего теперешнего положения и будущего, чувством покинутости, которое сочетается с тревогой, снижением психомоторной активности, быстрой утомляемостью, соматоформными проявлениями (потеря аппетита, похудение, запоры, снижение либидо), нарушениями сна.

Клиническая структура депрессии довольно сложна и включает в себя как позитивные (тоска, тревога, суицидальные и ипохондрические идеи), так и негативные (апатия, ангедония, астения, деперсонализация) симптомы. При этом облигатным проявлением депрессии является тоска — чувство уныния, отчаяния, безнадежности, трудно определяемое ощущение душевного гнета. Для депрессии характерны суточные и сезонные колебания настроения, с ухудшениями в ранние утренние часы, осенний и весенний сезоны. Депрессия может сопровождаться истерическими проявлениями, навязчивыми идеями, элементами фобий, однако они не доминируют в клинической картине.

Критерии дигностики депрессии (согласно МКБ-10):

I. Основные:

Сниженное или печальное настроение.

Утрата интересов и способности получать удовольствие.

Повышенная утомляемость.

II. Дополнительные:

Снижение способности к концентрации внимания.

Заниженная самооценка и отсутствие уверенности в себе.

Идеи вины и самоуничижения.

Мрачное пессимистическое видение будущего.

Суицидальные мысли или действия.

Нарушения сна с ранними утренними пробуждениями.

Нарушения аппетита.

Традиционно депрессию подразделяют на невротическую и эндогенную. Дифференциация невротической и эндогенной депрессии весьма сложна, поскольку грань, разделяющая их, представляется весьма тонкой, а иногда и эфемерной. В основе *невротической депрессии* могут лежать те же самые нейрохимические процессы, что и в основе эндогенной депрессии, и различие между ними может заключаться лишь в их выраженности. При *эндогенной депрессии* нейрохимический дефект в силу большей выраженности предопределяет динамику психического расстройства, при невротической депрессии он делает больного уязвимым к определенным психотравмирующим факторам и направляет развитие декомпенсации (возникшей под определяющим влиянием внешних психогенных причин) в определенное психопатологическое русло.

В силу отмеченных обстоятельств невротическая депрессия не выделена в МКБ-10 в отдельную рубрику или подрубрику, а рассматривается совместно с эндогенной депрессией в разд. «Расстройства настроения (аффективные расстройства)». Этот раздел включает четыре рубрики:

F32 «Депрессивный эпизод».

F33 «Рекуррентное депрессивное расстройство».

F34 «Устойчивые расстройства настроения (аффективные расстройства)».

F38 «Другие расстройства настроения (аффективные) расстройства».

При этом в основе классификации депрессии лежит не ее происхождение (эндогенная, невротическая, психогенная), а чисто феноменологический подход — течение и тяжесть психического расстройства.

Поскольку для невротической депрессии менее характерны циклические колебания настроения и чередование депрессивных и маниакальных эпизодов, чем для эндогенной депрессии, большинство случаев невротической депрессии следует отнести к категории дистимии, характеризующейся относительно неглубокой, но затяжной депрессией.

Однако в неврологической практике довольно часто встречаются случаи неглубокой эпизодической и рекуррентной (повторяющейся) депрессии, при которых роль психогенных факторов также иногда представляется существенной (психогенная, или реактивная депрессия).

Отдельно выделяют так называемую «маскированную» и сезонные виды депрессии. «*Маскированная*» депрессия («депрессия без депрессии») проявляется преимущественно вегетативной дисфункцией, имитирующей патологию сердечно-сосудистой, дыхательной, пищеварительной систем («вегетативная депрессия»), хроническими болевыми синдромами, нарушениями сна (инсомнией, гиперсомнией), псевдоневрологическими расстройствами (истероформная депрессия), псевдодеменцией. Описаны и психопатологические «маски» депрессии — в виде невроза навязчивых состояний, тревожно-фобических расстройств (панических атак, социофобии и т. д.). Однако «маскированность» — это скорее результат не очень внимательного обследования пациента, поскольку при активном расспросе у таких больных можно обнаружить все основные признаки депрессии (включая выраженные суточные и сезонные колебания настроения с преобладанием уныния, безразличия, отгороженности от окружающих), которые в решающей степени влияют на жизнедеятельность больного. В то же время следует отметить, что представления о широкой распространенности «маскированной» депрессии (по данным некоторых авторов, ее можно диагностировать едва ли не у половины больных, обращающихся за помощью к терапевтам), по-видимому, преувеличены, что связано с отсутствием четких критериев, позволяющих дифференцировать ее от других соматоформных расстройств (см. ниже), в структуре которых возможен легкий депрессивный компонент.

Сезонная депрессия (сезонное аффективное расстройство) характеризуется появлением легкой или умеренной депрессивной симптоматики только в осенне-зимнее время, на фоне уменьшения продолжительности светового дня.

Депрессия может также возникать при органических поражениях ЦНС, тяжелых хронических соматических заболеваниях, длительном приеме некоторых лекарственных средств (гипотензивных препаратов, прежде всего клофелина, бета-блокаторов, оральных контрацептивов, кортикостероидов, бензодиазепинов, нестероидных противовоспалительных средств и т. д.). Депрессия, связанная

с органическими заболеваниями ЦНС и соматическими болезнями, кодируется в подрубрике F06.3 («Органические расстройства настроения (аффективные расстройства)»).

Не отступая от известных традиций, при формулировании диагноза следует указывать происхождение депрессии, ее течение, ведущие психопатологические и соматоформные проявления, определяющие тяжесть состояния больного.

1	2	3
F32.0	Депрессивный эпизод легкой степени	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Реактивная депрессия (депрессивный эпизод) легкой степени с головной болью напряжения и умеренной вегетативной дисфункцией в виде кардиалгического синдрома
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются случаи впервые возникшей легкой депрессии, продолжающейся не менее 2 недель. Депрессия может быть не связана с внешними факторами или возникать под действием определенных психотравмирующих обстоятельств (психогенная, или реактивная депрессия). Для диагностики легкой депрессии достаточно присутствия двух основных и двух дополнительных симптомов, которые, хотя и затрудняют жизнедеятельность больного, не приводят к существенному нарушению его социальной адаптации		
F32.1	Депрессивный эпизод средней степени	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Депрессия (депрессивный эпизод) средней тяжести с преобладанием апатии и соматоформных проявлений, частичная компенсация на фоне антидепрессивной терапии
<i>Примечание.</i> Для диагностики умеренной депрессии необходимо присутствие двух основных и трех дополнительных симптомов, которые должны приводить к частичному нарушению социальной адаптации. Для диагностики <i>тяжелого депрессивного эпизода (F32.2)</i> необходимо выявить все три основных плюс четыре и более дополнительных симптомов, которые должны приводить к выраженному нарушению социальной адаптации. При наличии психотических нарушений используется код F32.3 (« <i>Тяжелый депрессивный эпизод с психотическими нарушениями</i> »)		
F32.8	Другие депрессивные эпизоды	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
		<p>ПРФД. «Маскированная» депрессия (депрессивный эпизод) с головной болью напряжения и выраженным абдоминалгическим синдромом</p>
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться случаи впервые возникшей «маскированной» депрессии, а также другие варианты депрессии, не удовлетворяющие указанным выше критериям</p>		
F33.0	Рекуррентное депрессивное расстройство, текущий легкий эпизод	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Реактивная депрессия, рецидивирующее течение, фаза обострения с легко выраженной аффективной симптоматикой, вегетативной дисфункцией и инсомническим синдромом</p>
<p><i>Примечание.</i> Рекуррентное депрессивное расстройство диагностируется в том случае, когда у больного с легкой депрессией <i>ранее отмечался</i>, по крайней мере, один депрессивный эпизод продолжительностью от нескольких недель до нескольких месяцев, диагностированный, согласно указанным выше критериям, в отсутствие маниакальных эпизодов. Этот код можно применять и в тех случаях, когда у больного отмечается реактивная (психогенная) или сезонная депрессия</p>		
F33.1	Рекуррентное депрессивное расстройство, текущий умеренно выраженный эпизод	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Сезонная депрессия (сезонное аффективное расстройство), рецидивирующее течение, обострение с умеренно выраженной аффективной симптоматикой, головной болью напряжения, умеренным инсомническим синдромом</p>
<p><i>Примечание.</i> Код используется в том случае, когда у больного с умеренно выраженной депрессией в анамнезе отмечался, по крайней мере, один депрессивный эпизод, но отсутствовали маниакальные эпизоды. Если у больного с депрессивным эпизодом в анамнезе на момент осмотра является <i>тяжелая депрессия</i>, то используется код F33.2, при наличии <i>психотических нарушений</i> — код F33.3</p>		
F33.4	Рекуррентное депрессивное расстройство в состоянии ремиссии	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p>

1	2	3
F33.8	Другие рекуррентные депрессивные расстройства	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД . Предменструальный синдром с умеренно выраженной рецидивирующей (рекуррентной) депрессивной симптоматикой, цефалгическим синдромом и вегетативной дисфункцией
<i>Примечание.</i> Данную рубрику можно использовать для кодирования рекуррентных депрессивных расстройств, при депрессии «маскированного» типа или депрессии в рамках предменструального синдрома		
F34.1	Дистимия Депрессивный: -невроз -расстройство личности Невротическая депрессия Персистирующая тревожная депрессия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД . Невротическая депрессия (дистимия) с выраженными астеническими проявлениями, цефалгическим, кардиалгическим, инсомническим синдромами, фаза декомпенсации
<i>Примечание.</i> Дистимия может быть диагностирована в том случае, когда подавленное угнетенное настроение, чувство безнадежности, заниженная самооценка и другие депрессивные симптомы сохраняются не менее двух лет, при этом эти симптомы недостаточно тяжелы, а периоды ухудшения симптоматики недостаточно длительны, чтобы диагностировать тот или иной вариант рекуррентной депрессии. При дистимии доминируют соматовегетативные нарушения (кардиальный, гипервентиляционный синдромы, абдоминалгии, гипергидроз), псевдовестибулярные расстройства, нарушения сна с частыми пробуждениями или повышенной дневной сонливостью. Характерная для депрессии тоска сопровождается довольно выраженным тревожным аффектом. Часто встречаются изменения аппетита, нарушение концентрации внимания. По мере эволюции состояния нарастают явления астении с постоянным чувством усталости, ипохондрические наслоения. Под влиянием психогенных факторов возможно развитие декомпенсации		
F38.0	Другие единичные расстройства настроения (аффективные расстройства) Смешанный аффективный эпизод	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Смешанный аффективный эпизод характеризуется парадоксальным сочетанием депрессивной и маниакальной симптоматики		

1	2	3
F38.1	Другие рекуррентные расстройства настроения (аффективные расстройства) Рекуррентное кратковременное депрессивное расстройство	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Невротическая депрессия (дистимия) с выраженным цефалгическим синдромом
F38.8	Другие расстройства настроения (аффективные расстройства)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

5. Невроз навязчивых состояний

Невроз навязчивых состояний (ананкастический невроз, obsessivno-kompulsivnyy невроз) проявляется двумя основными группами симптомов — обсессиями и компульсиями.

Обсессии — стереотипные повторяющиеся навязчивые мысли, ощущения, чувства, образы, необоснованные страхи, импульсы к выполнению неких действий. Понимая необоснованность страхов и бессмысленность действий, больной, однако, не в состоянии от них избавиться. Сопротивление обсессиям создает нарастающее внутреннее напряжение, для разрешения которого больной вынужден совершать компульсии.

Компульсии — стереотипные повторяющиеся внешне целесообразные или иррациональные действия, выполняемыми по определенным правилам (ритуалы) и разрешающие внутреннее напряжение, создаваемое обсессиями. Компульсии часто совершаются с осознанным желанием предотвратить нежелательное событие, которого больной опасается.

Диагностическое значение имеет также содержание обсессий и компульсии. Чаще всего встречаются обсессии, связанные с сомнениями в правильности совершенных действий и принятых решений, необходимостью проверки и перепроверки своих действий. Соответствующие компульсии заключаются в том, что больные могут по многу раз проверять, заперта ли дверь, выключен ли утюг, закрыт ли водопроводный кран, пока не возникнет внутреннее ощущение завершенности двигательного акта. К числу частых обсессий относятся и навязчивые страхи загрязнения (мизофобия) или заражения, что приводит к компульсивному мытью рук, чрезмерной

чистоплотности, частой смене белья и одежды, сложным защитным ритуалам, позволяющим избегать источники заражения, сохранить чистоту в квартире. У многих больных с синдромом навязчивых состояний отмечаются также насильственные кощунственные мысли религиозного или сексуального содержания, агрессивные импульсы, навязчивые страхи причинения вреда себе и окружающим (например, опасения пораниться об острые предметы), предчувствия надвигающейся беды или тяжелой болезни. Компульсии могут также заключаться в навязчивом дотрагивании до определенных предметов, навязчивом счете (например, этажей в высотных домах) и т. д.

Диагноз невроза навязчивых состояний возможен лишь в том случае, когда обсессии и компульсии нарушают внутреннее или социальное благополучие больного, затрудняют его общение с другими людьми.

Невроз навязчивых состояний часто возникает на фоне тревожно-мнительных изменений личности (обсессивно-компульсивного расстройства личности), которые нередко обозначают также как психастения. Для данного расстройства личности характерны психологическая ригидность, излишнее застревание на деталях, правилах, приказах, стремление выработать подробнейший план, за которым утрачивается основная цель, гипертрофированная требовательность, стремление, чтобы другие люди беспрекословно до мельчайших деталей следовали их указаниям, излишняя рациональность, скарденность. Из-за постоянной умственной жвачки, навязчивых опасений и страхов больные становятся нерешительны, неуверенными в правильности и завершенности своих действий. Однако невроз навязчивых состояний может возникать и в отсутствие указанных патохарактерологических изменений.

Синдром навязчивых состояний наблюдается не только как невротическое расстройство, но и как следствие органического поражения головного мозга, например, при синдроме Туретта (см. гл. «Экстрапирамидные расстройства») или повреждении базальных отделов лобных долей.

Невроз навязчивых состояний кодируется в МКБ-10 в рубрике F42 «Обсессивно-компульсивное расстройство». Согласно МКБ-10, выделяют три варианта обсессивно-компульсивного расстройства:

- 1) с преобладанием обсессий;
- 2) с преобладанием компульсии;

- 3) с сочетанием obsessions и compulsions (наиболее частый вариант).

В качестве отдельного варианта, имеющего определенные клинические особенности, рассматривают obsessive-compulsive disorder у больных с тиками и синдромом Туретта или у их родственников. В то же время необходимо подчеркнуть, что хотя при синдроме Туретта тики нередко сопровождаются obsessions и compulsions, сами по себе они не являются навязчивыми движениями, так как, в отличие от compulsions, имеют произвольный характер.

При формулировании диагноза следует указывать течение (прогрессирующее, стационарное, регрессирующее) или фазу (компенсации, декомпенсации), наличие фоновых изменений личности (obsessive-compulsive disorder личности; при необходимости для его кодирования используют дополнительный код F60.5).

1	2	3
F42.0	Преимущественно навязчивые мысли или размышления (умственная жвачка)	<p>ОФД. Невроз навязчивых состояний (obsessive-compulsive disorder) с преобладанием obsessions</p> <p>ПРФД. Невроз навязчивых состояний с выраженными obsessions порядка и повторного контроля, вторичный тревожно-депрессивный синдром, стационарное течение</p>
F42.1	Преимущественно compulsive действия (rituals)	<p>ОФД. Невроз навязчивых состояний (obsessive-compulsive disorder) с преобладанием compulsions</p> <p>ПРФД. Невроз навязчивых состояний с выраженными compulsive ритуалами на фоне тревожно-мнительных изменений личности, регрессирующее течение</p>
F42.2	Смешанные obsessional мысли и действия	ОФД. Невроз навязчивых состояний (obsessive-compulsive disorder) с obsessional и compulsive симптоматикой

1	2	3
F42.2	Смешанные обсессивные мысли и действия	ОФД. Невроз навязчивых состояний (обсессивно-компульсивное расстройство) с обсессивной и компульсивной симптоматикой ПРФД. Невроз навязчивых состояний с выраженными мизофобическими и агрессивными обсессиями, защитными компульсивными ритуалами, вторичным тревожно-депрессивным синдромом, фаза декомпенсации
F42.3	Другие обсессивно-компульсивные расстройства	ОФД. Синдром навязчивых состояний, атипичная форма
<i>Примечание.</i> Данную подрубрику можно использовать в случае двойного кодирования у больных с синдромом Туретта (F95), страдающих также обсессивно-компульсивным расстройством		

6. Истерический невроз

Несмотря на многовековую традицию изучения истерии, существует неопределенность в ее нозологическом статусе. С одной стороны, высказываются взгляды, отрицающие нозологическую самостоятельность истерии и низводящие ее до уровня синдрома. С другой стороны, истерию рассматривают как единую нозологическую единицу, в рамках которой выделяют различные клинические варианты. В современной медицине выделяют несколько вариантов истерических расстройств:

1. Истерический невроз, проявляющийся функционально-неврологическими (псевдоневрологическими) симптомами, имитирующими проявления органических неврологических заболеваний, множественными соматическими жалобами, а также диссоциативными расстройствами, характеризующимися нарушением интегративных функций сознания (психогенная амнезия, психогенная фуга, раздвоение личности, деперсонализация и др.).
2. Истерическое (демонстративное) расстройство личности (истерическая психопатия), в основе которого лежит демонстративность, стремление быть в центре внимания, повелевать

окружающими, чрезмерная озабоченность своей привлекательностью, инфантилизм, повышенная внушаемость, стремление казаться лучше, чем на самом деле.

3. Истерические психозы, проявляющиеся бредаподобными фантазиями, ступором, мнимым слабоумием на фоне истерически суженного сознания (истерические включения возможны также у больных малопрогредиентной шизофренией, которую бывает нелегко отдифференцировать от истерического невроза или истерической психопатии).
4. Истериоформные (истероидные) неврозоподобные и психопатоподобные расстройства, возникающие на фоне органического поражения нервной системы.

Термин «истерия» в наиболее широком понимании включает в себя все перечисленные варианты расстройств, но нередко он применяется в более узком смысле — только для обозначения истерического невроза, или так называемой конверсионной истерии, проявляющейся одним или несколькими псевдоневрологическими синдромами (псевдопарезом, псевдоприпадками, псевдоанестезией, мутизмом и т. д.).

Существуют различные концепции истерического невроза, среди которых доминируют теории психоаналитической ориентации. Согласно им, истерические псевдоневрологические или псевдосоматические расстройства выражают стремление больных к получению первичной или вторичной выгоды, но при этом, в отличие от симуляции, остаются неосознанными (не контролируются сознанием). Под *первичной выгодой* обычно понимают ослабление внутреннего напряжения, которое наступает, когда вытесненный неосознаваемый психологический конфликт находит свое внешнее выражение с помощью особого «языка тела». Поскольку псевдоневрологические расстройства рассматривают как символическое (превращенное) телесное выражение внутреннего конфликта, их часто называют конверсионными (от лат. *converto* — направлять в другую сторону). Под *вторичной выгодой* подразумевают получение материальных, но чаще моральных преимуществ (например, привлечение заботливого внимания близких или уход от ответственности), что реализует рентные (от нем. *rente* — доход) установки больных.

В МКБ-10 большинство расстройств, относимых к истерическим, кодируется в рубрике F44 [«Диссоциативные (конверсионные) расстройства»].

Термин «диссоциативные расстройства» определяется «как полная или частичная потеря интеграции между памятью на прошлые события, способностью осознавать себя как личность, непосредственными ощущениями и способностью управлять движениями тела, связанная с тяжелыми неразрешимыми психологическими проблемами».

В рубрику диссоциативных расстройств (F44) включены: диссоциативная амнезия, диссоциативная фуга, диссоциативный ступор, транс и одержимость, диссоциативные двигательные расстройства, диссоциативные судороги, диссоциативная анестезия, смешанные и другие диссоциативные расстройства.

Истерические расстройства могут возникать под влиянием определенного психотравмирующего события и носить преходящий характер, сохраняясь в течение нескольких недель или месяцев (истерическая, или конверсионная реакция), либо быть связаны с неразрешимой конфликтной психологической ситуацией и иметь стойкий характер (собственно истерический невроз). При затяжном течении истерических расстройств возможно расширение спектра клинических проявлений с присоединением ипохондрических, диетических, астенических расстройств.

Истерическое расстройство личности рассматривается отдельно и представлено в рубрике F60 («Специфические расстройства личности»). Истерическое расстройство личности может служить фоном для развития истерического невроза, однако эти состояния могут встречаться и независимо друг от друга.

Диагноз истерического невроза основывается на:

- 1) наличии характерных псевдоневрологических проявлений, связанных с нарушением тех функций, которые находятся под произвольным контролем, и не свойственных известным органическим поражениям нервной системы;
- 2) отсутствию объективных изменений, выявляемых с помощью дополнительных методов исследования — методов нейровизуализации, вызванных потенциалов и т. д. (этот критерий имеет относительную ценность, так как известны органические заболевания, например, торсионная дистония, при которых параклинические методы не выявляют патологии; с другой стороны, обнаружение изменений в головном мозге, например, при МРТ еще не означает, что именно с ними можно связать клиническую картину);

- 3) особенностях течения:
 - острое (подострое) начало в связи с действием определенных психогенных факторов;
 - волнообразное течение с наличием ремиссий и обострений, также отражающее связь с психогенными влияниями;
- 4) наличии характерных изменений личности и психопатологических расстройств;
- 5) наличии первичной и вторичной моральной или материальной выгоды, подсознательно извлекаемой больным из своего болезненного положения (наличие рентной ситуации).

У больных с истерическим неврозом, помимо двигательных и сенсорных расстройств, нередко выявляются разнообразные болевые синдромы, нарушения вегетативной функции (проявления гипервентиляции, лабильность пульса, артериального давления, кардиалгии, вегетативные кризы, абдоминалгии, тошнота, рвота, отрыжка, вазомоторные расстройства и т. д.); обычно они полиморфны, имеют изменчивый мигрирующий характер, описываются больными ярко, необычно. Однако, в отличие от соматоформных (органных) неврозов (см. ниже), вегетативная дисфункция при истерическом неврозе отступает на второй план по отношению к псевдоневрологическим расстройствам.

1	2	3
F44.0	Диссоциативная амнезия	ОФД. Психогенная (истерическая, диссоциативная) амнезия (псевдо-амнезия) ПРФД. Истерический невроз с синдромом диссоциативной амнезии, регрессирующее течение
<i>Примечание.</i> Диссоциативная амнезия обычно проявляется избирательной утратой памяти на важные, эмоционально значимые для больного недавние события. Это расстройство не связано с органическим поражением головного мозга		
F44.1	Диссоциативная fuga	ОФД. Психогенная (истерическая, диссоциативная) fuga
<i>Примечание.</i> Диссоциативная fuga (от лат. <i>fuga</i> — бегство) характеризуется бесцельным блужданием, которое постороннему наблюдателю может казаться нормальным целенаправленным поведением. Характерна полная		

1	2	3
амнезия эпизода. Важен дифференциальный диагноз с сумеречным состоянием при эпилепсии		
F44.2	Диссоциативный ступор	ОФД. Психогенный (диссоциативный) ступор ПРФД. Истерическая (конверсионная) реакция с синдромом диссоциативного ступора
<i>Примечание.</i> Диссоциативный ступор (психогенная ареактивность, истерическая псевдокома) представляет собой реактивное состояние, возникающее вследствие стрессогенного события. Характеризуется отсутствием произвольных движений и реакций на внешние стимулы. Больной лежит неподвижно с закрытыми глазами, но при попытке открыть их врач ощущает сопротивление, зрачки хорошо реагируют на свет, глубокие рефлексы сохранены. При введении в ухо ледяной воды возникает нистагм, быстрый компонент которого направлен в противоположную сторону (при коме глаза отводятся в сторону раздражения). Махнув рукой перед открытым глазом, можно спровоцировать моргание. Несколько раз опустив руку больного над его лицом, можно заметить, что рука ни разу не упадет на него. Надавливание на шиловидный отросток способно вызвать целенаправленную реакцию больного		
F44.3	Транс и одержимость	ОФД. <i>Диссоциативное (истерическое) помрачение сознания</i>
<i>Примечание.</i> Расстройства, характеризующиеся временным помрачением сознания с утратой самоидентификации и суженным восприятием окружающего. В данную подрубрику, согласно МКБ-10, «включены лишь те состояния транса, которые имеют произвольный или нежелательный характер и не связаны с религиозной или практикой, принятой в данной культуре»		
F44.4	Диссоциативные двигательные расстройства	ОФД. Психогенные (истерические, диссоциативные) двигательные расстройства ПРФД. Истерический невроз с выраженной дисбазией, псевдоатаксией и блефароспазмом, стационарное течение
<i>Примечание.</i> Психогенные (диссоциативные) двигательные расстройства могут имитировать любой симптом двигательных нарушений, наблюдающийся при органических поражениях нервной системы: 1) псевдопаралич (моно-, пара-, три-, тетрапарез или плегия); 2) нарушение бульбарных функций: афония (дисфония), дизартрия с замедленностью и растянутостью		

1

речи, псевдозаикание, мутизм, дисфагия (от ощущения кома в горле до более выраженных расстройств); 3) нарушение координации (псевдоатаксия); 4) нарушение ходьбы (астазия-абазия, дисбазия); 5) гиперкинезы (тремор головы и конечностей, блефароспазм, губно-язычный спазм, хореоформный гиперкинез и т. д.); 6) псевдопаркинсонизм; 7) псевдоапраксия.

Общие черты психогенных двигательных расстройств: 1) несоответствие традиционным неврологическим синдромам по локализации, распределению, двигательному рисунку и т. д.; 2) зависимость от эмоционального состояния; 3) широкая вариабельность; 4) диссоциация между тяжестью предъявляемого нарушения и возможностью использования «выпавшей» функции в процессе повседневной активности или выполнении нестандартной клинической пробы; 5) сочетание с другими псевдоневрологическими и характерными патопсихологическими проявлениями

F44.5 Диссоциативные конвульсии

ОФД. Психогенные (истерические, диссоциативные) припадки (псевдоприпадки)

ПРФД. Истерический невроз с частыми псевдоприпадками на фоне демонстративного расстройства личности (F60.4), фаза декомпенсации

Примечание. В отличие от истинных эпилептических припадков, психогенные (диссоциативные) судорожные припадки протекают без четкой смены тонической и клонической фаз, их длительность и проявления не соответствуют характеристикам основных типов припадков. Во время псевдоприпадка больной может лежать неподвижно, выгибаться, поднимать таз («истерическая дуга»), молотить руками об пол или мотать головой из стороны в сторону, биться головой об пол, кусать или царапать себя, рвать белье, стонать или мычать. Больной обычно успевает упасть таким образом, чтобы избежать серьезных повреждений.

Психогенные припадки можно индуцировать или остановить внушением, что является особенно важным диагностическим критерием

F44.6 Диссоциативная анестезия или потеря чувственного восприятия

ОФД. Психогенная (истерическая диссоциативная) анестезия, слепота, глухота, anosmia (псевдоанестезия, псевдослепота, псевдоглухота псевдоаносмия)

Примечание. Психогенная (диссоциативная) анестезия проявляется расстройствами чувствительности, которые обычно не укладываются в определенные зоны иннервации, а бывают ограничены региональными зонами, например, все предплечье (с четкой границей по локтевой складке)

1	2	3
<p>вся рука или вся половина тела (с четкой границей по средней линии). В данной подрубрике кодируют также психогенные нарушения зрения (псевдослепота, концентрическое сужение полей зрения, диплопия или полиопия), психогенная глухота или anosmia</p>		
F44.7	Смешанные диссоциативные расстройства	<p>ОФД. Комбинированные психогенные (истерические диссоциативные) расстройства ПРФД. Истерический невроз с выраженным нижним псевдопарезом и псевдопараанестезией, умеренной вегетативной дисфункцией и полиалгическим синдромом, прогрессирующее течение</p>
<p><i>Примечание.</i> Данная подрубрика используется при комбинации синдромов, указанных в подрубриках F44.0-F44.6 («полисиндромная истерия»)</p>		
F44.8	Другие диссоциативные расстройства	См. примечание
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике можно кодировать другие психогенные (диссоциативные) проявления — псевдообмороки, истерическая (психогенная) гиперсомния (спячка), а также преходящие истерические реакции у детей и подростков</p>		
F44.9	Диссоциативное расстройство неуточненное	Код для статистического учета неуточненных диагнозов

7. Соматоформные (органные) неврозы

Концепция соматоформных расстройств как самостоятельного варианта невротических нарушений, преимущественно проявляющегося функциональными расстройствами внутренних органов и систем (дыхательной, сердечно-сосудистой, пищеварительной, мочеполовой) и хроническими болевыми синдромами, остается дискуссионной. Практически все рассмотренные выше клинические варианты неврозов сопровождаются вегетативной дисфункцией и болевыми синдромами. При углубленном психиатрическом исследовании у больных с соматоформной патологией почти всегда выявляются той или иной степени выраженности аффективные, тревожно-фобические, обсессивно-компульсивные, астенические или патохарактерологические расстройства. Тем не менее специфика структуры клинических проявлений и ее динамики заставляет

выделять соматоформные расстройства в особую разновидность неврозов.

В генезе вегетативных и болевых расстройств у таких больных, помимо чисто психопатологических изменений, важную роль может играть исходная дефектность системы вегетативной регуляции или антиноцицептивных систем. Возможно, именно это и определяет специфику данного рода расстройств. Тем не менее невротический характер этих расстройств также не вызывает сомнения, поскольку их динамика в решающей степени зависит от психологических факторов и сопряженных психопатологических проявлений. Согласно МКБ-10, критерием соматоформных расстройств является не только наличие соматических жалоб, но и «постоянное требование больными новых обследований, несмотря на отрицательные результаты предыдущих обследований и разъяснения врачей, что симптомы не имеют под собой физической (органической) основы». Если же у больных выявляется какое-либо соматическое заболевание, то его наличие «не может объяснить характер и выраженности симптомов их влияния на жизнедеятельность больного».

В МКБ-10 различные варианты расстройств невротического круга, преимущественно проявляющиеся нарушением функции соматических органов или болевыми синдромами, объединены по феноменологическому принципу в рубрике «Соматоформные расстройства» (F45). В МКБ-10 в рубрику «Соматоформные расстройства» по феноменологическому принципу включено также «ипохондрическое расстройство», которое по своим психопатологическим корням ближе к тревожно-фобическим расстройствам или дистимии.

1	2	3
F45.0	Соматизированное расстройство	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. <i>Соматоформное невротическое расстройство</i> , полисиндромная форма с выраженным полиалгическим синдромом, гипервентиляцией, дисфункцией желудочно-кишечного тракта, псевдоневрологическими расстройствами, хроническое рецидивирующее течение, фаза декомпенсации

1 **Ж** 2 **И** 3

Примечание. Это редко диагностируемое в отечественной практике заболевание, обозначаемое также как **синдром Брике**, проявляется множественными часто меняющимися соматическими и псевдоневрологическими симптомами, сохраняющимися или повторяющимися на протяжении не менее двух лет, в том числе:

- болевыми синдромами (головной болью, болью в животе, спине, суставах, конечностях, грудной клетки, анусе, болезненными месячными, болезненным половым актом или мочеиспусканием);
- дисфункцией желудочно-кишечного тракта (тошнота, рвота, диарея, непереносимость некоторых видов пищи);
- дисфункцией мочеполовой системы (нарушения менструального цикла);
- псевдоневрологическими (конверсионными) симптомами.

Заболевание редко начинается позже 30 лет и имеет хроническое волнообразное течение, и приводит к нарушению социальной адаптации, нарушает установление межличностных и семейных отношений. Страдают преимущественно молодые женщины. Больным часто ставится диагноз истерического невроза, однако псевдоневрологические нарушения у таких больных хотя и присутствуют, но не играют ведущей роли в структуре клинических проявлений. Соматизированное расстройство может рассматриваться как полисиндромная форма соматоформного невроза

F45.1 Недифференцированное соматоформное расстройство ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Примечание. Согласно МКБ-10, данный код используется в том случае, когда имеются множественные соматические или псевдоневрологические симптомы, которые нельзя объяснить органическим заболеванием, однако они в отличие от соматизированных расстройств, кодируемых в подрубрике F45.0, отмечаются в течение менее двух лет и менее выражены, что не дает возможности диагностировать соматизированное расстройство

F45.2 Ипохондрическое расстройство ОФД. Ипохондрическое расстройство (ипохондрический невроз)

Дисморфобия (непсихотическая) ПРФД. Соматоформный невроз с выраженными ипохондрическими

Ипохондрический невроз и тревожно-депрессивными проявлениями с тенденцией к прогресси-

Нозофобия рованию

Примечание. Согласно МКБ-10, основное проявление — постоянная боязнь (озабоченность) возможным наличием одного или нескольких серьезных прогрессирующих физических (соматических, неврологических и др.) заболеваний (нозофобия), которая лишена каких-либо оснований. Больные постоянно предъявляют соматические жалобы или постоянно пытаются найти у себя их возможные объективные признаки. Они постоянно

1	2	3
<p>прислушиваются к своим внутренним ощущениям, связанным с нормальным функционированием внутренних органов и систем, и могут принимать их за патологические. Существенно, что опасения больного не поддаются переубеждению. Ипохондрический невроз может сопровождаться тревожными и депрессивными проявлениями, которые, согласно МКБ-10, требуют дополнительного кодирования</p>		
F45.3	<p>Соматоформная дисфункция вегетативной нервной системы <i>Исключены:</i> психологические и поведенческие факторы, связанные с нарушениями или болезнями, классифицированными в других рубриках (F54)</p>	<p>ОФД. Соматоформный невроз с синдромом вегетативной дистонии (вегетативная дистония невротического генеза, психовегетативный синдром) ПРФД. Соматоформный невроз: вегетативная дистония с выраженным гипервентиляционным и кардиальгическим синдромами на фоне тревожно-фобического расстройства, рецидивирующее течение, фаза декомпенсации</p>
<p><i>Примечание:</i> Понятие «соматоформная дисфункция вегетативной нервной системы» или близкое к нему понятие «органный невроз» обозначают функциональные расстройства преимущественно в пределах одной из систем организма: сердечно-сосудистой («кардионевроз»), респираторной (гипервентиляционный синдром), пищеварительной (синдром «раздраженной кишки»), мочеполовой (болезненные мочеиспускания, сексуальная дисфункция и т. д.); расстройства других систем могут присутствовать, но как фоновые. При этом у больных, помимо субъективных жалоб, выявляются объективные признаки вегетативной дисфункции (сердцебиения, колебания артериального давления, вазомоторные нарушения, гипергидроз, изменения частоты дыхания, нарушения моторики кишечника и т.д.). Подробнее об этом см. гл. 11 «Заболевания вегетативной нервной системы». У больных могут дополнительно выявляться тревожно-фобические или аффективные расстройства. При хронизации расстройства возможно ипохондрическое развитие личности</p>		
F45.4	<p>Устойчивое соматоформное болевое расстройство Психалгия Психогенная: • боль в спине • головная боль Соматоформное болевое расстройство</p>	<p>ОФД. Хроническая психогенная (соматоформная) боль (с указанием локализации) ПРФД. Хроническая психогенная головная боль, рецидивирующее течение, фаза неполной ремиссии</p>

Исключены: боль в спине

БДУ (M54.9)

Боль:

- БДУ(Я52.9)
- острая (R52.0)
- хроническая (R52.2)
- неустранимая (R52.1)

головная боль напряженного типа (G44.2)

Примечание. Согласно МКБ-10, данную подрубрику используют при наличии стойкого тяжелого болевого синдрома, который, с одной стороны, «не удастся объяснить известным физиологическим процессом или физическим расстройством», а с другой стороны, «возникает в связи с эмоциональным конфликтом или психосоциальной проблемой (неудовлетворенность работой, стремление получить моральную или материальную выгоду), достаточно выраженными, чтобы служить причиной данного расстройства». Дифференциация чисто психогенной боли с хронической ноцицептивной или невропатической болью бывает сложной, так как и при этих вариантах боли психогенные факторы играют существенную (хотя и недоминирующую) роль. В диагностике важно учитывать несоответствие жалоб больного стандартным болевым синдромам, отсутствие объективных признаков боли, нелокализованный характер боли («болит вся спина, вся нога, все тело»), постоянную миграцию боли, неэффективность или плохую переносимость лечения, наличие многочисленных «кризов», причудливость или аморфность в описании характера и локализации боли. Важную роль в диагностике психогенной боли играет анализ поведения больного, который пытается вызвать сочувствие близких лиц или медицинского персонала, активно требует проведения дополнительных исследований, крайне негативно реагирует на предположения о психогенном характере расстройства. Стойкая психогенная боль может возникать на фоне различных психических расстройств (депрессии, тревоги, ипохондрии, истерии, фобии). Данный код следует использовать лишь в том случае, когда психалгия доминирует в структуре клинических проявлений. Согласно рекомендации МКБ-10, в данной подрубрике не следует кодировать случаи хронической психогенной боли, связанные с депрессией, или сенестопатическую боль при шизофрении

F45.8	Другие соматоформные расстройства	См. примечание
<p><i>Примечание.</i> Согласно МКБ-10, в данной подрубрике следует кодировать другие соматоформные расстройства, ограниченные определенной системой организма или частью тела, но не связанные с дисфункцией</p>		

1	I	2	J	3
---	---	---	---	---

вегетативной нервной системы (например, психогенная дисменорея, изолированный ком в горле, психогенный зуд, психогенная кривошея и т. д.). Психогенный характер этих расстройств подтверждается временной связью со стрессогенным событием или психологическими проблемами

8. Реактивные (стрессовые) расстройства

Реактивные (стрессовые) расстройства сгруппированы в рубрике F43 («Реакция на тяжелый стресс и нарушения адаптации»). Согласно МКБ-10, к ним отнесены «расстройства, непосредственно связанные с острым стрессом или продолжительной травмирующей ситуацией, ведущие к социальной дезадаптации».

1	2	3
F43.0	Острая реакция на стресс <i>Психический шок</i>	ОФД. Острая реакция на стресс (аффективно-шоковая реакция)
<i>Примечание.</i> Согласно МКБ-10, острая реакция на стресс «развивается спустя несколько минут после действия сильного стрессового стимула и проявляется ошеломлением, сменяемым ступором или возбуждением, которые обычно сопровождает вегетативная активация с чертами панического расстройства. Симптомы обычно исчезают в течение 2–3 дней»		
F43.1	Посттравматическое стрессовое расстройство	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Посттравматическое стрессовое расстройство с выраженными астено-депрессивными проявлениями, выраженной вегетативной дисфункцией с гипервентиляционным синдромом и полиалгическими расстройствами, регрессирующее течение
<i>Примечание.</i> Согласно МКБ-10, посттравматическое стрессовое расстройство развивается как «отсроченный или затянувшийся ответ на действие достаточно сильного стрессового фактора» (стихийное бедствие, катастрофа, участие в военных действиях, реальная угроза убийства). Таким образом, речь идет о состоянии, развившемся после <i>психической травмы</i> . Обычно наблюдаются повторяющиеся наплывы болезненных воспоминаний об имевших место угрожающих жизни ситуациях, возникновение «вины за выживание» перед погибшими и их родственниками, мучительные сновидения с кошмарными сценами пережитого. Характерны общая		

заторможенность, отчуждение от других людей, стремление избежать эмоциональных нагрузок, комплекс астенических расстройств. Часто наблюдаются раздражительность, тревога, депрессия. В отличие от невроза, особенности личности или индивидуальная чувствительность не играют столь важного значения. Латентный период от момента стресса до появления симптомов — от нескольких недель до нескольких месяцев. Возможно полное выздоровление либо хроническое течение с невротическим развитием личности и формированием антисоциального поведения

F43.2 Расстройство приспособительных реакций. ОФД. Психогенное расстройство адаптивных реакций

Примечание. Согласно МКБ-10, расстройство приспособительных реакций определяется как «состояние субъективного дистресса и эмоциональные расстройства, возникающие в период адаптации к значительному изменению жизни или стрессовому событию. Проявляется подавленностью, настороженностью, беспокойством, ощущением бессилия, приводящими к социальной дезадаптации». Продолжительность психогенных адаптивных реакций — до 6 месяцев

Глава

Заболевания вегетативной нервной системы

1. Периферическая вегетативная недостаточность
2. Синдром Горнера
3. Ангиотрофалгические синдромы
4. Психовегетативные расстройства
5. Гипоталамический синдром
6. Другие вегетативные расстройства

Вегетативные расстройства принято подразделять на периферические и центральные, первичные и вторичные. *Периферические вегетативные расстройства* — результат поражения периферических (сегментарно-периферических) вегетативных структур, входящих в состав симпатической или парасимпатической нервной системы. Они проявляются дисфункцией висцеральных систем (синдром периферической вегетативной недостаточности) или вегетативно-трофическими нарушениями (ангиотрофалгические синдромы).

Центральные вегетативные расстройства связаны с дисфункцией центральных (надсегментарных) интегративных структур ствола, промежуточного мозга, лимбической системы, больших полушарий, координирующих функцию различных отделов вегетативной системы, а также сопрягающих вегетативные реакции с

мотивационно-аффективными и нейроэндокринными. В силу этого центральные вегетативные расстройства часто сопровождаются полиморфными психическими (психовегетативный синдром) и эндокринно-метаболическими нарушениями.

При некоторых заболеваниях (например, при мультисистемной атрофии или некоторых интоксикациях и лекарственных воздействиях) имеет место сочетанное поражение центральных и периферических вегетативных структур (*смешанные, или центрально-периферические вегетативные расстройства*).

Первичные вегетативные расстройства связаны с непосредственным избирательным поражением вегетативных структур (т. е. собственно «заболевания вегетативной нервной системы»). Они вызываются наследственными заболеваниями либо приобретенными заболеваниями дегенеративного или аутоиммунного характера, при которых вегетативная дисфункция имеет облигатный характер, доминирует в клинической картине и возникает на самой ранней стадии заболевания.

Вторичные вегетативные расстройства являются осложнением других неврологических, психических или соматических заболеваний, проявляющихся, наряду с вегетативными, и другими нарушениями, причем вегетативные нарушения при этих заболеваниях не носят облигатного характера и проявляются на более позднем этапе развития болезни.

Подробная классификация вегетативных расстройств, разработанная на основе классификаций А. М. Вейна и соавт. (1991), Low (1996), Mathias (2000), представлена в приложении.

Сложность кодирования диагноза вегетативных расстройств по МКБ-10 во многом обусловлена тем, что они оказались «разбросанными» по разным рубрикам. Первичные расстройства, связанные главным образом с поражением периферической вегетативной системы, кодируются в рубрике G90 («Расстройства вегетативной (автономной) нервной системы») за исключением наследственных сенсорно-вегетативных невропатий (G60.8).

Вторичные вегетативные расстройства кодируются главным образом в рубрике G99* («Другие поражения нервной системы при болезнях, классифицированных в других рубриках»), за исключением вегетативных расстройств, вызванных алкоголизмом (G31.2) — см. гл. 23 («Поражения нервной системы при алкоголизме»). Нейроэндокринные нарушения, связанные с дисфункцией гипоталамуса, —

в разделе эндокринных заболеваний; ангиотрофалгические нарушения (ангиотрофопатии) — в рубрике 173 («Болезни периферических сосудов»); рефлекторная симпатическая дистрофия (комплексный региональный болевой синдром) — в разделе «Патологии костной ткани».

1. Периферическая вегетативная недостаточность

Основные клинические проявления синдрома представлены в приложении.

В МКБ-10 первичные и вторичные варианты периферической вегетативной недостаточности кодируются соответственно в рубриках G90 и G99*.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
G90.0	Идиопатическая периферическая вегетативная невропатия Обморок, связанный с раздражением каротидного синуса	ОФД. Идиопатическая вегетативная недостаточность («чистая» [изолированная] вегетативная недостаточность) (синдром Бредбери—Эгглстона)
<p><i>Примечание.</i> Заболевание проявляется в среднем возрасте, главным образом медленно прогрессирующей ортостатической гипотензией. Однако ранее использовавшийся термин «идиопатическая ортостатическая гипотензия» не вполне точен, так как нарушается регуляция не только сосудистого тонуса, но и желудочно-кишечного тракта, потовых желез. В основе заболевания лежит дегенерация, преимущественно вовлекающая нейроны вегетативных (главным образом, симпатических) ганглиев. В этой же рубрике МКБ-10 предлагается кодировать синкопальные состояния, связанные с синдромом каротидного синуса, в основе которого лежит не только повышение чувствительности барорецепторов каротидного синуса, но и дисфункция центральных вегетативных структур ствола мозга, а также острые вегетативные невропатии, предположительно связанные с избирательным поражением вегетативных волокон</p>		
G90.1	Семейная дизавтономия [Райли—Дея]	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 (наследственная сенсорно-вегетативная невропатия III типа)

1	2	3
---	---	---

Примечание. Синдром Райли—Дея (наследственная сенсорно-вегетативная невропатия III типа) — редкое аутосомно-рецессивное заболевание, характеризующееся недоразвитием симпатических и парасимпатических пре- и постганглионарных нейронов, а также сенсорных нейронов спинномозговых ганглиев. Проявляется с рождения отсутствием слезоотделения, неустойчивостью артериального давления и температуры тела, гипергидрозом, нарушением глотания с частой рвотой и аспирацией, приступами задержки дыхания. Характерны также нечувствительность к боли, отсутствие сухожильных рефлексов, мышечная гипотония, задержка психомоторного развития, недоразвитие грибовидных сосочков языка. В последующем могут развиваться вегетативные кризы с возбуждением, аутоагрессией, тахикардией, гипертензией, гипергидрозом, ортостатическая гипотония, обмороки. Большинство больных умирают в детском или юношеском возрасте, иногда внезапно.

В данной подрубрике можно кодировать также другие варианты семейной дизавтономии, в частности связанные с недостаточностью дофамин-бета-гидроксилазы

G90.3	Полисистемная дегенерация Неврогенная ортостатическая гипотензия [Шая—Дрейджера] <i>Исключены:</i> ортостатическая гипотензия БДУ (195.1), гипотензия, вызванная лекарственными средствами (195.2)	ОФД. <i>Мультисистемная атрофия (МСА)</i> ПРФД. <i>Мультисистемная атрофия, неврогенная ортостатическая гипотония Шая—Дрейджера. Синдром паркинсонизма (или синдром оливопонтocereбеллярных нарушений)</i>
-------	--	---

Примечание. МСА объединяет три синдрома, ранее считавшихся отдельными заболеваниями и классифицируемых в МКБ-10 отдельными рубриками: *синдром Шая—Дрейджера, стриатонигральная дегенерация и оливопонтocereбеллярная атрофия* (спорадические случаи у лиц преимущественно пожилого возраста). Вегетативная дисфункция главным образом объясняется дегенерацией вегетативных нейронов боковых рогов и вегетативных ядер ствола. Основные проявления вегетативной недостаточности при МСА связаны с нарушением функции мочеиспускания и ортостатической гипотензией. Помимо вегетативных нарушений характерны акинетико-ригидный синдром, резистентный к препаратам леводопы и сочетающийся с быстро нарастающей постуральной неустойчивостью, умеренные пирамидный и мозжечковый синдромы, иногда амиотрофии. При формулировании диагноза следует перечислить все имеющиеся неврологические синдромы и указать их выраженность. См. также гл. 4

2. Синдром Горнера

Синдром Горнера — сочетание умеренного миоза, птоза и расстройств потоотделения (ангидроз) на той же стороне лица, обусловленное нарушением его симпатической иннервации. Из-за миоза и птоза создается ложное впечатление о наличии энтофтальма (псевдоэнтофтальм). *Центральный синдром Горнера* может наблюдаться при поражениях гипоталамуса, ствола мозга и шейного отдела спинного мозга. *Периферический синдром Горнера* вызывается поражением симпатических волокон, которые выходят из спинного мозга (с корешками С⁸ и Т¹), поднимаются в симпатической цепочке к верхнему шейному ганглию (преганглионарный синдром Горнера) и далее от верхнего шейного ганглия следуют в составе периваскулярного сплетения, окружающего сонную и глазную артерии (постганглионарный синдром Горнера). Характерная особенность последнего — феномен денервационной гиперчувствительности зрачка. Непосредственной причиной сдавления симпатических волокон могут быть патология средостения, рак верхушки легкого, шейное «ребро», увеличение лимфатических узлов на шее, рак щитовидной железы, травма и оперативные вмешательства на шее, тромбоз или расслоение сонной артерии, гранулематозный или опухолевый процесс на основании черепа или в области орбиты.

1	2	3
G90.2	Синдром Горнера	ОФД. Та же, что и в МКБ
<i>Примечание.</i> В данной рубрике кодируются случаи изолированного синдрома Горнера, которые не удастся связать с каким-либо иным заболеванием, кодируемым в другой рубрике		

3. Ангиотрофалгические синдромы

Ангиотрофалгические синдромы — группа состояний, характеризующихся сочетанием вазомоторных и трофических нарушений с болевым синдромом, которые преимущественно отмечаются в конечностях. К ним относятся: рефлекторная симпатическая дистрофия, синдром Рейно, акропарестезия, акроцианоз, эритромелалгия и ряд других, более редких состояний.

M89.0	Алгонейродистрофия Синдром плечо-кисть Атрофия Зудека Симпатическая рефлекторная дистрофия	ОФД. Рефлекторная симпатическая дистрофия (РСД) ПРФД. Идиопатическая рефлекторная симпатическая дистрофия правой руки (<i>синдром плечо-кисть</i>), дистрофическая стадия с резко выраженным болевым синдромом, аллодинией, выраженными вазомоторными нарушениями и умеренным пятнистым остеопорозом
-------	---	---

Примечание. Рефлекторная симпатическая дистрофия (комплексный региональный болевой синдром — КРБС — I типа) — один из самых частых вариантов ангиотрофалгического синдрома, связанный с регионарной симпатической дисфункцией. Выделяют три стадии развития рефлекторной симпатической дистрофии: острая (денервационная), подострая (дистрофическая), хроническая (атрофическая). Возможные причины: травма мягких тканей и переломы, травма периферических нервов, инфаркт миокарда (частая причина синдрома плечо-кисть [Стейнброкера], злокачественные новообразования внутренних органов, заболевания ЦНС, приводящие к длительной иммобилизации (инсульты с развитием гемиплегии, БАС, паркинсонизм). Более чем в половине случаев причина остается неизвестной (идиопатическая рефлекторная симпатическая дистрофия). Первоначально возникнув в одной конечности, симптоматика имеет тенденцию распространяться и на другие. В формулировке диагноза должны быть отражены: причина, клиническая форма (синдром плечо-кисть, каузалгия и т.д.), локализация симптомов, стадия, выраженность болевого синдрома, особенности нарушений чувствительности, вегетативной дисфункции. Допускается кодирование РСД и в подрубрике G90.8. Каузалгия (комплексный региональный болевой синдром II типа), клинически близкая к РСД, но связанная с патологией периферических нервов (туннельным синдромом, травмой), выявляемой при неврологическом осмотре или электрофизиологически, кодируется в подрубрике G56.4

173.0	Синдром Рейно Рейно: • болезнь • гангрена • феномен (вторичный)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД — см. примечание
-------	---	---

Примечание. Болезнь Рейно — идиопатическое заболевание, связанное с нарушением нейро-гисто-васкулярной регуляции. Выделяют 3 стадии заболевания: I — характерны развернутые трехфазные (побледнение/боль - цианоз — гиперемия) или редуцированные приступы; II — появление

1	I	2	3
---	---	---	---

приступов акроасфиксии с преходящими умеренными трофическими расстройствами вне приступа; III — выраженные устойчивые трофические нарушения. Болезни Рейно свойственны эпизодическое появление приступов ишемии пальцев под влиянием переохлаждения и эмоций, симметричность симптомов, отсутствие гангренозных осложнений и заболевания, способного вызвать синдром Рейно. К последним в первую очередь принадлежат системная склеродермия и другие диффузные заболевания соединительной ткани (иногда феномен Рейно на несколько лет опережает другие проявления коллагеноза), облитерирующие поражения артерий, болезни крови (криоглобулинемия), вибрационная болезнь. В практике невролога синдром Рейно чаще всего связан с туннельными невропатиями (синдромом запястного канала, синдромом верхней апертуры грудной клетки) и, согласно МКБ-10, кодируется по основному заболеванию (см. гл. 18 «Заболевания периферической нервной системы»). Прежде чем диагностировать нейрогенный синдром Рейно следует исключить окклюзию или стеноз подключичной или плечевой артерий, часто вызывающие односторонний феномен Рейно. При формулировании диагноза следует отметить частоту приступов, наличие трофических расстройств

173.8	Другие уточненные болезни периферических сосудов <i>Акроцианоз</i> Акропарестезия: <ul style="list-style-type: none"> • простая [тип Шульца] • вазомоторная [тип Нотнагала] Эритроцианоз Эритромелалгия	ОФД. Болезнь периферических сосудов (акроцианоз, эритромелалгия и т. д.) согласно вариантам перечня подрубрики МКБ ПРФД. Идиопатическая эритромелалгия, приступообразное течение умеренные вегетативно-трофические нарушения на нижних конечностях
--------------	--	---

Примечание. В данной подрубрике представлены другие варианты ангиотрофопатий. В зависимости от преобладания того или иного типа вазомоторных расстройств выделяют *акроцианоз* (acroasphixia Кассирера), простую акропарестезию (проявляющуюся только парестезиями), *вазомоторную акропарестезию* (парестезии сочетаются с отеком и другими вазомоторными расстройствами), *эритроцианоз*, *эритромелалгию*. Как и в случае феномена Рейно, возможны идиопатические и симптоматические варианты этих расстройств. Проявления эритромелалгии наблюдают преимущественно в стопах

4. Психовегетативные расстройства

Психовегетативные расстройства — сочетание психических, чаще всего эмоциональных расстройств (тревоги, депрессии, фобии и

др.) с вегетативными нарушениями (колебаниями артериального давления, сердцебиением, нарушением сердечного ритма, кардиалгией, гипервентиляцией, нарушением моторики желудочно-кишечного тракта, нарушением терморегуляции и т. д.), обычно наблюдающееся у больных с неврозами. Для обозначения вегетативной дисфункции, наблюдающейся в рамках психовегетативного синдрома, в отечественной клинической практике часто используют термин «*вегетативная дистония*». Вегетативная дисфункция при психовегетативных расстройствах может иметь как постоянный, так и пароксизмальный характер (вегетативные кризы). В патогенезе психовегетативных расстройств важную роль играет дисфункция лимбической системы и ретикулярной формации ствола мозга, которые участвуют в регуляции как эмоциональных, так и вегетативных реакций, гиперчувствительность центральных структур к вегетативной афферентации, а также преморбидный (часто конституциональный) дефект вегетативной регуляции, направляющий («канализирующий») невротические расстройства в вегетативное русло. Важную роль в соматизации невротического дефекта играют социально-культурные факторы, а также особенности психического статуса больного, в частности его неспособность словесно выразить свои глубинные душевные переживания (*алекситимия*) или адекватно интерпретировать соматогенные ощущения.

В связи с введением МКБ-10 требует пересмотра и концепция *вегетативных кризов*. Значительная часть случаев вегетативных кризов, особенно имеющих симпатоадреналовый или смешанный характер, соответствует критериям «панической атаки». Проблема, однако, является не чисто терминологической, а скорее концептуальной и связана с представлением о «*паническом расстройстве*», появившемся в МКБ-10. Под паническим расстройством понимают особый вид тревожных расстройств, проявляющийся четко очерченными приступами интенсивной тревоги, которую сопровождают полиморфные вегетативные нарушения. По мере повторения панических атак в результате вторичной аффективной и когнитивной «переработки» у значительной части больных появляются тревожные (тревога ожидания новых приступов), фобические (агорафобия, ограничительное поведение) и депрессивные расстройства, которые нередко и определяют тяжесть состояния больного.

Таким образом, вегетативные нарушения часто выступают лишь «верхушкой айсберга». Необходимо отметить, что, хотя паническое

расстройство по сути представляет собой особый вид невроза, речь не идет о чисто психогенном расстройстве, так как четко доказана биологическая предрасположенность к развитию панических атак, в основе которой, как полагают, лежат нейромедиаторные расстройства в нейронах голубого пятна, ядра шва, гиппокампа и других лимбических структурах, приводящие как к вегетативным, так и к психическим нарушениям. Возможно, что именно с этим связан и другой важный аспект этой проблемы — чрезвычайно высокая, по сравнению с другими формами неврозов, эффективность специфических «антипанических» психотропных средств, действующих на определенные нейромедиаторные системы. Следует особо подчеркнуть, что паническое расстройство является синдромом, и панические атаки могут возникать в рамках других психиатрических заболеваний (прежде всего при депрессии) или неврологических заболеваний (при органическом поражении лимбической системы, например, при инфаркте гиппокампа), однако в отсутствие таких заболеваний паническое расстройство рассматривается в МКБ-10 как отдельная нозологическая единица, хотя и подразделяется на две формы: с агорафобией и без агорафобии.

К сожалению, в отечественной практике нет термина, эквивалентного по содержанию «паническому расстройству», а сами термины «паническая атака» или «паническое расстройство» пока не получили широкого распространения в неврологической практике, в связи с чем мы предлагаем традиционные формулировки диагноза. Необходимо также отметить, что эквивалентность терминов «паническая атака» и «вегетативный криз» спорна, и, возможно, не все состояния, которые традиционно обозначались в отечественной неврологии как вегетативный криз, следует относить к паническим атакам и тем более к паническому расстройству.

В МКБ-10 психовегетативные расстройства кодируются в рубриках F41 «Другие тревожные расстройства», F43 «Реакция на тяжелый стресс и нарушения адаптации» и F45 «Соматоформные расстройства».

1	2	3
F45.3	Соматоформная дисфункция вегетативной нервной системы	ОФД. Психовегетативный синдром, психогенная вегетативная дистония (дисфункция)

Исключены: психологические и поведенческие факторы, связанные с нарушениями или болезнями, классифицированные в других рубриках (F54)

ПРФД. Психогенная вегетативная дистония с выраженным гипервентиляционным и кардиалгическим синдромами на фоне умеренно выраженного астенодепрессивного синдрома, декомпенсация

Примечание. Значительное большинство случаев «вегетативно-сосудистой дистонии» нозологически принадлежит к невротическим расстройствам, при этом вегетативные (соматоформные) жалобы связаны с активацией вегетативной системы, облигатно сопровождающей психические расстройства (тревогу, депрессию, астению и др.), и/или представляют собой превращенную («метафорическую», или «соматизированную») форму психических переживаний. Таким образом, в формулировке диагноза должны быть отражены три момента: 1) наличие невротического расстройства; 2) наличие вегетативной дистонии (дисфункции); 3) ведущий клинический синдром или синдромы: гипервентиляционный, кардиоваскулярный (кардиалгический и др.), гастроэнтеральный (диспептический, абдоминалгический), дизурический, синдром нарушения терморегуляции и т. д. Постановке диагноза должно предшествовать тщательное соматическое обследование больного.

Не рекомендуется использовать термин «вегетативно-сосудистый», так как он излишне акцентирует внимание на сосудистом компоненте — тогда как данное расстройство, как правило, является полисистемным (что может служить одним из его диагностических критериев), а также выделять гипер- и гипотонический типы дистонии (ввиду их двусмысленности в данном клиническом контексте).

Ряд состояний, традиционно рассматриваемых в рамках вегетативной дистонии, кодируется особым образом — для кодирования артериальной гипотонии используется подрубрика 195.0 (идиопатическая гипотензия), для кодирования вазовагальных обмороков — R55, для кодирования импотенции — N48, синдрома раздраженного кишечника — K58, других функциональных нарушений кишечника — K59

F41.0 Паническое расстройство ОФД. Вегетативные (психовегетативные) кризы (пароксизмальная тревога) ПРФД. Вегетативная дистония с редкими психовегетативными кризами на фоне умеренно выраженного тревожно-депрессивного синдрома

Исключено: паническое расстройство с агорафобией (F40.0)

1	2	3
---	---	---

Примечание. При формулировании диагноза следует указать: 1) сопутствующий психопатологический синдром; 2) частоту кризов (частые — повторяются 2 и более раз в неделю, средней частоты — повторяются от 1 раза в неделю до 1 раза в месяц, редкие — повторяются реже 1 раза в месяц); 3) течение (волнообразное, прогрессирующее, стационарное) и фаза (ухудшение, ремиссия); 4) наличие вторичных изменений (агорафобии, психовегетативных нарушений в межкризовом периоде и др.). Деление кризов на симпатoadреналовые и вагоинсулярные потеряло как патофизиологическое обоснование (например, «симпатoadреналовые» кризы нередко протекают без повышения содержания катехоламинов в периферической крови, а вегетативная активация при «вагоинсулярных» кризах выходит за пределы активации блуждающего нерва), так и клиническое значение, поскольку «чистые» варианты кризов редки, а при их лечении применяются одни и те же базисные препараты. Вегетативные кризы необходимо дифференцировать от приступов функциональной (индуцируемой приемом пищи) гипогликемии (функциональным гиперинсулинизмом) (E16.1), заболеваний эндокринных желез (феохромцитомой, тиреотоксикозом), абстинентных состояний, эпилептическими припадками, острых вестибулярных расстройств при периферических или центральных вестибулопатиях, демонстративных припадках при истерии. При наличии явной депрессивной симптоматики необходима консультация психиатра. При наличии агорафобии паническое расстройство кодируется в рубрике F40.0 «Агорафобия»

F43	Реакция на тяжелый стресс и нарушения адаптации Расстройства, непосредственно связанные с острым стрессом или продолжительной травмирующей ситуацией, ведущие к социальной дезадаптации	ОФД. Психофизиологическая вегетативная дистония [вегетативно-эмоциональный синдром (реакция) при остром или хроническом стрессе]
-----	---	--

Примечание. Относится к числу первичных вегетативных нарушений центрального (надсегментарного) уровня; вегетативные нарушения сопровождаются психоэмоциональными изменениями

5. Гипоталамический синдром

Гипоталамический синдром (ГС) — симптомокомплекс, характерный для поражения гипоталамической (диэнцефальной) области. В прошлые десятилетия имела место гипердиагностика ГС, который нередко рассматривали как первичное заболевание. Между тем ГС

встречается сравнительно редко и (подобно таламическому синдрому) представляет собой чисто топический симптомокомплекс, не являющийся отдельной нозологической единицей. Его причиной могут быть разнообразные острые или хронические заболевания: опухоли (краниофарингиома, хордома, гамартома, метастазы и др.), инсульты, аневризмы и артериовенозные мальформации, гранулематозные заболевания (саркоидоз, туберкулез, гистиоцитоз X), энцефалопатия Вернике, лучевая энцефалопатия, гидроцефалия и арахноидальные кисты, наследственные синдромы. Диагностика ГС возможна при сочетании характерных нейроэндокринно-метаболических нарушений с вегетативными (в том числе терморегуляторными), мотивационно-аффективными, нарушениями памяти, сна и бодрствования — при исключении других эндокринных или соматических заболеваний.

В то же время отдельные нейроэндокринно-метаболические синдромы, которые бывают связаны с дисфункцией гипоталамуса, иногда рассматриваются как отдельные нозологические единицы. Часть из них, сопровождающихся изменением функции гипофиза, кодируют в следующих рубриках:

1. **Гиперфункция гипофиза:** акромегалия и гигантизм (E22.0), гиперпролактинемия (E22.1), синдром неадекватной секреции АДГ (E22.2), другие состояния гиперфункции гипофиза (преждевременная половая зрелость центрального происхождения) (E22.8), синдром Иценко—Кушинга (E24.8).
2. **Гипофункция и другие нарушения гипофиза:** гипопитуитаризм (E23.0), в том числе медикаментозный (E23.1), несахарный диабет (E23.2), другие болезни гипофиза (в том числе адипозогенитальная дистрофия) (E23.6), синдром поликистоза яичников (E28.2), липодистрофия (E88.1).

Хотя нет ни одного симптома, который можно было бы назвать патогномичным для поражения гипоталамуса, определенное сочетание синдромов может с той или иной вероятностью указывать на поражение гипоталамуса. Клиническая картина гипоталамического синдрома складывается из:

- 1) *нейроэндокринных нарушений* (гипопитуитаризма, включая гипогонадизм, гиперпролактинемии, несахарного диабета, синдрома неадекватной секреции антидиуретического

гормона, преждевременного полового созревания и др.), являющихся облигатными признаками гипоталамического синдрома;

- 2) *нейрометаболических расстройств* (нарушения водно-электролитного баланса, в частности гипернатриемия, нарушения толерантности к глюкозе, липодистрофии, нейрогенные отеки);
- 3) *мотивационно-поведенческих нарушений* (анорексии или булимии, полидипсии или гиподипсии вследствие отсутствия чувства жажды, повышения или снижения либидо, апатии или приступов агрессии);
- 4) *нарушений сна и бодрствования* (инсомний, гиперсомний);
- 5) *когнитивных нарушений* (снижение внимания, памяти, в тяжелых случаях — деменция);
- 6) *нарушения терморегуляции* (гипер-, гипо-, пойкилотермия);
- 7) *вегетативной дисфункции*, перманентной или пароксизмальной (вегетативные кризы);
- 8) *геластических эпилептических припадков* (кратковременных приступов беспричинного смеха).

К указанным признакам могут присоединяться и другие симптомы, связанные с поражением соседних структур, в частности проявления гидроцефалии, вызванной сдавлением третьего желудочка, признаки компрессии зрительного нерва, хиазмы или зрительного тракта, глазодвигательные нарушения и др.

Гипоталамическая дисфункция обычно возникает при двустороннем диффузном поражении. В то же время характер клинических проявлений зависит от остроты процесса. *Острые процессы* (ишемические или геморрагические инсульты, энцефалиты, черепно-мозговая травма) чаще вызывают гипертермию, гипергликемию и выраженную вегетативную дисфункцию (повышение или снижение артериального давления, бради- или тахикардия, изменения на ЭКГ). При обширных поражениях, захватывающих ретикулярную формацию верхних отделов среднего мозга, возможно угнетение сознания вплоть до комы.

Хронические прогрессирующие поражения (опухоли, гранулематозные процессы), лучевые повреждения чаще вызывают деменцию, ожирение или истощение, нейроэндокринные расстройства, нарушения сна и бодрствования, тенденцию к гипогликемии, наруше-

ние способности поддерживать постоянную температуру тела при изменении температуры внешней среды (пойкилотермия).

Описан целый ряд синдромов наследственного или приобретенного характера, преимущественно проявляющихся нейроэндокринными расстройствами и связанных с нарушением развития гипоталамуса. К ним относятся:

Синдром Каллманна — наследственное заболевание, передающееся по рецессивному X-сцепленному или доминантному типу и характеризующееся сочетанием гипогонадизма (вследствие нарушения секреции гонадотропин-риелизинг-гормона) с аносмией, вызванной недоразвитием клеток обонятельного эпителия или обонятельных лукович.

Синдром Прадера—Вилли — наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-рецессивному типу и проявляющееся в первые годы жизни отставанием в росте, умственной отсталостью, недоразвитием половых желез, снижением мышечного тонуса, гиперфагией, ожирением, в последующем — сахарным диабетом. Для больных характерны округлое лицо, миндалевидные глаза, косоглазие, низкий лоб, множественные аномалии строения кистей, стоп, ушей и т. д.

Синдром Фрелиха (син.: *адипозогенитальная дистрофия*) — сочетание гиперфагии и ожирения с недоразвитием половых желез, вызванное поражением гипоталамо-гипофизарной системы и обычно наблюдающееся у подростков мужского пола. Может сопровождаться нарушением зрения, изменением поведения (абулией, вспышками агрессии), несакхарным диабетом, отставанием в росте. Наиболее частая причина — опухоли гипоталамуса или гипофиза.

Синдром Лоренса—Муна—Барде—Бидля — редкое наследственное заболевание, передающееся по аутосомно-рецессивному типу и характеризующееся ожирением, умственной отсталостью, несакхарным диабетом, пигментной ретинопатией, гипогонадизмом, иногда — спастической параплегией, полидактилией и синдактилией.

Синдром Олстрем—Холлгрена проявляется дисплазией сетчатки, тугоухостью, ожирением, инсулинонезависимым сахарным диабетом и гипогонадизмом.

Пароксизмальные состояния, возникающие при поражении гипоталамуса, могут сопровождаться не только вегетативной дисфункцией, но и аффективными расстройствами, нарушением сознания, изменением температуры тела. Изредка встречается пароксизмаль-

ная гипертермия с ознобopodobным дрожанием и другими вегетативными симптомами, которая реагирует на малые дозы карбамазепина или агонисты дофаминовых рецепторов.

С поражением гипоталамуса и агенезией мозолистого тела связаны пароксизмы гипотермии, сопровождающиеся профузным потоотделением, вазодилатацией, астенией, гиповентиляцией, рвотой, брадикардией (*синдром Шапиро*).

С поражением гипоталамуса связаны и *прогрессирующие липодистрофии*, характеризующиеся утратой подкожного жира. Они подразделяются на генерализованные и парциальные. *Генерализованные липодистрофии* бывают врожденными (как правило, передаются по аутосомно-рецессивному типу) или приобретенными, возникая как осложнение кори, инфекционного мононуклеоза, заболеваний щитовидной железы и др. Помимо диффузной утраты подкожного жира, для них характерны увеличение печени, почек, сердца, гениталий, гипертрихоз, поликистоз яичников, умственная отсталость, тенденция к усилению общего обмена. *Парциальные липодистрофии* чаще имеют приобретенный характер, наблюдаются преимущественно у женщин и обычно вовлекают верхнюю часть туловища, верхние конечности, лицо, шею и редко сопровождаются системными проявлениями; иногда (например, при *болезни Барракера—Симонса*) параллельно наблюдается повышенное отложение жира в нижней части тела.

1	2	3
E23.3	Дисфункция гипоталамуса, не классифицированная в других рубриках <i>Исключены:</i> синдром Прадера—Вилли (Q87.1), синдром Рассела—Сильвера (Q87.1)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются случаи гипоталамического синдрома, не квалифицированные в других подрубриках по признаку этиологии или основного нейроэндокринного проявления. В частности, случаи гиперпролактинемии кодируются в подрубрике E22.1, неадекватной секреции антидиуретического гормона — в подрубрике E22.2, усиленной секреции тропных гормонов гипофиза — в подрубрике E22.8, гипопитуитаризма — E23.0, несахарного диабета — E23.2, адипозогенальной дистрофии — E23.6</p>		

6. Другие вегетативные расстройства

G90.8 Другие расстройства вегетативной системы — см. примечание

Примечание. Данная подрубрика может использоваться для кодирования не классифицированных в других рубриках заболеваний или синдромов поражения периферической и центральной вегетативной системы, имеющих главным образом первичный характер:

- *Конституциональная вегетативная дистония* — вегетативная дисфункция, нередко семейно-наследственного характера, обычно проявляющаяся в детском возрасте и характеризующаяся лабильными вазомоторными, судомоторными расстройствами, неустойчивостью артериального давления, пульса, плохой переносимостью физических нагрузок, нарушением терморегуляции
- *Эссенциальный гипергидроз*
- *Хронический идиопатический ангидроз*
- *Синдром (постуральной) ортостатической тахикардии*
- *Гемиатрофия лица*
- *Синдром Эйди (Холмса—Эйди)* проявляется пупиллотонией — феноменом, характеризующимся медленным пролонгированным сужением зрачка в ответ на максимальную фотостимуляцию и введение слабого раствора пилокарпина; анизокорией, нарушением аккомодации, иногда отсутствием коленных и ахилловых рефлексов. В основе — идиопатическая дегенерация цилиарного ганглия и постганглионарных парасимпатических волокон

G99.1* Другие нарушения вегетативной системы при прочих болезнях, квалифицированных в других рубриках — см. примечание

Примечание. Данная подрубрика может использоваться для кодирования вегетативных нарушений различного уровня, возникающих в рамках других неврологических заболеваний (вовлекающих как центральную, так и периферическую нервную систему), инфекционных заболеваний, болезнях внутренних органов и крови

G90.9 Расстройство вегетативной [автономной] нервной системы неуточненное Код для статистического учета неуточненных случаев патологии вегетативной нервной системы

Приложение к гл. 11

«Заболевания вегетативной нервной системы»

1. Классификация вегетативных расстройств [на основе классификаций А. М. Вейнаисоавт. (1991), Low (1996), Mathias(2000)].

1. Периферические вегетативные расстройства:

1.1. Периферическая вегетативная недостаточность (ПВН):

1.1.1. Первичная ПВН:

А. Идиопатические хронические вегетативные невропатии (G90.0):

- а) идиопатическая ортостатическая гипотензия (изолированная вегетативная недостаточность);
- б) хроническая идиопатическая вегетативная невропатия;
- в) хронический идиопатический ангидроз;
- г) синдром постуральной ортостатической тахикардии;
- д) вегетативная недостаточность пожилого возраста.

Б. Острые дизиммунные вегетативные невропатии (G90.0):

- а) острая пандизавтономия;
- б) острая холинергическая дизавтономия;
- в) острая адренергическая дизавтономия.

В. Наследственные вегетативные невропатии:

- а) семейная амилоидная невропатия (E85.1+, G99.0*);
- б) наследственная сенсорно-вегетативная невропатия III типа (синдром Райли—Дея) (G90.1);
- в) другие наследственные сенсорно-вегетативные невропатии (G60.8);
- г) невропатия, связанная с недостаточностью дофамин-бета-гидроксилазы (G90.1);
- д) наследственные моторно-сенсорные невропатии I и II типов (болезнь Шарко—Мари—Тута) (G60.0);
- е) болезнь Фабри (G62.8).

1.1.2. Вторичная ПВН:

А. ПВН при метаболических полиневропатиях (G99.0):*

- а) диабетическая полиневропатия;
- б) полиневропатия при первичном системном амилоидозе;
- в) порфирийная полиневропатия;
- г) уремическая полиневропатия;
- д) алиментарная (тиамин-дефицитная) полиневропатия.

Б. ПВН при токсических полиневропатиях (G99.1):*

- а) алкогольная полиневропатия;
- б) полиневропатия при лекарственных интоксикациях (винкристин, цисплатин, амиодарон);
- в) полиневропатии при отравлении металлами (таллием, мышьяком, ртутью);
- г) полиневропатии при отравлении органическими растворителями;
- д) полиневропатии при отравлении другими токсическими веществами (акриламидом и т. д.).

В. ПВН при идиопатических воспалительных полиневропатиях (G99.1):*

- а) острая воспалительная полиневропатия (синдром Гийена—Барре);
- б) хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулярная полиневропатия (ХВДП).

Г. ПВН при инфекционных невропатиях (G99.1):*

- а) дифтерийная полиневропатия;
- б) лепра;
- в) клещевой боррелиоз;
- г) ВИЧ-инфекция;
- д) болезнь Хагаса;
- е) ботулизм.

Д. ПВН при злокачественных новообразованиях (G99.1):*

- а) паранеопластическая дизавтономия;
- б) подострая сенсорная нейропатия;
- в) энтерическая невропатия (псевдоилеус);
- г) миастенический синдром Ламберта—Итона.

Е. ПВН при системных заболеваниях (G99.1):*

- а) полиневропатии при диффузных болезнях соединительной ткани (ревматоидном артрите, СКВ, синдроме Шегрена, системной склеродермии);
- б) полиневропатии при воспалительных заболеваниях кишечника (болезни Крона, язвенном колите).

Ж. ПВН при других заболеваниях (G99.1):*

- а) невропатия при хронических заболеваниях легких;
- б) невропатия при множественном симметричном липоматозе.

1.2. Ангиотрофалгические (региональные) синдромы:

- 1.2.1. Рефлекторная симпатическая дистрофия (G90.8) (комплексный региональный болевой синдром I типа):

- а) идиопатическая;
- б) вторичная.
- 1.2.2. Каузалгия (G56.4) (комплексный региональный болевой синдром II типа).
- 1.2.3. Нейрогенный синдром Рейно (I73.0).
- 1.2.4. Акроцианоз (акропарестезии) (I73.8):
 - а) идиопатический;
 - б) вторичный.
- 1.2.5. Эритралгия (I73.8):
 - А. Эритромелалгия:*
 - а) идиопатическая;
 - б) вторичная.
 - Б. Эритрооталгия.*
- 1.2.6. Ангиотрофопатии при синингомиелии (G95.0+, G99.1*)
- 1.3. Фокальные вегетативные расстройства:
 - 1.3.1. Периферический синдром Горнера (G90.2).
 - 1.3.2. Синдром Эйди (G90.8):
 - а) идиопатический;
 - б) вторичный.
 - 1.3.3. Задний шейный симпатический синдром (M53.0).
 - 1.3.4. Ганглиопатия крылонёбного узла (G90.8, G44.8).
 - 1.3.5. Ганглиопатия носоресничного узла (G90.8, G44.8).
 - 1.3.6. Солярит (G90.8).
 - 1.3.7. Синдром «крокодиловых слез» (G51.0, G90.8).
 - 1.3.8. Состояние после симпатэктомии (Y83, G99.1*).
- 2. Центральные вегетативные расстройства:
 - 2.1. Первичные центральные вегетативные расстройства:
 - 2.1.1. Конституциональная вегетативная дисфункция (G90.8):
 - А. Первичные нейрогенные (кардиоингибиторные, вазовагальные) обмороки (G90.8, R55).
 - 2.2. Вторичные центральные вегетативные расстройства:
 - 2.2.1. При органических поражениях ЦНС (G99.1*):
 - А. Синдром вегетативной дизрегуляции при поражении спинного мозга.
 - Б. Синдром вегетативной недостаточности при поражении ствола.
 - В. Гипоталамический синдром (E23.3).
 - Г. Вегетативная дисфункция (вегетативная дистония) при поражении лимбической системы.
 - Д. Вегетативная дисфункция (вегетативная недостаточность) при поражении базальных ганглиев.

Е. Вегетативная дисфункция при поражении коры больших полушарий.

Ж. Вегетативная дисфункция при мультифокальных поражениях.

2.2.2. Вегетативная дисфункция (вегетативная дистония) при неврозах и других психических заболеваниях (психовегетативный синдром) (F45.3, F41.0).

2.3. Вегетативная дисфункция (вегетативная дистония) при соматических и эндокринных заболеваниях (G99.1*).

3. Смешанные (центрально-периферические) вегетативные расстройства:

3.1. Вегетативные расстройства при дегенеративных заболеваниях ЦНС:

3.1.1. Болезнь Паркинсона (G99.1*).

3.1.2. Мультисистемная атрофия (G90.3).

3.1.3. Болезнь диффузных телец Леви (G31.8).

3.1.4. Наследственные спиноцеребеллярные/оливопонтocereбеллярные дегенерации (G99.1*).

3.2. Вегетативные расстройства при лекарственных воздействиях и интоксикациях (Y40-Y59, G99.1*).

3.3. Вегетативные расстройства при первичных формах сосудистой головной боли (мигрень, кластерная головная боль, тригеминальные вегетативные цефалгии) (G43, G44.0).

3.4. Синдром каротидного синуса (G90.0).

3.5. Эссенциальный гипергидроз (G90.8).

2. Основные клинические проявления синдрома вегетативной недостаточности

1. Дисфункция сердечно-сосудистой системы:

- Ортостатическая (постуральная) гипотензия
- Гипертензия в положении лежа
- Постуральная тахикардия
- Фиксированный пульс
- Безболевого ишемия миокарда

2. Дисфункция мочеполовой системы:

- Снижение эрекции
- Ретроградная эякуляция
- Нарушение lubricации
- Анестезия клитора
- Никтурия или ночная полиурия
- Учащенное императивное мочеиспускание

- Неполное опорожнение мочевого пузыря или задержка мочеиспускания
 - Диссинергия сфинктера и детруза мочевого пузыря
 - Недержание мочи
3. Дисфункция пищеварительной системы:
- Дискинезия пищевода
 - Дискинезия или парез желудка
 - Пилороспазм
 - Дискинезия кишечника (поносы)
 - Парез кишечника (запоры)
 - Холецистопатия
 - Аноректальная дисфункция
4. Нарушение потоотделения:
- Гипогидроз, ангидроз
 - Региональный гипергидроз
 - Ночной гипергидроз
5. Нарушение слезоотделения:
- Сухость глаз (алакримия)
6. Нарушение слюноотделения:
- Сухость полости рта (ксеростомия)
7. Вазомоторные нарушения:
- Вазоконстрикция
 - Вазодилатация
 - Периферические отеки
8. Нарушение иннервации зрачков:
- Миоз
 - Симптом Аргайла Робертсона
 - Нарушение темновой адаптации

В соответствии с Международной классификацией расстройств сна выделяют четыре основные группы расстройств: 1) диссомнии; 2) парасомнии; 3) расстройства сна, связанные с общими или психическими заболеваниями; 4) предполагаемые расстройства сна.

Диссомнии включают состояния, связанные с недостаточностью сна (инсомнии) или повышенной сонливостью (гиперсомнии), которые возникают в силу внутренних факторов (например, идиопатическая инсомния, нарколепсия, идиопатическая гиперсомния, синдром апноэ во сне и др.) или внешних факторов (неадекватная гигиена сна, расстройство сна вследствие неблагоприятных внешних условий и др.), а также циркадианные рас-

стройства сна, связанные с нарушением суточного ритма сна и бодрствования.

Инсомния — состояние, определяемое как неудовлетворенность сном, «бессонница». Инсомния может быть связана с нарушением засыпания, частыми ночными пробуждениями, ранним утренним пробуждением или ощущением неудовлетворенности сном, несмотря на его нормальную продолжительность. Выделяют следующие формы инсомнии:

- 1) психофизиологическая инсомния;
- 2) искаженное восприятие сна;
- 3) идиопатическая инсомния;
- 4) экзогенная инсомния, связанная с различными экзогенными факторами: неадекватной гигиеной сна, окружающей обстановкой и отсутствием подходящих условий, пищевой аллергией, нарушением пищевого поведения (питья), приемом снотворных, стимуляторов, алкоголя;
- 5) синдром беспокойных ног;
- 6) инсомнии, связанные с изменением привычного цикла сна и бодрствования;
- 7) инсомнии, связанные с заболеваниями (соматическими, психическими, неврологическими).

Гиперсомния — повышенная сонливость, которая может выражаться в удлинённом ночном сне или неспособности поддерживать бодрствование в дневное время. Выделяют следующие типы гиперсомнии: 1) психофизиологическая гиперсомния; 2) идиопатическая гиперсомния; 3) нарколепсия; 4) посттравматическая гиперсомния; 5) обструктивный синдром апноэ во сне; 6) центральный синдром апноэ во сне; 7) синдром Клейне—Левина; 8) гиперсомнии при психических заболеваниях.

Парасомнии — группа неэпилептических психомоторных нарушений, связанных со сном. Они включают:

- 1) расстройства, связанные с нарушением пробуждения (спутанность сознания при пробуждении, снохождение, ночные кошмары);
- 2) расстройства, связанные с нарушением перехода от бодрствования ко сну (ритмические движения во сне, гипнические миоклонии, ночные болезненные спазмы мышц ног);

- 3) расстройства, обычно возникающие во сне, с быстрыми движениями глаз (БДГ) (ночные кошмары, сонный паралич, расстройство поведения во сне с БДГ);
- 4) другие (бруксизм, ночной энурез, ночная пароксизмальная дистония, первичный храп, врожденный синдром центральной гиповентиляции).

Для объективного изучения сна и его нарушений используется полисомнография.

В МКБ-10 расстройства сна неорганической природы (связанные с различными психическими расстройствами) кодируются в рубрике F51. Расстройства сна, возникающие в силу органической патологии ЦНС, кодируются в рубрике G47.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
G47	Расстройства сна и бодрствования <i>Исключены:</i> кошмары (F51.5) расстройства сна неорганической этиологии (F51.-) ночные ужасы (F51.4) снохождение (F51.3)	
G47.0	Нарушения засыпания и поддержания сна [бессонница] <i>Исключена:</i> высотная инсомния (T 70.2)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием типа инсомнии ПРФД: 1. Постстрессовая психофизиологическая инсомния с преимущественным нарушением засыпания 2. Инсомния с нарушением засыпания и частыми ночными пробуждениями на фоне тревожно-фобического синдрома
G47.1	Нарушения в виде повышенной сонливости [гиперсомния]	ОФД та же, что и в МКБ-10, с указанием типа гиперсомнии ПРФД. Идиопатическая гиперсомния с частыми длительными приступами засыпания в дневное время и спутанностью сознания при пробуждении

<p>— \</p> <p>G47.2</p>	<p>Нарушения цикличности сна и бодрствования</p> <p>Синдром задержки фазы сна</p> <p>Нарушение цикла сна и бодрствования</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием типа нарушения сна, связанного с изменением привычного цикла сна и бодрствования</p>
-------------------------	---	---

Примечание. К циркадианным расстройствам сна относятся нарушения, связанные со сменной работой или быстрой сменой часовых поясов, нерегулярный цикл сна и бодрствования, синдром отставленной фазы сна, синдром преждевременной фазы сна, цикл сна и бодрствования, отличающийся от 24-часового

<p>G47.3</p>	<p>Апноэ во сне</p> <p>Апноэ во сне:</p> <ul style="list-style-type: none"> • центральное • обструктивное <p><i>Исключены:</i> Пикквикский синдром (E66.2)</p> <p>Апноэ во сне у новорожденного (P28.3)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p> <p>ПРФД. Обструктивные апноэ во сне вследствие гипертрофии миндалин и аномалии нижней челюсти на фоне гипотиреоза и ожирения с выраженным нарушением ночного сна, повышенной дневной сонливостью, стойким цефалгическим синдромом, фаза декомпенсации</p>
--------------	---	---

Примечание. Апноэ во сне (АВС) — дыхательные паузы во время сна, когда период между последующим вдохом увеличивается более чем на 10 с. Выделяют три типа АВС: *обструктивные*, связанные с индивидуальными особенностями строения носо- и ротоглотки; *центральные*, вызванные дисфункцией дыхательного центра, при которых отсутствуют дыхательные движения; *смешанные*.

Обструктивные АВС встречаются главным образом у мужчин с избыточной массой тела, короткой массивной шеей, хроническим ринитом, аномалиями, суживающими верхние дыхательные пути (деформацией нижней челюсти и другими скелетными аномалиями, искривлением носовой перегородки, большим языком, увеличением миндалин, аномалией нижней челюсти), гипотиреозом или акромегалией. Апноэ часто сопровождается храпом и двигательным беспокойством. Больные жалуются на беспокойный сон, ночной энурез, импотенцию, утренние головные боли, снижение памяти. Следствием АВС являются артериальная гипертензия, легочная гипертензия, нарушения ритма сердца и повышенная смертность, связанная с сердечно-сосудистыми осложнениями и несчастными случаями, спровоцированными выраженной дневной сонливостью. Состояние рото- и носоглотки можно оценить при лор-исследовании, а также с помощью МРТ (на срединных сагиттальных изображениях), которая, в частности, позволяет выявить гипертрофию парафарингеальной

жировой клетчатки, которая у больных с ожирением бывает нередкой причиной обструктивных апноэ во сне.

Центральные АВС встречаются значительно реже. Они могут быть следствием врожденной аномалии, поражения продолговатого мозга или верхней части шейного отдела спинного мозга, вегетативной недостаточности, а также нервно-мышечных заболеваний (в частности, миастении). Диагноз АВС можно подтвердить при полисомнографическом исследовании, проводимом в специализированных сомнологических центрах.

Пикквикский синдром, характеризующийся развитием дневной сонливости у больных с тяжелым ожирением и хронической дыхательной недостаточностью, кодируется в подрубрике Е66.2 «Выраженное ожирение с альвеолярной гиповентиляцией». При этом состоянии откладывание жира в области грудной клетки и верхних дыхательных путей, а также высокое стояние диафрагмы затрудняют легочную вентиляцию, что приводит к гиперкапнии, гипоксемии, иногда — легочной гипертензии, полицитемии и недостаточности правых отделов сердца. Постоянная гипоксия, особенно усиливающаяся в ночное время, приводит к нарушению сна и появлению дневной сонливости

G47.4 Нарколепсия и катаплексия ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Нарколепсия с частой выраженной катаплексией, гипнагогическими галлюцинациями и редкими эпизодами автоматизированного поведения

Примечание. **Нарколепсия** — заболевание, вероятно, наследственной природы, выражающееся в дисфункции стволовых структур, регулирующих цикличность сна и бодрствования. Нарколепсия часто дебютирует в возрасте 15–25 лет, но может проявиться в более широком возрастном диапазоне — 5-60 лет. Для нее характерны четыре основных — симптома: 1) повышенная дневная сонливость, выражающаяся в частых приступообразных кратковременных *дневных засыпаниях*; 2) *катаплексия* — внезапная потеря мышечного тонуса на фоне сохранного сознания, вызывающая падение, но чаще опускание нижней челюсти, кивок, слабость в коленях, которая провоцируется эмоциональной реакцией (смехом, приступом ярости, удивлением) или неожиданным стимулом (это наиболее специфичный симптом нарколепсии, но встречающийся лишь у половины больных); 3) *гипнагогические галлюцинации* (сноводобные видения в момент засыпания); 4) *сонный паралич* (катаплексия засыпания или пробуждения) — невозможность в момент засыпания или пробуждения пошевелить конечностями или сказать что-либо при сохранении ориентации

__1__

G47.8 **Другие нарушения сна** ОФД — см. примечание
Синдром Клейне—Левина

Примечание. В данной подрубрике следует кодировать все варианты **парасомний** и **синдром Клейне—Левина**. Последний характеризуется сочетанием приступов спячки с ненасыщаемостью (неконтролируемое желание принимать пищу — мегалофабия) и психопатологическими расстройствами (беспокойство, эйфория, галлюцинации, иллюзии, агрессия, гиперсексуальность, психомоторное возбуждение). Психопатологические расстройства могут проявляться до приступа и при периодических пробуждениях в период спячки. Заболевание чаще дебютирует в пубертатном возрасте. Предположительно оно связано с функциональной недостаточностью лимбико-ретикулярной системы (в том числе и гипоталамуса), возможно, имеющей генетическую природу, но появляющуюся на фоне пубертатных нейроэндокринных сдвигов

G47.9 **Нарушения сна неуточненные** Код для статистического учета неуточненных случаев нарушения сна

Глава 13

Головная боль

1. Мигрень
2. Головная боль напряжения
3. Кластерная головная боль и другие тригеминальные вегетативные цефалгии
4. Другие формы головной боли

Головная боль представляет собой симптом, определяемый как болезненное или иное неприятное ощущение сверху от бровей и до шейно-затылочной области. В данном разделе рассмотрены формы головной боли, которые имеют нозологическую самостоятельность. В МКБ-10 они содержатся в рубриках G43 («Мигрень») и G44 («Другие синдромы головной боли»). Терминология МКБ-10 основана на рекомендациях экспертов Комиссии по классификации головной боли Международного общества головной боли (1988). В 2004 г. опубликовано 2-е издание Международной классификации головной боли (Cephalalgia, 2004, Vol. 24 (S. 1), P. 1-150). Некоторые из внесенных в эту классификацию изменений учтены при написании данной главы.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
G44	Другие синдромы головной боли Исключены; атипичная лицевая боль (<i>G50.1</i>), головная боль БДУ (<i>R51</i>), невралгия тройничного нерва	

1. Мигрень

Абсолютных диагностических признаков мигрени нет. Среди более значимых можно указать следующие:

- 1) приступообразное (пароксизмальное) возникновение головной боли и протекание приступа в течение определенного времени (часы);
- 2) умеренная высокая интенсивность головной боли, нередко заставляющая пациента прервать свою деятельность;
- 3) локализация боли преимущественно в лобно-височно-глазничной области;
- 4) появление первых приступов в периоде полового созревания (второе и начало третьего десятилетия жизни);
- 5) наличие в семейном анамнезе данных о пароксизмальной головной боли у родственников;
- 6) четкая стереотипность клинических проявлений при повторных приступах у данного больного;
- 7) наличие сопутствующих симптомов (тошнота, рвота, свето- и звукобоязнь).

Такие признаки, как односторонняя локализация боли, «пульсирующий характер» болевого ощущения, наличие рвоты, нельзя считать обязательными.

Критерии, характеризующие частоту и тяжесть приступов мигрени, достаточно условны, тем не менее, их оценка должна быть отражена в развернутом диагнозе:

- частота приступов: частые — не менее одного приступа в одну неделю, средней частоты — один приступ в течение одного-двух месяцев, редкие — один-два раза в год;
- тяжесть приступов: легкий приступ — больной в состоянии выполнять профессиональную или домашнюю работу, средней тяжести — не может выполнять работу, тяжелый — вынужден лечь в постель.

Если большая часть приступов у женщин возникает в связи (до или во время) с менструацией, то диагностируют *менструальную (катаминеральную) мигрень*.

1	2	3
G43	Мигрень <i>Исключена:</i> головная боль БДУ (R51)	
G43.0	Мигрень без ауры [простая мигрень]	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Мигрень без ауры (простая мигрень) с редкими приступами средней тяжести
<p><i>Примечание.</i> Мигрень без ауры ранее обозначалась как простая мигрень. Приступу мигрени без ауры могут предшествовать предвестники (продромальные явления) в виде эмоциональных нарушений (немотивированная раздражительность, депрессия, апатия), нарушения сна, изменения аппетита (абулия или чувство неутолимого голода), жажды и задержки жидкости (пастозность, отечность). Предвестники возникают за несколько часов (или дней) до приступа</p>		
G43.1	Мигрень с аурой [классическая мигрень] Мигрень: <ul style="list-style-type: none"> • аура без головной боли • базиллярная • эквиваленты • семейная гемиплегическая • гемиплегическая: <ul style="list-style-type: none"> с аурой при остром начале с длительной аурой с типичной аурой 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Мигрень с типичной офтальмической аурой; частые среднетяжелые приступы с преимущественно левосторонней локализацией боли
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются различные формы мигрени с аурой. Ранее под «классической» мигренью понимали мигрень с офтальмической аурой, которая проявлялась мерцающими искрами, зигзагами,</p>		

1 | 2 | 3

«звездочками», переходящими в темные пятна либо в квадрантах, либо в половине полей зрения обоих глаз. В существующей классификации в группу мигрени с аурой относят также мигрень, ранее обозначавшуюся как «ассоциированная», при которой аура проявляется такими преходящими неврологическими расстройствами, как гемипарез (гемипаретическая аура), гемигипестезией или гемипарастезией (гемисенсорная, гемипарестетическая аура), нарушением речи (афатическая аура), вестибуло-мозжечковыми нарушениями и другими симптомами стволовых нарушений (базиллярная мигрень). В соответствии с новой Международной классификацией головной боли выделяют *мигрень с типичной аурой*, *гемиплегическую мигрень* (семейную, спорадическую) и *базиллярную мигрень*. Под типичной аурой понимают зрительные, сенсорные или речевые расстройства, которые представляют собой сочетание позитивных и негативных симптомов, развиваются постепенно (обычно в течение 5–20 мин), как правило, перед началом боли, продолжаются не более часа и полностью регрессируют. В прежней классификации выделялись также длительная (продолжительная) аура, продолжающаяся более 1 часа, и аура с острым началом, развивающаяся в течение менее чем 4 мин — в новой редакции классификации они исключены. Выделены также такие формы мигрени с аурой, как «*Типичная аура без головной боли*» и «*Типичная аура с немигренозной головной болью*». Приступы типичной ауры без головной боли или с немигренозной головной боли, ранее обозначавшиеся как «*мигренозные эквиваленты*», могут чередоваться с типичными мигренозными приступами; значительно реже они встречаются как единственное проявление заболевания. В последнем случае необходимо тщательное обследование больного для исключения других причин преходящей неврологической симптоматики. Установление диагноза «мигрень (мигренозная аура) без головной боли» налагает на врача большую ответственность и возможно только после тщательного обследования и динамического наблюдения больного. Особая настороженность необходима в тех случаях, когда приступы возникают в возрасте старше 40 лет, аура представлена лишь негативными симптомами, бывает очень короткой или слишком длинной. С другой стороны, при отсутствии признаков других заболеваний в пользу мигрени могут косвенно свидетельствовать пароксизмальность и стереотипность проявлений, их зависимость от определенных провоцирующих факторов.

К «мигренозным эквивалентам» ранее относили также «*Детские периодические мигренозные синдромы*», которые не включаются в группу мигрени с аурой и рассмотрены ниже.

Семейную гемиплегическую мигрень диагностируют при соответствующем семейном анамнезе, когда у всех представителей данной семьи аура проявляется в виде гемипареза.

1	2	3
Все перечисленные особенности разных форм мигрени с аурой должны быть отражены в развернутой формулировке диагноза		
G43.2	Мигренозный статус	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Мигрень без ауры: мигренозный статус с дегидратацией вследствие многократной рвоты

Примечание. **Мигренозный статус** диагностируют в том случае, когда приступ интенсивной мигренозной головной боли (или несколько быстро следующих друг за другом приступов) продолжается более 72 ч (исключая время сна). Этими особенностями мигренозный статус отличают от других вариантов осложненной мигрени (см. ниже). Мигренозный статус — показание для госпитализации

G43.3 Осложненная мигрень

ОФД. Та же, что и в МКБ-10
ПРФД. Острое нарушение мозгового кровообращения в бассейне правой средней мозговой артерии с формированием инфаркта в правой лобно-теменной области на фоне мигрени с аурой; левосторонний гемипарез

Примечание. Термин «осложненная мигрень» является весьма неопределенным. Предпочтительнее применять термин «**осложнения мигрени**», предложенный в Международной классификации головной боли. Он включает в себя: 1) мигренозный статус, который выделен в подрубрике G43.2; 2) мигренозный инфаркт головного мозга, который, согласно этим рекомендациям, следует кодировать в подрубрике G43.3. Под *мигренозным инфарктом* подразумевают возникновение на фоне приступа с аурой стойкой неврологической симптоматики (обычно соответствующей проявлениям ауры). Критериями для такого диагноза могут служить: 1) сохранение симптомов ауры более 60 мин; 2) наличие многомесячного (многолетнего) анамнеза характерных приступов мигрени с аналогичной (но более кратковременной) аурой; 3) подтверждение инфаркта мозга методами нейровизуализации; 4) отсутствие других заболеваний, способных вызвать аналогичные симптомы. Неврологический дефицит либо подвергается медленному регрессу, либо остается стабильным. Развитие инфаркта после первого приступа пароксизмальной сосудистой головной боли, имеющей сходные с мигренью проявления, ставит под сомнение диагноз мигренозного инфаркта мозга, который в таких случаях может быть результатом других цереброваскулярных заболеваний. В новой редакции Международной классификации головной боли (2004) к осложнениям

1 **J** 2 **I** 3

мигрени добавлены также «персистирующая аура без инфаркта», «хроническая мигрень», «эпилептические припадки, вызываемые мигренью», которые также могут быть кодированы в этой подрубрике.

Персистирующая аура без инфаркта характеризуется сохранением симптомов ауры более 7 дней в отсутствие инфаркта по данным нейровизуализации.

Хроническая мигрень характеризуется очень частыми приступами, возникающими, как минимум, в течение 15 дней за месяц на протяжении 3 месяцев (в отсутствие злоупотребления анальгетиками или другими лекарственными препаратами).

Эпилептические припадки, вызываемые (запускаемые) мигренью, возникают во время или в течение часа после мигренозной ауры. Помимо подрубрики G43.3 они могут быть кодированы в рубриках G40 или G41 (см. гл. 9 «Эпилепсия»)

G43.8	Другая мигрень Офтальмоплегическая мигрень Ретинальная мигрень	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
-------	--	----------------------------

Примечание. Следует учитывать принципиальное различие определений «офтальмическая мигрень» (описано в подрубрике G43.1) и «офтальмоплегическая мигрень», которая характеризуется преходящей (иногда длительно персистирующей) дисфункцией III, реже IV и VI черепных нервов. Клинику «офтальмоплегической мигрени» могут имитировать различные патологические процессы, локализующиеся в параселлярной области, вблизи глазничной щели, задней черепной ямке, в том числе аневризмы и артериовенозные мальформаций. Диагноз «офтальмоплегической мигрени» должен нести в себе большой потенциал осторожности, и больной должен быть подвергнут тщательному инструментальному исследованию. В новой Международной классификации головной боли (2004) выражены сомнения относительно мигренозной природы данного состояния, поскольку головная боль при «офтальмоплегической мигрени», хотя и напоминает мигренозную, часто продолжается до 1 недели и более, а между латентным периодом началом головной боли и появлением офтальмоплегии может длиться до 4 дней. В связи с этим «офтальмоплегическая мигрень» выведена из раздела «Мигрень» и включена в раздел «Краниальные невралгии». Поскольку у пациентов с «офтальмоплегической мигренью» при МРТ выявляется накопление контраста в цистернальной части пораженного нерва, предполагают, что, по крайней мере, в части случаев данный синдром представляет собой рецидивирующую демиелинизирующую невропатию.

Ретинальная мигрень формально может быть отнесена к мигрени с аурой, однако традиционно не включается в эту группу и рассматривается как

1	2	3
---	---	---

самостоятельная форма мигрени. Проявление ауры (монокулярная скотома и/или слепота) обусловлено дисциркуляцией в глазной артерии или центральной артерии сетчатки. При дифференциальной диагностике следует учитывать возможность повторных микроэмболий этих артерий, особенно если проявления ауры длительно персистируют.

В данной подрубрике следует также кодировать «*Детские периодические синдромы*», считающиеся эквивалентом или предшественниками мигрени у детей. Это пароксизмальные состояния, стереотипно повторяющиеся у данного пациента и проявляющиеся интенсивной тошнотой и рвотой (циклическая рвота), болью в животе (абдоминальная мигрень), вращательным головокружением (доброкачественное пароксизмальное головокружение детского возраста); они сопровождаются бледностью и сонливостью, но не головной болью. С практической точки зрения диагностика мигренозных периодических синдромов в детском возрасте оправдана только после тщательного обследования и динамического наблюдения, которые позволяют исключить заболевание, вызывающее сходные симптомы. Такая оценка иногда бывает более уместна при катamnестическом анализе преморбидного состояния у больных с развившейся развернутой картиной мигрени с аурой в юношеском и молодом возрасте

G43.9 Мигрень неуточненная Код для статистического учета неуточненных случаев мигрени

2. Головная боль напряжения

Концепция головной боли напряжения (ГБН) находится в стадии обсуждения и становления. Головная боль напряжения может сопровождаться или не сопровождаться болезненным напряжением перикраниальных мышц, к числу которых относятся лобная, височная, жевательная, крыловидная, кивательная, ременная и трапециевидная мышцы. Механизм развития ГБН, связанной с дисфункцией (спазмом) перикраниальных мышц, может быть двояким: 1) центральным — повышение функциональной возбудимости нервно-мышечного аппарата при эмоциональном напряжении у больных с неврозами; 2) сегментарно-периферическим — рефлекторное напряжение перикраниальных мышц при патологических процессах в области головы и шеи.

Головная боль напряжения без дисфункции перикраниальных мышц отличается отсутствием повышения ЭМГ-активности этих мышц. Этот тип ГБН прежде называли «психалгией». Название психогенная не идентично термину «психалгия». Психогенный фактор

может обусловить появление и/или усиление любого типа головной боли. Психалгия же представляет собой своего рода «галлюцинацию» боли при возникновении «генератора» патологической активности в ноцицептивных системах ЦНС. Наиболее вероятна связь ГБН без дисфункции перикраниальных мышц с нейротрансмиттерным дисбалансом (в частности, со снижением уровня серотонина).

1

G44.2	Головная боль напряжения	ОФД. То же что и МКБ-10
	Головная боль напряже- ния:	ПРФД. Хроническая головная боль напряжения с болезненностью пе- рикраниальных мышц на фоне
	• хроническая	астенодепрессивного состояния
	• эпизодическая	
	Головная боль напряжения	
	БДУ	

Примечание. Для головной боли напряжения характерны двусторонность, давящий или сжимающий (но не пульсирующий) характер, легкая или умеренная интенсивность, отсутствие выраженной тошноты или рвоты, ухудшения при повседневной физической нагрузке, при этом допускается наличие легкой тошноты либо свето- или звукобоязни (лишь одного симптома из указанных трех). Согласно Международной классификации головной боли, ГБН можно рассматривать как отдельный синдром. При *эпизодической* ГБН боль отмечается менее чем 15 дней в месяц и/или менее чем 180 дней в год (в новой редакции Международной классификации головной боли выделены подтипы эпизодической боли с редкими (реже 1 раза в месяц) и частыми (1 раз в месяц и более) приступами. При *хронической* ГБН боль отмечается более 15 дней в месяц на протяжении более 6 месяцев и более (свыше 180 дней в году). Следует исключить другие возможные причины ГБН, в частности, синдром дисфункции височно-челюстного сустава. При формулировании развернутого диагноза следует указать наличие болезненности перикраниальных мышц и сопутствующие заболевания, которые могут способствовать хронизации или усилению боли

3. Кластерная головная боль и другие тригеминальные вегетативные цефалгии

В данной рубрике следует кодировать пароксизмальные сосудистые головные боли, которые в новой редакции Международной классификации головной боли (2004) включены в группу «Тригеминальные вегетативные цефалгии»:

- 1) кластерная (пучковая) головная боль (эпизодическая, хроническая формы);
- 2) пароксизмальная гемикрания (эпизодическая, хроническая);
- 3) кратковременная односторонняя невралгическая головная боль с инъекцией склер и слезотечением.

Общими особенностями этих трех форм являются: наличие четко очерченных более или менее кратковременных приступов строго односторонней интенсивной головной боли, локализуемой, как правило, в орбитальной, супраорбитальной и/или височной области; наличие односторонних вегетативных симптомов на стороне боли (инъекция конъюнктивы, слезотечение, заложенность носа, ринорея, выступание капель пота на половине лица, миоз, легкое опущение и отек века), связанных с рефлекторной активацией парасимпатических структур (за счет тригеминально-парасимпатического рефлекса) и вторичной симпатической дисфункцией. Различия определяются главным образом временным рисунком приступов. Термин «гистаминовая головная боль», указанный в МКБ-10, следует считать некорректным, так как роль гистамина в патогенезе этих форм головной боли не доказана, а применение антигистаминных средств не эффективно.

Кластерная (пучковая) головная боль проявляется приступами, продолжающимися в отсутствие лечения от 15 до 180 мин и возникающими в период обострения от 1 раза в 2 дня до 8 раз в день. Во время приступов головная боль может сопровождаться не только указанными выше вегетативными симптомами, но также чувством беспокойства или возбуждением.

Выделяют эпизодическую и хроническую формы кластерной головной боли. При *эпизодической форме* обострения («кластерный период»), продолжающиеся от 1 недели до 1 года (в среднем 3—8 недель), разделены ремиссиями, длящимися не менее 1 месяца (чаще несколько месяцев или лет). При *хронической форме* (10—15% случаев) обострения продолжаются без ремиссии более 1 года либо разделены ремиссиями продолжительностью менее 1 месяца. На наш взгляд, одно из прежних традиционных названий этой формы головной боли — *периодическая мигренозная невралгия* — незаслуженно игнорируется. Уже из самого этого названия становилось ясным, что болезнь проявляется периодами (осень, весна) при-

ступообразной головной боли, сочетающей в себе черты мигрени и невралгии.

Пароксизмальная гемикрания характеризуется аналогичными приступами, но, в отличие от кластерной головной боль, они продолжаются более короткое время от 2 до 30 (чаще от 5 до 20) минут, возникают чаще в течение дня (до 5—10 раз в сутки). Кроме того, пароксизмальная гемикрания чаще отмечается у женщин, чем у мужчин (как кластерная головная боль), и характеризуется высокой эффективностью индометацина, сохраняющейся при длительном, многолетнем, приеме. *Хроническая пароксизмальная гемикрания* проявляется приступами, повторяющимися практически ежедневно не менее чем в течение года без ремиссий (допускаются короткие ремиссии продолжительностью менее 1 месяца). Более редкая эпизодическая пароксизмальная гемикрания возникает, как и кластерная головная боль, периодами от 1 недели до 1 года, разделенными ремиссиями, продолжающимися не менее 1 месяца.

Дискутируется вопрос об идентичности хронической формы кластерной головной боли и хронической пароксизмальной гемикрании; не исключается возможность и переходных клинических форм, при которых, однако, не отмечается высокой эффективности индометацина.

Односторонняя невралгическая головная боль с кратковременными приступами, инъекцией склер и слезотечением (англ. Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing — SUNCT) характеризуется приступами пронизывающей или пульсирующей боли той же локализации, но длящимися более короткое время, чем при кластерной боли и пароксизмальной гемикрании (5—240 с). Приступы повторяются от 3 до 200 раз в сутки и сопровождаются выраженной гиперемией склер и слезотечением. В отличие от пароксизмальной гемикрании индометацин не эффективен, но иногда можно получить некоторый эффект от антиконвульсантов. SUNCT бывает трудно дифференцировать от невралгии тройничного нерва.

Следует подчеркнуть, что указанные типы головной боли могут имитировать некоторые структурные повреждения ЦНС, в частности задней черепной ямки, которые должны быть обязательно исключены прежде, чем будет выставлен соответствующий диагноз.

1	2	3
G44.0	Синдром «гистаминовой» головной боли Хроническая пароксизмальная гемикрания «Гистаминовая» головная боль: <ul style="list-style-type: none"> • хроническая • эпизодическая 	ОФД. Кластерная головная боль (пароксизмальная гемикрания, тригеминальная вегетативная цефалгия) ПРФД. 1. Кластерная головная боль, эпизодическая форма, период обострения (кластерный период) с частыми (до 8 в сутки) тяжелыми приступами. 2. Хроническая пароксизмальная гемикрания, частичная медикаментозная ремиссия на фоне приема индометацина
<p><i>Примечание.</i> При формулировании развернутого диагноза следует указывать тип головной боли, частоту приступов, характер течения (эпизодическое, хроническое), период (обострение, ремиссия — спонтанная, медикаментозная, полная, частичная)</p>		

4. Другие формы головной боли

1	2	3
G44.1	Сосудистая головная боль, не классифицированная в других рубриках Сосудистая головная боль БДУ	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> Данная подрубрика соотносится с существовавшими ранее представлениями о «сосудистой» (вазомоторной) головной боли. Однако «Сосудистая» головная боль не может быть ни нозологическим, ни синдромальным диагнозом. Этот термин не упоминается в Международной классификации головной боли, и ни одну из форм головной боли, упомянутых в этой классификации, в том числе головную боль при цереброваскулярных заболеваниях, не рекомендуется кодировать в данной подрубрике. Таким образом, данный код может применяться лишь для статистического учета некоторых неуточненных случаев головной боли, которую лечащий врач предположительно считает «сосудистой»</p>		
G44.3	Хроническая посттравматическая головная боль	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Хроническую посттравматическую головную боль принято диагностировать, если она развилась в первые 7 дней после травмы и</p>		

1 |—————| 2 |—————| 3 |—————|

сохраняется не менее 3 месяцев после травмы. По феноменологии посттравматическая головная боль может быть близка головной боли напряжения, реже мигрени, еще реже — кластерной головной боли. При формулировании диагноза термин «хроническая посттравматическая головная боль» должен быть обязательно дополнен указаниями на тяжесть и характер перенесенной черепно-мозговой травмы, возможный механизм развития головной боли, которая бывает связана с напряжением перикраниальных мышц (миофасциальным синдромом), сопутствующим повреждением шейного отдела, повреждением затылочного нерва, височно-челюстного сустава, ликвородинамическими нарушениями (повышение или снижение внутричерепного давления), расслоением сонных и позвоночных артерий, аффективными расстройствами, а также сопутствующие симптомы. Данная подрубрика используется в том случае, когда именно головная боль, вызванная черепно-мозговой травмой, доминирует в клинической картине. В противном случае используются другие подрубрики (см. гл. 15). В этой же подрубрике (G44.3) кодируется хроническая посткраниотомическая боль

G44.4 Головная боль, вызванная применением лекарственных средств, не классифицированная в других рубриках ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием лекарственного средства назначением которого вызвана головная боль

Для идентификации лекарственного средства используют дополнительный код внешних причин (класс XX)

Примечание. Головная боль может быть связана с применением или отменой эрготамина, применением нитратов или нитритов, гормональных контрацептивов и эстрогенов, злоупотреблением анальгетиками и противомигренозными средствами, отменой кофеина. Головная боль, связанная со злоупотреблением опиоидов и других психоактивных веществ, кодируется в подрубрике G44.8. В этой же рубрике кодируется головная боль, вызванная интоксикацией алкоголем, окисью углерода, употреблением глутаматсодержащих пищевых продуктов

G44.8 Другой уточненный синдром головной боли ОФД. Синдром головной боли с указанием формы или причины головной боли

Примечание. В данной подрубрике можно кодировать все другие уточненные варианты головной боли, как первичной, не связанной со структурными или известными метаболическими причинами, так и вторичной, в том числе: первичную (идиопатическую) прокальвающую боль, кашлевую боль,

1	2	3
---	---	---

первичную боль физического усилия, головную боль, связанную с сексуальной активностью (преоргазмическую, оргазмическую), гипническую головную боль, постоянную гемикранию, идиопатическую каротидию, холодовую головную боль, боль, связанную с хлыстовой травмой, цереброваскулярными заболеваниями, внутричерепной гипертензией или гипотензией, воспалительными заболеваниями оболочек и вещества мозга, употреблением психоактивных веществ, гипоксией и метаболическими расстройствами, патологией черепа, глаз, придаточных пазух, зубочелюстной системы и височно-челюстного сустава, шейного отдела позвоночника, психическими расстройствами, патологией черепных и затылочного нервов, синдромом Толосы—Ханта и т. д. При вторичной головной боли первым должен быть указан код основного заболевания, а код, указывающий на наличие головной боли, применяется как дополнительный i



Глава 14

Опухоли головного и спинного мозга

1. Злокачественные новообразования головного и спинного мозга
2. Доброкачественные новообразования головного и спинного мозга
3. Новообразования головного и спинного мозга неопределенного или неизвестного характера

В МКБ-10 опухоли ЦНС кодируются в рубриках:

- C70 «Злокачественное новообразование мозговых оболочек»;
- C71 «Злокачественное новообразование головного мозга»;
- C72 «Злокачественное новообразование спинного мозга, черепных нервов и других отделов ЦНС»;
- C75 «Злокачественное новообразование других эндокринных желез и родственных структур»;
- D42 «Новообразования неопределенного или неизвестного характера мозговых оболочек»;
- D43 «Новообразования неопределенного или неизвестного характера головного мозга и центральной нервной системы»;

- D44 «Новообразования неопределенного или неизвестного характера эндокринных желез».

1. Злокачественные новообразования головного и спинного мозга

Тип опухоли может быть установлен только после гистологического исследования биоптата.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрики	Название болезни	
1	2	3
C70	Злокачественное новообразование мозговых оболочек	
<i>Примечание.</i> В развернутом диагнозе указываются тип опухоли, локализация (ольфакторная ямка, серповидный отросток, парасагиттальная локализация, силвиева борозда, бугорок турецкого седла, крылья основной кости, задняя черепная ямка) и основные клинические синдромы		
C70.1	Оболочек спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> В развернутом диагнозе указываются локализация (экстра-, субдуральные), уровень (шейный, грудной, поясничный) и клинический синдром		
C70.9	Мозговых оболочек с не-уточненной локализацией	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
C71	Злокачественное новообразование головного мозга <i>Исключены:</i> злокачественные новообразования черепных нервов (C72.2-C72.5), ретробульбарной ткани (C69.6)	
C71.0	Большого мозга, кроме долей и желудочков Мозолистого тела Супратенториальное БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Олигодендроглиома мозолистого тела (колена, средних отделов, валика) с умеренным гипертензионным синдромом и выраженными когнитивными нарушениями
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике следует кодировать злокачественные новообразования мозолистого тела, базальных ганглиев и таламуса, прозрачной перегородки, гипоталамуса, других отделов головного мозга, за исключением долей головного мозга и желудочков		

1	2	3
С71.1	Лобной доли	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Мультиформная спонгиобластома левой лобной доли; моторная афазия; парциальные моторные припадки с вовлечением правых конечностей
С71.2	Височной доли	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Астробластома височной доли справа с частыми сложными парциальными припадками
С71.3	Теменной доли	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Спонгиобластома верхней теменной дольки слева; правосторонние гемипарез и гемипестезия
С71.4	Затылочной доли	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Глиобластома затылочной доли слева; выраженный гипертензионно-гидроцефальный синдром; верхнеквадрантная гемианопсия справа; зрительная агнозия
С71.5	Желудочка мозга <i>Исключено:</i> четвертого желудочка (С71.7)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 с указанием желудочка головного мозга (III, бокового) ПРФД. Эпендимомы III желудочка с синдромом внутричерепной гипертензии, апатико-абулическим синдромом
С71.6	Мозжечка	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Медуллобластома червя мозжечка; гипертензионно-гидроцефальный синдром; грубая мозжечковая атакия
<i>Примечание.</i> В развернутом диагнозе уточняется локализация (полушария, червь мозжечка) и указывается клинический синдром		
С71.7	Ствола головного мозга IV желудочка Субтенториальное БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Астробластома покрышки среднего мозга; гипертензионно-гидроцефальный синдром; парез зрения вверх

1	2	3
<i>Примечание.</i> В развернутом диагнозе уточняются локализация (средний мозг, мост, продолговатый мозг, IV желудочек) и клинический синдром		
С71.8	Поражение, выходящее за пределы одной и более указанных локализаций	ОФД. Злокачественная опухоль лобно-теменной (височно-теменной, теменно-затылочной) области полушария головного мозга ПРФД. Глиобластома лобно-теменной области левого полушария; гипертензионно-гидроцефальный синдром; генерализованные тонико-клонические припадки
С71.9	Головного мозга неуточненной локализации	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
С72	Злокачественное новообразование спинного мозга, черепных нервов и других отделов ЦНС <i>Исключены:</i> злокачественные новообразования мозговых оболочек (С70.-), периферических нервов и вегетативной нервной системы (С47.-)	
С72.0	Спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Злокачественная астроцитома спинного мозга с поражением шейного утолщения; смешанный тетрапарез (вялый в руках, спастический в ногах); проводниковая гипестезия с уровня С5; задержка мочеиспускания
<i>Примечание.</i> В развернутом диагнозе указывается локализация опухоли по длиннику (шейный, грудной и т. д.) и по отношению к веществу спинного мозга (интра-, экстрамедуллярная)		
С72.1	Конского хвоста	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
С72.2	Обонятельного нерва Обонятельной луковицы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
С72.3	Зрительного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Спонгиобластома левого зрительного нерва; прогрессирующая амблиопия слева; экзофтальм; умеренный гидроцефальный синдром
С72.4	Слухового нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
C72.5	Других и неуточненных черепных нервов Черепного нерва БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
C72.8	Поражение головного мозга и других отделов ЦНС, выходящее за пределы одной или более вышеуказанных локализаций Злокачественное новообразование головного мозга и других отделов ЦНС, которое по месту возникновения не может быть отнесено ни к одной из рубрик C70-C72.5	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
C72.9	Центральной нервной системы неуточненного отдела БДУ	Код для статистического учета неуточненных случаев опухоли ЦНС БДУ
C75	Злокачественные новообразования других эндокринных желез и родственных структур	
C75.1	Гипофиза	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Аденокарцинома гипофиза с супраселлярным ростом; пангипопитуитаризм, амблиопия; умеренный гипертензионный синдром
C75.2	Краниофарингеального протока	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Злокачественная опухоль краниофарингеального протока; выраженный гипертензионно-гидроцефальный синдром с нейроэндокринными расстройствами, нарушением терморегуляции, вторичной артериальной гипертензией
C75.3	Шишковидной железы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Злокачественная опухоль шишковидной железы; гипертензионный синдром; четверохолмный и мозжечковый синдромы
C79	Вторичное злокачественное новообразование другой локализации	

1	2	3
C79.3	Вторичное злокачественное новообразование головного мозга и мозговых оболочек	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Рак левого легкого (C34) с метастазом в правую лобную долю; выраженные когнитивные расстройства; выраженная внутречерепная гипертензия; кахексия
C79.4	Вторичное злокачественное новообразование других и неуточненных отделов нервной системы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

2. Доброкачественные новообразования головного и спинного мозга

1	2	3
D32	Доброкачественное новообразование мозговых оболочек	
D32.0	Оболочек головного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Парасагиттальная менингиома передней трети продольного синуса; парез правой стопы; медленно прогрессирующее течение
<i>Примечание.</i> В развернутом диагнозе указываются тип опухоли, ее локализация (опухоль ольфакторной ямки, серповидного отростка, бугорка турецкого седла и т. д.), основные клинические синдромы		
D32.1	Оболочек спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Менингиома среднегрудного отдела спинного мозга; нижний спастический парализ, нарушения функции тазовых органов
<i>Примечание.</i> В развернутом диагнозе указываются локализация (экстра-, субдуральная), уровень (шейный, грудной, поясничный, каудальный, конский хвост) и основные клинические синдромы		
D32.9	Оболочек неуточненных Менингиома БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
D33	Доброкачественное новообразование головного мозга и других отделов центральной нервной системы <i>Исключены:</i> ангиома (D18.0), мозговых оболочек (D32.-), периферических нервов и вегетативной нервной системы (D36.1), ретроульбарной ткани (D31.6)	

1	2	3
D33.0	Головного мозга супратенториальные Лобной, затылочной, теменной, височной долей большого мозга Желудочков мозга <i>Исключено:</i> четвертого желудочка (D33.1)	ОФД. Та же, что в МКБ-10 ПРФД. Астроцитомы левой лобной доли с редкими парциальными моторными (адверсивными) припадками в правых конечностях
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике помимо опухолей долей мозга, бокового и третьего желудочков можно кодировать опухоли базальных ганглиев, таламуса, мозолистого тела, прозрачной перегородки		
D33.1	Головного мозга субтенториальные Ствола мозга, мозжечка, четвертого желудочка	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Гемангиобластома левого полушария мозжечка с умеренным гипертензионно-гидроцефальным синдромом и статолокомоторной атаксией
D33.2	Головного мозга неуточненное	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
D33.3	Черепных нервов Обонятельной луковицы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Доброкачественная опухоль левой обонятельной луковицы; синдром Фостера—Кеннеди; левосторонняя anosmia
D33.4	Спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Эпендимомы шейного отдела спинного мозга (C ⁵ —C ⁸); смешанный тетрапарез (вялый в руках, спастический в ногах), нарушение функции тазовых органов по типу задержки
D33.7	Других отделов центральной нервной системы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике можно кодировать доброкачественные опухоли конского хвоста		
D33.9	Центральной нервной системы неуточненной локализации	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
D35	Доброкачественное новообразование других и неуточненных эндокринных желез	
D35.2	Гипофиза	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Соматотропная аденома гипофиза с супратенториальным ростом и сдавлением хиазмы; битемпоральная гемианопсия, синдром акромегалии
D35.3	Краниофарингеального протока (краниофарингиома)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Краниофарингиома; умеренный гипертензионный синдром; несахарный диабет
D35.4	Шишковидной железы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Пинеоцитомы, умеренные гипертензионный и атактический синдромы; синдром преждевременного полового созревания; вертикальный парез взора, двусторонняя гипакузия; медленно прогрессирующее течение

3. Новообразования головного и спинного мозга неопределенного или неизвестного характера

1	2	3
D42	Новообразования неопределенного или неизвестного характера мозговых оболочек	
D42.0	Оболочек головного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Новообразование оболочек правой лобно-теменной области с частыми левосторонними парциальными сенсомоторными припадками и редкими вторично-генерализованными тонико-клоническими припадками
<i>Примечание.</i> При формулировании развернутого диагноза следует указывать локализацию новообразования (супратенториальное, инфратенториальное, диссеминированное) и основные клинические синдромы		

1	2	3
D42.1	Оболочек спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Экстрamedулярная опухоль со сдавлением правой половины спинного мозга на уровне Th ³ -Th ⁴ ; синдром Броун-Секара с умеренным парезом правой ноги
D42.9	Оболочек неуточненных	Код для статистического учета неуточненных случаев опухоли, растущей из оболочек ЦНС
D43	Новообразования неопределенного или неизвестного характера головного мозга и центральной нервной системы <i>Исключено:</i> периферических нервов и вегетативной нервной системы (D48.2)	
D43.0	Головного мозга супратенториальные Желудочков головного мозга <i>Исключено:</i> четвертого желудочка (D43.1) Лобной, затылочной, теменной, височной долей большого мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Опухоль левой затылочной области с умеренным гипертензионным синдромом; гомонимная гемианопсия справа
<i>Примечание.</i> При формулировании развернутого диагноза следует указывать локализацию новообразования: большие полушария (лобная, теменная, височная, затылочная доли), боковой или третий желудочки, базальные ганглии, таламус, гипоталамус, мозолистое тело и основные клинические синдромы. Наиболее частые варианты опухолей мозга различной локализации представлены в приложении		
D43.1	Головного мозга субтенториальные Ствола мозга, мозжечка, четвертого желудочка	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Новообразование IV желудочка головного мозга; выраженный гипертензионно-гидроцефальный синдром; синдром Брунса
<i>Примечание.</i> При формулировании развернутого диагноза следует указывать локализацию новообразования: средний мозг, мост, продолговатый мозг, мозжечок, четвертый желудочек и основные клинические синдромы		
D43.2	Головного мозга неуточненное	Код для статистического учета неуточненных случаев опухоли головного мозга

1	2	3
D43.3	Черепных нервов	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием пораженного нерва
D43.4	Спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием пораженного отдела спинного мозга
D43.7	Других отделов центральной нервной системы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием отдела
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться опухоли конского хвоста		
D43.9	Центральной нервной системы неуточненного отдела	Код для статистического учета неуточненных случаев опухоли ЦНС
D44	Новообразования неопределенного или неизвестного характера эндокринных желез	
D44.3	Гипофиза	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Супраселлярная опухоль гипофиза, частичная атрофия зрительных нервов, двусторонняя амблиопия, умеренно выраженный гипопитуитаризм
<i>Примечание.</i> В зависимости от локализации различают интраселлярные, супраселлярные и параселлярные опухоли гипофиза		
D44.4	Краниофарингеального протока	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
D44.5	Шишковидной железы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Опухоль шишковидной железы; умеренный гипертензионный синдром; нейроэндокринный, атактический синдромы; вертикальный парез зрения
D44.6	Каротидного гломуса	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Приложение к гл. 14

«Опухоли головного и спинного мозга»

Таблица 1

Локализация основных типов опухолей мозга (по Burger и соавт., 1991)

Локализация	Тип опухоли	
	Дети	Взрослые
Полушария головного мозга	Астроцитомы Эпендимомы Олигодендроглиомы	Астроцитомы Глиобластомы Менингиомы Метастатическая опухоль Олигодендроглиомы Эпендимомы
Мозолистое тело	Астроцитомы Олигодендроглиомы Липомы	Астроцитомы Глиобластомы Олигодендроглиомы Липомы
Боковые желудочки	Эпендимомы Папилломы сосудистого сплетения	Эпендимомы Менингиомы Субэпендимомы Папилломы ворсинчатого сплетения
III желудочек	Эпендимомы Папилломы ворсинчатого сплетения	Коллоидная киста Эпендимомы
Турецкое седло	Краниофарингиомы Опухоль из зародышевых клеток Аденома гипофиза	Аденома гипофиза Краниофарингиомы Менингиомы Опухоль из зародышевых клеток
Зрительная(ый) хиазма/нерв	Астроцитомы	Менингиомы Астроцитомы
Мозжечок	Медуллобластомы Астроцитомы Дермоидная киста	Гемангиобластомы Метастатическая опухоль Астроцитомы Медуллобластомы
Ствол мозга	Астроцитомы Мультиформная глиобластома	Астроцитомы Глиобластомы

Локализация	Тип опухоли	
	Дети	Взрослые
Мосто мозжечковый угол	Эпендимома Папиллома ворсинчатого сплетения	Невринома слухового нерва Менингиома Эпидермоидная киста Папиллома ворсинчатого сплетения Опухоль яремного гломуса
IV желудочек	Эпендимома Папиллома ворсинчатого сплетения	Эпендимома Папиллома ворсинчатого сплетения Менингиома

Глава 15

Травма центральной и периферической нервной системы

1. Черепно-мозговая травма
2. Позвоночно-спинномозговая травма
3. Травма черепных, спинномозговых и периферических нервов
 - 3.1. Травма черепных нервов
 - 3.2. Травма спинномозговых и периферических нервов
4. Последствия травмы центральной и периферической нервной системы. Посткоммоционный синдром
 - 4.1. Последствия черепно-мозговой травмы
 - 4.2. Посткоммоционный синдром
 - 4.3. Последствия позвоночно-спинномозговой травмы
 - 4.4. Последствия травмы черепных, спинномозговых и периферических нервов

1. Черепно-мозговая травма

Черепно-мозговая травма (ЧМТ) — травма головы с повреждением головного мозга и костей черепа. Преходящая или стойкая дисфункция головного мозга является *облигатным признаком черепно-мозговой травмы*. Травма головы может сопровождаться также повреждением мягких тканей головы, лицевого скелета или черепных нервов, которое в отсутствие признаков поражения вещества мозга или его оболочек не относится к ЧМТ.

Развернутый диагноз ЧМТ должен состоять из четырех основных частей. В первой части формулировки диагноза, согласно рекомендациям НИИ нейрохирургии РАМН им. Н. Н. Бурденко, дается

общая нозологическая характеристика травмы с указанием следующих особенностей:

- 1) изолированная (при повреждении только головы), сочетанная — при наличии, наряду с повреждением головы, внечерепных повреждений, вызванных механическим фактором, комбинированная — при одновременном действии механических, термических, химических или лучевых факторов;
- 2) первичная (в результате несчастного случая или преднамеренного воздействия) или вторичная (при падении и потере сознания в результате церебрального или соматического заболевания);
- 3) закрытая (без нарушения целостности мягких покровов головы или с ранением мягких покровов головы, но без повреждения апоневроза), открытая (ранение мягких тканей головы с повреждением апоневроза или перелом костей свода с ранением прилежащих тканей, или перелом основания черепа с ликвореей), проникающая (открытая травма с нарушением целостности твердой мозговой оболочки) или непроникающая (открытая травма без повреждения твердой мозговой оболочки);
- 4) тяжесть травмы.

Оценка тяжести травмы имеет ключевое значение для определения тактики ведения больного и прогноза, а в последующем — для определения связи имеющихся у больного неврологических нарушений с перенесенной ранее ЧМТ.

Тяжесть ЧМТ определяют при учете следующих факторов:

- 1) продолжительность утраты сознания (коматозного состояния);
- 2) степень угнетения сознания на момент первичного осмотра или госпитализации;
- 3) продолжительность посттравматической (антероградной) амнезии;
- 4) выраженность очаговой неврологической симптоматики, прежде всего связанной с повреждением диэнцефально-стволовых структур;
- 5) наличие субарахноидального кровоизлияния;
- 6) выраженность системных осложнений.

При разных типах повреждения значимость тех или иных факторов, определяющих тяжесть ЧМТ, бывает различной. Так, при закрытой ЧМТ наиболее надежными признаками, определяющими тяжесть травмы и ее прогноз, являются продолжительность утраты сознания (коматозного состояния), степень угнетения сознания на момент первичного осмотра или госпитализации и продолжительность посттравматической (антероградной), в значительно меньшей степени — стойкой ретроградной амнезии; при проникающей открытой ЧМТ роль общемозговых проявлений не столь значима, а на первый план выходят выраженность очаговых неврологических симптомов и тяжесть осложнений.

В целом критериями *легкой ЧМТ* могут служить: продолжительность утраты сознания до 30 мин, ясное сознание, спутанность сознания или оглушение при первичном осмотре (оценка по шкале комы Глазго от 15 до 13 баллов), продолжительность посттравматической амнезии до 1 ч. К *легкой ЧМТ* относят сотрясение головного мозга (диффузная форма легкой травмы) и ушиб головного мозга легкой степени (очаговая форма легкой травмы). Наличие линейного перелома костей свода черепа и умеренного субарахноидального кровоизлияния не противоречит диагнозу легкой травмы (в этих случаях обычно принято диагностировать ушиб головного мозга легкой степени).

Критериями *среднетяжелой ЧМТ* служат, продолжительность утраты сознания от 30 мин до 1 ч, оглушение или сопор при первичном осмотре (оценка по шкале комы Глазго от 12 до 9 баллов), продолжительность посттравматической амнезии от 1 до 24 ч. К *среднетяжелой ЧМТ* относят ушиб головного мозга средней степени. При *среднетяжелой* травме могут отмечаться травматическое субарахноидальное кровоизлияние, перелом костей свода и/или основания черепа, умеренное нарушение жизненно важных функций.

Критериями *тяжелой ЧМТ* служат: продолжительность утраты сознания более 1 ч, кома при первичном осмотре (оценка по шкале комы Глазго от 8 до 3 баллов), продолжительность посттравматической амнезии более 24 ч. К *тяжелой ЧМТ* относят ушиб головного мозга тяжелой степени, диффузное аксональное повреждение, острое сдавление мозга. Возможно выраженное нарушение жизненно важных функций вследствие первичного или вторичного повреждения стволово-диэнцефальных структур.

Вторая часть формулировки диагноза предполагает перечисление *основных анатомо-морфологических повреждений*, начиная с повреждения головного мозга и заканчивая повреждением мягких тканей головы.

Согласно классификации НИИ нейрохирургии РАМН им. Н. Н. Бурденко, выделено шесть основных типов повреждения головного мозга, которые являются одновременно клиническими формами ЧМТ:

- сотрясение головного мозга (без деления на степени);
- ушиб головного мозга легкой степени;
- ушиб головного мозга средней степени;
- ушиб головного мозга тяжелой степени;
- диффузное аксональное повреждение;
- сдавление головного мозга.

При наличии сдавления мозга указывают фактор компрессии (внутричерепная гематома ([эпи- и субдуральная, внутримозговая, внутрижелудочковая], гигрома, вдавленный перелом, пневмоэнцефалия) и темп компрессии: острая (до 24 ч), подострая (2-14 сут), хроническая (спустя 15 сут и далее).

За указанием типа повреждения головного мозга должны следовать указания на наличие, локализацию, тяжесть перелома основания/свода черепа, субарахноидального кровоизлияния, повреждение черепных нервов, повреждение мягких тканей головы. Следует подчеркнуть, что различные компоненты ЧМТ могут быть выражены в различной степени, их тяжесть должна оцениваться отдельно.

Третья часть формулировки диагноза содержит указания на имеющиеся *осложнения* ЧМТ: 1) внутричерепные — неинфекционные (отек мозга, дислокация мозга, гидроцефалия) или инфекционные (менингит, церебрит, абсцесс мозга); 2) внечерепные (системные) — гипоксия (вследствие нарушения дыхания или неэффективного кровообращения), вегетативные кризы, нейрогенный отек легких, пневмония, водно-электролитные нарушения, изъязвление желудочно-кишечного тракта, диссеминированное внутрисосудистое свертывание и др.

Четвертая часть формулировки диагноза представляет собой *функциональную характеристику травмы* и включает в себя перечисление ведущих клинических проявлений: степени угнетения

сознания, очаговых неврологических синдромов (пирамидного, мозжечкового, эпилептического и т. д.), нейропсихологических нарушений (амнезия, афазия, делирий, спутанность сознания и т. д.).

Если больному произведена операция, то указывается также ее название и объем хирургического вмешательства.

В течении ЧМТ выделяют три периода: 1) острый (от 2 до 10 недель), в течение которого возможно возникновение осложнений и вторичного повреждения мозга; 2) промежуточный (от 2 до 6 месяцев) — период наиболее активного восстановления; 3) отдаленный — спустя год и более (в случае необратимых остаточных явлений или прогрессирующих осложнений после травмы).

В МКБ-10 ЧМТ кодируется в рубрике S06 («Внутричерепная травма»).

Кроме того, для кодирования:

- повреждения поверхностных тканей головы используется рубрика S00;
- открытых ранений головы — рубрика S01;
- переломов костей мозгового и лицевого черепа — рубрика S02;
- подвывихов и растяжений суставов и связок головы — рубрика S03 (в том числе при повреждении височно-челюстного сустава — под рубрика SO 3.4);
- повреждения черепных нервов — рубрика S04;
- повреждения глаза и глазницы — рубрика S05;
- сдавления головы — рубрика S07;
- повреждения кровеносных сосудов головы — S09.0, S15;
- повреждения мышц и сухожилий головы — S09.1;
- множественного повреждения головы — S09.7.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
S06.0	Сотрясение головного мозга commotio cerebri	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Закрытая легкая черепно-мозговая травма: сотрясение головного мозга, острый период

1	I	2	I	3
---	---	---	---	---

Примечание. Диагностика **сотрясения головного мозга** возможна при наличии как минимум одного из трех основных симптомов, *возникающих в момент травмы*, — утраты сознания, спутанности сознания, посттравматической амнезии, продолжительность которых должна соответствовать критериям легкой ЧМТ (см. выше). Дополнительными критериями являются наличие головной боли, головокружения, нарушения аккомодации, свето- звукобоязни, шума в ушах, тошноты и рвоты, тахикардии, вазомоторных расстройств, анизорефлексии. Диагноз сотрясения исключают: выраженные и/или стойкие очаговые неврологические симптомы (сохраняющиеся более 1 недели), рентгенологические признаки перелома черепа, наличие субарахноидального кровоизлияния, признаков отека мозга или очаговых изменений при КТ/МРТ

S06.1 Травматический отек головного мозга — ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Примечание. В классификации НИИ нейрохирургии им. Н. Н. Бурденко прямого аналога диагнозу «Травматический отек головного мозга» нет, однако в литературе есть патоморфологически подтвержденные описания случаев развития диффузного отека мозга у больных с первоначальной клиникой легкой ЧМТ. В отличие от диффузного аксонального повреждения общемозговая симптоматика в подобных случаях развивалась отставленно, а при патоморфологическом исследовании отсутствовали признаки диффузного повреждения аксонов. Нозологический статус подобных случаев остается неясным

S06.2 Диффузная травма головного мозга — ОФД. Диффузное аксональное повреждение головного мозга

- контузия БДУ — ПРФД. Тяжелая закрытая ЧМТ,
- разрыв БДУ — диффузное аксональное повреждение головного мозга, субарахноидальное кровоизлияние кома тетрапарез

Примечание. Данная подрубрика может использоваться для кодирования 1) диффузного аксонального повреждения; 2) неуточненных случаев ушиба (размозжения) головного мозга. Диагностика **диффузного аксонального повреждения** возможна при клинике тяжелой закрытой ЧМТ и при обязательном наличии данных КТ, которая должна исключить возможность других вариантов повреждения мозга, способных объяснить тяжесть состояния больного. При диффузном аксональном повреждении КТ может выявить: а) отсутствие отека мозга и очаговых изменений при КТ; б) отсутствие явных признаков отека мозга при наличии паренхиматозных очагов, объем которых не превышает 25 мл, и смещении срединных структур менее 5 мм; в) наличие явных признаков отека мозга (сдавнение базальных

1	2	3
---	---	---

цистерн) при смещении срединных структур менее 5 мм и отсутствии паренхиматозных очагов объемом более 25 мл; г) смещение срединных структур, превышающее 5 мм, но при отсутствии паренхиматозных очагов объемом более 25 мл

<p>S06.3 Очаговая травма головного мозга</p> <ul style="list-style-type: none"> • контузия • разрыв • травматическое внутри-мозговое кровоизлияние 	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Среднетяжелая закрытая ЧМТ: ушиб головного мозга средней степени с поражением базальных отделов височной доли левого полушария, линейный перелом теменной кости, субарахноидальное кровоизлияние, рваная рана теменной области слева с повреждением апоневроза, умеренное оглушение, правосторонний гемипарез, посттравматическая амнезия</p>
---	---

Примечание. Данную подрубрику следует использовать при клинически и параклинически подтвержденных случаях очагового повреждения мозга с формированием одного или нескольких контузионных очагов или внутричерепной гематомы. При формулировании диагноза следует указать степень тяжести ушиба мозга и (при наличии необходимых данных) локализацию контузионных очагов или очагов кровоизлияний.

Для *ушиба легкой степени*, помимо критериев легкой ЧМТ, характерны легкие очаговые симптомы, которые полностью регрессируют в течение 2 недель; при КТ — наличие гиподенсивного очага, соответствующего фокальному отеку, который регрессирует в течение нескольких суток (до 2—3 недель), не оставляя стойких изменений.

Для *ушиба средней степени* характерны более выраженная общемозговая симптоматика, соответствующая критериям среднетяжелой травмы, а также более выраженная очаговая симптоматика, которая полностью или частично регрессирует в течение 3—4 недель; при КТ — гиподенсивные очаги с участками кровоизлияний и умеренно выраженным перифокальным отеком.

Для *ушиба тяжелой степени* характерны выраженные общемозговые проявления, соответствующие критериям тяжелой ЧМТ, грубые стойкие неврологические симптомы, выраженное нарушение жизненно важных функций, субарахноидальное кровоизлияние, повторяющиеся эпилептические припадки; при КТ — обширные очаги неравномерной плотности (за счет размозжения, отека, кровоизлияний) с выраженным перифокальным отеком и смещением срединных структур с последующим развитием фокальной атрофии или кист

1	2	3
S06.4	Эпидуральное кровоизлияние Экстрадуральное кровоизлияние (травматическое)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Тяжелая закрытая ЧМТ. Сдавление головного мозга эпидуральной гематомой левой теменно-височной области. Перелом чешуи левой височной кости с переходом на основание; глубокое оглушение, правосторонний гемипарез
S06.5	Травматическое субдуральное кровоизлияние	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Тяжелая закрытая ЧМТ. Состояние после костно-пластической трепанации с удалением острой субдуральной гематомы левой лобно-височной области; правосторонний спастический гемипарез, сенсомоторная афазия
<i>Примечание.</i> При формулировании диагноза указывается темп развития гематомы: в соответствии с МКБ-10, острая гематома развивается в течение 48 ч после травмы, подострая — от 48 ч до 8 дней, хроническая — позже 8-го дня		
S06.6	Травматическое субарахноидальное кровоизлияние	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S06.7	Внутричерепная травма с продолжительным коматозным состоянием	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Тяжелая проникающая черепно-мозговая травма, вдавленный перелом правой теменной кости с повреждением твердой мозговой оболочки, ушиб мозга тяжелой степени с размождением лобно-теменной области с двух сторон; рвано-ушибленная рана правой теменной области; длительная глубокая кома, тетрапарез
<i>Примечание.</i> Длительное коматозное состояние может наблюдаться при различных формах тяжелой ЧМТ: диффузном аксональном повреждении, ушибе головного мозга тяжелой степени, особенно при обширном или множественных контузионных очагах, сдавлении вещества мозга, в частности, субдуральной гематомой		
S06.8	Другие внутричерепные травмы	ОФД — см. примечание

1	2	3
	Травматическое кровоизлияние: Внутричерепное БДУ	
<i>Примечание.</i> Данная подрубрика применяется для статистического учета других внутричерепных повреждений, в частности повреждения ножки гипофиза, клинически проявляющегося синдромом несахарного диабета, а также неуточненных случаев внутричерепных кровоизлияний.		
S06.9	Внутричерепная травма неуточненная Травма мозга БДУ	Код для статистического учета неуточненных случаев черепно-мозговой травмы

2. Позвоночно-спинномозговая травма

Позвоночно-спинномозговая травма (ПСМТ) — механическое повреждение позвоночника, осложненное травмой спинного мозга или его корешков. Повреждение позвоночника может заключаться в растяжении связочного аппарата, выпадении межпозвонкового диска, переломе или вывихе позвонков. Различают закрытую и открытую ПСМТ. *Открытая травма* характеризуется нарушением целостности кожных покровов на уровне повреждения позвоночника, спинного мозга или корешков конского хвоста. Открытая ПСМТ с повреждением твердой мозговой оболочки называется проникающей. По виду ранящего оружия все открытые повреждения позвоночника и спинного мозга подразделяют на огнестрельные и неогнестрельные. *Закрытая ПСМТ* может протекать с повреждением позвоночника (связочного аппарата, межпозвонковых дисков, костных структур) — стабильным или нестабильным. По клинической форме выделяют сотрясение, ушиб и сдавление спинного мозга.

Сотрясение спинного мозга характеризуется полностью обратимыми функциональными изменениями, которые проявляются переходящими вялыми парезами или параличами, легкими нарушениями чувствительности и тазовых функций. Эти симптомы возникают в момент травмы и исчезают в течение нескольких часов или суток после нее.

Ушиб спинного мозга характеризуется сочетанием необратимых изменений (некроз, кровоизлияние, размягчение вещества мозга) с обратимыми (отек, дисциркуляция). Клинически при ушибе выявляются признаки более грубого, чем при сотрясении спинного мозга,

нарушения проводимости в виде параличей, нарушения чувствительности ниже уровня поражения, расстройства функции тазовых органов. В отсутствие анатомического перерыва отмечается постепенное восстановление функций. Сроки восстановления функций пропорциональны тяжести ушиба и колеблются от 4 до 8 недель.

Сдавление спинного мозга может возникнуть остро в момент травмы, спустя часы или дни после нее (раннее сдавление) или через месяцы и годы после травмы (позднее сдавление). По локализации выделяют:

- заднее сдавление (например, сместившейся дужкой позвонка, гематомой, инородным телом);
- переднее сдавление (например, сместившимся телом позвонка или межпозвоночным диском);
- внутреннее сдавление (например, внутримозговой гематомой).

Клинически сдавление спинного мозга проявляется частичным или полным нарушением его проводимости. Следствием полного нарушения проводимости спинного мозга обычно бывает *спинальный шок*, проявляющийся утратой всех двигательных, чувствительных и вегетативных функций спинного мозга ниже уровня поражения: пара- или тетраплегией, пара- или тетраанестезией, атонией мочевого пузыря и кишечника, паралитическим расширением сосудов, брадикардией и артериальной гипотензией, гипотермией, отсутствием потоотделения, атонией желудка и кишечника. Иногда в таких случаях развивается также стойкий приапизм.

Спинальный шок продолжается от 3 до 6 недель и сменяется постепенным восстановлением, а в последующем и растормаживанием рефлекторной активности с развитием грубой спастичности со сгибательными и разгибательными контрактурами, болезненными спазмами. У больных с высоким повреждением спинного мозга (выше среднегрудного уровня) появляются вегетативные нарушения, вызванные растормаживанием нижележащих вегетативных структур: артериальная гипертензия, профузное потоотделение, гиперемия кожи (*синдром вегетативной дисрегуляции*).

Нарушение функции мочевого пузыря и возникающая в результате хроническая почечная недостаточность — самая частая причина смерти при травме спинного мозга.

Сразу после травмы, во время спинального шока возникает атония мочевого пузыря, приводящая к его переполнению и выделе-

нию мочи по каплям. Затем при поражении пояснично-крестцовых сегментов рефлекторное мочеиспускание начинает восстанавливаться. При повреждении конуса или конского хвоста рефлекторное мочеиспускание не восстанавливается, что приводит к резкому переполнению пузыря и требует периодической катетеризации.

При сдавлении спинного мозга фрагментом тела позвонка или выпавшим межпозвонковым диском развивается *передний спинальный синдром*, при котором ниже уровня поражения утрачиваются двигательные, вегетативные функции, поверхностная чувствительность, но остается сохранной глубокая чувствительность.

При проникающих ранениях спинного мозга часто возникает синдром половинного поражения спинного мозга (*синдром Броун-Секара*) с парезом и нарушением глубокой чувствительности на стороне поражения и нарушением болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне.

При повреждении шейного отдела у части больных возникает *центральный спинальный синдром*, проявляющийся симметричной или асимметричной слабостью в дистальных отделах рук, жгучей болью и нарушением болевой и температурной чувствительности в руках, при относительной сохранности глубокой чувствительности в руках и всех функций ниже шейного уровня. Предполагается, что этот синдром связан с переднезадним сдавлением спинного мозга в результате гиперэкстензии шейного отдела и внедрения желтой связки с сужением позвоночного канала. В результате этого сдавления преимущественно страдают пирамидные тракты, что подтверждают и данные МРТ, выявляющей повышение интенсивности сигнала (на T2-взвешенных изображениях) в боковых столбах (в проекции кортикоспинальных трактов). У некоторых больных центральный спинальный синдром вызван гематомиелией, переломовывихом позвонка или выпадением межпозвонкового диска.

Повреждение спинного мозга вызывает полное или частичное нарушение его функции, которое может оказаться обратимым (при сотрясении спинного мозга) или более стойким (при ушибе или сдавлении спинного мозга).

Шкала повреждения спинного мозга, разработанная Американской ассоциацией спинальной травмы (American Spinal Injure Association — ASIA) и Международным медицинским обществом параплегии (International Medical Society of Paraplegia — IMSOP), в настоящее время считается международным стандартом оценки

тяжести спинальной травмы. Шкала ASIA/IMSOP включает 5 градаций (степеней):

- Степень А характеризуется полным поражением спинного мозга (А) и отсутствием двигательных и сенсорных функций в сегментах S4—S5.
- Степень В характеризуется неполным поражением спинного мозга и сохранностью сенсорных (но не моторных) функций ниже уровня поражения вплоть до сегментов S4—S5.
- Степень С характеризуется неполным поражением спинного мозга, при котором моторные функции ниже уровня поражения относительно сохранены, но сила большинства ключевых мышц ниже уровня поражения не достигает 3 баллов.
- Степень D характеризуется неполным поражением спинного мозга, при котором сила большинства ключевых мышц ниже уровня поражения равна или превышает 3 балла.
- Степень E характеризуется нормальным функционированием спинного мозга, моторные и сенсорные функции сохранены.

В течении ПСМТ различают *четыре периода*: острый — от нескольких дней до 3 месяцев; промежуточный (восстановительный) — до 1—2 лет; поздний (отдаленный). Позвоночно-спинномозговую травму называют сочетанной, если одновременно повреждаются внутренние органы, наступают переломы конечностей и др., или комбинированной, когда наряду с механическими повреждениями имеют место термические, химические или радиационные поражения.

При формулировании развернутого клинического диагноза ПСМТ на первое место выносится наименование повреждения спинного мозга, на второе место — повреждение позвоночника, на третье — повреждения кожных покровов.

В МКБ-10 травма спинного мозга кодируется в рубриках:

S14 «Травма нервов и спинного мозга на уровне шеи».

S24 «Травма нервов и спинного мозга в грудном отделе».

S34 «Травма нервов и поясничного отдела спинного мозга на уровне живота, нижней части спины и таза».

T09 «Другие травмы позвоночника и туловища без уточнения уровня».

Дополнительно для кодирования:

- переломов шейных позвонков используется рубрика S12;
- вывихов и растяжений суставов и связок на шейном уровне (в том числе при хлыстовой травме) — рубрика S13;
- повреждения кровеносных сосудов на шее — рубрика S15;
- повреждения мышц и сухожилий шеи — рубрика S16;
- сдавления шеи — рубрика S17;
- переломов грудных позвонков — рубрика S22;
- вывихов и растяжений суставов и связок на грудном уровне — рубрика S23;
- переломов поясничных позвонков — рубрика S32;
- вывихов и растяжений суставов и связок на поясничном уровне — рубрика S33.

1	2	3
S14.0	Сотрясение и отек шейного отдела спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Закрытая позвоночно-спинномозговая травма: сотрясение нижнего шейного отдела спинного мозга на фоне деформирующего спондилеза шейного отдела позвоночника, центральный спинальный синдром в виде бибрахиального пареза, нарушением температурной и болевой чувствительности на уровне C ⁸ —D ¹ , нарушением функции тазовых органов
S14.1	Другие и неуточненные повреждения шейного отдела спинного мозга Травма шейного отдела спинного мозга БДУ	ОФД. Та же, что при МКБ-10
S24	Травма нервов и спинного мозга в грудном отделе <i>Исключены:</i> травмы плечевого сплетения (S14.3)	
S24.0	Сотрясение и отек грудного отдела спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Закрытая позвоночно-спинномозговая травма: ушиб грудного отдела спинного мозга без повреждений позвоночника с парциальным нарушением проводимости с уровня D ¹² , нижняя спастическая парапарезия, нарушение функции

1	2	3
		тазовых органов по типу императивных позывов на мочеиспускание; пролежни в области крестца
S24.1	Другая и неуточненная травма грудного отдела спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S34	Травма нервов и поясничного отдела спинного мозга на уровне живота, нижней части спины и таза	
S34.0	Сотрясение и отек поясничного отдела спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Открытая позвоночно-спинномозговая травма: сотрясение верхнего поясничного отдела спинного мозга, разрыв межпозвоночного диска L ₁ /L ₂ (S33.0); нижний легкий вялый парапарез, нарушение функции тазовых органов по типу недержания, проводниковое нарушение чувствительности с уровня Ц, ранний период.
S34.1	Другая травма поясничного отдела спинного мозга	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S34.3	Травма конского хвоста	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Закрытая позвоночно-спинномозговая травма пояснично-крестцового отдела: ушиб конского хвоста спинного мозга с выраженным болевым корешковым синдромом, вялым параличом нижних конечностей с расстройством мочеиспускания по типу задержки, симметричная анестезия на нижних конечностях и промежности, острый период
T09.3	Травма спинного мозга без уточнения уровня	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

При автомобильных авариях нередко наблюдается *хлыстовая травма шеи* (ХТШ), возникающая вследствие резких движений головы (чаще всего в результате внезапного переразгибания головы

с последующим быстрым форсированным сгибанием). Выделяют четыре степени тяжести ХТШ.

I степень тяжести ХТШ характеризуется жалобами на боль и тугоподвижность шейного отдела (вследствие растяжения связок и мышц шеи) в отсутствие каких-либо объективных признаков. В течение 1–2 недель обычно происходит полный регресс симптомов.

II степень тяжести ХТШ характеризуется наличием боли в шее, которая сопровождается объективными признаками повреждения мягких тканей (связок, сухожилий, мышц) или межпозвоночных (фасеточных) суставов в виде ограничения объёма движений и локальной болезненности. Боль в шее может иррадиировать в голову (цервикокраниалгия), лопатку (цервикоскапулалгия), руку (цервикобрахиалгия). Боль и ограничение подвижности связаны с мышечным спазмом, растяжением мягких тканей или геморрагиями в капсулы суставов, связки, сухожилия, мышцы. У большинства больных полный регресс симптомов происходит в течение 3–6 недель.

III степень тяжести ХТШ характеризуется повреждением периферических нервных структур или спинного мозга с развитием очаговых неврологических симптомов (ослабления или выпадения сухожильных рефлексов, парезов, нарушений чувствительности). В зависимости от тяжести повреждения восстановление может происходить в течение 3–9 месяцев и иногда бывает неполным.

IV степень тяжести характеризуется наличием переломов и вывихов позвонков. Помимо боли в шее, у больных с ХТШ нередко также отмечаются головная боль, головокружение, нечеткость зрения, дисфагия (вследствие перерастяжения тканей шеи), умеренные аффективные и вегетативные расстройства. Примерно у 20–30% больных (в том числе и у части больных с легкой ХТШ) симптомы сохраняются более 6 месяцев (*постхлыстовой синдром*).

3. Травма черепных, спинномозговых и периферических нервов

3.1. Травма черепных нервов

Травматические повреждения черепных нервов (ЧН) наиболее часто наступают при переломах основания черепа, орбиты, лицевых костей (непрямые повреждения). При этом наступает ушиб и/или сдавление нерва(ов) отломками костей черепа. Прямые повреж-

дения интра- и/или экстракраниальных отрезков (возможно с анатомическим перерывом целостности) ЧН наступают в результате прямого воздействия травматического фактора.

1	2	3
S04.0	Травма зрительного нерва и зрительных путей, зрительного перекреста II черепного нерва, зрительной коры	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Ушиб левой орбитальной области, травматическая невропатия зрительного нерва, амблиопия
S04.1	Травма глазодвигательного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Ушиб и гематома правой орбитальной области. Травматическая невропатия правого глазодвигательного нерва. Парез правого глазодвигательного нерва. Парциальный птоз, диплопия
S04.2	Травма блокового нерва IV черепного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Ушиб левой орбитальной области. Травматическая невропатия блокового нерва, диплопия
S04.3	Травма тройничного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Ушиб правой лобно-орбитальной области. Невропатия глазничной ветви тройничного нерва, невралгия
S04.4	Травма отводящего нерва VI черепного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Ушиб левой орбитальной области, перелом верхней стенки глазницы. Травматическая невропатия отводящего нерва, диплопия
S04.6	Травма слухового нерва VIII черепного нерва	ОФД. Та же, что в МКБ-10 ПРФД. 34МТ, перелом основания черепа (височная кость). Травматическая невропатия слухового нерва слева, гипoaузузия
S04.7	Травма добавочного нерва XI черепного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Ушиб правой шейно-плечевой области. Травматическая невропатия XI нерва. Парез кивательной мышцы

1	2	3
S04.8	Травма других черепных нервов <i>Языкоглоточного (IX черепного)</i> <i>Подъязычного нерва (XII черепного)</i> <i>Обонятельного (I черепного)</i> <i>Блуждающего (X черепного)</i>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием травмированного нерва ПРФД. Ушиб левой подчелюстной области. Травматическая невропатия подъязычного нерва. Периферический парез левой половины языка

3.2. Травма спинномозговых и периферических нервов

Травма периферических нервов может сопровождаться сотрясением, ушибом, растяжением, разморжением, сдавлением или перерывом (частичным или полным) нервных стволов. По характеру повреждения нерва выделяют закрытые и открытые (огнестрельные, неогнестрельные) повреждения нервов.

При травме периферических нервов возможны три степени повреждения нервов: неврапраксия, аксонотмезис и невротмезис.

Неврапраксия — наиболее легкая степень фокального повреждения нерва, вызывающего нарушение его функции; характеризуется локальным нарушением проведения импульсов по нерву в отсутствие дегенерации аксона. Обусловлена сегментарной демиелинизацией или обратимой дисфункцией мембраны аксона и завершается полным спонтанным восстановлением.

Аксонотмезис — травматическое повреждение нерва, при котором происходит перерыв аксона и миелиновой оболочки нервного волокна, в то время как его соединительнотканная оболочка (эндо-нервий, перинервий, эпиневрй) остаются сохранными или повреждены лишь частично, что создает условия для медленной регенерации нервных волокон.

Невротмезис — травматическое поражение периферического нерва, сопровождающееся его частичным или полным разрывом с нарушением целостности аксона, миелиновой оболочки и соединительнотканых элементов. Может быть следствием тракционных травм или проникающих ранений. Регенерация возможна только после сшивания нерва.

Степень повреждения нерва может быть уточнена с помощью электрофизиологического исследования и в этом случае должна быть отражена в диагнозе.

В течении повреждений нервов выделяют четыре периода: острый (первые 4 недели после травмы); ранний период (от 3 недель до 3 месяцев); промежуточный — от 3 до 6 месяцев; поздний (от 6 месяцев до 3 лет); отдаленный (резидуальный) — с 3 лет после травмы.

1	2	3
S14.2	Травма нервного корешка шейного отдела позвоночника	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S14.3	Травма плечевого сплетения	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S14.4	Травма периферических нервов шеи <i>Включены:</i> поражения V черепного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невралгия подкрыльцового и лучевого нервов; состояние после первичной хирургической обработки раны, острый период
S14.5	Травма симпатических нервов шейного сплетения	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невралгия (ганглиопатия) симпатических нервов шейного сплетения слева с выраженным болевым синдромом, синдромом Горнера, ранний период
S34.2	Травма нервного корешка пояснично-крестцового отдела позвоночника	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Ушиб поясничного отдела позвоночника с травматической радикулопатией L2-L4, гипотрофией четырехглавой мышцы бедра справа, гипостезией в области нижних 2/3 передней поверхности бедра, острый период
S34.4	Травма пояснично-крестцового нервного сплетения	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая пояснично-крестцовая плексопатия вследствие колото-резаной раны поясничной области справа, паралич экстензоров голени, промежуточный период.

1	2	3
S34.5	<p>Травма поясничных, крестцовых и тазовых симпатических нервов чревного узла или подчревного сплетения Брыжеечного сплетения (верхнего, нижнего) Висцерального нерва</p>	<p>ОФД. Травматическое повреждение поясничных, крестцовых и тазовых симпатических нервов; чревного узла (или сплетения); брыжеечного сплетения (нижнего, верхнего); висцерального нерва ПРФД. Травматическая ганглиопатия (плексопатия) чревного узла (сплетения) вследствие тупой травмы живота с дискинезией желудочно-кишечного тракта, поздний период</p>
S34.6	<p>Травма периферического (их) нерва(ов) живота, нижней части спины и таза</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невралгия верхнего ягодичного нерва вследствие тупой травмы правой верхней ягодичной области с нарушением функции отведения и ротации правого бедра, острый период</p>
S34.8	<p>Травма других и неуточненных нервов на уровне живота, нижней части спины и таза</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p>
S44	<p>Травма нервов на уровне плечевого пояса и плеча <i>Исключена:</i> травма плечевого сплетения (S14.3)</p>	
S44.0	<p>Травма локтевого нерва на уровне плеча <i>Исключена:</i> локтевого нерва БДУ (S54.0)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10: травма локтевого нерва на уровне плеча ПРФД. Травматическая невралгия левого локтевого нерва вследствие ушиба плеча, с когтеобразным положением IV—V пальцев кисти, гипотрофия гипотенара, промежуточный период</p>
S44.1	<p>Травма срединного нерва на уровне плеча <i>Исключена:</i> срединного нерва БДУ (S54.1)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невралгия срединного нерва после сквозного огнестрельного ранения верхней 1/3 левого плеча. Состояние после операции ревизии раны и сшивания</p>

1	2	3
		нерва, нарушение пронации и ладонного сгибания кисти, выраженная каузалгия с вегетативными расстройствами, промежуточный период
S44.2	Травма лучевого нерва на уровне плеча <i>Исключена:</i> лучевого нерва БДУ (S54.2)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия правого лучевого нерва после ушиба плеча; паралич разгибателей предплечья, кисти, основных фаланг пальцев, анестезия на наружной поверхности плеча, предплечья, острый период
S44.3	Травма подмышечного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S44.4	Травма мышечно-кожного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия левого мышечно-кожного нерва вследствие колотой раны верхнего отдела плеча, подключичной ямки, состояние после хирургической ревизии раневого канала, паралич сгибателей предплечья, анестезия наружной поверхности предплечья, ранний период
S44.5	Травма кожного чувствительного нерва на уровне плечевого пояса и плеча	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая сенсорная невропатия ветвей правого подкрыльцового нерва, кожного внутреннего нерва плеча. Состояние после закрытой травмы плеча, болевой синдром, анестезия внутренней поверхности правого плеча, острый период
S44.7	Травма нескольких нервов на уровне плечевого пояса и плеча	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия срединного и локтевого нервов после ушиба шейно-плечевой области с умеренным парезом правой кисти и синдромом каузалгии, поздний период

1	2	3
S44.8	Травма других нервов на уровне плечевого пояса и плеча	ОФД. Та же, что и в МКБ-10: травматическая невропатия подкрыльцового и кожного внутреннего нерва предплечья ПРФД. Травматическая невропатия подкрыльцового нерва вследствие закрытой травмы правого надплечья, парез дельтовидной мышцы, анестезия наружной поверхности плеча и внутренней поверхности предплечья, выраженный болевой синдром, промежуточный период
S44.9	Травма неуточненного нерва на уровне плечевого пояса и плеча	Код для статистического учета повреждения неуточненного нерва на уровне плечевого пояса и плеча
S54	Травмы нервов на уровне предплечья <i>Исключена:</i> травма нервов на уровне запястья и кисти (S64)	
S54.0	Травма локтевого нерва на уровне предплечья Локтевого нерва БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия правого локтевого нерва вследствие ушиба предплечья, ограничение приведения большого пальца и сгибания IV и V пальцев кисти, промежуточный период
S54.1	Травма срединного нерва на уровне предплечья Срединного нерва БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия срединного нерва после ушиба и сдавления правого предплечья, ограничение объема движений I—III пальцев кисти, каузалгия с выраженными вегетативно-трофическими расстройствами, промежуточный период
S54.2	Травма лучевого нерва на уровне предплечья Лучевого нерва БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия лучевого нерва, состояние после колотого ранения средней 1/3 левого предплечья и операции ревизии раны и сшивания нерва, парез разгибателей кисти и пальцев, гипестезией тыла кисти, ранний период

1	2	3
S54.3	Травма кожного чувствительного нерва на уровне предплечья	ПРФД. Травматическая сенсорная невропатия кожного чувствительного нерва, состояние после ушиба правого предплечья, анестезия внутренней поверхности правого предплечья, острый период
S54.7	Травма нескольких нервов на уровне предплечья	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия срединного и локтевого нервов вследствие ушиба левого предплечья, парез правой кисти
S54.8	Травма других нервов на уровне предплечья	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием травмированных нервов
S54.9	Травма неуточненного нерва на уровне предплечья	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S64	Травмы нервов на уровне запястья и кисти	
S64.0	Травма локтевого нерва на уровне запястья и кисти	ПРФД. Травматическая невропатия локтевого нерва вследствие ушиба правого запястья и кисти, слабость сгибателей IV–V пальцев кисти, гипестезия IV–V пальцев внутренней поверхности кисти, гипотрофия межкостных мышц, острый период
S64.1	Травма срединного нерва на уровне запястья и кисти	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия срединного нерва после ушиба левого запястья и кисти, слабость сгибателей I–III пальцев, гипотрофия возвышения большого пальца, выраженные вазомоторные нарушения на кисти; промежуточный период
S64.2	Травма лучевого нерва на уровне запястья и кисти	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия лучевого нерва после ушиба правого запястья и кисти, гипотрофия разгибателя I пальца, парестетическая невралгия, промежуточный период

1	2	3
S64.3	Травма нерва большого пальца	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия дистальной ветви срединного нерва, состояние после сдавления правого запястья и I пальца кисти, слабость сгибателя большого пальца, болевой синдром, острый период
S64.4	Травма нервов другого пальца	ОФД. Травматическая невропатия лучевого, локтевого нервов V пальца левой (правой) кисти
S64.7	Травма нескольких нервов на уровне запястья и кисти	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия дистальных ветвей срединного, лучевого, локтевого нервов вследствие ушиба и сдавления запястья правой кисти с парезом кисти, каузалгический синдром, промежуточный период
S64.8	Травма других нервов на уровне запястья и кисти	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S64.9	Травма неуточненного нерва на уровне запястья и кисти	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S74	Травма нервов на уровне тазобедренного сустава и бедра	
S74.0	Травма седалищного нерва на уровне тазобедренного сустава и бедра	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия седалищного нерва вследствие ушиба правой ягодичной области, умеренно выраженный парез сгибателей голени и стопы, острый период
S74.1	Травма бедренного нерва на уровне тазобедренного сустава и бедра	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия бедренного нерва вследствие ушиба верхней 1/3 левого бедра, умеренно выраженный парез сгибателя бедра, гипестезия на передневнутренней поверхности левой голени, ранний период

1	2	3
S74.2	Травма кожного чувствительного нерва на уровне тазобедренного сустава и бедра	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия правого наружного поверхностного кожного нерва бедра вследствие травмы передней поверхности верхней 1/3 бедра; анестезия на передней наружной поверхности правого бедра, острый период
S74.7	Травма нескольких нервов на уровне тазобедренного сустава и бедра	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия бедренного и запирающего нервов вследствие ушиба верхней 1/3 правого бедра, парез сгибателя и приводящих мышц бедра, анестезия передней и внутренней поверхности бедра, передневнутренней поверхности голени, острый период
S74.9	Травма неуточненного нерва на уровне тазобедренного сустава и бедра	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S84	Травма нервов на уровне голени <i>Исключена:</i> травма нервов на уровне голеностопного сустава и стопы (S94) ПРФД с указанием двигательных и чувствительных нарушений	
S84.0	Травма большеберцового нерва на уровне голени	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия большеберцового нерва вследствие ушиба правой голени, парез сгибателей стопы и пальцев, гипестезия на задней поверхности голени, подошвы, пальцев, острый период
S84.1	Травма малоберцового нерва на уровне голени	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия малоберцового нерва вследствие ушиба средней трети голени, парез разгибателей левой стопы, пальцев, гипестезия (анестезия) наружной поверхности голени, тыльной поверхности стопы и пальцев, острый период

1	2	3
S84.2	Травма кожного чувствительного нерва на уровне голени	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S84.7	Травма нескольких нервов на уровне голени	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S84.8	Травма других нервов на уровне голени	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия ветвей седалищного и бедренного нервов (чувствительная ветвь) вследствие ушиба и сдавления правой голени, парез сгибателей и разгибателей стопы и пальцев, гипестезия (анестезия) голени, стопы, ранний период
S84.9	Травма неуточненного нерва на уровне голени	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S94	Травма нервов на уровне голеностопного сустава и стопы ПРФД с указанием двигательных и чувствительных нарушений	
S94.0	Травма наружного (латерального) подошвенного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S94.1	Травма внутреннего (медиального) подошвенного нерва	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S94.2	Травма глубокого малоберцового нерва на уровне голеностопного сустава и стопы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S94.3	Травма кожного чувствительного нерва на уровне голеностопного сустава и стопы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
S94.7	Травма нескольких нервов на уровне голеностопного сустава и стопы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Травматическая невропатия дистальных ветвей большеберцового и малоберцового нервов вследствие ушиба области правого голеностопного сустава и стопы, парез мышц стопы с нарушением сгибания и разгибания пальцев, гипестезия подошвенной поверхности и пальцев стопы, каузалгический синдром, острый период

4. Последствия травмы центральной и периферической нервной системы. Посткоммоционный синдром

4.1. Последствия черепно-мозговой травмы

Понятие «последствие» определяет состояния и остаточные проявления, сохраняющиеся в течение года и более после травмы. Последствия ЧМТ можно подразделить на резидуальные и прогрессирующие.

К резидуальным последствиям относится комплекс неврологических и нейропсихологических нарушений, объединяемый термином «посттравматическая энцефалопатия», а также посттравматические дефекты черепа, посттравматическая ликворная фистула и некоторые другие. Посттравматическая энцефалопатия может проявляться когнитивными нарушениями (афазия, лобный синдром, деменция и др.), вестибулоатактическими нарушениями, псевдобульбарным синдромом, парезами, экстрапирамидными синдромами (в том числе отставленные), эпилептическими припадками. В тех случаях, когда эпилептические припадки являются единственным или доминирующим проявлением травматического повреждения мозга, используют термин «посттравматическая эпилепсия». Морфологическим субстратом посттравматической энцефалопатии могут быть локальная или диффузная атрофия мозга, оболочечно-мозговые рубцы, субарахноидальные и внутримозговые кисты.

К прогрессирующим последствиям относятся нормотензивная гидроцефалия, посттравматический арахноидит, хроническая субдуральная гематома, прогрессирующая посттравматическая энцефалопатия («энцефалопатия боксеров»).

При формулировании диагноза должны быть указаны тяжесть и дата травмы, ведущие клинические синдромы с указанием степени выраженности неврологических нарушений; в ряде случаев целесообразно указывать также состояние компенсации (компенсация, субкомпенсация, умеренная или выраженная декомпенсация).

1	2	3
T90.5	Последствия внутричерепной травмы, классифицированной в рубрике S06	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
		ПРФД. Последствия тяжелой закрытой ЧМТ (год) (посттравматическая энцефалопатия) с выраженной диффузной атрофией мозга (по данным МРТ), грубый апатико-абулический и дисмнестический синдромы, умеренный вестибулоатактический синдром, легкий нижний спастический парез, редкие генерализованные тонико-клонические припадки
<p><i>Примечание.</i> Посттравматическая энцефалопатия может быть также кодирована в подрубрике G93.8 («Другие уточненные заболевания головного мозга»). Посттравматическая гидроцефалия может быть кодирована в рубрике G91</p>		

4.2. Посткоммоционный синдром

Посткоммоционный синдром (от лат. commotio — сотрясение) — состояние, возникающее после легкой черепно-мозговой травмы и проявляющееся стойкой головной болью, снижением внимания и памяти, головокружением, шумом в ушах, снижением слуха, нарушением аккомодации и конвергенции, свето- и звукобоязнью, снижением обоняния и вкуса, быстрой утомляемостью, нарушением сна, раздражительностью, депрессией, аффективной лабильностью, апатией, вегетативной дисфункцией.

Синдром возникает в результате сложного взаимодействия органических и функциональных изменений интегративных систем лобной и височной долей и психологических факторов. Функциональное состояние интегративных систем мозга восстанавливается в течение нескольких месяцев, что приводит к полному регрессу симптомов и восстановлению работоспособности у большинства больных. Но у сравнительно небольшой части больных симптомы посткоммоционного синдрома сохраняются даже спустя год и более после травмы (*хронический посткоммоционный синдром*).

1	2	3
F07.2	Постконтузионный синдром	ОФД. Посткоммоционный синдром

1	2	3
	Синдром последствий сотрясения головного мозга (энцефалопатия). Посттравматический мозговой синдром непсихотический	ПРФД. Посткоммоционный синдром вследствие легкой закрытой черепно-мозговой травмы (дата) с умеренным астеническим и цефалгическим синдромами, выраженной вегетативной дисфункцией, субкомпенсация

Примечание. Согласно МКБ-10, *посткоммоционный синдром* определяется как состояние, «возникающее после черепно-мозговой травмы и проявляющееся головной болью, головокружением, утомляемостью, раздражительностью, трудностью сосредоточения и решения умственных задач, снижением памяти, бессонницей, снижением устойчивости к стрессу, эмоциональному возбуждению и алкоголю». В тех случаях, когда в структуре клинических проявлений посткоммоционного синдрома доминирует головная боль, для кодирования используется подрубрика G44.3 («Хроническая посттравматическая головная боль»). Для кодирования этого состояния можно также использовать подрубрику G93.8 («Другие уточненные заболевания головного мозга»)

4.3. Последствия позвоночно-спинномозговой травмы

1	2	3
T91.3	Последствия травмы спинного мозга Последствия травм, классифицированных в рубриках S14.0-S14.1, S24.0-S24.1, S34.0-S34.1 и T09.3	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Последствия закрытой позвоночно-спинномозговой травмы травмы без повреждения позвонника: грубый нижний спастический парализ, гипестезия болевой чувствительности с уровня 3—4-го грудных сегментов, умеренное нарушение функции тазовых органов по типу нарушения опорожнения мочевого пузыря, пролежни в области крестца

Примечание. При формулировании диагноза следует указывать — без компрессии спинного мозга (с обратимыми или необратимыми морфофункциональными спинальными и корешковыми изменениями) или с компрессией спинного мозга (с резидуальными необратимыми спинальными и корешковыми морфологическими изменениями или с прогрессирующими морфологическими изменениями — прогрессирующей миелопатией или спинальным арахноидитом). Спинальный арахноидит может

1	I	2	3
---	---	---	---

сопровождаться формированием субарахноидальных кист или облитерацией субарахноидального пространства, прогрессирующая миелопатия — миеломалацией, локальной или диффузной атрофией спинного мозга, кистозной дегенерацией или сирингомиелическим синдромом. Следует также указывать степень нарушения проводимости спинного мозга (полное, частичное)

4.4. Последствия травмы черепных, спинномозговых и периферических нервов

1	2	3
T90.3	Последствия травмы черепных нервов, классифицированной в рубрике S04	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
T92.4	Последствия травмы нерва верхней конечности Последствия травм, классифицированных в рубриках S44 -, S54 -, S64 -, T11.3	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Посттравматическая невропатия правого подмышечного нерва вследствие острорезаной раны правого плечевого пояса. Состояние после операции ревизии раны, сшивания нерва, слабость и гипотрофия, гипестезия дельтовидной мышцы, болевой синдром
T93.4	Последствия травмы нерва нижней конечности Последствия травм, классифицированных в рубриках S74-S84 -, S94 -	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Глава 16

Другие заболевания спинного мозга

Поражение спинного мозга наступает при заболеваниях самого различного происхождения. По этиологическому признаку можно выделить следующие группы заболеваний спинного мозга:

1. Сосудистые заболевания спинного мозга (см. гл. 1).
 - 1.1. Ишемические спинальные инсульты (инфаркт спинного мозга: тромботический, эмболический, артериальный, венозный).
 - 1.2. Гематомиелия.
 - 1.3. Артериовенозные мальформации спинного мозга.
 - 1.4. Асептический интраспинальный флебит (тромбофлебит).
 - 1.5. Спинальные субарахноидальные кровоизлияния.
 - 1.6. Хроническая сосудистая миелопатия.

2. Дегенеративные заболевания спинного мозга (см. гл. 6).
 - 2.1. Наследственные миелопатии (семейная спастическая параплегия).
 - 2.2. Спинальные амиотрофий.
 - 2.3. Поражение спинного мозга при боковом амиотрофическом склерозе.
3. Позвоночно-спинномозговая травма (см. гл. 15).
4. Воспалительные заболевания (миелиты).
 - 4.1. Инфекционные миелиты (см. гл. 2).
 - 4.1.1. Острые вирусные миелиты.
 - 4.1.2. Миелиты (менингомиелиты, спинальные абсцессы), вызванные бактериальными, грибковыми, паразитарными возбудителями.
 - 4.2. Неинфекционные миелиты (см. гл. 3).
 - 4.2.1. Острый поперечный миелит (идиопатический, постинфекционный, поствакцинальный).
 - 4.2.2. Подострый некротизирующий миелит.
 - 4.2.3. Миелит при саркоидозе, диффузных заболеваниях соединительной ткани и васкулитах.
 - 4.2.4. Паранеопластический миелит.
 - 4.2.5. Поражение спинного мозга при рассеянном склерозе.
5. Опухоли спинного мозга (см. гл. 14).
6. Компрессионные поражения спинного мозга.
 - 6.1. При спондилезе или грыже диска (см. гл. 19).
 - 6.2. При краниовертебральных аномалиях (см. гл. 22).
 - 6.3. При спинальном арахноидите.
 - 6.4. При эпидуральном абсцессе (см. гл. 2).
7. Дисметаболические заболевания спинного мозга.
 - 7.1. Фуникулярный миелоз.
8. Аномалии развития спинного мозга (см. гл. 22).
 - 8.1. Сирингомиелия.
 - 8.2. Другие аномалии развития.
9. Миелопатии, вызванные интоксикациями и физическими воздействиями.
 - 9.1. Лучевая миелопатия.
 - 9.2. Токсические миелопатии.

В некоторых случаях даже после тщательного обследования больного этиология поражения спинного мозга остается невыясненной (миелопатия неясного происхождения).

В каждом из вариантов рубрики, относящиеся к таким заболеваниям, следует искать в соответствующих главах справочника. Тем не менее в МКБ-10 имеется раздел «Другие заболевания спинного мозга» (G95), и его рубрики могут быть применены для кодирования заболеваний, не включенных в другие главы.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
G95.2	Компрессия спинного мозга неуточненная	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> Причиной сдавления спинного мозга могут быть: метастатическая опухоль, лимфома, миеломная болезнь, эпидуральный абсцесс и субдуральная эмпиема, туберкулезный спондилит, эпидуральная гематома, перелом позвоночника со смещением, грыжа межпозвоночного диска, спондилез, спондилолистез в шейном или грудном отделах, подвывих в атлантоаксиальном сочленении (например, при ревматоидном артрите), первичные опухоли спинного мозга, артериовенозные мальформации. Эти заболевания кодируются в соответствующих рубриках. Данную подрубрику используют главным образом для статистического учета неуточненных случаев компрессии спинного мозга</p>		
G95.8	Другие уточненные заболевания спинного мозга	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> В рубрике кодируются лекарственная, токсическая, лучевая миелопатия, а также миелопатия при латиризме. <i>Латиризм</i> — хроническая интоксикация, развивающаяся при продолжительном употреблении в пищу семян посевной чины (вид растений семейства бобовых), которые содержат токсины, преимущественно поражающие передние и боковые столбы грудного и поясничного отделов спинного мозга</p>		
G95.9	Заболевание спинного мозга неуточненное	ОФД. Миелопатия неясного генеза
<p><i>Примечание.</i> При формулировании развернутого диагноза следует указать тип течения (подострое, хроническое, прогрессирующее, стационарное, волнообразное), фазу (прогрессирования, стабилизации, регресса), пораженный отдел спинного мозга, ведущие клинические синдромы</p>		

**G99.2* Миелопатия при заболева- ОФД — см. примечание
ниях, классифицированных
в других рубриках**

Примечание. В данной подрубрике кодируют поражение спинного мозга при компрессии передней спинальной и позвоночной артерии (M47.0+), ВИЧ-инфекции (вакуолярная миелопатия) (B23.8+), грыжах диска (M50.0+, M51.0+) и спондилезе (M47.- +), злокачественных новообразованиях (C00—D48+), компрессии спинного мозга, дефиците витамина B¹² (E53.8+). Травматические повреждения спинного мозга кодируются в иных рубриках (S14.0, S24.0, S34.0). При формулировании диагноза указываются пораженный отдел (отделы) спинного мозга, степень поперечного поражения (полное, частичное), степень нарушения двигательных, сенсорных и тазовых функций

Глава 17

Гидроцефалия и внутричерепная гипертензия

1. Гидроцефалия
2. Внутричерепная гипертензия и отек мозга

1. Гидроцефалия

Гидроцефалия — состояние, характеризующееся накоплением ЦСЖ в полости черепа. Как правило, гидроцефалия сопровождается расширением желудочков мозга и *внутричерепной гипертензией*. Диагноз гидроцефалии устанавливается при помощи КТ или МРТ головного мозга.

Выделяют *несообщающуюся (обструктивную)* гидроцефалию, развивающуюся в результате блокады путей оттока ЦСЖ на уровне желудочков, и *сообщающуюся (необструктивную)* гидроцефалию, развивающуюся вследствие нарушения всасывания ЦСЖ в субарахноидальном пространстве (вследствие поражения мягких мозговых оболочек в результате инфекции, кровоизлияния, травмы), реже — вследствие гиперпродукции ЦСЖ опухолью ворсинчатого

сплетения или вследствие снижения текучести ЦСЖ из-за повышенной вязкости. Вариантом сообщающейся гидроцефалии является так называемая *нормотензивная гидроцефалия*, при которой расширение желудочков происходит в отсутствие существенного повышения внутричерепного давления. От нормотензивной гидроцефалии следует отличать компенсированную гидроцефалию, при которой процесс активного накопления ЦСЖ в полости черепа остановлен и, следовательно, клинический статус и данные нейровизуализации остаются стабильными.

Причиной расширения желудочков может быть также атрофия (уменьшение объема мозговой ткани), вызванная дегенеративным процессом («гидроцефалия ex vasco») в этом случае увеличению желудочков мозга сопутствует расширение субарахноидальных пространств по конвекситальной поверхности мозга, межполушарных и боковых щелей. Это состояние не сопровождается активным накоплением ЦСЖ в полости черепа и не является истинной гидроцефалией (псевдогидроцефалия).

Гидроцефалия может быть внутренней (скопление ЦСЖ в желудочках мозга) или наружной (скопление ЦСЖ в субарахноидальном пространстве), симметричной или асимметричной.

В МКБ-10 приобретенная гидроцефалия кодируется в рубриках G91 и G94*, врожденная гидроцефалия — в рубрике Q03.

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
G91	Гидроцефалия <i>Включена:</i> приобретенная гидроцефалия <i>Исключена:</i> гидроцефалия врожденная (Q03.-), вызванная врожденным токсоплазмозом (P37.1)	
G91.0	Сообщающаяся гидроцефалия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Данную подрубрику следует использовать в том случае, когда причина гидроцефалии остается неясной (идиопатическая сообщающаяся гидроцефалия)		
G91.1	Обструктивная гидроцефалия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
---	---	---

Примечание. Обструктивная гидроцефалия может быть вызвана опухолью или другим объемным процессом (задней черепной ямки, реже — супратенториальной с тенториальным вклинением), внутривентрикулярной гематомой, внутримозговым абсцессом, вентрикулитом или эпендимомой, гранулематозным воспалением, арахноидальной кистой и другими заболеваниями (прил., табл.)- Данную подрубрику следует использовать в том случае, когда заболевание, вызвавшее гидроцефалию, не кодируется в другой рубрике

G91.2 Гидроцефалия нормального давления	ОФД. Нормотензивная гидроцефалия ПРФД. Идиопатическая нормотензивная гидроцефалия с выраженной лобной дисбазией, умеренными когнитивными нарушениями подкорково-лобного типа, нейрогенными нарушениями мочеиспускания по типу недержания мочи
--	--

Примечание. **Нормотензивная гидроцефалия (НТГ)** — вариант сообщающейся гидроцефалии, связанный с нарушением всасывания ЦСЖ над конвекситальной поверхностью головного мозга. Может быть следствием фиброза и сращения мозговых оболочек, возникающих в исходе субарахноидального кровоизлияния, менингита или черепно-мозговой травмы головы, но в значительном числе случаев причина остается неизвестной (идиопатическая НТГ). Клинически для НТГ характерна триада признаков [нарушения ходьбы по типу лобной дисбазии (апраксии ходьбы), деменция подкоркового (подкорково-лобного) типа, нейрогенные нарушения мочеиспускания], облигатным из которых являются нарушения ходьбы. Возможны также признаки паркинсонизма или пирамидной недостаточности (оживление сухожильных рефлексов и умеренная спастичность в ногах, двусторонний рефлекс Бабинского). Диагноз подтверждается с помощью КТ или МРТ, ликвородинамической пробы (извлечение 30 мл ЦСЖ должно вызывать значительное улучшение двигательных функций в течение суток). При формулировании развернутого диагноза следует указать течение (быстро прогрессирующее, медленно прогрессирующее, стационарное) либо степень компенсации после шунтирующей операции (полная, частичная)

G91.3 Посттравматическая гидроцефалия неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев посттравматической гидроцефалии
G91.8 Другие виды гидроцефалии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
<i>Примечание.</i> Данная подрубрика может быть использована для кодирования компенсированной гидроцефалии		
G91.9	Гидроцефалия неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев гидроцефалии
G94.0*	Гидроцефалия при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках (A00—B99)	
G94.1*	Гидроцефалия при опухолевых заболеваниях (C00—B48)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
G94.2*	Гидроцефалия при других болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

2. Внутричерепная гипертензия и отек мозга

Внутричерепное давление определяется тканевым мозговым давлением, объемом крови в мозговых сосудах и объемом ЦСЖ. На практике под внутричерепной гипертензией подразумевается повышение давления ЦСЖ. Основные причины внутричерепной гипертензии: объемные поражения мозга (опухоль, гематома, абсцесс, туберкулома и др.), гидроцефалия, ишемический и геморрагический инсульты, тромбоз мозговых вен и венозных синусов, менингиты и энцефалиты, нарушения водно-электролитного баланса (гипонатриемия), черепно-мозговая травма, эклампсия, острая гипертоническая энцефалопатия, метаболические, гипоксическая энцефалопатии и другие заболевания, вызывающие отек мозга.

Повышение внутричерепного давления может быть также следствием застойной сердечной недостаточности, хронических obstructивных заболеваний легких, гиперкапнии, нарушения оттока по яремным венам, перикардального выпота, а также заболеваний, вызывающих резкое увеличение содержания белка в СМЖ (опухоль спинного мозга, синдром Гийена—Барре). Выраженность клинических проявлений зависит от скорости нарастания внутричерепного давления.

Повышение внутричерепного давления в отсутствие явной причины обозначается как идиопатическая (доброкачественная) внутричерепная гипертензия (*псевдоопухоль мозга*).

1	2	3
G93.2	Доброкачественная внутричерепная гипертензия <i>Исключена:</i> гипертензивная энцефалопатия (I67.4)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. <i>Идиопатическая</i> внутричерепная гипертензия с выраженным цефалгическим синдромом, частыми эпизодами затуманивания зрения, легким парезом VI нерва справа. Ожирение II степени
<i>Примечание.</i> Доброкачественная (<i>идиопатическая</i>) внутричерепная гипертензия связана с нарушением динамики ЦСЖ и возникает в отсутствие объемного внутричерепного образования или гидроцефалии. Критерии установления диагноза: 1) повышение внутричерепного давления (выше 200 мм Н ² 0, у тучных лиц — выше 250 мм Н ² 0); 2) отсутствие неврологической симптоматики (за исключением поражения VI нерва и отека дисков зрительных нервов); 3) нормальный состав ЦСЖ (отсутствие изменений клеточного состава, уровня белка, глюкозы); 4) нейровизуализация (МР с контрастированием или без контрастирования, МР-венография) не выявляет признаков гидроцефалии, объемного образования, контрастирования мозговых оболочек либо окклюзии вен или венозных синусов		
G97.2	Внутричерепная гипертензия после шунтирования желудочков	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
G93.6	Отек мозга <i>Исключены:</i> отек мозга: вследствие родовой травмы (P11.0), травматический (S06.1)	Код для статистического учета не-уточненных случаев отека мозга

Приложение к гл. 17 «Гидроцефалия и внутричерепная гипертензия»

Таблица

Причины обструктивной гидроцефалии

Локализация обструкции	Заболевания
Боковой желудочек	Внутрижелудочковая опухоль Внутрижелудочковое кровоизлияние
Отверстие Монро	Супраселлярная опухоль Туберозный склероз
Третий желудочек	Коллоидная киста Супраселлярная опухоль Глиома хиазмы
Сильвиев водопровод	Врожденный или приобретенный стеноз водопровода Опухоль эпифиза Артериовенозная мальформация
Четвертый желудочек	Опухоль мозжечка Мальформация Денди—Уокера Бактериальный менингит

(глава 18

Заболевания периферической нервной системы

1. Поражения черепных нервов (краниальные невропатии)

- 1.1. Поражение обонятельного (I) нерва
- 1.2. Поражение зрительного (II) нерва
- 1.3. Поражение глазодвигательных (III, IV, VI) нервов
- 1.4. Поражение тройничного (V) нерва
- 1.5. Поражение лицевого (VII) нерва
- 1.6. Поражение кохлеовестибулярного (VIII) нерва
- 1.7. Поражение языкоглоточного (IX) нерва
- 1.8. Поражение блуждающего (X) нерва
- 1.9. Поражение подъязычного (XII) нерва
- 1.10. Поражение различных черепных нервов
- 1.11. Множественные поражения черепных нервов

2. Поражения нервных корешков и сплетений (радикулопатии и плексопатии)

3. Мононевропатии

- 3.1. Мононевропатии верхней конечности
- 3.2. Мононевропатии нижней конечности
- 3.3. Другие мононевропатии

4. Множественная мононевропатия

5. Полиневропатии

- 5.1. Наследственные полиневропатии
- 5.2. Идиопатические воспалительные полиневропатии
- 5.3. Токсические полиневропатии
- 5.4. Соматогенные полиневропатии
- 5.5. Инфекционные полиневропатии
- 5.6. Полиневропатии иного генеза

6. Другие расстройства периферической нервной системы

Периферическая нервная система включает в себя черепные нервы, спинномозговые корешки, спинномозговые нервы и формирующиеся из них сплетения и периферические нервы. Заболевания периферической нервной системы могут быть разделены по уровню поражения на: 1) радикулопатии (поражения корешков спинномозговых нервов); 2) плексопатии (поражения сплетений или их отдельных пучков); 3) мононевропатии (поражения отдельных черепных или периферических нервов); 4) множественные невропатии (одновременное или последовательное поражение отдельных нервных стволов); 5) полиневропатии (диффузное системное поражение периферических нервных волокон, входящих в состав различных нервов).

Изолированные локальные поражения нервных стволов (корешков, сплетений, нервов) обычно обусловлены сдавлением, травмой, ишемией и другими факторами, непосредственно действующими на данное образование. Клиническая картина в этом случае складывается из двигательных, чувствительных и вегетативных нарушений в зоне иннервации данного нерва, корешка или сплетения, т. е. имеет локальный характер.

Множественные невропатии возникают в результате мультифокального поражения и проявляются асимметричными двигательными и чувствительными нарушениями в зонах иннервации нескольких, обычно несмежных нервов (множественная мононевропатия). Множественная невропатия бывает связана с системными васкулитами, диабетической микроангиопатией, компрессией нервов (например, при микседеме), аутоиммунным процессом (мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения). Вариантами множественной невропатии являются:

- множественная краниальная невропатия, характеризующаяся одновременным или последовательным поражением нескольких черепных нервов (которое нельзя объяснить наличием одного очага);
- множественная радикулопатия, характеризующаяся одновременным или последовательным поражением нескольких корешков;
- радикулоплексопатия (сочетанное поражение корешков и сплетения).

Полиневропатия характеризуется диффузным поражением периферических нервных волокон, входящих в состав различных нервов, и поэтому проявляется относительно симметричной симптоматикой. В отличие от мононевропатии и большинства видов множественной невропатии, при полиневропатии возможно относительно избирательное поражение определенного класса нервных волокон. Так, например, избирательное поражение наиболее длинных волокон, характерное для большинства видов полиневропатий, приводит к появлению двигательных, чувствительных и вегетативных нарушений в дистальных отделах конечностей, при этом нижние конечности могут страдать в большей степени, чем руки. Избирательное поражение двигательных волокон проявляется нарастающим тетрапарезом, а избирательное поражение толстых миелинизированных чувствительных волокон — развитием сенситивной атаксии. Вариантами полиневропатии являются полирадикулопатия, при которой преимущественно страдают корешки, полирадикулоневропатия, при которой происходит диффузное поражение нервных волокон на различных уровнях.

В МКБ-10 поражения периферической нервной системы представлены в двух группах рубрик: «Поражения отдельных нервов, нервных корешков и сплетений» (G50-G59) и «Полиневропатии и другие поражения периферической нервной системы» (G60—G64).

Вертеброгенные поражения периферической нервной системы рассмотрены в гл. 19 «Вертеброневрологические синдромы».

1. Поражения черепных нервов (краниальные невропатии)

1.1. Поражение обонятельного (I) нерва

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
G52.0	Поражение обонятельного (I) нерва	ОФД. Невропатия обонятельного нерва ПРФД. Травматическое повреждение обонятельных нервов с синдромом anosмии

1 | 1 | _____ ? | _____ 3 | _____

Примечание. Поражение волокон обонятельного нерва чаще всего возникает в результате черепно-мозговой травмы, иногда даже легкой. Данную рубрику используют при исключении таких причин anosмии или гипоосмии, как поражение эпителия в полости носа (например, при хроническом рините, полипозе носа, атрофии слизистой в старческом возрасте) или внутричерепные поражения (опухоли, токсические поражения головного мозга, нарушения мозгового кровообращения). Аносмия может развиваться также на ранней стадии некоторых нейродегенеративных заболеваний (например, при болезни Паркинсона и болезни Альцгеймера). Идиопатическая anosмия и паросмия, не связанные с поражением обонятельного нерва, кодируются соответственно в подрубриках R43.0 и R43.1

1.2. Поражение зрительного (II) нерва

Представлены в рубриках:

N46 «Неврит зрительного нерва»,

N47 «Другие поражения зрительного [II] нерва и зрительных путей»,

N48* «Поражения зрительного [II] нерва и зрительных путей при болезнях, классифицированных в других рубриках».

1	2	3
N46	Неврит зрительного нерва <i>Включены:</i> <ul style="list-style-type: none"> • невропатия зрительного нерва (кроме ишемической) • папиллит • ретробульбарный неврит БДУ <i>Исключены:</i> ишемическая невропатия зрительного нерва (N47.0), оптикомиелит [Девика] (G36.0)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатический острый ретробульбарный неврит слева с выраженным снижением остроты зрения и парацентральной скотомой, фаза восстановления

Примечание. При преимущественном вовлечении диска зрительного нерва заболевание обозначается как *папиллит*, при вовлечении нерва за пределами глазного яблока — как *ретробульбарный неврит*. Клинически неврит проявляется снижением остроты зрения, центральным дефектом поля зрения (слепым пятном, или скотомой), болью в глазном яблоке, головной болью на пораженной стороне. При папиллите на глазном дне

1	2	3
<p>выявляются воспалительные изменения, при ретробульбарном неврите изменения могут отсутствовать. Исходом неврита могут быть полное восстановление или частичная атрофия нерва. В рубрике кодируются лишь случаи идиопатического неврита зрительного нерва при исключении таких причин, как рассеянный склероз, постинфекционный или поствакцинальный энцефаломиелит, отравление метиловым спиртом или свинцом. В перечисленных случаях применяется код первичного заболевания, а при двойном кодировании используется подрубрика Н48.1*</p>		
Н47.0	<p>Болезни зрительного нерва, неклассифицированные в других рубриках Сдавление зрительного нерва Кровоизлияние в оболочку зрительного нерва Ишемическая невропатия зрительного нерва</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острая ишемическая невропатия правого зрительного нерва с полной утратой центрального зрения на фоне атеросклеротического стеноза правой внутренней сонной артерии, фаза стабилизации</p>
<p><i>Примечание.</i> В подрубрике кодируются случаи компрессии зрительного нерва, кровоизлияния в оболочку зрительного нерва, ишемическая или постинфекционная невропатия зрительного нерва и другие состояния, неклассифицируемые в других рубриках. В неврологической практике данная рубрика для кодирования может использоваться лишь в том случае, если не удастся выявить первичное заболевание</p>		
Н47.1	<p>Отек диска зрительного нерва неуточненный</p>	<p>ОФД. Отек диска зрительного нерва неясной этиологии</p>
<p><i>Примечание.</i> Данную подрубрику следует использовать лишь в том случае, когда причина отека диска зрительного нерва остается неясной</p>		
Н47.2	<p>Атрофия зрительного нерва Побледнение височной половины диска зрительного нерва</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p>
<p><i>Примечание.</i> При наличии первичного заболевания (например, рассеянного склероза) данный код в неврологической практике не используется. В данной рубрике кодируются: 1) первичная атрофия зрительных нервов; 2) болезнь Лебера; 3) другие формы наследственной атрофии зрительных нервов, наследуемые по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типам; 4) сочетание атрофии зрительных нервов с несахарным диабетом и тугоухостью; 5) другие уточненные формы атрофии зрительных нервов. При формулировании диагноза указывается степень утраты зрения.</p>		

1	2	3
<p><i>Болезнь Лебера</i> — наследственная дегенерация зрительных нервов, обычно проявляющаяся на третьем десятилетии жизни подостро развивающимся нарушением центрального зрения; вначале, как правило, вовлекается один глаз, затем (в течение года) — второй. Острота зрения может падать практически до нуля. При офтальмоскопии выявляются признаки атрофии зрительных нервов. В большинстве случаев дефект зрения необратим. Входит в группу митохондриальных энцефаломиопатий и связан с мутацией в митохондриальном геноме, передающейся больному от матери. Мужчины поражаются в 3 раза чаще женщин.</p> <p>Если атрофия зрительных нервов является осложнением другого заболевания (например, рассеянного склероза), то используется код первичного заболевания, а при двойном кодировании — рубрика Н48.0*</p>		
<p>Н48.0*</p>	<p>Атрофия зрительного нерва при болезнях, классифицированных в других рубриках Атрофия зрительного нерва при позднем сифилисе (A52.1+)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p>
<p><i>Примечание.</i> Подрубрика применяется для дополнительного кодирования случаев атрофии зрительных нервов, вызванных инфекционными и иными причинами. В развернутом диагнозе указывается степень утраты зрения</p>		
<p>Н48.1*</p>	<p>Ретробульбарный неврит при болезнях, классифицированных в других рубриках Ретробульбарный неврит при:</p> <ul style="list-style-type: none"> • сифилисе позднем (A52.1+) • менингококковой инфекции (A39.8+) • рассеянном склерозе (G35+) 	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. С указанием этиологии (см. перечень в этой подрубрике) и степени снижения зрения</p>
<p><i>Примечание.</i> Подрубрика применяется для дополнительного кодирования случаев ретробульбарного неврита, вызванного рассеянным склерозом или инфекционными заболеваниями</p>		

1.3. Поражение глазодвигательных (III, IV, VI) нервов

В МКБ-10 поражения глазодвигательных нервов представлены в рубрике Н49 («Паралитическое косоглазие»).

1	2	3
H49.0	Паралич III (глазодвигательного) нерва	ОФД. Невропатия глазодвигательного нерва ПРФД. Острая ишемическая невропатия правого глазодвигательного нерва с птозом и выраженным паралитическим косоглазием на фоне артериальной гипертензии и сахарного диабета, фаза восстановления
<i>Примечание.</i> В подрубрике кодируется изолированное поражение нерва, вызванное ишемией, обычно у больных сахарным диабетом, артериальной гипертензией или васкулитом (в клинической картине характерна боль в области надбровья и глазного яблока, в отличие от случаев сдавления нерва часто остаются сохранными волокна, иннервирующие зрачок), ограниченным внутричерепным гранулематозным процессом или травмой. Поражения нерва, вызванные другими заболеваниями (например, поражение ядра или пучка нерва в среднем мозге при инсульте или энцефалите, сдавление нерва аневризмой в субарахноидальном пространстве, сдавление опухолью в области кавернозного синуса и т. д.), кодируются в соответствующих рубриках. При сочетанном поражении нескольких глазодвигательных нервов используется рубрика G52.7		
H49.1	Паралич IV (блокового) нерва	ОФД. Невропатия блокового нерва
<i>Примечание.</i> В подрубрике кодируется изолированное поражение блокового нерва, чаще всего вызванное ишемией или травмой. При сочетанном поражении нескольких глазодвигательных нервов используется рубрика G52.7.		
H49.2	Паралич VI (отводящего) нерва	ОФД. Невропатия отводящего нерва
<i>Примечание.</i> В подрубрике кодируется изолированное поражение нерва, которое может быть вызвано сосудистым поражением (обычно на фоне артериальной гипертензии, сахарного диабета или системного васкулита), ограниченным гранулематозным поражением или травмой. При сочетанном поражении нескольких глазодвигательных нервов используется рубрика G52.7		

1.4. Поражение тройничного (V) нерва

В МКБ-10 поражения тройничного нерва представлены в рубрике G50.

1

G50.0	Невралгия тройничного нерва Синдром пароксизмальной лицевой боли Болезненный тик	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатическая невралгия второй-третьей ветвей правого тройничного нерва, ремиттирующее течение, фаза неполной ремиссии с умеренно выраженным болевым синдромом (частота приступов до 10 раз в сутки)
--------------	---	--

Примечание. Критериями диагностики **невралгии тройничного нерва** являются: 1) наличие повторяющихся кратковременных (секунды, минуты) пароксизмов интенсивной боли стреляющего характера в зоне иннервации одной или нескольких ветвей нерва, которые возникают спонтанно или провоцируются жеванием, разговором, гримасой, встряхиванием головы, прикосновением к лицу, бритьем, чисткой зубов и т. д.; 2) наличие триггерных зон в области крыла носа, щеки, десны, прикосновение к которым провоцирует болевой приступ; 3) отсутствие выпадений чувствительности или другой неврологической симптоматики; 4) положительная реакция на антиконвульсанты. При сильной и внезапной боли возможно сокращение мимических мышц («болевого тик»). Выделяют первичную (идиопатическую) и вторичную (симптоматическую) формы. *Идиопатическая* невралгия тройничного нерва чаще всего возникает в среднем и пожилом возрасте и в части случаев обусловлена сдавлением корешка нерва удлиненным или расширенным сосудом. Она проявляется приступами болей в зоне иннервации второго (верхнечелюстной) и третьей (нижнечелюстной) ветвей. Причиной *симптоматической* невралгии могут быть опоясывающий герпес, аневризма или артериовенозная мальформация, рассеянный склероз, опухоли ствола и основания черепа, заболевания зубочелюстной системы и др. Симптоматическую невралгию следует заподозрить в том случае, если заболевание начинается до 40 лет, боль не имеет типичной локализации, в частности локализуется в области первой (глазной) ветви нерва, сохраняется в межприступном периоде, а при осмотре выявляются снижение чувствительности на лице, другие очаговые неврологические симптомы

G50.1	Атипичная лицевая боль	ОФД. Атипичная прозопалгия ПРФД. Атипичная двусторонняя прозопалгия, хроническое ремиттирующее течение, фаза обострения, на фоне выраженного астено-депрессивного синдрома
--------------	-------------------------------	--

Примечание. **Атипичная лицевая боль** (атипичная прозопалгия) — часто встречающийся, но нечетко определенный синдром, возникающий пре-

1	2	3
---	---	---

имущественно у женщин 30–60 лет, характеризующийся постоянной односторонней или двусторонней болью в лице, причиной которой, несмотря на тщательное обследование, выявить не удастся. Вариантом атипичной лицевой боли являются глоссалгия и атипичная одонталгия. Атипичная прозопалгия может сопровождаться парестезиями, но объективно никаких чувствительных или вегетативных нарушений, триггерных зон в области лица не выявляется. Характерно волнообразное течение с чередованием периодов усиления боли и ремиссий. У многих больных часто выявляются признаки депрессии. Прежде чем диагностировать это состояние, важно исключить невралгию тройничного нерва, рассеянный склероз, опухоли основания черепа. В редких случаях атипичная прозопалгия со временем трансформируется в невралгию тройничного нерва. В новой редакции Международной классификации головной боли (2004) атипичная лицевая боль обозначена как «*идиопатическая персистирующая лицевая боль*»

G50.8 Другие поражения тройничного нерва **ОФД** — см примечание
ПРФД. Идиопатическая сенсорная невралгия тройничного нерва, медленно прогрессирующее течение

Примечание. В данной подрубрике кодируются идиопатическая или вторичная невралгия тройничного нерва, а также поражения отдельных ветвей тройничного нерва (носоресничного, ушно-височного, лунчковых, щечных нервов). **Невралгия тройничного нерва**, в отличие от невралгии тройничного нерва, проявляется главным образом симптомами выпадения: снижением чувствительности в зонах иннервации ветвей тройничного нерва, снижением вкусовой чувствительности, атрофией и слабостью жевательных мышц. Причиной вторичной невралгии тройничного нерва могут быть диффузные заболевания соединительной ткани, васкулиты, опухоли ствола и основания черепа и др.

G50.9 Поражение тройничного нерва неуточненное Код для статистического учета неуточненных случаев поражения тройничного нерва

1.5. Поражение лицевого (VII) нерва

В МКБ-10 поражения лицевого нерва кодируются в рубрике G51.

1	2	3
G51.0	Паралич Белла Лицевой паралич	ОФД. Невралгия лицевого нерва ПРФД. Острая невралгия левого лицевого нерва с поражением его

дистального участка на фоне артериальной гипертензии с умеренным парезом мимической мускулатуры, фаза восстановления

Примечание. Паралич Белла — острая невропатия лицевого нерва, обычно вызываемая его сдавлением в костном канале вследствие отека или воспаления. Невропатия часто носит идиопатический характер, но может быть спровоцирована вирусной инфекцией (в том числе герпетической). К развитию невропатии предрасполагают: артериальная гипертензия, сахарный диабет, беременность. Диагностика требует исключения других состояний, вызывающих поражение лицевого нерва (бруцеллеза, сифилиса, отита, поражения околоушных желез, опухоли, лейкоэмической инфильтрации, саркоидоза, рассеянного склероза и т. д.). Для идиопатической невропатии характерна тенденция к спонтанному восстановлению. У части больных формируются необратимые остаточные явления в виде пареза, синкинезий, контрактуры мимических мышц, синдрома «крокодиловых слез», дизакузии, дизгевзии, хронического болевого синдрома. При формулировании диагноза следует указать фазу (прогрессирования, стабилизации, восстановления), степень слабости мимических мышц (легкий парез характеризуется утратой лишь эмоциогенных движений, тогда как движения, выполняемые по команде, остаются относительно сохранными при выраженном парезе утрачиваются произвольные движения, но тонус остается относительно сохранным при плегии движения полностью утрачиваются и возникает мышечная гипотония). Целесообразно также указывать уровень поражения нерва (проксимальный — характерны ослабление слезовыделения и сухость глаза и дистальный — характерно слезотечение), поскольку при проксимальном поражении восстановление протекает медленнее. По прошествии 12 месяцев после развития невропатии рекомендуется применять термин «последствия невропатии» с указанием характера и выраженности остаточных явлений

G51.1 Воспаление узла колена ОФД. *Ганглионит колена узла*
Исключено: постгерпетическое поражение узла колена (B02.2)

Примечание. Характеризуется сочетанием остро развивающегося одностороннего паралича мимических мышц с болью в ухе и околоушной области, признаками вовлечения кохлеовестибулярного нерва (головокружение, снижение слуха) и иногда тройничного нерва. Герпетическое поражение узла (синдром Рамсея Ханта) кодируется в другой рубрике

1	2	3
G51.2	Синдром Россолимо—Мелькерссона Синдром Россолимо—Мелькерссона—Розенталя	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатическая двусторонняя рецидивирующая невралгия лицевого нерва (синдром Россолимо—Мелькерссона—Розенталя), фаза обострения
<i>Примечание.</i> Синдром Россолимо—Мелькерссона—Розенталя — состояние, характеризующееся рецидивирующим, часто двусторонним поражением лицевого нерва, которое сопровождается гранулематозным хейлитом, складчатостью языка и ангионевротическим отеком лица. Следует исключить другие причины двустороннего поражения лицевого нерва (нейроборрелиоз, сифилис, инфекционный мононуклеоз, саркоидоз, идиопатический краниальный пахименингит, карциноматоз мозговых оболочек, болезнь Педжета и др.)		
G51.3	Клонический гемифациальный спазм	ОФД. Лицевой гемиспазм ПРФД. Лицевой гемиспазм справа вследствие компрессии нерва петлей верхней мозжечковой артерии, клоническая форма, компенсация на фоне лечения ботулотоксином
<i>Примечание.</i> Лицевой гемиспазм характеризуется пароксизмами произвольных сокращений мышц, иннервируемых лицевым нервом. В перерывах между спазмами лицо остается симметричным либо выявляется легкая слабость мимической мускулатуры на стороне спазма. В большинстве случаев связан со сдавлением нерва небольшой артерией или веной (чаще всего ветвью задней нижней мозжечковой артерии), реже — опухолью или артериовенозной мальформацией. Иногда возникает как исход острой невралгии или травмы нерва. При формулировании диагноза при наличии данных МРТ (или МР-ангиографии) следует указывать источник сдавления лицевого нерва		
G51.4	Лицевая миокимия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Идиопатическая лицевая миокимия с преимущественным вовлечением век правого глаза, ремиттирующее течение, фаза обострения
<i>Примечание.</i> Лицевая миокимия проявляется волнообразными сокращениями групп волокон мимических мышц, при которых соседние группы волокон сокращаются по очереди. Миокимия лица связана с повышенной возбудимостью периферических мотонейронов и может быть признаком		

1	2	3
поражения ствола мозга, вызванного опухолью, инсультом или рассеянным склерозом. Однако в данной подрубке кодируется лишь идиопатическая лицевая миокимия, которая чаще всего вовлекает веки и обычно бывает доброкачественным состоянием, часто возникающим у здоровых лиц при переутомлении		
G51.8	Другие поражения лицевого нерва	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубке кодируются другие заболевания лицевого нерва, не вошедшие в предыдущие рубрики. <i>Лицевая гемипарезия (болезнь Парри—Ромберга)</i> кодируется в рубрике Q67.4		
G51.9	Поражение лицевого нерва неуточненное	Код для статистического учета неуточненных случаев поражения лицевого нерва

1.6. Поражение кохлеовестибулярного (VIII) нерва

В МКБ-10 различные варианты поражения кохлеовестибулярного нерва представлены в следующих рубриках:

- N81 «Нарушения вестибулярной функции» [исключены: головокружение БДУ (R42) и эпидемическое головокружение (A 88.1)].
- N82* «Вестибулярные синдромы при болезнях, классифицированных в других рубриках».
- N83 «Другие болезни внутреннего уха».
- N90 «Кондуктивная и нейросенсорная тугоухость» [исключены: мутационная глухота (H91.3), глухота БДУ (H91.9), потеря слуха БДУ (H91.9), потеря слуха, вызванная шумом (H83.3), ототоксическая потеря слуха (H91.0), внезапная (идиопатическая) потеря слуха (H91.2)].
- N91 «Другая потеря слуха» [исключены: аномалии слухового восприятия (H93.2), серная пробка (H61.2), психогенная глухота (F44.6), переходящая ишемическая глухота (H93.0)].
- N93 «Другие болезни уха, не классифицированные в других рубриках».
- N94* «Другие поражения уха при болезнях, классифицированных в других рубриках».

H81.0	Болезнь Меньера Эндолимфатическая водянка Синдром (головокружение) Меньера	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Болезнь Меньера с частыми приступами, умеренно выраженная правосторонняя нейросенсорная тугоухость
--------------	---	--

Примечание. Заболевание, характеризующееся повторяющимися приступами вращательного головокружения, которые продолжаются несколько часов и сопровождаются снижением слуха, шумом, ощущением заложенности и распирания в одном из ушей. В основе заболевания лежит расширение (водянка) эндолимфатической системы во внутреннем ухе. Обычно начинается на пятом десятилетии жизни и в тяжелых случаях может постепенно приводить к необратимой утрате слуха. Более чем в половине случаев со временем симптоматика становится двусторонней. У некоторых больных отмечаются внезапные падения. Данную рубрику допускается использовать и для кодирования меньероподобного синдрома, однако предпочтительнее в этих случаях применять рубрики основного заболевания (см. гл. 1 «Сосудистые заболевания головного и спинного мозга, гл. 19 «Вертеброневрологические синдромы»)

H81.1	Доброкачественное пароксизмальное головокружение	ОФД. Доброкачественная пароксизмальная вестибулопатия ПРФД. Доброкачественная пароксизмальная вестибулопатия (вследствие каналолитиаза в заднем полукружном канале) с частыми приступами, стационарное течение
--------------	---	---

Примечание. Наиболее частый вариант периферической вестибулопатии, возникающий преимущественно у лиц зрелого и пожилого возраста и связанный с формированием в одном из полукружных каналов отолитов (*каналолитиаз*). Иногда возникает как осложнение черепно-мозговой травмы. Проявляется кратковременными (секунды) приступами вращательного головокружения, возникающими при изменении положения головы (например, при повороте в постели с одного бока на другой или при быстром запрокидывании головы). Смещаясь под действием силы тяжести, отолиты раздражают вестибулярные рецепторы купола полукружного канала и вызывают пароксизм головокружения. Аналогичное головокружение и нистагм можно вызвать при осмотре с помощью специальных проб, позволяющих по направлению нистагма выявить дисфункцию одного из трех полукружных каналов (заднего — реже переднего или горизонтального). Доброкачественное пароксизмальное головокружение следует дифференцировать от опухолей задней черепной ямки, стволовых инсультов, приема алкоголя, сдавления вестибулярного нерва одной из

мозжечковых артерии, которые также могут вызвать позиционное головокружение

Н81.2 Вестибулярный нейронит ОФД. Та же, что и в МКБ-10
ПРФД. Острый вестибулярный нейронит слева с выраженным головокружением и атаксией, фаза восстановления

Примечание. **Вестибулярный нейронит** — одна из наиболее частых причин острого вращательного головокружения. Он характеризуется воспалительным поражением нейронов вестибулярного ганглия и иногда провоцируется вирусной инфекцией. Критерии диагностики: 1) остро развивающееся стойкое вращательное головокружение, достигающее максимума в течение нескольких минут или часов и часто сопровождающееся повторной рвотой; 2) спонтанный нистагм в сторону, противоположную пораженному лабиринту (может исчезать при фиксации взгляда); 3) умеренное нарушение равновесия со смещением в сторону пораженного лабиринта; 4) нарушение вестибулоокулярного рефлекса с наличием компенсаторных саккад при повороте головы в сторону пораженного лабиринта; 5) отсутствие нарушения слуха и других неврологических функций. Тяжелая симптоматика обычно сохраняется не более нескольких дней, однако полное восстановление требует нескольких недель, а иногда и месяцев. В некоторых случаях отмечается рецидивирующее течение

Н81.3 Другие формы периферического головокружения ОФД — см. примечание

Головокружение:

- ушное
- отогенное
- периферическое БДУ

Примечание. В данной подрубике рекомендуется кодировать другие или нечетко обозначенные формы периферического головокружения (например, отогенное головокружение), а также синдром Лермуайе. *Синдром Лермуайе* — форма болезни Меньера, характеризующаяся нейросенсорной тугоухостью с выраженным шумом в ушах, которые уменьшаются или регрессируют во время приступов головокружения

Н83.0 Лабиринтит ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Примечание. **Острый лабиринтит** обычно является осложнением вирусной инфекции и характеризуется сочетанием вестибулярного синдрома, напоминая острый вестибулярный нейронит, но сочетающегося с односторонним нарушением слуха. Дифференциальный диагноз проводят с инфарктом лабиринта

1	2	3
Н83.1	Лабиринтная фистула	ОФД. Лабиринтная (перилимфатическая) фистула
<i>Примечание.</i> Лабиринтная (перилимфатическая) фистула характеризуется нарушением целостности мембраны круглого или овального окошка улитки, которое возникает вследствие черепно-мозговой травмы, баротравмы или резкого натуживания при подъеме тяжести. Может быть также осложнением хронического отита и холестеатомы. Проявляется приступами головокружения, провоцирующимися кашлем, натуживанием, односторонним снижением слуха. Приступ можно спровоцировать, заткнув наружный слуховой проход		
Н83.2	Лабиринтная дисфункция Повышенная чувствительность, гиподисфункция, выпадение функции лабиринта	ОФД. Лабиринтная дисфункция (лабиринтопатия)
<i>Примечание.</i> Лабиринтная дисфункция (лабиринтопатия) — общее название болезней внутреннего уха, характеризующихся невоспалительным изменением его нервных элементов (например, ишемического или обменного характера) и проявляющихся нарушением слуха и вестибулопатией. Нарушение функции лабиринта при других заболеваниях внутреннего уха кодируется в подрубрике Н83.8		
Н90.3	Нейросенсорная потеря слуха двусторонняя	ОФД. Двусторонняя нейросенсорная тугоухость
Н90.4	Нейросенсорная потеря слуха односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе	ОФД. Односторонняя нейросенсорная тугоухость
<i>Примечание.</i> Коды Н90.3 и Н90.4 применяют главным образом при нейросенсорной тугоухости неясного генеза		
Н90.5	Нейросенсорная потеря слуха неуточненная Врожденная глухота Снижение слуха: центральное, невралгическое, сенсорное (БДУ)	Код для статистического учета неуточненных диагнозов нейросенсорной тугоухости
Н90.6	Смешанная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость двусторонняя	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
H90.7	Смешанная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость односторонняя с нормальным слухом на противоположном ухе	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
H90.8	Смешанная кондуктивная и нейросенсорная тугоухость неуточненная	Код для статистического учета неуточненных диагнозов смешанной тугоухости
H91.0	Ототоксическая потеря слуха Для идентификации токсического агента используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. <i>Токсическая невралгия слуховых (кохлеовестибулярных) нервов.</i> ПРФД. Двусторонняя невралгия слуховых нервов вследствие токсического действия гентамицина с выраженной нейросенсорной тугоухостью, умеренной вестибулярной атаксией, осциллопсией
<i>Примечание.</i> Токсическое поражение слухового нерва может быть вызвано цисплатиной, аминогликозидами (особенно гентамицином и амикацином), петлевыми диуретиками (фуросемид усиливает ототоксические эффекты аминогликозидов), высокими дозами эритромицина, хинином и его производными, растворителями. Снижение слуха при токсическом поражении нервов имеет двусторонний характер и сопровождается нарушением устойчивости, умеренным головокружением, осциллопсией (прыгающее нечеткое изображение в глазах при движении головы)		
H91.1	Пресбиакузия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Пресбиакузия (старческая тугоухость) — наиболее частая причина нейросенсорной тугоухости, двустороннее нарушение звукопроводности, обусловленное возрастными дегенеративно-дистрофическими процессами в рецепторных клетках внутреннего уха, волокнах слухового нерва, структурах наружной стенки улитки, обеспечивающих метаболические функции (сосудистые полоски, спиральная связка). Начальные признаки пресбиакузии проявляются после 40 лет		
H91.8	Другие уточненные причины потери слуха	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> Рубрика предназначена для кодирования других состояний, вызывающих снижение слуха		

1	2	3
H91.9	Потеря слуха неуточненная Глухота БДУ, высокочастотная, низкочастотная	Код для статистического учета неуточненных случаев глухоты
H93.0	Дегенеративные и сосудистые болезни уха Преходящая ишемическая глухота <i>Исключена:</i> пресбиакузия (H91.1)	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> Данная рубрика может применяться для кодирования дегенеративных изменений в звукопроводящих и звуковоспринимающих системах, не связанных с возрастными процессами, а также для кодирования поражения структур внутреннего уха вызванного закупоркой внутренней слуховой артерии с развитием обратимой дисфункции (преходящая ишемическая глухота) или инфаркта лабиринта либо (крайне редко) хронической недостаточностью их кровоснабжения		
H93.1	Шум в ушах (субъективный)	ОФД. Шум в ушах/ухе (тиннит)
<i>Примечание.</i> Шум в ушах (<i>тиннит</i>) подразделяют на объективный, который, например, врач может услышать с помощью стетофонендоскопа, и субъективный, который ощущает только сам больной. Объективный шум бывает вызван сокращениями мышц глотки, слуховой трубы, изменениями кровотока в сосудах (например, при артериовенозной мальформации или стенозе сосуда), патологией височно-челюстного сустава, изменением давления в барабанной полости, звуком прохождения воздуха через дыхательные пути (аутофония). Субъективный шум наблюдается при патологии среднего уха (отосклерозе), болезни Меньера, невралгии слухового нерва. Он может быть также связан с дегенеративным процессом во внутреннем ухе или действием ототоксических препаратов, невриномой слухового нерва. Однако нередко причину шума в ушах даже при тщательном обследовании больного установить не удастся. Именно в этих случаях рекомендуется использовать данную рубрику		
H93.2	Другие аномалии слухового восприятия Слуховое дополнение Диплакузия Гиперакузия Преходящий сдвиг слухового порога <i>Исключены:</i> слуховые галлюцинации (R44.0)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
H93.3	Болезни слухового (VIII) нерва	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться невринома (шваннома) слухового нерва, компрессия слухового нерва опухолью мосто-мозжечкового угла, поражение нерва при сосудистых заболеваниях, метаболических расстройствах (гипотиреозе, сахарном диабете, а также поражение нерва как последствие менингита)		
H94.0*	Кохлеарный неврит при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках Кохлеарный неврит при сифилисе (A52.1+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Слуховой нерв может поражаться при сифилисе, ВИЧ-инфекции, криптококкозе и других инфекциях ЦНС		
H94.8*	Другие уточненные поражения уха при болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В подрубрике кодируются случаи поражения уха при болезнях, классифицированных в других рубриках. Случаи утраты слуха после операций на ухе и сосцевидном отростке кодируются в рубрике H95 (в том числе вызванные рецидивирующей холестеатомой в постмастоидэктомической полости — в рубрике H95.0)		

1.7. Поражение языкоглоточного (IX) нерва

1	2	3
G52.1	Поражение языкоглоточного нерва Поражение IX черепного нерва Языкоглоточная невралгия	ОФД. <i>Невропатия</i> (невралгия) языкоглоточного нерва ПРФД. Языкоглоточная невралгия справа, фаза обострения с частыми приступами и синкопальными состояниями

Примечание. **Невралгия языкоглоточного нерва** проявляется пароксизмами интенсивной боли в глубине полости рта, корне языка, области миндалин и провоцируется глотанием, кашлем, жеванием, разговором, зевотой. Иногда боль иррадирует в ухо и шею, изредка она ощущается только в ухе (оталгическая форма). Боль можно спровоцировать прикосновением к

1	2	3
---	---	---

мягкому нёбу или миндалинам, иногда давлением на козелок. Приступ продолжается несколько секунд или минут и может сопровождаться брадикардией, падением артериального давления, иногда обмороком. Чаще всего невралгия имеет идиопатический характер. В этом случае снижения чувствительности или слабости мышц глотки не выявляется, иногда наблюдаются спонтанные ремиссии от нескольких месяцев до нескольких лет. Возможно сочетание с невралгией тройничного нерва, если оба нерва сдавлены удлинённым извитым сосудом. Случаи невропатии (с симптомами выпадения — дисфагией, утратой глоточного рефлекса, свисанием нёбной занавески, гипестезией мягкого нёба и задней трети языка) или симптоматической невралгии языкоглоточного нерва вызываются опухолью глотки (в том числе носоглотки), языка, задней черепной ямки, тонзиллитом и перитонзиллярным абсцессом, гипертрофией шиловидного отростка. В последнем случае боль усиливается при повороте головы. Изредка встречается невринома языкоглоточного нерва

1.8. Поражение блуждающего (X) нерва

1	2	3
G52.2	Поражения блуждающего нерва Поражение пневмогастрального (X) нерва	ОФД. <i>Невропатия</i> блуждающего нерва

Примечание. Поражение блуждающего нерва может вызывать слабость мышц мягкого нёба и глотки, односторонний паралич голосовых складок с тяжелой дисфонией, дисфагию. Причиной поражения блуждающего нерва могут быть опухоли легких, щитовидной железы, пищевода, операции на грудной клетке, хлыстовая травма шеи, сахарный диабет, саркоидоз, васкулиты, гипертрофия левого предсердия. Поражение возвратного нерва, являющегося ветвью блуждающего нерва, вызывает односторонний паралич голосовых связок и возникает вследствие увеличения лимфатических узлов средостения, опухоли щитовидной железы или операции на ней, но примерно в 25% случаев поражение нерва носит идиопатический характер

1.9. Поражение подъязычного (XII) нерва

1	2	3
G52.3	Поражение подъязычного нерва Поражения XII черепного нерва	ОФД. <i>Невропатия</i> подъязычного нерва

Примечание. Поражение подъязычного нерва проявляется односторонними слабостью, фасцикуляциями и атрофией языка (подбородочно-язычной мышцы). В половине случаев поражение подъязычного нерва вызвано опухолями (метастазами, хордомой, опухолями носоглотки, лимфомой и т.д.), реже — травмой (огнестрельными ранениями), ВИЧ-инфекцией, туберкулезом, аномалией Арнольда—Киари

1.10. Поражение различных черепных нервов

В данном разделе рассматривается часть рубрик G52 («Поражение других черепных нервов») и G53* («Поражения черепных нервов при болезнях, классифицированных в других рубриках»), которые не кодируют поражения отдельных нервов.

1	2	3
G52.8	Поражение других уточненных черепных нервов	ОФД — см. примечание ПРФД. 1. Посттравматическая невротопия правого добавочного нерва справа с умеренным парезом и атрофией трапециевидной мышцы, резидуальная фаза 2. Невралгия затылочного нерва справа на фоне спондилеза шейного отдела позвоночника, хроническое ремиттирующее течение, фаза обострения с выраженным болевым синдромом

Примечание. В настоящей подрубрике принципиально можно кодировать поражение всех черепных нервов, за исключением I, V, VII, IX, X, XII нервов. Однако для кодирования поражений II, III, IV, VI, VIII нервов целесообразнее использовать специальные рубрики, указанные выше (несмотря на то, что они не входят в класс VI «Болезни нервной системы»). Поэтому данную рубрику правильнее использовать для кодирования поражений лишь тех черепных нервов, которые не упомянуты в других рубриках МКБ-10, прежде всего добавочного нерва, а также, согласно рекомендации экспертов ВОЗ, затылочного нерва. Причиной поражения добавочного нерва, проявляющегося слабостью трапециевидной и кивательной мышц, могут быть травма, опухоли носоглотки, облучение, операции на сонной артерии, идиопатический неврит (аналогичный синдрому Персонейджа—Тернера — см. ниже). *Невралгия затылочного нерва* проявляется кратковременными пароксизмами в зоне иннервации медиально

1	2	3
	расположенного большого или латерально расположенного малого затылочного нервов, сопровождающимися болезненностью при перкуссии по ходу нерва и нарушением чувствительности в зоне иннервации. Причиной невралгии затылочного нерва чаще всего служат травма, дегенеративные изменения в верхнешейном отделе позвоночника, но возможны и идиопатические случаи	
G52.9	Поражение черепного нерва неуточненное	Код для статистического учета случаев неуточненного поражения черепного нерва
G53.0*	Невралгия после опоясывающего лишая (B02.2+) Постгерпетическое(ая): • воспаление узла колленца • невралгия тройничного нерва	ОФД. Постгерпетическая невралгия ПРФД. Постгерпетическая невралгия первой ветви правого тройничного нерва с выраженным болевым синдромом
G53.8*	Другие поражения черепных нервов при других болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются случаи поражения отдельных черепных нервов или множественного поражения черепных нервов при других уточненных заболеваниях		

1.11. Множественные поражения черепных нервов

В МКБ-10 множественное поражение черепных нервов кодируется в рубриках G52 («Поражения других черепных нервов») и G53* («Поражения черепных нервов при болезнях, классифицированных в других рубриках»).

1	2	3
G52.7	Множественные поражения черепных нервов	ОФД. Множественная краниальная невропатия ПРФД. 1. Множественная краниальная невропатия с преимущественным поражением зрительного, тройничного, лицевого и слухового нервов на фоне хронического лимфолейкоза, рецидивирующее течение, фаза обострения

1	2	3
		<p>2. Краниальная невропатия с преимущественным поражением глазодвигательных и лицевых нервов на фоне сахарного диабета, подострое течение, фаза восстановления</p>
<p><i>Примечание.</i> Множественное одностороннее поражение соседних черепных нервов на основании черепа или субкраниальном уровне, обычно наблюдается вследствие травмы, опухоли, аневризмы, гранулематозной инфильтрации (например, при саркоидозе или гранулематозе Вегенера), инфекции (например, опоясывающий герпес). Последовательное поражение глазодвигательных нервов может быть проявлением рака носоглотки, а поражение бульбарных нервов бывает вызвано краниовертебральной аномалией. Последовательное вовлечение всех черепных нервов с одной стороны обозначается как <i>синдром Гарсена</i> (гемибазальный синдром). Является признаком опухоли костей основания черепа (чаще всего хондромы или хондросаркомы ската). Синдромы множественного одностороннего поражения черепных нервов и их основные причины приведены в приложении (табл. 18.1). Реседивирующая множественная краниальная невропатия также может иметь идиопатический, по-видимому, дизиммунный характер. Реже она бывает связана с сахарным диабетом, саркоидозом, другими системными заболеваниями</p>		
G53.1*	<p>Множественные поражения черепных нервов при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках (A00-B99+)</p>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
G53.2*	<p>Множественные поражения черепных нервов при саркоидозе (D86.8+)</p>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
G53.3*	<p>Множественные поражения черепных нервов при новообразованиях (C00-D48+)</p>	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

2. Поражения нервных корешков и сплетений (радикулопатии и плексопатии)

В МКБ-10 патология нервных корешков и сплетений представлена в нескольких рубриках:

- G54 «Поражения нервных корешков и сплетений»,
 G55* «Сдавления нервных корешков и сплетений при болезнях, классифицированных в других рубриках»,
 M50—M51 «Травмы нервных корешков и сплетений, поражения межпозвоночных дисков»,
 M54.1 «Радикулит или радикулопатия БДУ».

Травматические и вертеброгенные поражения корешков и сплетений рассмотрены в гл. 15 «Травма центральной и периферической нервной системы» и гл. 19 «Вертеброневрологические синдромы».

1	2	3
G54.0	Поражения плечевого сплетения	ОФД. Плечевой плексит (плексопатия). ПРФД. Идиопатическая левосторонняя плечевая плексопатия с преимущественным поражением верхнего пучка сплетения с умеренно выраженным проксимальным парезом руки, выраженным болевым синдромом, острая фаза
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются случаи поражения плечевого сплетения, вызванные облучением, синдромом верхней апертуры грудной клетки, васкулитом, сахарным диабетом, а также идиопатическая плексопатия. При плечевой плексопатии может избирательно страдать верхний пучок сплетения, образованный корешками C⁵-C⁶, что вызывает слабость мышц проксимальных отделов руки (<i>паралич Эрба—Дюшенна</i>) или нижний пучок, образованный корешками C⁸-Th¹ что вызывает слабость кисти (<i>паралич Дежерин-Клюмпкё</i>). Поражение сплетения, вызванное травмой или опухолевой инфильтрацией, кодируются в рубриках соответственно G55.0*, невралгическая амиотрофия — в рубрике G54.5 (см. ниже). При формулировании диагноза указываются поражаемая часть сплетения (верхний, нижний пучки), степень выпадения двигательных и чувствительных функций, характер течения (монофазное, рецидивирующее, прогрессирующее), фаза (острая, подострая, прогрессирования, обострения, восстановления, резидуальная)</p>		
G54.1	Поражение пояснично-крестцового сплетения	ОФД. Пояснично-крестцовая плексопатия (плексит) ПРФД. Пояснично-крестцовая плексопатия справа с умеренными чувствительными расстройствами и болевым синдромом на фоне тромбоза вен таза, подострая фаза

1 | 2 | I | 3

Примечание. Пояснично-крестцовая плексопатия проявляется слабостью мышц тазового пояса и нижних конечностей, нарушением чувствительности и выпадением рефлексов с ног, которые обычно возникают на фоне боли в пояснице, ягодице, тазобедренном суставе, иррадиирующей в ногу. Тазовые нарушения возникают лишь при двустороннем поражении крестцового сплетения. В данной рубрике кодируются случаи поражения пояснично-крестцового сплетения, вызванные облучением, сахарным диабетом, васкулитом, объемными образованиями в забрюшинном пространстве (опухоль, абсцесс, аневризма аорты или подвздошной артерии) или кровоизлиянием в повздошно-поясничную мышцу (при гемофилии или передозировке антикоагулянтов). Поражение пояснично-крестцового сплетения, вызванное переломом костей таза, бедра, оперативными вмешательствами на тазобедренном суставе, кодируется в подрубрике S34.4; вызванное опухолевой инфильтрацией — в подрубрике G55.0*

G54.2	Поражения шейных корешков, не классифицированные в других рубриках	ОФД. Шейная радикулопатия
<i>Примечание.</i> В данной рубрике кодируются случаи шейной радикулопатии невертеброгенной природы		
G54.3	Поражения грудных корешков, неклассифицированные в других рубриках	ОФД. Грудная радикулопатия

Примечание. В данной рубрике кодируются случаи грудной радикулопатии невертеброгенной природы (например, вследствие васкулита или сахарного диабета). Клинически проявляется простреливающей или жгучей болью и парестезиями опоясывающей локализации, которые усиливаются при повышении интраспинального давления (например, при натуживании и кашле), а также (при поражении нескольких смежных корешков) сопровождаются снижением чувствительности (обычно в виде узкой горизонтальной полосы) и слабостью межреберных мышц или мышц верхней части живота

G54.4 **Поражения пояснично-крестцовых корешков, неклассифицированные в других рубриках** ОФД. Поясничная/крестцовая радикулопатия

Примечание. В данной рубрике кодируются случаи поясничной (крестцовой) радикулопатии невертеброгенной природы (например, вследствие васкулита)

1	2	3
G54.5	Невролгическая амиотрофия Синдром Персонайджа—Алдрана—Тернера Плечевой опоясывающий неврит	ОФД. Невролгическая амиотрофия (синдром Персонайджа—Тернера) ПРФД. Невролгическая амиотрофия, подострая фаза с умеренным болевым синдромом и грубым атрофическим проксимальным парезом руки
<i>Примечание.</i> Невролгическая амиотрофия — заболевание, предположительно аутоиммунного генеза, преимущественно поражающее верхний пучок плечевого сплетения или отходящие от него нервы (длинный грудной, подмышечный, надлопаточный, мышечно-кожный, передний межкостный, изредка — диафрагмальный). Провоцирующим фактором могут быть инфекция верхних дыхательных путей, травмы или операции. Чаше болеют мужчины молодого и среднего возраста. Начало острое с односторонней резкой боли в области надплечья и плеча. Боль постепенно ослабевает в течение 1-4 недель по мере нарастания слабости и похудения мышц плечевого пояса. Нарушения чувствительности минимальны. Некоторые случаи имеют наследственный характер		
G54.6	Синдром фантома конечности с болью	ОФД. <i>Фантомный болевой синдром</i>
<i>Примечание.</i> Фантомный синдром — ощущение боли на месте ампутированной конечности. Возникает вследствие деафферентации и врастания регенерирующих нервных волокон в рубец культи с развитием невромы		
G54.7	Синдром фантома конечности без боли Синдром фантома конечности БДУ	ОФД. <i>Фантомный безболевого синдром</i>
<i>Примечание.</i> Данная подрубрика применяется в тех случаях, когда ощущение ампутированной конечности не имеет болезненного характера		
G54.8	Другие поражения нервных корешков и сплетений	См. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться периневральные кисты нервных корешков, случаи отрыва корешков (в этом случае могут дополнительно применяться коды S14.2 или S24.2 для характеристики травмы), радикулоплексопатия (например, вызванная сахарным диабетом или цитомегаловирусной инфекцией), радикуломиелопатия		
G54.9	Поражение нервных корешков и сплетений неуточненное	Код для статистического учета неуточненных случаев поражения корешков или сплетений

1	2	3
G55.0*	Сдавления нервных корешков и сплетений при новообразованиях (C00-D48+)	ПРФД. Компрессионная невропатия левого седалищного нерва вследствие саркомы копчика с выраженными болевым синдромом и вегетативно-трофическими расстройствами
G55.1*	Сдавление нервных корешков и сплетений при нарушениях межпозвоночных дисков (M50-M51+)	См. гл. 19 «Вертеброневрологические синдромы»
G55.2*	Сдавление нервных корешков и сплетений при спондилезе (C00-D48+)	То же
G55.3*	Сдавление нервных корешков и сплетений при других дорсопатиях (M45—M46+)(M48.-+)(M53-M54+)	
G55.8*	Сдавление нервных корешков и сплетений при других болезнях, классифицированных в других рубриках	См. примечание
<p><i>Примечание.</i> Подрубрикой можно воспользоваться для дополнительного кодирования поражения корешков или сплетения в тех случаях, когда оно не вызвано неопластическими заболеваниями, вертеброгенной патологией, идиопатическим воспалительным поражением</p>		

3. Мононевропатии

3.1. Мононевропатии верхней конечности

Мононевропатии верхней конечности кодируются в рубрике G56 (из данной рубрики исключено лишь травматическое повреждение нервов — см. гл. 15 «Травма центральной и периферической нервной системы»).

1	2	3
G56.0	Синдром запястного канала	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 (компрессионная невропатия срединного нерва вследствие компрессии в запястном канале)

1	2	3
		ПРФД. Компрессионная невропатия правого срединного нерва вследствие сдавления в запястном канале (синдром запястного канала) с ночными парестезиями, умеренным болевым синдромом, фаза обострения
<p><i>Примечание.</i> Синдром запястного канала — наиболее распространенный туннельный синдром, вызванный сдавлением срединного нерва в запястном канале, ограниченном костями запястья и поперечной ладонной связкой. Проявляется онемением, парестезиями и болью в области иннервации срединного нерва (I-IV пальцы). Возможно развитие атрофии и слабости мышц кисти, особенно мышц возвышения большого пальца. Диагноз подтверждается данными ЭНМГ. При формулировании диагноза следует указывать степень моторного и сенсорного дефекта, выраженность болевого синдрома, фазу (прогрессирования, стабилизации, восстановления, резидуальная, при ремиттирующем течении — обострения или ремиссии)</p>		
G56.1	Другие поражения срединного нерва	ОФД. <i>Невропатия срединного нерва</i>
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются: проксимальное поражение срединного нерва в результате травмы или сдавления под связкой Струтера или в области круглого пронатора (<i>пронаторный синдром</i>), а также поражение ветви срединного нерва — переднего межкостного нерва. При проксимальном поражении срединного нерва возникает слабость пронации, а также сгибателей кисти и пальцев (особенно II и III). При поражении переднего межкостного нерва утрачивается способность сгибать дистальную фалангу большого и указательного пальцев в отсутствие нарушений чувствительности</p>		
G56.2	Поражения локтевого нерва Поздний паралич локтевого нерва	ОФД. Невропатия локтевого нерва ПРФД. Невропатия правого локтевого нерва вследствие сдавления в локтевом канале на фоне артроза локтевого сустава, умеренный парез сгибателей кисти, выраженный болевой синдром, фаза обострения
<p><i>Примечание.</i> Невропатия локтевого нерва проявляется онемением в мизинце и по медиальной поверхности кисти, слабостью и атрофией межкостных мышц, мышцы, приводящей большой палец, мышц гипотенара,</p>		

1	2	3
<p>мышечной атрофией в промежутке между I и II пальцем; в тяжелых случаях слабость червеобразных мышц IV-V пальцев вызывает их переразгибание в пястно-фаланговых суставах и сгибание в межфаланговых суставах. Локтевой нерв чаще всего поражается в области <i>локтевого (кубитального) канала</i> (например, при артрозе сустава). При переломе медиального надмышелка плеча невралгия иногда развивается спустя годы после травмы (отсроченная, или поздняя, невралгия). При сдавлении нерва в области кисти (при травме, ганглии или в канале Гийона) кожная чувствительная ветвь нерва, иннервирующая тыл кисти, не поражается, поэтому отмечаются лишь снижение чувствительности на ладонной поверхности и/или слабость и атрофия мышц кисти</p>		
G56.3	Поражение лучевого нерва	<p>ОФД. Невралгия лучевого нерва ПРФД. Невралгия правого лучевого нерва вследствие компрессии в нижней трети плеча с выраженным парезом разгибателей кисти, стационарная фаза</p>
<p><i>Примечание.</i> Невралгия лучевого нерва проявляется слабостью разгибателей кисти и пальцев, супинатора, плечелучевой мышцы, сгибающей предплечье при его легкой пронации; нарушение чувствительности может быть ограничено областью анатомической табакерки. В рубрике кодируются поражения лучевого нерва, вызванные сдавлением в нижней трети плеча (в области спирального канала), часто во время глубокого сна у больных с алкогольным опьянением («паралич субботней ночи»), а также поражение заднего межкостного нерва и поверхностной ветви лучевого нерва</p>		
G56.4	Каузалгия	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Каузалгия в зоне срединного нерва справа с выраженными вегетативно-трофическими расстройствами и умеренным болевым синдромом, подострая стадия</p>
<p><i>Примечание.</i> Каузалгия — интенсивная жгучая боль, вызванная повреждением периферического нерва (чаще всего срединного или большеберцового), плечевого сплетения, сопровождающаяся вегетативно-трофическими расстройствами. В современной классификации боли обозначается как комплексный региональный болевой синдром (КРБС) II типа — см. гл. 11 «Заболевания вегетативной нервной системы»</p>		
G56.8	<p>Другие мононевралгии верхней конечности Межпальцевая неврома верхней конечности</p>	См. примечание

1	2	3
<i>Примечание.</i> В рубрике можно кодировать поражения мышечно-кожного нерва, межпальцевую неврому верхней конечности		
G56.9	Мононевропатия верхней конечности неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев мононевропатии верхней конечности

3.2. Мононевропатии нижней конечности

В МКБ-10 мононевропатии нижней конечности кодируются в рубрике G57.

1	2	3
G57.0	Поражение седалищного нерва <i>Исключены:</i> ишиас: • БДУ (M54.3) • связанный с поражением межпозвоночного диска (M51.1)	ОФД. Невропатия седалищного нерва ПРФД. Компрессионная невропатия правого седалищного нерва в верхней трети бедра с умеренно выраженным дистальным парезом ноги, фаза восстановления
<i>Примечание.</i> Поражение седалищного нерва проявляется слабостью сгибателей голени, разгибателей и сгибателей стопы, снижением чувствительности в нижней части голени и по наружному краю стопы, снижением или выпадением ахиллова рефлекса. Невропатия седалищного нерва может быть следствием травмы, неудачной инъекции, длительного лежания на спине или боку (в том числе при длительных операциях), иногда — длительного сидения, спазма грушевидной мышцы. Седалищный нерв может подвергаться сдавлению опухолью или гематомой в области таза, аневризмой подвздошной артерии. В рубрике кодируется также поражение ягодичной ветви нерва		
G57.1	Мералгия парестетическая Синдром бокового кожного нерва бедра	ОФД. Невропатия наружного кожного нерва бедра ПРФД. Компрессионная невропатия правого наружного кожного нерва бедра, рецидивирующее течение, фаза обострения
<i>Примечание.</i> Невропатия наружного кожного нерва бедра (болезнь Бенгарда—Рота) проявляется болью, онемением, покалыванием по переднебоковой поверхности бедра, снижением чувствительности в этой области. Основная причина — сдавление нерва в области выхода на бедро (на		

1	2	I	3
---	---	---	---

уровне паховой складки) при беременности, ожирении, ношении корсета или тугого пояса, иногда при длительном пребывании в неудобной позе. Изредка нерв сдавливается в забрюшинном пространстве. Течение варьируемо, нередко спонтанное восстановление функций, но возможно рецидивирующее течение

G57.2 Поражение бедренного нерва **ОФД.** Невропатия бедренного нерва

Примечание. **Поражение бедренного нерва** проявляется слабостью подвздошно-поясничной мышцы (сгибание бедра) и четырехглавой мышцы бедра (разгибание голени), снижением или выпадением коленного рефлекса, снижением чувствительности по переднемедиальной поверхности бедра и медиальной поверхности голени. Причиной может быть сдавление нерва в забрюшинной области (абсцесс, кровоизлияние в подвздошную мышцу, опухоль). Реже нерв поражается на бедре. В отличие от поражения корешков Ц—L⁴; при невропатии бедренного нерва не страдает функция приводящих мышц бедра, иннервируемых запирательным нервом. В рубрике кодируется также поражение ветви бедренного нерва — подкожного нерва

G57.3 Поражение наружного подколенного нерва **ОФД.** Невропатия малоберцового нерва
Паралич малоберцового (перонеального) нерва **ПРФД.** Невропатия левого малоберцового нерва вследствие сдавления на уровне головки малоберцовой кости с выраженным парезом разгибателей левой стопы, фаза восстановления

Примечание. **Поражение малоберцового нерва** проявляется слабостью разгибателей стопы и пальцев (висячая стопа), а также мышц, ротирующих стопу кнутри, нарушением чувствительности по латеральной поверхности голени и на тыле стопы; при поражении глубокой ветви нерва — только в первом межпальцевом промежутке. Причиной поражения нерва чаще всего бывает внешнее сдавление на уровне головки и шейки малоберцовой кости во время глубокого сна, анестезии, комы, а также вследствие тесной гипсовой повязки. На этом уровне нерв может сдавливаться у лиц, имеющих привычку долго сидеть, закинув одну ногу на другую, или вынужденных длительное время работать сидя на корточках (например, при уборке картофеля). Реже причиной дисфункции нерва является травма нерва на этом же уровне либо сдавление в туннеле (в том месте, где глубокая ветвь пересекает межкостную мембрану между малоберцовой костью и длинной малоберцовой мышцей). В последнем случае парез стопы развивается медленно и обычно сопровождается глубинными болями в голени. Нерв

1	2	3
<p>может также поражаться при ишемии, сахарном диабете, подвергаться сдавлению ганглием или кистой в области коленного сустава, липомой, опухолью малоберцовой кости, а также при синдроме переднего мышечного ложа голени</p>		
G57.4	Поражение внутреннего подколенного нерва	ОФД. Невропатия большеберцового нерва
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируется поражение большеберцового нерва на уровне подколенной ямки (<i>проксимальная невропатия большеберцового нерва</i>). Проявляется слабостью сгибания стопы и пальцев, внутренней ротации стопы, нарушением чувствительности подошвенной и наружной поверхности стопы. Причиной поражения нерва могут быть сдавление кистой, сухожилием камбаловидной мышцы или гипертрофированной подколенной мышцей, а также травма</p>		
G57.5	Синдром предплюсневого канала	ОФД. Синдром тарзального (предплюсневого канала) канала ПРФД. Невропатия левого большеберцового нерва вследствие сдавления в тарзальном канале с легким парезом сгибателей пальцев, умеренным болевым синдромом, фаза обострения
<p><i>Примечание.</i> Синдром тарзального канала характеризуется сдавлением большеберцового нерва в костно-фиброзном канале, образованном медиальной лодыжкой, пяточной костью и натянутой между ними фиброзной пластинкой удерживателя сухожилий сгибателей. Проявляется болью по подошвенной поверхности стопы, усиливающейся при пронации стопы, слабостью сгибателей пальцев стопы</p>		
G57.6	Поражение подошвенного нерва Метатарзалгия Мортона	ОФД. Невропатия подошвенного нерва ПРФД. Невропатия подошвенного нерва справа с умеренными нарушениями чувствительности, выраженным болевым синдромом, хроническое ремиттирующее течение, фаза обострения
<p><i>Примечание.</i> Синдром Мортона — особая форма метатарзалгии, обусловленная сдавлением подошвенных пальцевых нервов глубокими поперечными плюсневыми связками между головками плюсневых костей. Чаше всего происходит сдавление нерва, проходящего между головками III—IV</p>		

1	2	3
плюсневых костей, которое проявляется приступами резкой, стреляющей боли в области III-IV плюсневых костей, возникающими на фоне постоянной боли и парестезии этой же локализации		
G57.8	Другие мононевралгии нижней конечности Межпальцевая неврома нижней конечности	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться поражения бедренно-полового и подвздошно-пахового нервов, а также межпальцевой невromы нижней конечности.		
G57.9	Мононевропатия нижней конечности неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев мононевропатии нижней конечности

3.3. Другие мононевропатии

Кодируются в рубриках G58 «Другие мононевропатии» и G59* («Мононевропатия при болезнях, классифицированных в других рубриках»).

1	2	3
G58.0	Межреберная невропатия	ОФД. Невропатия межреберных нервов ПРФД. Невропатия V–VI межреберных нервов слева с выраженным болевым синдромом
G58.8	Другие уточненные виды мононевропатии	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться поражения диафрагмального, надлопаточного, подмышечного, длинного грудного нервов, а также травматические невromы		
G58.9	Мононевропатия неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев мононевропатии
G59.0*	Диабетическая мононевропатия (E10–E14+ с общим четвертым знаком. 4)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Код используют при необходимости двойного кодирования у больных с сахарным диабетом. Если лечение проводится по поводу именно		

1	2	3
диабетической невропатии, то для кодирования прибегают к другим рубрикам, характеризующим тип поражения. Классификация диабетических невропатий представлена в приложении		
G59.8*	Другие мононевропатии при болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубке могут кодироваться мононевропатии, вызванные облучением (G97.8+), васкулитами (M30.- +, M31.- +), опоясывающим герпесом (B02.2+)		
0 26.8	Периферический неврит при беременности	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> В данной подрубке могут кодироваться поражения периферических нервов, возникшие во время беременности и имеющие возможную патогенетическую связь с ней		

4. Множественная мононевропатия

В МКБ-10 множественная мононевропатия кодируется в рубрике G58 «Другие мононевропатии».

1	2	3
G58.7	Множественный мононеврит	ОФД. Множественная мононевропатия (множественный мононеврит) ПРФД. Множественная мононевропатия с преимущественным поражением лучевого нерва справа и локтевого нерва слева с выраженными чувствительными и двигательными расстройствами, стадия восстановления
<i>Примечание.</i> Множественная мононевропатия чаще всего связана с поражением сосудов, питающих нервы (например, при васкулитах, диффузных заболеваниях соединительной ткани или диабетической микроангиопатии), компрессией нервов (гипотиреоз, акромегалия или наследственная невропатия с врожденной склонностью к параличам от сдавления, нейрофиброматоз), инфильтрацией нервов (саркоидоз, амилоидоз, лимфогранулематоз, миеломная болезнь), аутоиммунным процессом (мультифокальная двигательная невропатия с блоками проведения)		

5. Полиневропатии

Полиневропатии — обширная группа заболеваний периферической нервной системы, характеризующихся симметричным диффузным поражением периферических нервных волокон. Полиневропатии подразделяют на две основных группы: аксонопатии, при которых преимущественно страдают аксоны нервных волокон, и демиелинизирующие невропатии, преимущественно поражающие миелиновые оболочки нервных волокон. Их дифференциация имеет важное диагностическое и прогностическое значение (прил., табл. 18.4).

По характеру течения полиневропатии делят на острые (симптомы достигают максимальной выраженности в течение нескольких дней), подострые (симптоматика нарастает в течение нескольких недель, но не более 2 месяцев), хронические (симптомы развиваются на протяжении нескольких месяцев). К хроническим относятся также полиневропатии с рецидивирующим течением. У больных с острым/подострым и рецидивирующим течением полиневропатии следует указывать фазу (в первом случае — прогресирования, стабилизации или восстановления, во втором — обострения или ремиссии).

Клинически полиневропатии проявляются двигательными, чувствительными и вегетативными симптомами, которые возникают при поражении соответствующего типа волокон. В случае вовлечения в процесс наряду с периферическими нервами спинномозговых корешков используется термин «полирадикулоневропатия». В этих случаях обычно доминирует поражение проксимальных отделов, часто встречается поражение черепных нервов, а в ЦСЖ нередко выявляется увеличение уровня белка.

Этиологически полиневропатии могут быть разделены на следующие группы:

1. Наследственные.
2. Идиопатические воспалительные (например, синдром Пшена—Барре).
3. Токсические.
4. Соматогенные.
5. Инфекционные.

5.1. Наследственные полиневропатии

В МКБ-10 наследственные полиневропатии представлены в рубриках G60 («Наследственные и идиопатические невропатии») и E85 («Амилоидоз»). Выделяют следующие варианты наследственных полиневропатий:

- 1) наследственные моторно-сенсорные невропатии (НМСН);
- 2) наследственные сенсорно-вегетативные невропатии (НСВН);
- 3) семейные амилоидные невропатии (САН);
- 4) другие наследственные полиневропатии (адреномиелоневропатия, болезнь Фабри, танжерская болезнь, семейная гигантская аксональная невропатия, невропатия, связанная с множественными эндокринными опухолями 2В типа).

1	2	3
G60.0	Наследственная моторная и сенсорная невропатия Болезнь: <ul style="list-style-type: none"> • Шарко—Мари—Тута • Дежерина—Сотта Наследственная моторная и сенсорная невропатия, типы I—VII Гипертрофическая невропатия у детей Перонеальная мышечная атрофия (аксональный тип) (гипертрофический тип) Синдром Руси—Леви	ОФД. Наследственная моторно-сенсорная невропатия (<i>невральная амиотрофия</i>) ПРФД. Болезнь Шарко—Мари—Тута, демиелинизирующий вариант (НМСН I типа) с выраженным дистальным тетрапарезом и амиотрофиями, медленно прогрессирующее течение, семейный случай

Примечание. В данной подрубрике кодируются 6 из 7 типов НМСН (НМСН IV типа — болезнь Рефсума — кодируется в рубрике G60.1). Все типы НМСН проявляются медленно развивающимися слабостью, атрофией мышц и снижением чувствительности в дистальных отделах конечностей, арефлексией. НМСН I и II типа представляют собой варианты болезни Шарко—Мари—Тута, НМСН III — болезнь Дежерина—Сотта. При НМСН V типа слабость и амиотрофии мышц сочетаются с медленно нарастающим спастическим парапарезом, при НМСН VI типа — с атрофией зрительного нерва, а при НМСН VII типа — с пигментным ретинитом, кардиомиопатией и нейросенсорной тугоухостью

1	2	3
G60.1	Болезнь Рефсума Наследственная моторно-сенсорная невропатия IV типа Наследственная фитановая ацидемия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Болезнь Рефсума — аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с нарушением метаболизма и накоплением в организме фитановой кислоты. Заболевание проявляется в детском или юношеском возрасте демиелинизирующей сенсомоторной полиневропатией, мозжечковой атаксией, пигментной дегенерацией сетчатки, катарактой, ихтиозом (обычно в области голеней), аносмией, нейросенсорной тугоухостью. У части больных отмечаются сколиоз и полая стопа. Течение — медленно прогрессирующее, но иногда наблюдается быстрое ухудшение. Возможна внезапная смерть в результате поражения сердца. Диагноз подтверждается выявлением высокой концентрации фитановой кислоты в крови</p>		
G60.2	Невропатия в сочетании с наследственной атаксией	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Различные варианты аутосомно-рецессивных и аутосомно-доминантных атаксий характеризуются присутствием умеренного невропатического компонента в виде амиотрофического синдрома и арефлексии. Кодировать подобные случаи целесообразно в рубрике G11</p>		
G60.8	Другие наследственные и идиопатические невропатии Сенсорная невропатия: <ul style="list-style-type: none"> • доминантное наследование • рецессивное наследование 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Наследственная сенсорно-вегетативная невропатия I-го типа с нарушением болевой и температурной чувствительности в нижних конечностях, длительно не заживающей трофической язвой правой стопы, нейроартропатией суставов обеих стоп, медленно прогрессирующее течение
<p><i>Примечание.</i> В данной рубрике следует кодировать: наследственные сенсорно-вегетативные невропатии (НСВН) I, II, IV, V типов (НСВН III типа — болезнь Райли—Дея — кодируется в подрубрике G90.1 — см. гл. 11 «Заболевания вегетативной нервной системы»).</p> <p>Болезнь Фабри кодируется в подрубрике E75.2, анальфалиппротеинемия (танжерская болезнь) — в подрубрике E78.6 (см. гл. 8 «Наследственные нейрометаболические заболевания»)</p>		

1	2	3
E85.1	Невропатический наследственный семейный амилоидоз	ОФД. Семейная амилоидная полиневропатия
<i>Примечание. Семейная амилоидная невропатия (САН) — группа наследственных заболеваний, передающихся по аутосомно-доминантному типу и характеризующихся отложением амилоида в периферических нервах и других тканях. Для САН характерно преимущественное вовлечение вегетативных волокон с развитием периферической вегетативной недостаточности</i>		
G60.9	Наследственная и идиопатическая невропатия неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев наследственных или идиопатических невропатий

5.2. Идиопатические воспалительные полиневропатии

Идиопатические воспалительные полиневропатии образуют своеобразный спектр, включающий следующие формы:

- острая воспалительная демиелинизирующая (аксональная) полиневропатия (синдром Гийена—Барре) [симптоматика достигает максимума в течение 1 месяца];
- подострая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия [симптоматика достигает максимума в течение 2 месяцев];
- хроническая воспалительная демиелинизирующая полиневропатия [симптоматика прогрессирует или возобновляется спустя 2 месяца и более от появления первых симптомов заболевания].

Хотя все эти варианты могут проявляться сходной симптоматикой, а в их патогенезе ведущая роль, по-видимому, принадлежит аутоиммунным механизмам, каждый из них имеет свои особенности патогенеза и требует специфического подхода к терапии (в частности, кортикостероиды эффективны при хронической форме, но не эффективны при острой).

1	2	3
G61.0	Синдром Гийена—Барре Острый (пост) инфекционный полиневрит	ОФД. Острая воспалительная демиелинизирующая (аксональная) полирадикулоневропатия (синдром Гийена—Барре).

1	2	3
		<p>ПРФД. Острая воспалительная демиелинизирующая полирадикулопатия с глубоким тетрапарезом, двусторонним парезом мимической мускулатуры, умеренной дыхательной недостаточностью вследствие слабости дыхательных и бульбарных мышц, нестабильностью сердечного ритма, фаза прогрессирования</p>
<p><i>Примечание.</i> Синдром Пшена—Барре — острая воспалительная полирадикулопатия аутоиммунной природы, в большинстве случаев характеризующаяся острой демиелинизацией корешков спинномозговых и черепных нервов. Реже встречается аксональный вариант, как правило, с более тяжелым течением.</p> <p>К <i>атипичным вариантам</i> синдрома Гийена—Барре относят: 1) <i>синдром Миллера Фишера</i>, проявляющийся сочетанием офтальмоплегии с арефлексией и атаксией мозжечкового типа; 2) острую сенсорную полиневропатию, проявляющуюся грубыми нарушениями чувствительности и быстро нарастающей сенситивной атаксией (кодируется в подрубрике G61.8 — см. ниже); 3) чисто моторный вариант без чувствительных нарушений (обычно имеет аксональную природу); 4) острую пандизавтономию (кодируется в подрубрике G90.0 — см. гл. 11 «Заболевания вегетативной нервной системы»); 5) острую краниальную полиневропатию, при которой вовлекаются только черепные нервы; 6) фаринго-цервико-брахиальный вариант с преимущественным поражением мышц глотки, сгибателей шеи, мышц рук; 7) парапаретический вариант — без вовлечения верхних конечностей</p>		
G61.1	<p>Сывороточная невропатия Для классификации причины используют дополнительный код внешних причин (класс XX)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Острая поствакцинальная воспалительная демиелинизирующая полиневропатия с умеренным тетрапарезом, стационарная фаза</p>
<p><i>Примечание.</i> Клиническая картина сывороточной невропатии может напоминать синдром Гийена—Барре или мультифокальную моторную невропатию с блоками проведения (см. выше)</p>		
G61.8	<p>Другие воспалительные полиневропатии</p>	<p>ОФД — см. примечание ПРФД. Идиопатическая <i>хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулопатия</i> с выраженным тетрапарезом и уме-</p>

ренным синдромом чувствительной атаксии, быстро прогрессирующее течение

Примечание. В данной рубрике могут кодироваться: 1) подострая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия; 2) хроническая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия (ХВДП); 3) острая сенсорная полиневропатия.

При ХВДП, в отличие от синдрома Гийена—Барре, симптоматика (парезы, нарушения чувствительности, арефлексия) развивается более медленно (фаза прогрессирования продолжается не менее 2 месяцев), отсутствуют указания на предшествующую инфекцию, отмечаются более выраженные нарушения чувствительности, в том числе глубокой, но реже встречается болевой синдром. Выделяют *идиопатическую* и *симптоматическую* ХВДП. Последняя может наблюдаться при моноклональной гаммопатии, болезни Крона, диффузных заболеваниях соединительной ткани, ВИЧ-инфекции, хроническом гепатите, пересадке костного мозга или внутренних органов (вследствие иммунной реакции «хозяина» на донорскую ткань)

G61.9 Воспалительная полиневропатия неуточненная Код для статистического учета не уточненных случаев воспалительных полиневропатий

5.3. Токсические полиневропатии

Токсические полиневропатии кодируются в рубрике G62 («Другие полиневропатии»).

1	2	3
G62.0	Лекарственная полиневропатия Для идентификации причины используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием лекарственного средства ПРФД. Токсическая полиневропатия, вызванная метронидазолом, с лёгким нижним дистальным парезом и чувствительными расстройствами, острое течение, фаза восстановления

Примечание. **Лекарственные полиневропатии** могут быть вызваны изониазидом, гидралазином, пиридоксином, нитрофуранами, винкристином, цисплатиной, дифенином, хлорамфениколом, амитриптилином, колхицином, этамбутолом, литием, метронидазолом, дисульфирамом, амиодароном,

1	2	3
пергексиллином. Во всех случаях, как правило, постепенно или подостро развивается аксональная дистальная сенсорная или сенсорно-моторная полиневропатия		
G62.1	Алкогольная полиневропатия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Алкогольная дистальная сенсомоторная полиневропатия с легким тетрапарезом, выраженной дизестезией, умеренными вегетативно-трофическими расстройствами, хроническое прогрессирующее течение
<i>Примечание.</i> Алкогольная полиневропатия характеризуется преимущественным поражением аксонов немиелинизированных или маломиелинизированных волокон и проявляется арефлексией, болями, дизестезиями, умеренной слабостью мышц и амиотрофиями в дистальных отделах, выраженными вегетативными расстройствами (в виде нарушения зрачковых реакций, гипергидроза ладоней и стоп, изменения окраски кожных покровов, отеков, гиперпигментации кожи, дистрофических изменений ногтей, импотенции), реже — умеренной сенситивной атаксией, которые развиваются постепенно, реже подостро, а в дальнейшем нарастают или стабилизируются на длительное время		
G62.2	Полиневропатия, вызванная другими токсичными средствами Для идентификации причины используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Токсическая полиневропатия ПРФД. Токсическая свинцовая полиневропатия с выраженным парезом обеих кистей, подострое течение, фаза прогрессирования
<i>Примечание.</i> Полиневропатии могут быть вызваны тяжелыми металлами (мышьяком, свинцом, ртутью, таллием), растворителями, N-гексаном и другими токсическими веществами		

5.4. Соматогенные полиневропатии

Соматогенные полиневропатии имеют преимущественно метаболический характер и могут быть вызваны сахарным диабетом, гипотиреозом, почечной недостаточностью, первичным амилоидозом, алиментарной недостаточностью и т. д. В некоторых случаях связаны с аутоиммунными механизмами (например, паранеопластические полиневропатии).

1	2	3
G63.1*	Полиневропатия при новообразованиях (C00-D48+)	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> Паранеопластическая полиневропатия возникает в результате того, что защитная иммунная атака, направляемая организмом против опухоли, действует и на аутоантигены периферической нервной системы. В результате могут развиваться острая сенсорная полиневропатия либо подострая или хроническая дистальная сенсомоторная полиневропатия. Диспротеинемические полиневропатии связаны гиперпродукцией моноклонального IgM, реже — IgG и IgA. Реже встречаются случаи с подострым началом и преимущественным вовлечением двигательных волокон. Основная причина гиперпродукции IgM — доброкачественная гаммапатия («моноклональная гаммапатия неясного значения»), реже она связана с макроглобулинемией Вальденстрема (C88.0) или криоглобулинемией (D89.1).</p> <p>Полиневропатии, связанные с IgG- и IgA-гаммапатиями чаще осложняют течение миеломной болезни (C90.0), остеосклеротической миеломы, солитарной плазмацитомы (C90.2)</p>		
G63.2*	Диабетическая полиневропатия (E10-E14+ с общим четвертым знаком 4)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Диабетическая дистальная сенсорно-вегетативная полиневропатия с выраженными дизестезиями, периферической вегетативной недостаточностью, хроническое прогрессирующее течение
<p><i>Примечание.</i> При сахарном диабете могут возникать следующие варианты полиневропатий: 1) дистальная сенсомоторно-вегетативная полиневропатия; 2) острая сенсорная (болезненная) полиневропатия; 3) вегетативная полиневропатия с развитием периферической вегетативной недостаточности при минимальных сенсорных и моторных нарушениях; 4) проксимальная моторная полиневропатия (полирадикулопатия), характеризующаяся подострым развитием слабости и атрофии проксимальных мышц ног, в меньшей степени — мышц плечевого пояса (к ней близка асимметричная радикулоплексопатия); 5) гипогликемическая полиневропатия — дистальная сенсомоторная полиневропатия, вызванная повторяющимися эпизодами гипогликемии</p>		
G63.3*	Полиневропатия при других эндокринных болезнях и нарушениях обмена веществ (E15-E16+, E20-E34+)	ОФД — см. примечание ПРФД. Острая перемежающаяся порфирия, полиневропатия с вовлечением каудальных черепных нервов, умеренным тетрапарезом и выраженной вегетативной недоста-

1	2	3
		точностью, подострое течение, фаза стабилизации
<i>Примечание.</i> Данная подрубрика применяется также для кодирования полиневропатий, вызванных заболеваниями щитовидной железы (E00-E07+), гипогликемией (E15-E16+), гипопаратиреозом и другими эндокринными заболеваниями (E20-E34+), а также наследственными нейрометаболическими заболеваниями (E70—E89+), в том числе острыми печеночными порфириями (E80.2)		
G63.4*	Полиневропатия при недостаточности питания (E40-E64+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Алиментарная полиневропатия с легкими дистальными сенсомоторными расстройствами, подострое течение, фаза стабилизации
<i>Примечание.</i> Причиной развития полиневропатии при недостаточном питании чаще всего служит дефицит витаминов В ₁ , В ₆ , В ₁₂ , никотиновой кислоты, пантотеновой кислоты, фолиевой кислоты, токоферола		
G63.5*	Полиневропатия при системных поражениях соединительной ткани (M30—M35+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Полиневропатия с выраженными двигательными и вегетативно-трофическими расстройствами с преимущественным поражением нижних конечностей, прогрессивное течение на фоне узелкового периартериита
G63.6*	Полиневропатия при других костно-мышечных поражениях (M00-M25+, M40-M96+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
G63.8*	Полиневропатия при других болезнях, классифицированных в других рубриках Уремическая невропатия (N18.8+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Уремическая дистальная сенсомоторная полиневропатия с выраженными дизестезиями и умеренно выраженной вегетативной недостаточностью, хроническое прогрессирующее течение

5.5. Инфекционные полиневропатии

Кодируются в рубрике G63* «Полиневропатия при болезнях, классифицированных в других рубриках».

1	2	3
G63.0*	<p>Полиневропатия при инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках</p> <p>Полиневропатия при:</p> <ul style="list-style-type: none"> • дифтерии (A36.8+) • инфекционном мононуклеозе (B27.- +) • лепре (A30.-+) • болезни Лайма (A69.2+) • эпидемическом паротите (B26.8+) • опоясывающем лишае (B02.2+) • сифилисе позднем (A52.1+) • туберкулезе (A17.8+) 	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p> <p>ПРФД. 1. Дифтерийная полиневропатия с каудальных черепных нервов, умеренно выраженный тетрапарез, выраженная сенситивная атаксия, подострое течение, фаза восстановления</p> <p>2. Нейроборрелиоз, III стадия, дистальная сенсомоторная полиневропатия, хроническое прогрессирующее течение</p>

5.6. Полиневропатии иного генеза

В данном разделе рассматриваются другие уточненные полиневропатии (код G62.8) и полиневропатии, генез которых даже после тщательного обследования больного остается неизвестным (код G60.3).

1	2	3
G60.3	Идиопатическая прогрессирующая невропатия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Доля полиневропатий неясного происхождения составляет не менее 30%. В данной рубрике кодируются полиневропатии неясного генеза, имеющие прогрессирующее течение. При формулировке диагноза следует указать тип поражения (аксональный, демиелинизирующий), распределение симптомов (проксимальное, дистальное), характер и выраженность неврологического дефекта. Должны быть исключены другие причины (например, соматогенные полиневропатии, ХВДП, спорадические случаи наследственной невропатии)</p>		
G62.8	Другие уточненные полиневропатии Лучевая полиневропатия	ОФД. Полиневропатия с указанием причины

1	2	3
	При необходимости идентифицировать причину используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	
<i>Примечание.</i> Данный код может быть использован для кодирования полиневропатии уточненного генеза в качестве основного		
G62.9	Полиневропатия неуточненная Невропатия БДУ	Код для статистического учета неуточненных случаев полиневропатии

6. Другие расстройства периферической нервной системы

1	2	3
G64	Другие расстройства периферической нервной системы Расстройство периферической нервной системы БДУ	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной рубрике следует кодировать другие варианты расстройств, связанные с поражением периферической нервной системы, в частности, миокимию (генерализованную, фокальную или связанную с гипергидрозом и нарушением мышечной релаксации)		

Приложение к гл. 18 «Заболевания периферической нервной системы»

Таблица 18.1

Синдромы и причины поражения черепных нервов

Локализация поражения/название синдрома	Поражаемые черепные нервы	Клинические признаки	Основные причины
Передняя черепная ямка	I, II	Потеря зрения и обоняния	Опухоль
Верхняя глазничная щель	III, IV, V(1), VI	Болезненная офтальмоплегия	Опухоль, аневризма, периостит
Боковая стенка кавернозного синуса	III*, IV, V(1±2), VI	То же	Аневризма, тромбоз кавернозного синуса, опухоль придаточных пазух, турецкого седла, крыльев основной кости, гранулематозное воспаление
Верхушка глазницы	II, III, IV, V(1), VI	Потеря зрения, болезненная офтальмоплегия	Опухоль, гранулематоз глазницы
Верхушка пирамиды височной кости (<i>синдром Градениго</i>)	V, VI	Офтальмопарез, снижение чувствительности на лице	Петрозит, опухоли пирамиды, эпидуральный абсцесс средней черепной ямки
Внутренний слуховой проход	VII, VIII	Слабость мимических мышц, снижение слуха	Опухоли пирамиды, невринома слухового нерва, травма
Мостомозжечковый угол	V, VII, VIII ± IX	Снижение слуха, слабость мимических мышц, снижение роговичного рефлекса, дизартрия	Невринома слухового нерва, менингиома, аневризма

Локализация поражения/название синдрома	Поражаемые черепные нервы	Клинические признаки	Основные причины
Яремное отверстие (<i>синдром Берне</i>)	IX, X, XI	Дизартрия, дисфагия, слабость кивательной и трапециевидной мышц	Опухоль носоглотки, яремный гломус, аневризма, травма, лимфадениты, отогенные флебиты
Краниовертебральный переход (заднее околомышечное пространство) — <i>синдром Колле—Сикара</i>	IX, X, XI, XII	То же плюс парез языка	Опухоли околоушной железы, каротидных тел, лимфоаденопатия, туберкулезный лимфаденит, расслоение сонной артерии
Ретрофарингеальное пространство (<i>синдром Вилларе</i>)	IX, X, XI, XII, синдром Горнера	То же плюс синдром Горнера	То же плюс гранулематозные инфильтраты (саркоидоз, грибковые заболевания)
Заднее околоушное пространство (<i>синдром Тапия</i>)	X, XII±XI	Дисфония, дизартрия, дисфагия, парез языка	Опухоль околоушной железы, травма или опухоли верхнешейного отдела
Основание черепа (<i>синдром Гарсена</i>)	III—XII	Офтальмоплегия, нарушение чувствительности на лице, слабость мимических мышц, снижение слуха, дизартрия, дисфагия	Опухоль

* Свойственные поражению глазодвигательного нерва мидриаз и нарушение зрачковых реакций при поражении на этом уровне могут отсутствовать.

Таблица 18.2

Вовлечение черепных нервов при полиневропатиях различной этиологии
(по Y. Nagati, 1995)

Заболевание	Часто вовлекаемые черепные нервы	Более редко вовлекаемые черепные нервы
Дифтерия	IX	II, III
Саркоидоз	VII	I, III, IV, VI
Сахарный диабет	III	IV, VI, VII
Синдром Гийена—Барре	VI, VII	
Синдром Миллера Фишера	III, IV, VI	
СКВ	V	
Узелковый полиартериит	VIII	
Порфирия	VII, X	III, IV, V, XI, XII
Болезнь Рефсума	I, VIII	
Амилоидоз	V	
Сифилис	III	IV, V, VII, VIII
Отравление мышьяком	V	

Таблица 18.3

Диабетические невропатии

Течение/ симметричность	Симметричные	Асимметричные
Прогрессирующие	Дистальная сенсомоторная полиневропатия Вегетативная полиневропатия	
Обратимые	Острая сенсорная (болезненная) полиневропатия Проксимальная моторная невропатия	Радикулоплексопатия Множественная мононевропатия Краниальные невропатии

**Дифференциальная диагностика аксонопатий
и демиелинизирующих полиневропатий**

Признак	Аксонопатий	Демиелинизирующие полиневропатии
Начало	Постепенное, реже подострое или острое	Острое, подострое или постепенное
Распределение симптоматики	Преимущественно вовлечены дистальные отделы конечностей	Вовлечены как дистальные, так и проксимальные отделы
Сухожильные рефлексы	Могут оставаться сохранными (особенно в проксимальных отделах)	Рано снижаются или выпадают
Атрофия мышц	Развивается рано	Развивается позднее
Нарушение болевой и температурной чувствительности	Может быть выраженным	Обычно легкое или умеренное
Нарушение глубокой чувствительности	Отмечается редко	Может быть выраженным
Вегетативная дисфункция	Выраженная	Минимальная или умеренная
Скорость восстановления	В течение нескольких месяцев или лет	В течение 6-10 недель
Неполное восстановление	Часто	Редко
Цереброспинальная жидкость	Уровень белка в пределах нормы	Часто белково-клеточная диссоциация
Данные ЭНМГ	Снижение М-ответа в отсутствие признаков демиелинизации Раннее развитие денервационных изменений в мышцах	Признаки демиелинизации: снижение скорости проведения, увеличение дистальной латенции, изменение F-волны, блоки проведения и временная дисперсия. Признаки денервации появляются сравнительно поздно

Глава 19

Вертеброневрологические синдромы

1. Неврологические синдромы при грыже межпозвонковых дисков (дискогенные синдромы)
 - 1.1. Неврологические синдромы при поражении шейных межпозвонковых дисков
 - 1.2. Неврологические синдромы при поражении грудных и пояснично-крестцовых межпозвонковых дисков
2. Неврологические синдромы при спондилезе
3. Неврологические синдромы при других заболеваниях позвоночника
 - 3.1. Нестабильность позвоночника
 - 3.2. Другие дегенеративные заболевания позвоночника
 - 3.3. Деформации позвоночника
 - 3.4. Другие деформирующие спондилопатии
 - 3.5. Воспалительные спондилопатии
 - 3.6. Остеопороз позвоночника
 - 3.7. Другие повреждения позвоночника
 - 3.8. Биомеханические нарушения, не классифицированные в других рубриках
4. Неврологические синдромы при неуточненном характере поражения позвоночника
 - 4.1. Рефлекторные болевые синдромы
 - 4.2. Корешковые синдромы
 - 4.3. Другие дорсалгии
5. Состояния, требующие дифференциальной диагностики с вертеброневрологическими синдромами
 - 5.1. Миогенные боли
 - 5.2. Рефлекторная симпатическая дистрофия
 - 5.3. Боли при поражении синовиальных оболочек, сухожилий, связок, суставов, околосуставных тканей
 - 5.4. Психогенные боли в спине

Вертеброневрология — наука, сложившаяся на стыке неврологии, нейрохирургии, ортопедии, ревматологии и все более выделяющаяся в самостоятельную клиническую дисциплину, изучающую неврологические осложнения заболеваний позвоночника в неразрывном единстве вертебральных и неврологических проявлений.

В нашей стране для квалификации вертеброневрологических синдромов продолжает широко применяться клиническая классификация заболеваний периферической нервной системы, предложенная И. П. Антоновым (1987) (см. ниже), в которой в качестве вариантов вертеброневрологических синдромов выделены рефлекторные, корешковые, корешково-сосудистые (радикулоишемические) синдромы, связанные с поражением различных уровней позвоночника.

Клиническая классификация вертеброгенных заболеваний периферической нервной системы (по И. П. Антонову, 1987)

1. Шейный уровень:

1.1. Рефлекторные синдромы:

1.1.1. Цервикалгия.

1.1.2. Цервикокраниалгия.

1.1.3. Цервикобрахиалгия с мышечно-тоническими, вегетативно-сосудистыми или нейродистрофическими проявлениями.

1.2. Корешковые синдромы:

1.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение корешков.

1.3. Корешково-сосудистые синдромы (радикулоишемия).

2. Грудной уровень:

2.1. Рефлекторные синдромы:

2.1.1. Дискогенные (торакалгия с мышечно-тоническими, вегетативно-висцеральными или нейродистрофическими проявлениями).

2.2. Корешковые синдромы:

2.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение корешков.

3. Пояснично-крестцовый уровень:

3.1. Рефлекторные синдромы:

- 3.1.1. Люмбаго (прострел).
- 3.1.2. Люмбалгия.
- 3.1.3. Люмбоишиалгия с мышечно-тоническими, вегетативно-сосудистыми или нейродистрофическими проявлениями.
- 3.2. Корешковые синдромы:
 - 3.2.1. Дискогенное (вертеброгенное) поражение корешков (включая синдром конского хвоста).
- 3.3. Корешково-сосудистые синдромы.

Однако эта классификация не учитывает специфику первичной вертебральной патологии, которая в значительной степени предопределяет особенности клинической картины у данного больного, прогноз и тактику лечения.

Причиной неврологических синдромов могут быть самые разнообразные заболевания позвоночника:

- 1) дегенеративно-дистрофические (остеохондроз позвоночника, грыжа межпозвонковых дисков, спондилез, спондилоартроз, оссифицирующий лигаментоз и др.);
- 2) травмы (переломы тел, дужек, отростков позвонков, переломывывихи, травматическая грыжа межпозвонкового диска, растяжение или разрыв связок и др.);
- 3) первичные и метастатические опухоли;
- 4) инфекционные и паразитарные заболевания — неспецифические гнойные спондилиты, туберкулезные, бруцеллезные, грибковые спондилиты, эхинококкоз позвоночника;
- 5) неинфекционные воспалительные спондилопатии — при диффузных заболеваниях соединительной ткани (ревматоидном артрите), серонегативных спондилоартропатиях (идиопатическом анкилозирующем спондилоартрите, синдроме Рейтера, псориатическом артрите, энтеропатическом спондилоартрите), подагре;
- 6) метаболические заболевания, приводящие к развитию остеопороза (менопаузальный остеопороз, Гиперпаратиреоз и др.);
- 7) нейрогенная спондилоартропатия (при сифилисе, синингомиелии, сахарном диабете);
- 8) аномалии развития (врожденный стеноз позвоночного канала, полное или частичное сращение позвонков, спондилолиз, краниовертебральные аномалии, аномалии люмбосакрально-

го перехода, аномалии развития дужек и суставных отростков и др.);

- 9) дисплазии позвоночника (идиопатический сколиоз, остеохондропатии, ахондроплазия, генерализованный гиперостоз, фиброзная дисплазия и т. д.).

В подавляющем большинстве случаев вертеброневрологическая патология связана с дегенеративно-дистрофическими изменениями позвоночника. В этих случаях на практике принято диагностировать «остеохондроз позвоночника», в основе которого лежит первичное дистрофическое поражение межпозвонковых дисков. Однако в последние годы благодаря внедрению в практику КТ и МРТ, миелографии с водорастворимым контрастом было показано, что болевые синдромы и неврологическая симптоматика могут быть связаны не только с патологией межпозвонковых дисков, но и со спондилоартрозом, стенозом позвоночного канала и межпозвонковых отверстий, спондилолистезом, патологией мышц и связок, которые могут не иметь прямого отношения к остеохондрозу. Но даже при остеохондрозе позвоночника на различных этапах «дегенеративного каскада» ведущую роль в развитии болевого синдрома играют различные факторы — выпячивание или грыжа диска, нестабильность или блокада позвоночно-двигательного сегмента, артроз межпозвонковых суставов, сужение позвоночного или корешкового канала и т. д. В каждом из этих случаев болевой синдром и сопровождающие его неврологические симптомы имеют клиническое своеобразие, различную временную динамику, прогноз и требуют особого подхода к лечению. Таким образом, при формулировании диагноза и его кодировании в соответствии с МКБ-10 должны быть максимально учтены особенности как неврологических, так и вертебральных проявлений.

В МКБ-10 вертеброгенные неврологические синдромы представлены в основном в разделе «Заболевания костно-мышечной системы и соединительной ткани» (М00—М99), подразделе «Дорсопатии» (М40—М54). Некоторые неврологические осложнения вертебральной патологии указаны и в разделе «Заболевания нервной системы» (G00—G99), однако соответствующие им коды помечены звездочкой (например, G55* — «Компрессия корешков спинномозговых нервов и нервных сплетений при заболеваниях, классифицируемых в других рубриках») и, следовательно, могут применяться

лишь как дополнительные коды в случае двойного кодирования (см. введение).

Термин «*дорсопатии*» (от лат. *dorsum* — спина) включает в себя не только все возможные варианты патологии позвоночника (спондилопатии), но и патологию мягких тканей спины — паравертебральных мышц, связок и т. д. Важнейшим проявлением дорсопатии являются *дорсалгии* — боли в области спины. По происхождению выделяют вертеброгенную (спондилогенную) дорсалгию, связанную с патологией позвоночника (дегенеративного, травматического, воспалительного, неопластического и иного характера), и невертеброгенную дорсалгию, вызванную растяжением связок и мышц, миофасциальным синдромом, фибромиалгией, соматическими заболеваниями, психогенными факторами и др.

В зависимости от локализации боли выделяют следующие варианты дорсалгии:

- *цервикалгию* — боль в шее;
- *цервикобрахиалгию* — боль в шее, распространяющуюся в руку;
- *торакалгию* — боль в грудном отделе спины и грудной клетке;
- *люмбалгию* — боль в пояснице или пояснично-крестцовом отделе;
- *люмбоишиалгию* — боль в пояснице, распространяющуюся в ногу;
- *сакралгию* — боль в крестцовом отделе;
- *кокцигодению* — боль в копчике.

При острой интенсивной боли используют также термины «шейный прострел» или «поясничный прострел» (люмбаго). По остроте выделяют острые и хронические дорсалгии. Последние продолжаютсся без ремиссии более 3 месяцев — то есть сверх обычного периода заживления мягких тканей.

Однако клиническая картина поражения позвоночника не сводится только к болевому синдрому. Она может включать:

1. *Локальный* вертебральный синдром, часто сопровождающийся местным болевым синдромом (цервикалгией, торакалгией, люмбалгией и т. д.), напряжением и болезненностью прилегающих мышц, болезненностью, деформацией, ограничением

подвижности или нестабильностью одного или нескольких прилегающих сегментов позвоночника.

2. *Вертебральный синдром на удалении*; позвоночник представляет собой единую кинематическую цепь, и дисфункция одного сегмента может через изменение двигательного стереотипа приводить к деформации, патологической фиксации, нестабильности или иному изменению состояния выше- или нижележащих отделов.
3. Рефлекторные (ирритативные) синдромы: отраженная боль (например, цервикобрахиалгия, цервикокраниалгия, люмбоишиалгия и т. д.), мышечно-тонические синдромы, нейроциркуляторно-дистрофические проявления, реперкуссионные вегетативные (вазомоторные, судомоторные) расстройства с широким спектром вторичных проявлений (энтезопатиями, периатропатиями, миофасциальным синдромом, туннельными синдромами и т. д.).
4. Компрессионные (компрессионно-ишемические) корешковые синдромы: моно-, би-, мультирадикулярные, включая синдром сдавления конского хвоста (вследствие грыжи межпозвонковых дисков, стеноза позвоночного канала или межпозвонкового отверстия или других факторов).
5. Синдромы сдавления (ишемии) спинного мозга (вследствие вследствие грыжи межпозвонковых дисков, стеноза позвоночного канала или межпозвонкового отверстия или других факторов).

Важно выделять каждый из этих синдромов, требующий особой тактики лечения, и отражать их в формулируемом диагнозе. Важное прогностическое и терапевтическое значение имеет дифференциация *рефлекторных* и *компрессионных синдромов* (см. приложение, табл. 19.1).

Согласно классификации И. П. Антонова, при формулировании диагноза на первое место следует ставить неврологический синдром, так как именно он в решающей степени определяет специфику состояния больного. В целом мы разделяем этот подход. Однако, учитывая, что кодирование в соответствии с МКБ-10 идет по первичному заболеванию, то допускается и иная последовательность формулирования диагноза, при которой первой указывается вертебральная патология (грыжа диска, спондилез, спондилолистез,

стеноз позвоночного канала и т. д.). Компрессия корешков спинно-мозговых нервов может быть кодирована как G55.1* (при компрессии грыжей межпозвоночного диска), G55.2* (при спондилезе) или G55.3* (при других дорсопатиях, кодируемых в рубриках M45—46, 48, 53-54).

Вместе с тем следует подчеркнуть, что изменения в позвоночнике, выявляемые с помощью рентгенографии, КТ и МРТ, нередко бывают асимптомными. Обнаружение грыжи диска, спондилеза и стеноза позвоночного канала еще не означает, что именно они ответственны за имеющиеся у больного неврологические расстройства. Поэтому диагноз того иного варианта вертебрoneврологической патологии возможен лишь при соответствии клинических и параклинических данных. В то же время на практике клинические и параклинические данные зачастую не позволяют однозначно решить вопрос, вызван ли неврологический синдром грыжей диска, спондилоартрозом или растяжением мышц и связок — в этом случае кодирование следует проводить по неврологическому синдрому (разд. 4 данной главы).

В диагнозе должны быть обязательно отражены вторичные нейродистрофические и вегетативные изменения, локальные мышечно-тонические синдромы со сдавлением сплетений и периферических нервов. Однако в этих случаях доказательство причинно-следственной связи с поражением позвоночника представляет исключительно трудную задачу. Убедительные критерии дифференциальной диагностики вертеброгенных и невертеброгенных вариантов плечелопаточной периартропатии, эпикондилеза и других энтезопатий не разработаны. В некоторых случаях вертеброгенная патология выступает в роли фонового процесса, являясь лишь одним из факторов развития периартропатии или энтезопатий (наряду с перегрузкой конечности, неадаптивным двигательным стереотипом и т. д.). В связи с этим представляется целесообразным прибегать к множественному кодированию, указывая код энтезопатий и дорсопатии.

Труден вопрос и о соотношении вертебральной патологии и туннельных синдромов (синдрома запястного канала, синдрома кубитального канала, невропатии наружного кожного нерва бедра и др.), которые нередко сопутствуют друг другу. В связи с этой проблемой в последнее десятилетие довольно широкую популярность завоевала концепция «двойного сдавления», согласно которой компрессия

нервного волокна на одном уровне в результате нарушения в нем аксоплазматического тока и дефицита трофических факторов повышает чувствительность этого волокна к сдавлению на другом уровне. Например, сдавление нервных волокон в составе корешка спинномозгового нерва (в частности, грыжей диска), даже будучи субклиническим, повышает вероятность сдавления дистального отдела этих волокон в составе периферического нерва в одном из костно-мышечных туннелей. Однако эта концепция может быть справедливой лишь для двигательных волокон. В случае чувствительных волокон при патологии позвоночника страдает проксимальный отросток периферического соматосенсорного нейрона, тогда как дистальный отросток, следующий от тела клетки (расположенного в спинномозговом ганглии) на периферию, остается интактным. Мы полагаем, что при наличии туннельного синдрома, подтверждаемого клиническими и электрофизиологическими данными, целесообразно использовать коды, предназначенные для мононевропатии верхних (G56) или нижних (G57) конечностей, а код вертеброгенного заболевания указывать отдельно.

Наконец, при формулировании диагноза должны быть отражены:

- течение заболевания: острое, подострое, хроническое (ремиттирующее, прогрессивное, стационарное, регрессирующее);
- фаза: обострения (острая), регресса, ремиссии (полной, частичной);
- частота обострений: частые (4–5 раз в год), средней частоты (2–3 раза в год), редкие (не более раза в год);
- выраженность болевого синдрома: слабо выраженный (не препятствующий повседневной деятельности больного), умеренно выраженный (ограничивающий повседневную деятельность больного), выраженный (резко затрудняющий повседневную деятельность больного), резко выраженный (делающий невозможной повседневную деятельность больного);
- состояние подвижности позвоночника (легкое, умеренное, резкое ограничение подвижности);
- локализация и выраженность двигательных, чувствительных, тазовых и иных неврологических нарушений.

Следует подчеркнуть, что течение и фаза заболевания определяются по его клиническим проявлениям, а не по рентгенологическим или нейровизуализационным изменениям.

1. Неврологические синдромы при грыже межпозвоночных дисков (дискогенные синдромы)

Поражения межпозвоночных дисков (*дископатии*) чаще всего возникают вследствие дегенеративно-дистрофических процессов (остеохондроза позвоночника), травмы или их комбинации. Дегенерация диска может приводить к его фокальному выпячиванию (грыже диска) или равномерному умеренному выпячиванию.

Грыжа диска вызывает четыре основных клинических синдрома:

- 1) локальную боль (цервикалгию, люмбалгию);
- 2) отраженную (рефлекторную) боль (цервикобрахиалгию, люмбоишиалгию), обычно связанную с поражением костно-мышечно-фасциальных структур;
- 3) корешковый синдром (радикулопатию), вызванный раздражением или сдавлением спинномозговых корешков или ганглиев;
- 4) миелопатию (следствие сдавления спинного мозга или его сосудов).

Поскольку в отличие от спондилеза дископатии (грыжа диска, остеохондроз позвоночника) всегда являются моносегментарным или олигосегментарным процессом, при формулировании диагноза необходимо указывать пораженный уровень.

Кроме того, для характеристики грыжи необходимо указывать направление и степень выпячивания диска. По направлению выпячивания грыжи подразделяют на *передние* (переднебоковые), располагающиеся за пределами передней полуокружности тел позвонков, отслаивающих или прободающих переднюю продольную связку, и *задние*, прободающие заднюю половину фиброзного кольца и заднюю продольную связку. Выделяют три варианта задних грыж: 1) *боковые* (смещающиеся в сторону межпозвоночного отверстия и ущемляющие заключенный в нем корешок); 2) *срединные*, или медианные, прободающие заднюю продольную связку, а иногда и твердую мозговую оболочку и сдавливающие спинной мозг на шейном и грудном уровнях, а также конский хвост на поясничном уровне); 3) *парамедианные* — промежуточные, способные вызывать сдавление двух смежных корешков (например, L⁵ и S₁ — бирадикулярный синдром).

Для характеристики степени выпячивания диска используют разноречивые термины: «грыжа диска», «*протрузия диска*», «*пролапс диска*». Некоторые авторы применяют их практически как синонимы. Другие предлагают использовать термин «протрузия диска» для обозначения начальной стадии выпячивания диска, когда пульпозное ядро еще не прорвало наружные слои фиброзного кольца, термин «грыжа диска» — только в том случае, когда пульпозное ядро или его фрагменты прорвали наружные слои фиброзного кольца, а термин «пролапс диска» — только для обозначения выпадения грыжевого материала, утратившего связь с диском, в позвоночный канал. Третьи авторы предлагают выделять интрузии, при которых наружные слои фиброзного кольца остаются интактными, и экструзии, при которых грыжевой материал прорывается через наружные слои фиброзного кольца и заднюю продольную связку в позвоночный канал. Одну из наиболее четких схем предложили J. McCulloch и E. Transfeldt (1997), которые выделяют:

- 1) *протрузию* диска — как начальную стадию грыжи диска, при которой все структуры диска, включая фиброзное кольцо, смещаются за линию, соединяющую края двух соседних позвонков, но наружные слои фиброзного кольца остаются сохранными, материал пульпозного ядра может внедряться во внутренние слои фиброзного кольца (интрузия);
- 2) *субаннулярную* (сублигаментарную) *экструзию*, при которой поврежденное пульпозное ядро или его фрагменты выдавливаются через трещину в фиброзном кольце, но не прорывают самые наружные волокна кольца и заднюю продольную связку, хотя могут смещаться вверх или вниз по отношению к диску;
- 3) *транслигаментарную* (трансаннулярную) *экструзию*, при которой пульпозное ядро или его фрагменты прорывают наружные волокна фиброзного кольца и/или заднюю продольную связку, но сохраняют связь с диском;
- 4) пролапс (выпадение), характеризующийся секвестрацией грыжи с утратой связи с оставшимся материалом диска и выпадением в позвоночный канал.

Чтобы преодолеть терминологическую путаницу, мы предлагаем при формулировании диагноза использовать лишь один термин — «грыжа диска». При этом под «грыжей диска» можно пони-

мать любое выпячивание края диска за линию, соединяющую края соседних позвонков, которое превышает физиологические пределы (в норме не более 2–3 мм).

Для уточнения степени грыжи диска предлагаем следующую схему: I степень — небольшое выпячивание фиброзного кольца без смещения задней продольной связки; II степень — средних размеров выпячивание фиброзного кольца, занимающее не более двух третей переднего эпидурального пространства; III степень — крупная грыжа диска, смещающая спинной мозг или дуральный мешок казди; IV степень — массивная грыжа, сдавливающая спинной мозг или дуральный мешок.

Подтвердить наличие грыжи диска и уточнить ее степень можно лишь с помощью нейровизуализационных методов (КТ, МРТ, миелография). В некоторых случаях косвенные признаки грыжи диска можно выявить и с помощью рентгенографии (например, симптом «распорки»). Вместе с тем, следует подчеркнуть, что диагностика грыжи диска как причины неврологического синдрома возможна лишь в том случае, когда клиническая картина соответствует уровню и степени выпячивания диска. Обычно выпячивание диска считается клинически значимым, если превышает 15% переднезаднего диаметра позвоночного канала. Следует подчеркнуть, что наличие симптомов натяжения, корешковой симптоматики, локальной болезненности не обязательно указывает на то, что именно грыжа диска является причиной болевого синдрома.

1.1. Неврологические синдромы при поражении шейных межпозвонковых дисков

Болевые синдромы, вызванные выпячиванием (грыжей) шейных или шейно-грудного дисков, кодируются в рубрике М50 «Поражение межпозвонковых дисков шейного отдела».

Характерные клинические особенности грыжи шейного межпозвонкового диска:

- 1) острое начало после физической нагрузки, неловкого движения или травмы;
- 2) усиление боли в шее и руке при повышении давления в эпидуральном пространстве (при кашле, чиханье, натуживании, сдавлении яремных вен);

- 3) усиление боли в шее и руке при сгибании шеи, наклоне головы в сторону боли с осевой нагрузкой на нее, вращении головы в сторону боли с ее запрокидыванием;
- 4) вынужденное положение головы с легким наклоном вперед и сторону, противоположную локализации боли;
- 5) уменьшение боли при тракции головы или помещении руки за голову (за счет расширения межпозвонкового отверстия).

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
M50.0+	Поражение межпозвоночного диска шейного отдела с миелопатией	<p>ОФД. Дискогенная шейная миелопатия</p> <p>ПРФД. Шейная миелопатия вследствие срединной грыжи диска C^v—C^{VI} III степени с умеренным вялым параличом верхних конечностей и выраженным спастическим параличом нижних конечностей, стационарная фаза.</p> <p>(Допустимый вариант: Срединная грыжа диска C^v—C^{VI} третьей степени с компрессией спинного мозга.)</p>
<p><i>Примечание.</i> Причиной сдавления спинного мозга обычно является срединная грыжа, которая чаще локализуется на уровнях C^v—C^{VI} или C^{III}—C^v. Дисфункция спинного мозга может быть связана с его непосредственным механическим сдавлением (статическим или динамическим — во время движения) либо сдавлением питающих спинной мозг сосудов. При двойном кодировании используют также код G99.2* — «Миелопатия при заболеваниях, классифицируемых в других рубриках». Фактором, способствующим компрессии спинного мозга, является врожденный или приобретенный стеноз позвоночного канала (см. ниже)</p>		
M50.1	Поражение межпозвоночного диска шейного отдела с радикулопатией	<p>ОФД. Дискогенная шейная радикулопатия</p> <p>ПРФД. Шейная радикулопатия C⁶ вследствие латеральной грыжи диска C^v—C^{VI} второй степени, хроническое рецидивирующее течение, стадия обострения с тяжелым</p>

1	2	3
		<p>болевым синдромом и выраженным ограничением подвижности позвоночника.</p> <p>(Допустимый вариант: Латеральная грыжа диска СV-CVI второй степени с компрессией корешка С6.)</p>
<p><i>Примечание.</i> Признаки поражения шейных корешков представлены в табл. 19.2. При двойном кодировании дополнительно используют код G55.1*. Причиной радикулопатии чаще всего являются боковые грыжи дисков СVI-CVII и СV-CVI, значительно реже — СVII-Th₁, СIV-CV Поражение корешка может быть связано с его механическим сдавлением или натяжением, сдавлением его артерий и вен с развитием ишемии и отека, воспалением, демиелинизацией, аксональной дегенерацией, фиброзом, однако клинически дифференцировать эти варианты поражения корешка трудно. Важную роль в симптомообразовании может иметь раздражение клеток спинального ганглия и следующих с корешком симпатических волокон. При формулировании диагноза, помимо пораженного корешка, следует указывать выраженность болевого синдрома, степень ограничения подвижности позвоночника, присутствие мышечно-тонических, нейроцистротических, вегетативных расстройств</p>		
M50.2	Смещение межпозвоночного диска шейного отдела другого типа	<p>ОФД. 1. Дискогенная цервикалгия. 2. Асимптомная грыжа шейного диска</p> <p>ПРФД. Острая цервикалгия вследствие парамедианной грыжи диска СVI-CVII, среднетяжелый болевой синдром, умеренно выраженный мышечно-тонический синдром, стадия регресса</p>
<p><i>Примечание.</i> Данный код используют в тех случаях, когда грыжа диска проявляется лишь рефлекторным мышечно-тоническим синдромом, но не вызывает корешковый синдром или миелопатию</p>		
M50.3	Другая дегенерация межпозвоночного диска шейного отдела	<p>ОФД. Шейный дискоз (остеохондроз)</p> <p>ПРФД. Хроническая цервикалгия на фоне шейного остеохондроза, стационарное течение, с умеренно выраженным болевым синдромом, без ограничения подвижности позвоночника</p>

1	2	3
<i>Примечание.</i> В этом случае дегенеративное поражение дисков не сопровождается формированием его грыжи. При КТ и МРТ может выявляться равномерное умеренное выпячивание диска за пределы линии, соединяющей передние и задние края соседних позвонков, а при рентгенографии — снижение высоты диска		
M50.8	Другие поражения межпозвоночного диска шейного отдела	ОФД. Шейная дископатия
<i>Примечание.</i> Данный код используют в тех случаях, когда поражение диска не связано с дегенеративно-дистрофическим процессом		
M50.9	Поражение межпозвоночного диска шейного отдела неуточненное	Код используется для статистического учета в отсутствие уточняющей клинической информации

1.2. Неврологические синдромы при поражении грудных и пояснично-крестцовых межпозвоночных дисков

Неврологические синдромы при поражении грудных и пояснично-крестцовых дисков кодируются в рубрике «Поражения межпозвоночных дисков других отделов» (M51). Грыжа пояснично-крестцовых дисков — основная причина вертеброгенной боли у лиц молодого возраста (30-50 лет). В большинстве случаев поражаются два последних диска: L^v—S, и L^{IV}—L^v, реже — L^{IU}—L^{IV}. Начальные фазы формирования грыжи диска сопровождаются локальной и рефлекторной болью, нередко иррадиирующей в крестцово-подвздошное сочленение, крестец, копчик, мошонку или промежность; для более поздней фазы характерна корешковая боль.

Особенности дискогенного болевого синдрома:

- 1) острое развитие боли после резкого движения, наклона, подъема тяжести или падения;
- 2) указание в анамнезе на повторяющиеся эпизоды люмбалгии и люмбоишиалгии;
- 3) боль усиливается при движении, натуживании, сидении в глубоком кресле, длительном пребывании в одной позе, кашле и чиханье, надавливании на яремные вены и ослабевает в покое, особенно если больной лежит на здоровом боку, согнув больную ногу в коленном и тазобедренном суставе;

- 4) при осмотре спина обычно фиксирована в слегка согнутом положении;
- 5) наклон кпереди резко ограничен и осуществляется лишь за счет тазобедренного сустава; резко ограничен и наклон в больную сторону;
- 6) отмечается выраженное напряжение паравертебральных мышц, уменьшающееся в положении лежа;
- 7) часто выявляется сколиоз, усиливающийся при наклоне кпереди, но исчезающий в положении лежа (при боковой грыже сколиоз направлен в здоровую сторону, при парамедианной — в больную).

Боль при грыже диска часто сопровождается формированием на периферии (в мышцах ягодицы, бедра, голени) болезненных и триггерных точек, которые могут играть самостоятельную роль в поддержании болевого синдрома.

1	2	3
M51.0+	Поражения межпозвоночных дисков поясничного и других отделов с миелопатией	ОФД. Дискогенная миелопатия ПРФД. Миелопатия грудного отдела вследствие срединной грыжи диска Th ^{IX} —Th ^x с умеренно выраженным нижним спастическим парапарезом, тазовыми нарушениями
<i>Примечание.</i> При грыже <i>поясничных</i> дисков миелопатия развивается исключительно редко, как правило, вследствие сдавления артерии Депош—Готтерона, входящей в позвоночный канал с корешками L ⁵ или S ₁ . При этом остро развивается клиника синдрома конуса и эпиконуса спинного мозга, иногда — синдром поражения спинного мозга на уровне нижегрудного отдела или поясничного утолщения. Срединные грыжи <i>грудных</i> межпозвоночных дисков, компримирующие спинной мозг — исключительно редкое явление; как правило, они локализуются на уровне Th ^x -L ₁ ,		
M51.1	Поражения межпозвоночных дисков поясничного и других отделов с радикулопатией	ОФД. Дискогенная поясничная (грудная) радикулопатия ПРФД. Радикулопатия Ц вследствие грыжи диска L ^{IV} —L ^V с выраженным болевым синдромом, фаза обострения ПРФД. Радикулоишемия L ⁵ (синдром парализующего ишиаса) слева

1	2	3
		вследствие боковой грыжи диска L ^{IV} -L ^V третьей степени, стадия регресса, умеренно выраженный парез и гипестезия левой стопы
<p><i>Примечание.</i> При двойном кодировании в случае сдавления грыжей диска корешка спинномозгового нерва или сплетения дополнительно указывается код G55.1*. Грыжа поясничного диска обычно сдавливает корешок, выходящий на один уровень ниже, но соответствие между пораженным корешком и локализацией грыжи отмечается не всегда (иногда симптомы поражения корешка бывают вызваны поражением более высоко расположенного диска). Поэтому по клиническим данным можно с определенностью сказать, какой из корешков подвергся сдавлению (табл. 3 в приложении), но нельзя точно утверждать, грыжа какого диска явилась тому причиной. Одновременное вовлечение двух корешков при грыже одного диска — редкое явление, но иногда оно отмечается при парамедианной грыже диска L^{IV}—L^V (в этом случае страдают корешки L⁵ и S¹). Как и при грыже шейных дисков, поражение корешка может быть следствием механического сдавления, ишемии, отека, воспаления, демиелинизации и аксональной дегенерации. Однако установить механизм развития дисфункции корешка на основе клинических данных не представляется возможным. Исключение, возможно, представляет синдром «парализующего ишиаса», при котором на фоне резкого усиления корешковых болей остро возникает парез стопы. Развитие данного синдрома связывают с ишемией корешка, вызванной сдавлением питающих его сосудов (радикулоишемией)</p>		
M51.2	Другое уточненное смещение межпозвоночного диска Люмбаго вследствие смещения межпозвоночного диска	ОФД. Дискогенная дорсалгия (люмбалгия, торакалгия) ПРФД. Хроническая люмбалгия вследствие грыжи диска L ^{IV} —L ^V , рецидивирующее течение, фаза обострения
M51.3	Другая уточненная дегенерация межпозвоночного диска	ОФД. Поясничной (грудной) дисккоз (остеохондроз) ПРФД. Хроническая люмбалгия на фоне остеохондроза поясничного отдела позвоночника (L ^{IV} -L ^V), рецидивирующее течение, фаза неполной ремиссии, слабо выраженный болевой синдром
<p><i>Примечание.</i> Дегенерация диска может приводить не только к грыже, но и к равномерной умеренной протрузии диска, что приводит к снижению</p>		

1	2	3
его высоты и изменению взаиморасположения основных элементов позвоночно-двигательного сегмента. Это может быть причиной нестабильности или патологической фиксации сегмента, приводящих к хроническому болевому синдрому, а также ускорению дегенеративных изменений (спондилеза)		
M51.4	Грыжи Шморля	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Хроническая люмбалгия вследствие множественных грыж Шморля, стационарное течение, умеренно выраженный болевой синдром
<i>Примечание. Грыжи Шморля</i> — внедрение фрагментов пульпозного ядра межпозвонкового диска через замыкательную пластинку в губчатое вещество тела прилегающего позвонка. Дефект замыкательных пластинок может быть результатом их конституциональной неполноценности, травмы или дегенеративного процесса (остеохондроза позвоночника). Выделяют центральные, передние, боковые и задние грыжи; они могут быть единичными и множественными. Центральные и боковые грыжи Шморля обычно бывают асимптомными. В то же время передние и множественные грыжи Шморля могут приводить к нестабильности позвоночно-двигательных сегментов (см. ниже) и быть причиной хронических локальных болевых синдромов. Боль в спине в этих случаях провоцируется динамической и статической нагрузкой. Редко встречающиеся задние грыжи Шморля могут приводить к отслоению и утолщению задней продольной связки и способствовать развитию стеноза позвоночного канала		
M51.8	Другое уточненное поражение межпозвонкового диска	ОФД. Пояснично-крестцовая (грудная) дископатия
M51.9	Поражение межпозвонкового диска неуточненное	Код для статистического учета неуточненных поражений межпозвонковых дисков

2. Неврологические синдромы при спондилезе

Спондилез (деформирующий спондилез) — наиболее частая причина вертебрoneврологических синдромов в пожилом возрасте. Под спондилезом понимают совокупность дегенеративных изменений, которые включают формирование остеофитов, дегенеративные изменения межпозвонковых суставов (спондилоартроз), гипертрофию связочного аппарата и т. д. Изменения, свойственные спондилезу, могут иметь компенсаторный характер, способствуя фиксации неста-

бильных (в результате снижения высоты дисков) позвоночно-двигательных сегментов, однако они приводят к сужению позвоночного канала и межпозвонковых отверстий и могут вызывать компрессию невралжных элементов и спинного мозга. Неврологические проявления спондилеза кодируются в рубрике М47.

Согласно МКБ-10, в рамках спондилеза рассматривается и спондилоартроз. Спондилоартроз — артроз межпозвонковых (фасеточных) суставов, чаще всего развивающийся на шейном и поясничном уровнях; может сопровождаться функциональной блокадой суставов, подвывихом в суставах с ущемлением суставной капсулы, воспалением суставных тканей. Он может возникать:

- в результате перегрузки задних отделов позвоночно-двигательных сегментов (например, в связи с нарушением статики позвоночника);
- при распространенном остеоартрозе, поражающем суставы позвоночника и конечностей;
- вследствие дегенерации и уменьшения высоты диска, приводящих к изменению взаимоотношений суставных отростков.

Клинически спондилоартроз проявляется двусторонней болью, которая обычно локализуется паравертебрально, усиливается при разгибании, особенно при одновременной ротации, но уменьшается в покое и при двусторонней блокаде межпозвонковых суставов с введением местного анестетика. По утрам больные испытывают преходящую скованность.

Диагноз спондилеза и спондилоартроза должен быть подтвержден рентгенологически. При спондилезе рентгенография в шейном отделе выявляет остеофиты и унковертебральный артроз, в грудном и поясничном отделах — множественные переднебоковые остеофиты, перекидывающиеся в виде мостиков между соседними позвонками, вызывая их деформацию (обычно кифоз). При спондилоартрозе рентгенография выявляет сужение межсуставных щелей, субхондральный склероз, деформацию и гипертрофию суставных фасеток вследствие костно-хрящевых разрастаний.

1	2	3
М47	Спондилез <i>Включены:</i> артроз или остеоартрит позвоночника, дегенерация фасеточных суставов	

1

M47.0+ Синдром сдавления передней спинальной или позвоночной артерии (G99.2*)	ОФД. Шейный спондилез со сдавлением передней спинальной или позвоночной артерии ПРФД. Ишемическая миелопатия на фоне шейного спондилеза с вялым верхним парапарезом и спастическим нижним парапарезом, снижением поверхностной чувствительности с уровня Th ⁶
--	---

Примечание. Передняя спинальная артерия формируется из позвоночных артерий и следует вниз вдоль всего длинника спинного мозга, являясь основным источником кровоснабжения его передних двух третей. На различных уровнях она подпитывается немногочисленными медуллярными артериями, отходящими от позвоночных и подключичных артерий (на шейном уровне), аорты и подвздошных артерий (на грудном и поясничном уровнях). Компрессия передней спинальной, равно как и питающих ее позвоночных или медуллярных артерий, может происходить в рамках спондилеза шейного отдела — при сужении позвоночного канала и межпозвонковых отверстий за счет разрастания остеофитов, гипертрофии суставных отростков и желтой связки, грубом унковертебральном артрозе и т. д. Компрессия сосудов может значительно усиливаться при движении в шейном отделе (особенно при его нестабильности). Однако следует подчеркнуть, что на практике инфаркты спинного мозга наблюдаются редко и еще реже бывают осложнением дегенеративных изменений позвоночника. В связи с этим при остром развитии спинальной симптоматики следует прежде всего исключить сдавление спинного мозга (опухолью, эпидуральным абсцессом и т. д.) или миелит, а диагностировав спинальный инсульт, — в первую очередь исключить его более частые причины — атеросклероз или расслаивающую аневризму аорты, кардиогенную эмболию, васкулиты и т. д. В пользу компрессии сосудов обычно свидетельствуют предшествующие транзиторные ишемические эпизоды с развитием двигательных или чувствительных нарушений ниже уровня поражения, провоцирующиеся движением. Сдавление передней спинальной артерии на шейном уровне может вызывать поражение не только шейного отдела спинного мозга, но и поражение грудного отдела спинного мозга (в зоне терминального кровоснабжения — на уровне Th⁴—Th⁹). При этом могут развиваться:

1) классическая картина поражения передних двух третей поперечника спинного мозга с внезапно развивающимся вялым или смешанным верхним парапарезом и/или нижним спастическим парапарезом, тазовыми нарушениями, выпадением поверхностной чувствительности ниже уровня поражения и сохранностью глубокой чувствительности;

1	2	3
	<p>2) ишемический синдром БАС с вялым или смешанным верхним парапарезом и/или нижним спастическим парапарезом без чувствительных нарушений. Помимо клиники спинального инсульта сдавление позвоночной и передней спинальной артерии может приводить и к ступенеобразно прогрессирующей ишемической миелопатии.</p> <p>При сдавлении позвоночной артерии могут также наблюдаться:</p> <ol style="list-style-type: none"> 1) задний шейный симпатический синдром: 2) повторяющиеся эпизоды вертебробазилярной недостаточности; 3) эпизоды дроп-атак или синдрома Унтерхарнштадта 	
M47.1	<p>Другой спондилез с миелопатией</p> <p>Спондилогенное сдавление спинного мозга (G99.2*)</p> <p><i>Исключен:</i> подвывих позвонков (M43.3-M43.5)</p>	<p>ОФД. Спондилогенная шейная (грудная) миелопатия</p> <p>ПРФД. Спондилогенная шейная миелопатия с умеренно выраженным нижним спастическим парапарезом на фоне шейного спондилеза</p>
<p><i>Примечание.</i> Диагноз устанавливается при постепенно прогрессирующем поражении спинного мозга, наличии признаков стеноза позвоночного канала, в отсутствие массивной срединной или парамедианной грыжи диска, которая могла бы вызвать компрессию вентральных отделов спинного мозга или передней спинальной артерии</p>		
M47.2	<p>Другой спондилез с радикулопатией</p>	<p>ОФД. Радикулопатия.... (с указанием пораженного корешка) на фоне... спондилеза (с указанием пораженного отдела позвоночника)</p> <p>ПРФД. Радикулопатия C⁵ вследствие шейного спондилеза, рецидивирующее течение, стадия обострения, резко выраженный болевой синдром, значительное ограничение подвижности шейного отдела</p>
<p><i>Примечание.</i> При сдавлении корешка спинномозгового нерва и сплетения у больных со спондилезом дополнительно применяется код G55.3*</p>		
M47.8	<p>Другой спондилез (без миелопатии или радикулопатии)</p>	<p>ОФД. Хроническая цервикалгия (люмбоишиалгия) вследствие шейного (поясничного) спондилеза (спондилоартроза)</p>
M47.9	<p>Спондилез неуточненный</p>	<p>Код предназначен для статистического учета неуточненных диагнозов</p>

3. Неврологические синдромы при других заболеваниях позвоночника

3.1. Нестабильность позвоночника

Нестабильность позвоночника — патологическая подвижность позвоночника, вызванная повреждением его основных структурных элементов (диска, фасеток суставов, связок) при травмах, дегенеративных процессах, опухолях, воспалительных поражениях, последствиях оперативных вмешательств на позвоночнике, аномалиях развития и др. В результате нестабильности позвоночника может развиваться сдавление корешков спинномозговых нервов, спинного мозга или питающих их сосудов.

Наличие нестабильности позвоночника должно быть обязательно подтверждено данными функциональной рентгенографии, выполненной в положении крайнего сгибания и разгибания (критерием нестабильности в позвоночно-двигательном сегменте являются объем сегментарной подвижности позвонков, превышающий 15°, либо переднее, боковое или заднее соскальзывание тела позвонка более чем на 3 мм).

При *нестабильности в атлантоаксиальном сочленении*, часто являющейся следствием повреждения связочного аппарата сочленения, дистрофических изменений в суставах, травмы или аномалии развития, наблюдаются пароксизмы интенсивной боли в краниоцервикальной области при наклонах и поворотах головы, симптомы поражения корешка С², кривошея; возможно развитие миелопатии, вертебрально-базилярной недостаточности, синкопальных состояний, дроп-атак и т. д.

При *нестабильности в шейном отделе* чаще всего наблюдается хроническая локальная и отраженная боль (цервикалгия, цервикокраниалгия, цервикобрахиалгия), которая усиливается при неловком движении, разгибании шеи, после ходьбы, бега, длительного вождения автомобиля и т. д. Со временем могут появляться симптомы поражения корешков спинномозговых нервов и спинного мозга. При *нестабильности пояснично-крестцового отдела* основным проявлением служат люмбагия и люмбоишиалгия, имеющие хроническое прогрессирующе-рецидивирующее течение. Боль усиливается при динамической или статической нагрузке, но проходит в положении лежа. Выявляется ограничение подвижности позвоночника

(из-за компенсаторного напряжения паравертебральных мышц), особенно при наклоне вперед. На фоне стеноза позвоночного канала нестабильность поясничного отдела позвоночника может быть причиной сдавления корешков конского хвоста.

1	2	3
M53.2	Спинальная нестабильность	ОФД. Нестабильность позвоночника ПРФД. Хроническая люмбагия вследствие нестабильности поясничного отдела позвоночника на фоне остеохондроза, рецидивирующее течение, стадия обострения
<i>Примечание.</i> При формулировании диагноза указывается пораженный отдел позвоночника. При сдавлении корешка спинномозгового нерва или сплетения дополнительно используют код G55.3*, при сдавлении спинного мозга — код G99.2*		
M43.3	Рецидивирующий подвывих в атлантоаксиальном сочленении с миелопатией	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. С указанием синдрома миелопатии
M43.4	Другой рецидивирующий подвывих в атлантоаксиальном сочленении	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M43.5	Другой рецидивирующий подвывих позвонков	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

3.2. Другие дегенеративные заболевания позвоночника

1	2	3
M42	Остеохондроз позвоночника	
M42.0	Юношеский остеохондроз позвоночника Болезнь Кальве Болезнь Шейерманна <i>Исключен:</i> позиционный кифоз (M40.0)	ОФД. Болезнь Шейерманна—Мау (юношеская остеохондропатия)
<i>Примечание.</i> Болезнь Шейерманна—Мау (син.: юношеский кифоз, юношеская остеохондропатия) — остеохондропатия; характеризуется асептичес-		

1	2	3
---	---	---

ким некрозом апофизов тел позвонков, чаще всего нижнегрудных. Клинически проявляется на первом-втором десятилетии жизни резким усилением грудного кифоза. Примерно у половины больных отмечается тупая ноющая боль в межлопаточной области, усиливающаяся в покое и после длительной физической нагрузки. Рентгенография выявляет кифоз, клиновидную деформацию тел нижнегрудных позвонков, неровность контуров концевых пластин с образованием грыж Шморля, сужение межпозвонковых пространств

M42.1 Остеохондроз позвоночника ОФД. Та же, что и в МКБ-10 у взрослых

Примечание. Остеохондроз (остеохондропатия) взрослых обычно имеет дистрофический (дегенеративный) характер и связан с постоянной микротравматизацией дисков, испытывающих наибольшую осевую нагрузку. Рентгенологически при этом выявляются снижение высоты диска, субхондральный склероз, формирование остеофитов, вторичный спондилоартроз. Болевые синдромы вызывает не сам по себе остеохондроз, а его осложнения — грыжи дисков, спондилоартроз, стеноз позвоночного канала и т. д. Поэтому мы не рекомендуем использовать этот код в том случае, когда может быть поставлен более точный диагноз (см. разд. 1, 2, 3.8 и др.)

M42.9 Остеохондроз позвоночника Код предназначен для статистического учета неуточненного неуточненный диагноза

M48.0 Спинальный стеноз ОФД. Стеноз позвоночного канала
Каудальный стеноз

Примечание. **Стеноз позвоночного канала** — сужение позвоночного канала может быть врожденным или приобретенным. *Врожденный стеноз* может быть идиопатическим или связанным с другими заболеваниями (например, ахондроплазией или синдромом Клиппеля—Фейля). *Приобретенный стеноз* бывает следствием спондилолистеза, грыжи межпозвонковых дисков, задних остеофитов, гипертрофии желтых или других связок, спондилоартроза с гипертрофией суставных фасеток, травмы позвоночника, гипертрофии и оссификации задней продольной связки, болезни Педжета. На уровне шейного отдела стеноз позвоночного канала диагностируют, если соотношение переднезаднего диаметра позвоночного канала и тела позвонка менее 0,8 (диаметр менее 11 мм). Клинически стеноз шейного отдела позвоночника может проявляться радикулопатией или миелопатией. Стеноз позвоночного канала на грудном и поясничном уровне диагностируют, если переднезадний диаметр позвоночного канала менее 12 мм либо площадь канала менее 100 мм². Стеноз поясничного отдела позвоночного

1 | 2 | 3

канала приводит к компрессии корешков конского хвоста и питающих его сосудов. Его основное клиническое проявление — *нейрогенная (каудогенная) перемежающаяся хромота*. Она выражается в появлении при ходьбе или длительном стоянии двусторонних болей, онемения, парестезии, слабости в мышцах голени, режы бедра, которые уменьшаются в течение нескольких минут, если больной наклонится кпереди или сядет, возможно снижение чувствительности в области ягодиц, по задней поверхности бедер, в голених, проходящие затруднения при мочеиспускании. Рубрику М48.0 целесообразно использовать лишь в тех случаях, когда: 1) имеется характерная клиническая картина стеноза (например, в виде каудогенной перемежающейся хромоты); 2) при рентгенографии, миелографии, КТ или МРТ выявляется уменьшение диаметра позвоночного канала; 3) другие рубрики (например, М47 или М51) неприменимы

М48.1 Анкилозирующий гиперостоз (Форестье) ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Диффузный идиопатический скелетный гиперостоз

Примечание. **Анкилозирующий гиперостоз** (оссифицирующий лигаментоз) позвоночника, или болезнь Форестье характеризуется избирательной гипертрофией и обызвествлением (кальцификацией, оссификацией) передней и задней продольной и желтых связок в шейном и грудном отделах с патологической фиксацией нескольких смежных позвоночно-двигательных сегментов. Диагноз подтверждается при рентгенографии позвоночника. Высота межпозвонковых дисков не снижена

М48.8	Другие уточненные спондилопатии Оссификация задней продольной связки	ОФД. Оссификация задней продольной связки
<i>Примечание.</i> Неврологические проявления оссификации задней продольной связки имеют рефлекторный характер или связаны с развитием стеноза позвоночного канала		

3.3. Деформации позвоночника

Выделяют три основных варианта нарушения статики позвоночника: кифоз, лордоз, сколиоз. Деформации позвоночника вызывают избыточное напряжение мышц с нередким развитием миофасциального болевого синдрома, перегрузку суставов и связок позвоночника, провоцирующую быстрое развитие дегенеративно-дистрофических изменений. Итогом являются разнообразные рефлекторные

болевы синдромы с мышечно-тоническими и нейродистрофическими нарушениями. В тяжелых случаях деформации позвоночника могут приводить к стенозу позвоночного канала и сдавлению корешков спинномозговых нервов, спинного мозга и питающих их сосудов.

3.3.1. Кифоз и лордоз

Кифоз — искривление позвоночника кзади в сагиттальной плоскости. В норме умеренный кифоз выявляется лишь в грудном отделе. Патологическим является кифоз в шейном и поясничном отделах, а также грудной кифоз, превышающий 40°. Выделяют два основных вида кифоза: неструктурный (постуральный) и структурный. *Постуральный кифоз* связан с неправильной осанкой, относительной слабостью паравerteбральных мышц, иногда с укорочением подколенных сухожилий или поясничным гиперлордозом — самый распространенный вариант нарушения осанки в подростковом возрасте. Деформация особенно заметна в положении стоя или сидя, но исчезает в положении лежа на животе, при сгибании и переразгибании позвоночника. Постуральный кифоз не связан с патологией позвоночника, мышц, нервов и т. д. Рентгенография не выявляет каких-либо изменений. К постуральному кифозу близки рефлекторные кифозы при дискогенных корешковых синдромах, воспалительных процессах в заглочном или забрюшинном пространствах. *Структурный кифоз* связан с патологией позвонков и не устраняется при изменении позы. Он может иметь врожденный характер либо являться осложнением болезни Шейерманна—Мау (M42.0), анкилозирующего спондилита (M45), остеопороза (M80—M82), а также инфекционных спондилитов (например, туберкулезного), травмы, хирургических вмешательств на позвоночнике. Кифоз наблюдается также у больных с нервно-мышечными заболеваниями, синингомиелией, спиноцеребеллярными дегенерациями, последствиями полиомиелита.

Лордоз характеризуется искривлением позвоночника, выпуклость которого направлена вперед, в норме отмечается в шейном и поясничном отделах. Деформация может заключаться в ослаблении лордоза (синдром плоской спины) или усилении лордоза (гиперлордоз). *Гиперлордозом* называют состояние, когда искривление шейного или поясничного отдела более 40°. Как и кифоз, гиперлордоз может быть неструктурным (постуральным) и структурным. *Постуральный*

гиперлордоз отмечается в вертикальном положении, но исчезает или сменяется кифозом при наклоне головы и туловища. Постуральный гиперлордоз чаще всего наблюдается в поясничном отделе и связан с нарушением осанки, избыточной массой тела, слабостью мышечно-связочного аппарата позвоночника, патологическим кифозом грудного отдела или контрактурой тазобедренных суставов. Постуральный лордоз может со временем превращаться в фиксированный вследствие дистрофических изменений в межпозвонковых суставах, желтых и межостистых связках. *Структурный (фиксированный) гиперлордоз* может иметь врожденный характер или быть осложнением нервно-мышечных заболеваний, травм, оперативных вмешательств на позвоночнике.

Различные варианты кифоза и лордоза кодируются в рубрике М40.

1	2	3
М40.0	Позиционный кифоз <i>Исключен:</i> остеохондроз позвоночника (М42.-)	ОФД. Постуральный кифоз
М40.1	Другой вторичный кифоз	ОФД. Вторичный кифоз (с указанием основного заболевания)
<i>Примечание.</i> Код следует использовать в том случае, когда кифоз имеет структурный характер и представляет собой остаточное явление перенесенного ранее заболевания, а не симптом активно текущего заболевания. Врожденный кифоз кодируется в подрубрике Q76.4		
М40.2	Другой и неуточненный кифоз	Код предназначен для статистического учета неуточненных диагнозов
М40.3	Синдром плоской спины	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Код следует использовать при наличии уплощения шейного и поясничного лордоза, не связанного с другим неврологическим или вертебральным заболеванием		
М40.4	Другой лордоз Приобретенный Постуральный	ОФД. Гиперлордоз
<i>Примечание..</i> Врожденный гиперлордоз кодируется в рубрике Q76.4		
М40.5	Лордоз неуточненный	Код предназначен для статистического учета неуточненных диагнозов

3.3.2. Сколиоз

Сколиоз — боковое искривление позвоночника. Выделяют неструктурные (простые) и структурные (сложные) варианты сколиоза. *Неструктурный сколиоз* возникает после рождения в отсутствие грубых патологических изменений позвонков и фиксированной ротации позвоночника. Их причиной могут быть нарушения осанки, укорочение одной ноги, рефлекторное напряжение мышц при вертеброгенных болевых синдромах и др. После устранения причины форма позвоночника восстанавливается.

Структурные варианты сколиоза могут быть врожденными и приобретенными. Их причиной бывают изменения позвонков (пороки развития, травма, опухоли, остеомаляция, остеопороз, несовершенный остеогенез), заболевания нервной системы (синдром миелита, атаксия Фридрейха, торсионная дистония, полиомиелит, нейрофиброматоз и др.) и мышц (мышечные дистрофии, врожденные миопатии), метаболические расстройства (рахит, нефрогенная остеопатия), поражения грудной клетки (торакогенный сколиоз).

Примерно в 85% случаев определенную причину сколиоза установить не удастся (*идиопатический сколиоз*). Выделяют два типа идиопатического сколиоза, в зависимости от времени его развития: инфантильный, проявляющийся в первые три года жизни, и ювенильный, проявляющийся в возрасте старше 3 лет. Идиопатический сколиоз обычно проявляется в период интенсивного роста позвоночника. При этом возникают торсия — скручивание позвонков (укорочение дужки на выпуклой стороне искривления и одновременно удлинение дужки на вогнутой стороне) и клиновидная деформация их тел, нарастают дистрофические изменения в межпозвонковых дисках, происходит их соскальзывание по эпифизарному хрящу. Результатом являются гипермобильность межпозвонковых суставов, слабость мышц спины, брюшной стенки, ягодичных мышц, что нарушает осанку и способствует дальнейшему прогрессированию деформации. При идиопатическом сколиозе часто выявляются недостаточность вестибулярных и мозжечковых систем, дефекты глубокой чувствительности, изменения гистологии скелетных мышц, однако их взаимоотношения со сколиозом остаются неясными. В ряде случаев выявляется положительный семейный анамнез, что указывает на наследственную

природу заболевания, однако генетический дефект и тип наследования к настоящему времени не установлены.

По локализации выделяют шейно-грудной, грудной,- пояснично-грудной, поясничный и комбинированный (S-образный) типы сколиоза. При идиопатическом сколиозе чаще всего встречаются пять вариантов: левосторонний поясничный сколиоз с вторичным грудным правосторонним изгибом (I тип), правосторонний грудной сколиоз с вторичным изгибом поясничного отдела влево (II тип) или без него (III тип), правосторонний тораколумбальный сколиоз от Th^v до L^{IV} без вторичного изгиба (IV тип), правосторонний грудной сколиоз с вторичным изгибом грудного отдела влево (V тип). Тяжесть сколиоза оценивают по выраженности торсии позвонков, стабильности искривления и его величине в градусах. Для легкого сколиоза характерно искривление позвоночника до 20°, для умеренного — от 20 до 40°, для тяжелого — более 40°.

Торсия позвонка ранжируется следующим образом (по Nash): при первой степени ножка на стороне ротации проецируется на край тела позвонка, а противоположная — смещена к средней линии на $\frac{1}{3}$ расстояния от края позвонка до середины его тела, при второй степени — ножка на стороне ротации едва определяется по краю тела позвонка, а противоположная смещена на $\frac{2}{3}$ указанного расстояния; при третьей степени ножка на стороне ротации не видна, а противоположная расположена по средней линии; при четвертой степени ножка на противоположной ротации стороне смещается за среднюю линию.

Инфантильный идиопатический сколиоз возникает главным образом у мальчиков и в 80—85% случаев спонтанно регрессирует. Однако у остальных он может прогрессировать. Течение *юношеского* идиопатического сколиоза более вариабельно. Возможно прогрессирующее течение (особенно в периоды роста), стационарное или регрессирующее течение. Тяжелый сколиоз приводит к развитию стойкого болевого синдрома, часто связанного с вторичной дегенерацией межпозвонковых и реберно-позвоночных суставов, компрессии корешков, нарушению функции дыхательной и сердечно-сосудистой систем (кифосколиотическая болезнь сердца).

Различные варианты сколиоза (в том числе кифосколиоз) кодируются в рубрике M41. Исключения составляют врожденный сколиоз (Q67.5) и сколиоз вследствие порока развития костей (Q76.3).

1	2	3
M41.0	Инфантильный идиопатический сколиоз	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M41.1	Юношеский идиопатический сколиоз Сколиоз у подростков	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Юношеский идиопатический сколиоз, III тип, прогрессирующее течение, сколиоз тяжелой степени, умеренно выраженная люмбалгия
M41.2	Другой идиопатический сколиоз	ОФД. Идиопатический сколиоз
M41.3	Торакогенный сколиоз	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M41.4	Нервно-мышечный сколиоз	ОФД. Сколиоз вследствие детского церебрального паралича (атаксии Фридрейха, торсионной дистонии, мышечной дистрофии Дюшенна и др.)
<i>Примечание.</i> В качестве основного указывается код первичного заболевания.		
M41.5	Другой вторичный сколиоз	ОФД. Вторичный сколиоз (с указанием основного заболевания)
M41.8	Другие формы сколиоза	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M41.9	Сколиоз неуточненный	Код предназначен для статистического учета неуточненных диагнозов

3.4. Другие деформирующие спондилопатии

В рубрике M43 кодируются другие заболевания позвоночника, приводящие к его деформации (спондилолиз, спондилолистез, анкилоз межпозвоночных суставов и т. д.). В их число не включаются врожденные мальформации позвоночника и грудной клетки (кодируются в рубрике Q76.-), деформации позвоночника вследствие остеопороза (M80-81) и болезнь Педжета (M88).

1	2	3
M43.0	Спондилолиз	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Спондилолиз — щель в задней части дужки позвонка (чаще всего V поясничного позвонка), приводящая к расхождению верхних и		

1	2	I	3
---	---	---	---

нижних суставных отростков. Часто возникает в результате врожденной слабости дужки, однако щель образуется обычно в возрасте 5—7 лет. Клинически спондилолиз проявляется преимущественно у молодых спортсменов, которым часто приходится переразгибать спину (например, у гимнастов или борцов). Диагноз устанавливается с помощью рентгенографии

М43.1 Спондилолистез**ОФД.** Та же, что и в МКБ-10

ПРФД. Посттравматический спондилолистез с передним смещением L^{IV} второй степени, вторичным спондилоартрозом, радикулопатия L⁵ с умеренным синдромом

Примечание. **Спондилолистез** — смещение («соскальзывание») позвонка по отношению к смежному позвонку. Выделяют антеролистез (соскальзывание кпереди), латеролистез (боковые смещения тел позвонков), ретролистез (заднее соскальзывание позвонка). Спондилолистез может иметь врожденный характер (диспластический спондилолистез), возникать в связи с травмой (травматический спондилолистез), заболеваниями костной ткани, дегенеративно-дистрофическими изменениями в позвоночнике. В молодом возрасте спондилолистез чаще обусловлен спондилолизом и локализуется в нижнепоясничном отделе позвоночника, сопровождаясь подвывихом в пояснично-крестцовом сочленении. В возрасте старше 40 лет спондилолистез чаще возникает вследствие дегенерации межпозвонковых дисков и суставов и нередко приводит к стенозу позвоночного канала. Дегенеративный спондилолистез чаще всего наблюдается на уровне L^{HI}—L^V. Клинически спондилолистез может проявляться всем спектром вертеброневрологических синдромов, как рефлекторных, так и компрессионных. Диагноз спондилолистеза должен быть подтвержден с помощью функциональной рентгенографии, КТ, МРТ или миелографии. При формулировании диагноза необходимо указать степень спондилолистеза (I — соскальзывание до 25% переднезаднего диаметра нижней площадки тела смещенного позвонка; II — 25-50%; III — 50-75%, IV — 75-100%; V — опрокидывание тела над нижележащим позвонком) Наиболее часто встречающийся дегенеративный спондилолистез редко превышает I степень

М43.2 Другие сращения позвоночного столба

Анкилоз позвоночных суставов

ОФД. Анкилоз межпозвонковых суставов

1	2	3
M43.8	Другие уточненные деформирующие дорсопатии <i>Исключены:</i> кифоз, лордоз, сколиоз	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M43.9	Деформирующие дорсопатии неуточненные	Код предназначен для статистического учета неуточненных диагнозов

3.5. Воспалительные спондилопатии

Воспалительные спондилопатии (спондилиты) — редкая, но клинически значимая причина рефлекторных и компрессионных вертеброневрологических синдромов. Они могут иметь как инфекционную (например, туберкулезный спондилит), так и неинфекционную (анкилозирующий спондилоартрит) природу. В МКБ-10 воспалительные спондилопатии кодируются в трех рубриках:

M45 «Анкилозирующий спондилит»,

M46 «Другие воспалительные спондилопатии»,

M49 «Спондилопатии при заболеваниях, классификация которых дана в других рубриках».

M45 Анкилозирующий спондилит **ОФД.** Идиопатический анкилозирующий спондилит (болезнь Бехтерева)

Примечание. **Анкилозирующий спондилит** (идиопатический анкилозирующий спондилоартрит, болезнь Бехтерева, болезнь Мари—Штрюмпелля) — заболевание, преимущественно поражающее аксиальные суставы — крестцово-подвздошные, межпозвонковые, реберно-позвоночные; проявляется в молодом возрасте (до 40 лет) постепенно нарастающей болью в пояснице, иррадиирующей в ягодицы и верхнюю часть бедер. Анкилозирующий спондилит представляет собой воспалительную энтезопатию, так как первично воспалительный процесс локализуется в области прикрепления связок к кости. В отличие от грыжи межпозвонкового диска или спондилеза боли имеют немеханический характер, возникая ночью и в покое. В пользу анкилозирующего спондилита свидетельствуют выраженная скованность по утрам, медленно преодолеваемая физической активностью, и тотальное ограничение подвижности позвоночника (при грыже диска ограничение движений более ощутимо при сгибании и

1 | 2 | / | j

наклоне в одну из сторон), выраженная болезненность при пальпации или компрессии крестцово-подвздошных сочленений. По мере прогрессирования болезни подвижность позвоночника все больше ограничивается, выпрямляется поясничный лордоз. Постепенно заболевание вовлекает тораколумбальный переход, шейный отдел и, наконец, приводит к анкилозу позвоночника.

В отличие от грыжи межпозвоночных дисков симптомы компрессии спинномозговых корешков и спинного мозга наблюдаются на поздней стадии заболевания. Сдавление шейного отдела спинного мозга с развитием тетраплегии может быть результатом подвывиха в атлантаксиальном суставе или перелома позвонков, который может произойти даже после легкой травмы (например, при интубации или мануальной терапии). Посттравматическая миелопатия может быть также результатом эпидуральной гематомы или ушиба спинного мозга в условиях узкого ригидного позвоночного канала. Иногда встречается цервиколингвальный синдром (пароксизмы односторонней боли в затылке, сопровождающейся дизестезией в ипсилатеральной половине языка), предположительно связанный с раздражением корешков С²-С³. На поздней стадии возможно развитие синдрома конского хвоста, связанного с поясничным арахноидальным дивертикулом, который может быть выявлен при миелографии, КТ или МРТ. Стеноз поясничного отдела позвоночного канала может вызывать нейрогенную (каудогенную) перемежающуюся хромоту. СОЭ умеренно повышена. Важное диагностическое значение имеет рентгенография крестцово-подвздошных сочленений, выявляющая размытость контуров сустава, остеопороз, затем склероз периартикулярной костной ткани. На поздней стадии линия сустава может исчезать. Возможна также оссификация продольных связок и наружных слоев фиброзного кольца межпозвоночных дисков с формированием синдесмофитов.

Диагноз может быть установлен при наличии рентгенологически подтвержденного сакроилеита, сочетающегося с одним из трех следующих симптомов: 1) постепенно развивающиеся боли в спине немеханического характера, сопровождающиеся выраженной утренней скованностью и сохраняющиеся более 3 месяцев; 2) ограничение подвижности поясничного отдела как в сагиттальной, так и фронтальной плоскости; 3) ограничение экспансии грудной клетки (разница в окружности грудной клетки при максимальном вдохе и выдохе на уровне четвертого межреберного промежутка менее 5 см). При формулировании диагноза следует указывать пораженные суставы. При сдавлении корешка спинномозгового нерва или сплетения дополнительно используют код G55.3*, при сдавлении спинного мозга — G99.2*

1

М46.0 Энтезопатий позвоночника ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Нарушения в области
прикрепления связок или
мышц позвоночника

Примечание. **Энтезопатия позвоночника** характеризуется болезненностью и отечностью в области прикрепления связок или сухожилий к позвонкам; рентгенологически в этой зоне выявляются эрозивные изменения, в последующем подвергающиеся кальцификации. Диагноз может быть установлен в отсутствие других признаков анкилозирующего спондилита или других воспалительных спондилоартропатий

М46.1 Сакроилеит, не классифицированный в других рубриках ОФД. Сакроилеит

Примечание. В данной подрубрике следует кодировать **сакроилеит**, возникающий в отсутствие других признаков анкилозирующего спондилита или иных заболеваний. Клинически сакроилеит проявляется болью в области сочленения, иррадиирующей в пах, большой вертел, ягодицу, переднюю поверхность бедра. При осмотре можно выявить болезненность в области сочленения при пальпации, боковом давлении на таз, отведении бедра против сопротивления, переразгибании или наружной ротации бедра. Боль усиливается при ходьбе, наклонах, длительном пребывании в положении сидя или стоя. Аналогичный синдром может наблюдаться не только при воспалении крестцово-подвздошных суставов, но и при укорочении ноги, травме, скрученном тазе, беременности, повышающих нагрузку на эти суставы. Кроме того, нередко сустав служит проекцией отраженных болей при грыже диска (особенно при компрессии корешка S₁), поэтому диагноз сакроилеита должен быть обязательно подтвержден рентгенологически. При последующем наблюдении у части больных может развиваться развернутая картина анкилозирующего спондилита

М46.2 Остеомиелит позвоночника ОФД. Та же, что и в МКБ-10

М46.3 Инфекция межпозвоночных дисков (пиогенная) ОФД. Острый гнойный дисцит

Примечание. **Дисцит** — инфекционное воспалительное поражение межпозвонковых дисков, обычно возникающее у детей и проявляющееся болью в спине, ограничением подвижности, локальной болезненностью, лихорадкой, воспалительными изменениями в крови. Рентгенография выявляет изменения лишь спустя несколько недель после появления первых симптомов. Ранний диагноз возможен с помощью МРТ или радиоизотопного сканирования. При сдавлении корешка спинномозгового нерва или сплетения дополнительно используют код G55.3*, при сдавлении спинного мозга - G99.2*

1	2	3
M46.4	Дисцит неуточненный	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M46.5	Другие инфекционные спондилопатии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M46.8	Другие уточненные воспалительные спондилопатии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться псориатический спондилит, энтеропатический спондилит (связанный с неспецифическим язвенным колитом и болезнью Крона), ювениальная спондилоартропатия, а также недифференцированная спондилоартропатия. При сдавлении корешка спинномозгового нерва или сплетения дополнительно используют код G55.3*, при сдавлении спинного мозга — G99.2*		
M46.9	Воспалительные спондилопатии неуточненные	Код для статистического учета неуточненного диагноза
M49.0*	Туберкулез позвоночника (A18.0+)	ОФД. Туберкулезный спондилит ПРФД. Туберкулезный спондилит с компрессионным переломом Th ^x и L ^{xx} , эпидуральным абсцессом и сдавлением поясничного отдела спинного мозга; выраженный нижний вялый парализ с тазовыми нарушениями гипорефлекторного типа
<i>Примечание.</i> Туберкулезный спондилит обычно возникает в результате гематогенного распространения инфекции из легких или мочеполового тракта и вовлекает чаще нижнегрудные или верхнепоясничные позвонки. КТ и МРТ позволяют уточнить локализацию и распространенность костной деструкции и мягкотканых поражений. Подтверждение туберкулезной этиологии требует рентгенографии грудной клетки, проведения туберкулиновой пробы, исследования мокроты и мочи на микобактерии туберкулеза, биопсии		
M49.1*	Бруцеллезный спондилит (A23.-+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Бруцеллезный спондилит чаще всего поражает поясничный отдел. Возможны перифокальные абсцессы. В отличие от туберкулезного спондилита характерно ранняя деструкция межпозвонковых дисков. Диагноз подтверждается с помощью серологических методов, внутрикожной аллергической пробы, биопсии		
M49.2	Энтеробактериальный спондилит (A01-A04+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
<i>Примечание.</i> Реактивный спондилоартрит может быть связан с инфекцией Shigella, Salmonella, Yersinia, Campylobacter		
М49.3*	Спондилопатии при других инфекционных и паразитарных болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Поражение позвоночника возможно при криптококкозе, бластомикозе, аспергиллезе, кокцидиомикозе, а также эхинококкозе		

3.6. Остеопороз позвоночника

Под *остеопорозом* понимают состояние, характеризующееся удельным снижением костной массы в единице объема кости с изменением микроархитектоники костной ткани, что приводит к повышенной хрупкости костей. Остеопороз следует отличать от остеомалации — деминерализации костного вещества без изменения белкового остова костной ткани. Термин «остеопения» применяют по отношению к снижению плотности костей, пока не проведена дифференциальная диагностика между остеопорозом и остеомалацией. Иногда остеопенией называют также умеренный асимптомный остеопороз, не вызвавший перелома. Различают системный (генерализованный) и местный (локальный) остеопороз. Локальный остеопороз развивается в зоне патологического очага, при иммобилизации конечности, нарушении кровообращения и т. д.

С этиологической точки зрения выделяют:

- *первичный* остеопороз (постменопаузальный, сенильный, ювенильный, идиопатический);
- *вторичный* остеопороз (при эндокринных, ревматических заболеваниях, заболеваниях желудочно-кишечного тракта, почек, крови, нарушениях питания, иммобилизации, алкоголизме, после овариэктомии, побочном действии лекарственных средств и т. д.).

Диагноз остеопороза должен быть подтвержден рентгенологически. Для количественной оценки выраженности остеопороза используют фотонную абсорбциометрию, двухэнергетическую рентгеновскую абсорбциометрию, количественную КТ.

В МКБ-10 первичный остеопороз, приведший к развитию патологического перелома, кодируется в рубрике М80; первичный остеопороз без патологического перелома — в рубрике М81. В рубрике М82* кодируется вторичный остеопороз, вызванный заболеваниями, которые классифицируются в других рубриках. Остеомалация кодируется в рубрике М83. Неврологические проявления обычно возникают в том случае, когда остеопороз позвоночника осложняется компрессионным переломом позвонков. При сдавлении корешка спинномозгового нерва или сплетения дополнительно используют код G55.3*, при сдавлении спинного мозга — G99.2*.

1	2	3
М80	Остеопороз с патологическим переломом	
<p><i>Примечание.</i> Компрессионные переломы на фоне остеопороза чаще всего возникают в нижнегрудном и верхнепоясничном отдела. При осмотре обращают на себя внимание кифоз и сколиоз, локальная болезненность остистого отростка. При рентгенографии, помимо признаков остеопороза (снижение плотности кости, усиление вертикальной исчерченности тел позвонков, вдавление в тела позвонков межпозвонковых дисков — «рыбы позвонки»), выявляется клиновидная деформация сломанного позвонка</p>		
М80.0	Постменопаузальный остеопороз с патологическим переломом	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10. ПРФД. Постменопаузальный остеопороз с компрессионным переломом Th^{x1}, умеренной кифотической деформацией грудного отдела; резко выраженная тораколюмбалгия с мышечно-тоническими проявлениями</p>
<p><i>Примечание.</i> Диагноз устанавливается у женщин в возрасте 50—70 лет. Термин «дисгормональная спондилопатия» использовать не рекомендуется. При формулировании диагноза должен быть отражен неврологический синдром (рефлекторные торакалгический, люмбалгический, люмбоишиалгический и др., компрессионные корешковые синдромы, компрессия спинного мозга)</p>		
М80.1	Остеопороз с патологическим переломом после удаления яичников	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p>
М80.3	Постхирургический остеопороз с патологическим переломом, вызванный нарушением всасывания в кишечнике	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p>

1	2	3
M80.4	Лекарственный остеопороз с патологическим переломом	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Остеопороз может быть вызван длительным приемом кортикостероидов, антиконвульсантов, иммунодепрессантов, алюминийсодержащих антацидов, гормонов щитовидной железы		
M80.5	Идиопатический остеопороз с патологическим переломом	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Диагноз устанавливают у мужчин и менструирующих женщин при исключении заболеваний, вызывающих вторичный остеопороз (см. выше)		
M80.8	Другой остеопороз с патологическим переломом	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируют сенильный остеопороз (у лиц старше 70 лет) и ювенильный остеопороз		
M80.9	Остеопороз с патологическим переломом неуточненный	Код предназначен для статистического учета неуточненных диагнозов
M81	Остеопороз без патологического перелома	
M81.0	Постменопаузальный остеопороз	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M81.1	Остеопороз после удаления яичников	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M81.3	Постхирургический остеопороз, вызванный нарушением всасывания	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M81.4	Лекарственный остеопороз	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M81.5	Идиопатический остеопороз	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M81.8	Другие остеопорозы Старческий остеопороз	ОФД. Сенильный остеопороз
M82*	Остеопороз при болезнях, классифицированных в других рубриках	
M82.0*	Остеопороз при множественном миеломатозе (C90.0+)	ОФД. Та же, что в МКБ-10

1	2	3
M82.1*	Остеопороз при эндокринных нарушениях (E00-E34+)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M82.8*	Остеопороз при других болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Вторичный остеопороз (с указанием основного заболевания)

3.7. Другие повреждения позвоночника

Другие повреждения позвоночника кодируются в рубрике M48 («Другие спондилопатии»). При сдавлении корешка спинномозгового нерва или сплетения дополнительно используют код G55.3*, при сдавлении спинного мозга — G99.2*.

1	2	3
M48.2	Целующиеся позвонки	ОФД. Разрыв надостистой связки с нестабильностью позвоночно-двигательного сегмента
<p><i>Примечание.</i> Деформация характеризуется сближением остистых отростков в связи с разрывом надостистой связки после форсированного сгибания позвоночника (например, в случае падения на ягодицы при вытянутых ногах). Дефект легко выявляется при функциональной рентгенографии. Причиной боли в спине является нестабильность позвоночно-двигательного сегмента и сопутствующая дегенерация межпозвонкового диска и фасеточных суставов</p>		
M48.3	Травматическая спондилопатия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием поврежденного позвонка, наличия или отсутствия компрессии спинномозгового корешка или спинного мозга
M48.5	Компрессионный перелом позвоночника <i>Исключены:</i> компрессионный перелом при остеопорозе (M80-) и травме	ОФД. Компрессионный перелом позвонка (с указанием поврежденного позвонка, наличия или отсутствия компрессии спинномозгового корешка или спинного мозга)
M48.9	Спондилопатия неуточненная	Код предназначен для статистического учета неуточненных диагнозов

3.8. Биомеханические нарушения, не классифицируемые в других рубриках

В рубрике М99 перечислены «биомеханические нарушения», обычно возникающие при дегенеративно-дистрофической патологии позвоночника. Появление этой рубрики обусловлено с появлением возможностей более тонкой диагностики вертебральной патологии (с помощью КТ и МРТ). Однако, согласно рекомендациям МКБ-10, «данную рубрику не следует использовать, если состояние может быть отнесено к какой-либо другой рубрике». Таким образом, эта рубрика, скорее всего, будет использоваться относительно редко, поскольку указанные состояния могут расцениваться как осложнения грыжи межпозвонковых дисков (М50, М51) или спондилеза (М47).

1	2	3
М99.0	Сегментарная или соматическая дисфункция	ОФД. Дисфункция позвоночно-двигательного сегмента (с указанием уровня) ПРФД. Хроническая люмбоишиалгия вследствие дисфункции ПДС L _{IV} –L _V на фоне парамедианной грыжи первой степени, рецидивирующее течение, фаза обострения
<i>Примечание.</i> Дисфункция позвоночно-двигательного сегмента (ПДС) в связи со смещением суставных фасеток друг относительно друга, что ведет к нестабильности или функциональной блокаде ПДС и дальнейшей дегенерации его структур. Эта нередкая причина вертеброгенного болевого синдрома устраняется с помощью определенных манипуляций на позвоночнике		
М99.1	Подвывиховый комплекс (вертебральный)	ОФД. Подвывих в межпозвонковых суставах (с указанием уровня)
<i>Примечание.</i> Подвывих в межпозвонковом суставе является закономерным итогом развития дисфункции ПДС при развитии его дегенеративно-дистрофического поражения		
М99.2	Стеноз неврального канала при подвывихе	ОФД. Стеноз корешкового канала вследствие подвывиха в межпозвонковом суставе (с указанием стороны и уровня)

1	2	3
		ПРФД. Радикулопатия Ц слева вследствие подвывиха в межпозвонковых суставах L ^{IV} — Ц со стенозом корешкового канала, рецидивирующее течение с частыми обострениями, фаза неполной ремиссии
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике можно кодировать случаи подвывиха в межпозвонковых суставах, приводящие к стенозу корешкового канала. Клинически стеноз корешкового канала может проявляться более или менее длительными приступами интенсивной корешковой боли, иногда сопровождающейся парестезиями и слабостью в конечностях при минимальных симптомах натяжения. Приступы могут провоцироваться движениями в конечностях, изменением положения тела, ходьбой. Симптомы могут объясняться механическим сдавлением корешка, сдавлением сопровождающих его лимфатических или венозных сосудов. Диагноз может быть подтвержден при функциональной рентгенографии, КТ или МРТ		
М99.3	Костный стеноз невралгического канала	ОФД. Костный стеноз корешкового канала (с указанием стороны и уровня)
<i>Примечание.</i> Костный стеноз корешкового канала может быть связан с гипертрофией суставных фасеток (врожденной или приобретенной), формированием остеофитов, спондилолистезом. Диагноз должен быть подтвержден соответствующей клинической картиной, данными рентгенографии, миелографии, КТ или МРТ		
М99.4	Соединительнотканый стеноз невралгического канала	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Соединительнотканый стеноз корешкового канала может быть связан с гипертрофией желтой или других связок. Диагноз должен быть подтвержден соответствующей клинической картиной, данными миелографии, КТ или МРТ		
М99.5	Межпозвоночный дисковый стеноз невралгического канала	ОФД. Дискогенный стеноз корешкового канала (с указанием стороны и уровня) ПРФД. Радикулопатия L ⁴ справа вследствие латеральной грыжи L ^m -L ^{IV} со стенозом корешкового канала, рецидивирующее течение с обострениями средней частоты, фаза обострения

1	2	3
<i>Примечание.</i> В данной подрубке кодируется стеноз корешкового канала, связанный с латеральной грыжей межпозвонкового диска. Диагноз должен быть подтвержден соответствующей клинической картиной, данными КТ, МРТ, миелографии		
M99.6	Костный и подвывиховый стеноз межпозвоночных отверстий	ОФД. Комбинированный (костный и подвывиховый) стеноз межпозвонкового отверстия
M99.7	Соединительнотканый и дисковый стеноз межпозвоночных отверстий	ОФД. Комбинированный (соединительнотканый и дискогенный) стеноз межпозвонкового отверстия

4. Неврологические синдромы при неуточненном характере поражения позвоночника

В отсутствие достоверных клинических или параклинических данных, однозначно указывающих на ведущий тип дегенеративно-дистрофического поражения позвоночника, определяющий симптоматику у данного больного, формулировка диагноза может включать лишь указание на вертеброгенные поражения, а кодирование следует проводить по ведущему неврологическому синдрому, рефлекторному или компрессионному. При этом должны быть исключены все специфические спондилопатии, рассмотренные выше, а также невертеброгенные синдромы (см. ниже). МКБ-10 предоставляет возможность проводить кодирование по ведущему неврологическому синдрому в рубриках М53 («Другие дорсопатии») и М54 («Дорсалгия»). Именно таким образом следует кодировать случаи «остеохондроза позвоночника» в отсутствие указания на ведущую роль грыжи диска, спондилеза или спондилоартроза.

4.1. Рефлекторные болевые синдромы

1	2	3
M54.2	Цервикалгия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Хроническая вертеброгенная цервикалгия с выраженными мышечно-тоническими и нейродистрофическими проявлениями, рецидивирующее течение, фаза

обострения, выраженный болевой синдром, умеренно выраженное ограничение подвижности шейного отдела

Примечание. Чтобы ограничиться таким диагнозом, следует исключить специфические причины *вертеброгенной цервикалгии*, а также *невертеброгенную цервикалгию*, связанную с миозитом, растяжением мышц и связок, миофасциальным болевым синдромом, фибромиалгией, невралгией затылочного нерва, эпидуральным абсцессом, менингитом, заглоточным абсцессом, субарахноидальным кровоизлиянием, тромбозом или расслоением сонной или позвоночной артерий, психогенными заболеваниями (с помощью рентгенографии позвоночника, КТ, МРТ, ангиографии). При формулировании диагноза следует указать на наличие и выраженность мышечно-тонических, нейродистрофических, вегетативных проявлений, ограничение подвижности шейного отдела

М53.0 Шейно-черепной синдром	ОФД. Цервикокраниалгия
Заднешейный симпатический синдром	ПРФД. Хроническая вертеброгенная цервикокраниалгия с выраженным мышечно-тоническим синдромом и задним шейным симпатическим синдромом, рецидивирующее течение, фаза обострения

Примечание. Диагноз *цервикокраниалгии* устанавливается при наличии вертеброгенной боли в шейном отделе, распространяющейся на затылочную, иногда лобно-височную область. Боль может быть двусторонней или односторонней, при этом сторона боли обычно не меняется, она усиливается при движении головой, длительном пребывании в неудобной позе, пальпации шейно-затылочных мышц, сопровождается ограничением подвижности шейного отдела. В данной подрубрике кодируется *рефлекторная цервикокраниалгия*, которая связана с патологией цервикальных костно-суставных или мышечных структур, иннервируемых корешками верхнешейных спинномозговых нервов, реже — раздражением симпатического сплетения позвоночных артерий (с развитием заднего шейного симпатического синдрома). У некоторых больных обусловлена нейродистрофическим синдромом выйной связки (в этом случае максимальная болезненность и уплотнение выявляются в месте прикрепления выйной связки к затылочной кости). Следует исключить случаи невралгии затылочного нерва (G52.8), поражения верхнешейных корешков, шейной части ядерного аппарата тройничного нерва, краниовертебральных аномалий или опухолей.

1	2	3
---	---	---

Задний шейный симпатический синдром (син.: шейная мигрень, синдром позвоночной артерии, синдром Барре—Льеу) — состояние, связанное с раздражением или сдавлением симпатического сплетения позвоночной артерии и проявляющееся сочетанием односторонней мигренеподобной головной боли с признаками вегетативной дисфункции на этой же стороне (расширение зрачка, гипергидроз, реже — опущение века или сужение зрачка), переходящим головокружением, звоном в ушах, нечеткостью зрения, болью в шее, дизестезией в области волосистой части головы.

Цервикокраниалгия может сопровождаться *цервикогенным головокружением*, провоцирующимся или усиливающимся при движениях в шейном отделе, особенно при поворотах в стороны и запрокидывании головы, и обусловленным патологической проприоцептивной импульсацией от шейных мышц, связок, суставов, реже раздражением или сдавлением костными остеофитами позвоночных артерий, проходящих через отверстия в поперечных отростках шейных позвонков. В последнем случае головокружение возникает в контексте других проявлений вертебрально-базиллярной недостаточности и чаще наблюдается у пожилых больных со стенозирующим атеросклерозом магистральных артерий головы

M53.1 Шейно-плечевой синдром ОФД. Цервикобрахиалгия
 ПРФД. Острая вертеброгенная цервикобрахиалгия с выраженными мышечно-тоническими проявлениями, резко выраженным болевым синдромом, выраженным ограничением подвижности шейного отдела

Примечание. В данной подрубрике кодируется вертеброгенная рефлекторная *цервикобрахиалгия*. Цервикобрахиалгия может сопровождаться мышечно-тоническим синдромом с ограничением подвижности шейного отдела и формированием триггерных и болезненных точек в мышцах шеи, плечевого пояса и руки, нейродистрофическими синдромами (супраскапалгией, плечелопаточным периартрозом, эпикондилезом), вегетативно-сосудистыми проявлениями в руке (например, акроцианозом). Следует исключить: цервикобрахиалгию, вызванную грыжей межпозвоночных дисков, поражением корешков спинномозговых нервов, радикуломиелопатией; невертеброгенную цервикобрахиалгию, вызванную поражением суставов и околосуставных тканей (например, плечелопаточным периартритом), поражением шейного или плечевого сплетений либо отходящих от них периферических нервов, например, при туннельных синдромах, рефлекторной симпатической дистрофией (см. разд. «Вегетативные расстройства»), поражением костей (остеомиелит, остеопороз) или кровеносных сосудов (тромбоземболия, васкулиты, синдром Рейно), заболеваниями

1	2	3
---	---	---

внутренних органов (например, плевры или сердца). В тех случаях, когда болевой синдром несомненно вызван спондилезом, для кодирования используется рубрика M47 («Спондилез»), при грыже диска — рубрика M50, при поражении корешка шейного спинномозгового нерва неясного генеза — подрубрика M45.1 («Радикулопатия»)

M43.6 Кривошея ОФД. *Скелетно-мышечная кривошея*

Примечание. Данная подрубрика используется для кодирования скелетно-мышечной (в том числе вертеброгенной) кривошеи, не связанной с недоразвитием грудиноключично-сосцевидной мышцы (Q68.0), травмой (подвывихом или переломом позвонков), фокальной дистонией (G24.3), поражением добавочного нерва (G52.8) или психогенными факторами (F45.8), а также при исключении ревматоидного артрита, опухоли краниоцервикальной области, грыжи диска, инфекционного спондилита, лимфогенного гнойного остеомиелита анталантоаксиального сочленения при воспалительных процессах в носоглотке (синдром Гризеля), грыжей пищеводного отверстия диафрагмы (синдром Сандифера)

M54.6 Боль в грудном отделе позвоночника ОФД. Торакалгия
ПРФД. Хроническая торакалгия вследствие поражения позвоночно-реберных суставов ThXl—ThXII справа (задний реберный синдром), рецидивирующее течение, фаза обострения, выраженный болевой синдром

Примечание. В данной подрубрике кодируется *торакалгия*, преимущественно связанная с патологией мышечных, костно-хрящевых и суставных структур грудной клетки, включая:

- дегенеративно-дистрофические изменения межпозвонковых (фасеточных) или реберно-позвоночных суставов (задний реберный синдром);
- миофасциальный синдром с формированием триггерных зон в мышце, поднимающей лопатку, подвздошно-реберной, ромбовидной, передней зубчатой, грудных мышцах, нижней части грудиноключично-сосцевидных мышц;
- изменения грудинно-ключичных и грудинно-реберных сочленений (реберно-грудинный синдром);
- изменения грудинно-мечевидного сочленения (грудинный синдром, ксифоидалгия);
- отек (гипертрофия) второго-третьего костно-хондрального сочленения (синдром Титце);

1 | | | 3

- рецдивизирующий подвывих реберного хряща VIII—X ребер (передний реберный синдром, или синдром Трейтца). Болевой синдром может сопровождаться нерезко выраженными вегетативно-висцеральными расстройствами.

Редко встречающаяся *дискогенная торакалгия* кодируется в рубрике М51, вертеброгенная грудная радикулопатия — в рубрике М54.1. Следует также исключить торакалгию, связанную с шейным спондилезом и спондилоартрозом (М47) или грыжей шейного межпозвонкового диска (М50); обычно она проявляется односторонней или срединной болью в межлопаточной области, усиливающейся после нагрузки и длительного пребывания в неудобной позе, вращении или переразгибании головы. Изредка патология шейного отдела позвоночника бывает также причиной боли в прекардиальной области и за грудиной. Следует исключить торакалгию, вызванную заболеваниями внутренних органов (стенокардия, инфаркт миокарда, пролапс митрального клапана, расслаивающая аневризма аорты, тромбоэмболия легочной артерии, заболевания легких, желудочно-кишечного тракта, диафрагмальный абсцесс и т. д.), поражением периферической нервной системы, психогенными факторами

М54.3 Ишиас

Исключены: поражение седалищного нерва (G57.0), справа с выраженными нейроишиас, вызванный поражением межпозвонкового диска (М51-)

ОФД. Ишиалгия

ПРФД. Хроническая ишиалгия справа с выраженными нейро- дистрофическими проявлениями (синдром тазобедренного периартроза) на фоне поясничного остеохондроза, стационарное течение, умеренно выраженный болевой синдром

Примечание. В данной подрубрике кодируется рефлекторная *ишиалгия*, возникающая в отсутствие неврологических симптомов (выпадения рефлексов, снижения чувствительности, пареза), не имеющая четкой связи с поражением поясничных межпозвонковых дисков, поясничным спондилезом, спондилоартрозом, стенозом позвоночного канала. Ишиалгия может быть связана с мышечно-тоническими проявлениями, нейро- дистрофическими синдромами (например, тазобедренным, коленным, голеностопным периартрозом, периостозом большеберцовой кости, таранно-пяточным периартрозом, ахиллодинией, талалгией и др.). Следует исключить боль в ноге, вызванную первичным поражением мышц, суставов, связок, периферических нервов, пояснично-крестцового сплетения, крампи, эритромелалгией

М54.4 Люмбаго с ишиасом

ОФД. Люмбоишиалгия

1	2	3
	<i>Исключено:</i> вызванное повреждением межпозвоночного диска (M51.1)	ПРФД. Хроническая вертеброгенная двусторонняя люмбоишиалгия с выраженными мышечно-тоническими и нейродистрофическими проявлениями, рецидивирующее течение, фаза обострения, выраженный болевой синдром, умеренно выраженное ограничение подвижности поясничного отдела позвоночника
<p><i>Примечание.</i> Люмбоишиалгия может быть связана с болезненной дисфункцией ПДС, региональным мышечным спазмом (например, грушевидной мышцы) и миофасциальным синдромом с вовлечением мышц поясничной области, тазового пояса (особенно малой ягодичной мышцы), нижних конечностей, формированием на периферии зон нейроостеофиброза (крестцового подвздошного периартроза и тазобедренного периартроза, энтезопатией в месте прикрепления к подвздошной кости подвздошно-поясничной связки и т. д.).</p> <p>Следует исключить люмбоишиалгию, несомненно вызванную грыжей диска, поясничным спондилезом, спондилоартрозом, стенозом позвоночного канала, раздражением или сдавлением поясничных и крестцовых корешков, поражением пояснично-крестцового сплетения и периферических нервов, первичным поражением мышц, суставов, связок</p>		
M54.5	Боль внизу спины	ОФД. Люмбалгия ПРФД. Острая люмбалгия с выраженным напряжением паравертебральных мышц и анталгическим сколиозом, резко выраженный болевой синдром, ограничение подвижности поясничного отдела
<p><i>Примечание.</i> Люмбалгия может быть связана с растяжением мышечно-связочных структур, болезненной дисфункцией ПДС, вторичными мышечно-тоническими и нейродистрофическими синдромами. В данной подрубрике не кодируются случаи люмбалгии, четко связанные с грыжей диска, поясничным спондилезом и спондилоартрозом, сакроилеитом и другими специфическими спондилопатиями</p>		
M53.3	Крестцово-копчиковые нарушения, не классифицированные в других рубриках Кокцигодия	ОФД. Кокцигодия

Примечание. Кокцигодиния может быть результатом травмы (падения на ягодицы), родов, блокады крестцово-копчикового сочленения. В последнем случае боль воспроизводится при давлении на это сочленение или верхушку копчика и регрессирует после мобилизации копчика с помощью мануальной терапии. Нередко копчиковая боль имеет отраженный характер и связана с грыжей нижних поясничных дисков (M51), опухолью позвоночника или аноректальной инфекцией

4.2. Корешковые синдромы

1	2	3
M54.1	Радикулопатия	ОФД. Поясничная (пояснично-крестцовая) радикулопатия ПРФД. Радикулопатия S, слева на фоне остеохондроза позвоночника с умеренно выраженным мышечно-тоническим синдромом в мышцах ишиокруральной группы, рецидивирующее течение, фаза регресса, умеренный болевой синдром, легкое ограничение подвижности поясничного отдела
<i>Примечание.</i> Признаки поражения корешков — см. прил. (табл. 19.2, 19.3). При сдавлении корешка спинномозгового нерва или сплетения дополнительно используют код G55.3*. Должна быть исключена радикулопатия при поражении межпозвонкового диска поясничного отдела (M51.1) и спондилезе (M47.2)		

4.3. Другие дорсалгии

1	2	3
M53.8	Другие уточненные дорсопатии	Код предназначен для учета дорсопатии, не упомянутых выше
M54.0	Панникулит, поражающий шею и спину	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
M54.8	Другие дорсалгии	Код предназначен для учета дорсалгии, не упомянутых выше

Примечание. При сдавлении корешка спинномозгового нерва или сплетения дополнительно используют код G55.3*

5. Состояния, требующие дифференциальной диагностики с вертеброневрологическими синдромами

От вертеброневрологических синдромов следует дифференцировать:

- мышечно-скелетные боли;
- невропатические боли, вызванные поражением периферических нервов (см. гл. 11 «Заболевания периферической нервной системы»);
- висцерогенные боли при заболеваниях внутренних органов;
- психогенные боли (см. гл. 10 «Неврозы и реактивные (стрессовые) расстройства»).

Рассмотрение вопросов дифференциальной диагностики болевых синдромов различного характера не входит в задачи данного справочника. Ниже рассматриваются лишь первичные мышечно-скелетные боли. Следует отметить, что локальные болевые мышечные синдромы могут быть также проявлением вертеброгенной патологии.

5.1. Миогенные боли

Первичные миогенные боли могут быть связаны с воспалительными или травматическими повреждениями мышц. В тех случаях, когда боли в мышцах сопровождаются их объективными изменениями (например, уплотнением, отеком мышцы, изменением ее функции, повышением активности КФК, инфильтрацией мышечной ткани при исследовании биоптата), диагностируют миозит. В тех случаях, когда боль в мышце возникает в отсутствие каких-либо объективных изменений в ней, констатируют миалгии.

Выделяют генерализованные и локальные миогенные болевые синдромы. Отдельно следует рассмотреть три синдрома, сопровождающихся миогенной болью: миофасциальный болевой синдром, фибромиалгия, крампи (см. ниже).

1	2	3
М60	Миозит	
М60.0	Инфекционный миозит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
		ПРФД. Острый стрептококковый некротический миозит с вовлечением мышц правого бедра
<i>Примечание.</i> Миозит при специфических бактериальных инфекциях, кодируемых в других рубриках (за исключением гнойного миозита), кодируется в подрубриках М63.0* (лепра, сифилис) или М63.2* миозит при паразитарных заболеваниях — в подрубрике М63.1*		
М60.1	Интерстициальный миозит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
М60.8	Другой миозит	ОФД. Миозит
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике предполагается кодировать другие специфические варианты локальных миозитов (локальный нодулярный миозит, локальный пролиферативный миозит, локальный эозинофильный миозит и др.), а также неспецифические миозиты		
М60.9	Миозит неуточненный	Код для статистического учета случаев с неуточненным диагнозом миозита
М61	Кальцификация и оссификация мышц	
М61.0	Травматический оссифицирующий миозит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
М61.1	Прогрессирующий оссифицирующий миозит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
М61.2	Паралитическая кальцификация и оссификация мышц	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
М61.3	Кальцификация и оссификация мышц, связанная с ожогами	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
М61.4	Другая кальцификация мышц	ОФД. Идиопатическая кальцификация мышц
М61.5	Другая оссификация мышц	ОФД. Идиопатическая оссификация мышц
М62	Другие заболевания мышц	
М62.0	Разрыв мышц	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
М62.1	Другой разрыв мышц (нетравматический)	ОФД. Нетравматический разрыв мышц ПРФД. Нетравматический разрыв правой двуглавой мышцы плеча с

1	2	3
		умеренным нарушением функции правой руки
М62.2	Ишемический инфаркт мышц <i>Исключены:</i> синдром мышечных лож (Т79.6), травматическая ишемия мышц (Т79.6), Фолькмановская ишемическая контрактура (Т79.6)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
М62.3	Синдром иммобилизации (параплегической)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
М62.4	Контрактура мышц	ОФД. Идиопатическая контрактура мышц
М62.6	Растяжение мышц	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Растяжение шейных мышц с выраженным болевым синдромом, умеренно выраженный мышечно-тонический синдром с ограничением подвижности шейного отдела; фаза восстановления
<i>Примечание.</i> Растяжение мышц — одна из наиболее частых причин боли в спине у молодых больных и спортсменов. Боль в этом случае возникает после резкого, неловкого или неподготовленного движения (но, как правило, не сразу, а спустя несколько часов), обычно сопровождается защитным напряжением мышц и ограничением подвижности того или иного сегмента тела, имеет доброкачественное течение, завершаясь полным восстановлением в течение нескольких недель. В то же время следует помнить, что неловкое движение может играть роль провоцирующего фактора у больных с дегенеративным поражением позвоночника или вызвать повреждение не только мышц, но также связочного аппарата или межпозвонковых суставов — в этих случаях течение болевого синдрома менее благоприятно (для кодирования следует использовать рубрику М54 — «Дорсалгия»)		
М62.8	Другие уточненные заболевания мышц	ОФД. Миофасциальный синдром (мышечная грыжа, мышечная гипертрофия, синдром ригидного позвоночника) ПРФД. Миофасциальный синдром с формированием активных триггеров

герных зон в правой кивательной и левой трапецевидной мышцах и иррадиацией боли в затылочную область и левую в/конечность, хроническое рецидивирующее течение, фаза обострения; умеренно выраженный болевой синдром

Примечание. В данной подрубрике можно кодировать миофасциальный синдром, мышечную грыжу, идиопатическую мышечную гипертрофию, синдром ригидного позвоночника.

Миофасциальный синдром — одна из самых частых причин хронических болей в спине и конечностях. В основе миофасциального синдрома лежит формирование в мышцах *триггерных точек*, раздражение которых вызывает не только локальную, но и отраженную боль (в удаленной от этой точки зоне). Триггерной точке соответствует зона локального мышечного уплотнения, пальпация которой не только воспроизводит боль, которую испытывает больной, но и вызывает локальное мышечное сокращение. Триггерные точки могут быть активными и латентными. Активные точки вызывают спонтанную боль, часто в отраженной зоне, и ограничивают сократительные возможности мышцы, в которой они сформировались. Латентные точки вызывают локальное мышечное напряжение и дисфункцию мышцы, но не болевой синдром. Хотя очаговая неврологическая симптоматика не выявляется, больные часто испытывают «онемение», связанное с ограничением подвижности, повышенную утомляемость, мышечное напряжение. Активные триггерные точки могут «метастазировать», способствуя образованию вторичных триггерных точек и превращению регионального болевого синдрома в более диффузный.

Причиной формирования триггерных точек могут быть травма (в том числе хроническая микротравматизация мышц), перегрузка мышц (например, при длительном пребывании в неудобной позе, асимметрии скелета, сколиозе), метаболические расстройства, нарушение питания. Вторичный миофасциальный синдром может возникать на фоне ревматологических заболеваний (остеоартроз, ревматоидный артрит, СКВ), вертеброгенной патологии, неврологических заболеваний (радикулопатии, туннельные невропатии, полиневропатии, плексопатии, рассеянный склероз) — код и рование во всех этих случаях проводится по основному заболеванию

M79.0 Другие заболевания мягких тканей, неклассифицируемые в других рубриках

M79.0 Ревматизм неуточненный	ОФД. Первичная (идиопатическая)
Фибромиалгия	фибромиалгия
Фиброзит	

ПРФД. Идиопатическая фибромиалгия с распространенной умеренно выраженной дорсалгией на фоне астенодепрессивного синдрома

Примечание. Фибромиалгия характеризуется хроническим распространенным болевым синдромом, симметрично вовлекающим различные зоны в верхней и нижней половине тела. Боль усиливается под действием различных факторов (изменения погоды, физической нагрузки, стресса). Характерно выявление при пальпации множественных болезненных точек не менее чем в 11 из 18 стандартных зон:

- затылочная область (в месте прикрепления подзатылочных мышц);
- шея (передние отделы промежутков между поперечными отростками С^v—С^{vii});
- трапециевидная мышца (середина верхнего края);
- грудинно-реберное сочленение на уровне II ребра;
- область угла лопатки (место прикрепления надостной мышцы);
- наружные надмышелки плеча (2 см дистальнее);
- верхний наружный квадрант ягодицы (по переднему краю мышцы);
- большой вертел;
- внутренняя поверхность коленного сустава (медиальная жировая подушка).

Болевому синдрому при фибромиалгии часто сопутствуют головные боли напряжения, нарушения сна, астения, эмоциональные расстройства, прежде всего депрессия, гипервентиляционный синдром, вегетативные кризы, синдром раздраженного кишечника и другие психовегетативные расстройства.

Фибромиалгия может быть первичной (идиопатической) или вторичной, возникающей как осложнение ревматоидного артрита, СКВ или других заболеваний соединительной ткани. Вторичная фибромиалгия кодируется по основному заболеванию. Следует исключить ревматическую полимиалгию (М35.3), диффузный эозинофильный фасцит (М35.4), психогенный болевой синдром (F45.4)

М79.1	Миалгия <i>Исключен:</i> миозит (М60.-)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Следует исключить ревматическую полимиалгию (М35.3), метаболические миопатии (например, болезнь Мак-Ардла) и другие нервно-мышечные заболевания		
R25.2	Крампи и спазмы	ОФД. Крампи ПРФД. Идиопатические ночные крампи в икроножных мышцах, хроническое стационарное течение

Примечание. Крампи — болезненные мышечные спазмы, вовлекающие часть мышцы или всю мышцу и продолжающиеся от нескольких секунд до нескольких минут. Крампи чаще развиваются в мышцах голени и стопы, реже в двуглавой мышце плеча или в разгибателях пальцев кисти. В данной подрубрике кодируются *идиопатические крампи*, преимущественно наблюдающиеся у пожилых, а также семейные формы крампи, проявляющиеся в подростковом возрасте. Крампи могут спровоцировать непривычно интенсивная и длительная физическая нагрузка, длительное нефизиологическое напряжение мышц при заболеваниях суставов или позвоночника, прием алкоголя, недостаток сна, курение, переохлаждение или перегревание.

Вторичные крампи, связанные с поражением периферической или центральной нервной системы, внутренних органов (цирроз печени, вирусный энтерит, уремия), заболеваниями мышц (метаболические миопатии, мышечные дистрофии, постинфекционный миозит), эндокринными заболеваниями (гиперпаратиреоз, гипотиреоз), паранеопластическим синдромом, дефицитом железа, облитерирующим поражением артерий нижних конечностей, нарушением водно-электролитного баланса (обезвоживание, снижение содержания кальция, калия, натрия, магния), приеме лекарственных средств (бета-блокаторов, клофибрата, сальбутамола, лития, каптоприла, эналаприла, колхицина, рифампицина, прокаинамида, клофелина, циметидина, диуретиков, D-пеницилламина, препаратов золота, нифедипина, кортикостероидов), а также плазмаферезом и гемодиализом — кодируются по основному заболеванию

5.2. Рефлекторная симпатическая дистрофия

(комплексный региональный болевой синдром) — см. гл. 11 «Заболевания вегетативной нервной системы».

5.3. Боли при поражении синовиальных оболочек, сухожилий, связок, суставов, околосуставных тканей

Кодируются в рубриках:

M65 «Синовиты и теносиновиты»

M70 «Болезни мягких тканей, связанные с нагрузкой, перегрузкой и давлением»

M72 «Фибропластические нарушения»

M75 «Поражения плеча»

М76 «Энтезопатии нижней конечности, исключая стопу»

М77 «Другие энтезопатии»

1	2	3
М75	Поражения плеча	
М75.0	Адгезивный капсулит	<p>ОФД. Плечелопаточная периартропатия по типу адгезивного капсулита (синдром «замороженного плеча»)</p> <p>ПРФД. Плечелопаточная периартропатия справа (адгезивный капсулит правого плечевого сустава) с умеренно выраженным ограничением подвижности в суставе и выраженным болевым синдромом, хроническое рецидивирующее течение, фаза затухающего обострения</p>
<p><i>Примечание.</i> Адгезивный капсулит — конечная стадия любой патологии плечелопаточных тканей, а также неврологических заболеваний, ограничивающих движения в плечевом суставе. Проявляется диффузной болью в плече, ограничением как активных, так и пассивных движений в плечевом суставе. Адгезивный капсулит дифференцируют от других вариантов плечелопаточного периартрита — тендинита ротаторной манжетки, при которой боль бывает диффузной или ограничивается латеральной поверхностью плеча; наиболее болезненно отведение плеча, иногда другие движения, например, поднятие плеча; при пальпации болезненность выявляется в субакромиальной области, а также от артрита акромиально-ключичного сустава, который проявляется диффузной болью, усиливающейся при поднятии руки, а также болезненностью в области сустава</p>		
М75.1	Синдром сдавления ротатора плеча	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
М75.2	Тендинит двуглавой мышцы	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Тендинит двуглавой мышцы проявляется болью в плече и болезненностью сухожилия мышцы, которое пальпируется при наружной ротации плеча по его передней поверхности; болезненны также сгибание предплечья и супинация против сопротивления</p>		
М75.3	Кальцифицированный тендинит плеча	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
M75.5	Бурсит плеча	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Бурсит (субакромиальный) плеча возникает при распространении воспаления с манжетки на субакромиальную сумку		

5.4. Психогенные боли в спине

1

F45.4 Хроническое соматоформ- ОФД. Психогенная хроническая
ное болевое расстройство боль

Примечание. Хроническая боль в спине редко имеет чисто психогенный характер (психалгия). Чаще возникает на фоне иного психогенного расстройства (тревожно-фобический, ипохондрический синдромы, депрессия, истерия и т. д.) и потенцирует проявления вертеброгенной патологии, способствуя хронизации болевого синдрома. Опорными диагностическими признаками психогенной боли в спине могут служить: 1) несоответствие зоны боли традиционной топографии вертеброневрологических синдромов; 2) течение болевого синдрома, определяемое колебаниями психологического состояния больного; 3) необычная локализация неврологических симптомов (например, слабость или онемение ощущаются не в характерных зонах иннервации, а во всей конечности); 4) болезненность, носящая поверхностный характер (болезненны кожные покровы); 5) несоответствие между выраженностью болевого синдрома и отсутствием ограничения подвижности позвоночника. Следует подчеркнуть, что наличие признаков психогенной боли не всегда исключает реальное физическое заболевание (например, грыжу межпозвонкового диска), так как органические и психогенные факторы могут сочетаться. В этом случае необходимо употреблять код органического поражения позвоночника

Приложение к гл. 19

«Вертеброневрологические синдромы»

Таблица 19.1

Сравнительная характеристика вертеброгенной радикулопатии и рефлекторной люмбоишалгии

Признаки	Вертеброгенная радикулопатия	Рефлекторная люмбоишалгия
Характер боли	Интенсивная стреляющая или пронизывающая	Постоянная ноющая, часто глубинная и диффузная
Локализация боли	Часто односторонняя	Часто двусторонняя
Иррадиация боли	По дерматому, обычно в его дистальную часть, часто перемещается	По миотому или склеротому, редко опускается ниже колена, часто локализуется в одном и том же месте
Симптомы натяжения	Выражены	Могут присутствовать
Сухожильные рефлексы	Снижены или выпадают	Обычно сохранены
Снижение чувствительности и парестезии	В зоне иннервации корешка	Отсутствуют
Слабость и атрофия мышц	В зоне иннервации корешка	Отсутствуют
Возможные причины	Грыжа диска Артроз фасеточных суставов Гипертрофия желтой связки Остеофиты	Функциональная блокада или нестабильность ПДС Артроз фасеточных суставов Миофасциальный синдром Грыжа диска Артроз тазобедренного сустава

Признаки поражения шейных и верхнегрудного корешков

Корешки Признаки	C ₅			C ₈	T ₁
Локализация боли	Наружная поверхность плеча, медиальная часть лопатки	Боковая поверхность предплечья и кисти, I—II пальцы	Задняя поверхность плеча и предплечья до II—III пальцев	Внутренняя поверхность предплечья, кисти до IV—V пальцев	Внутренняя поверхность плеча и предплечья, подмышечная область
Снижение чувствительности	Верхняя часть наружной поверхности плеча (наддельтовидной мышцей)	I—II пальцы, боковая поверхность кисти и предплечья	II—III пальцы, задняя поверхность кисти и предплечья	IV-V пальцы, внутренняя поверхность кисти и предплечья	Внутренняя поверхность плеча и верхней части предплечья, подмышечная впадина
Сниженный рефлекс	Рефлекс с двуглавой мышцы		Рефлекс с трехглавой мышцы	Нет	
Парез	Отведение и наружная ротация плеча, частично — сгибание предплечья	Сгибание и внутренняя ротация предплечья, частично — разгибание кисти	Разгибание плеча, разгибание кисти и пальцев, частично — сгибание кисти	Сгибание и разведение пальцев	Разведение пальцев
Возможная локализация грыжи диска	C _{IV} —C _V	C _V —C _{VI}	C _{VI} —C _{VII}	C _{VII} —T _I	T _I —T _{II}

Признаки поражения поясничных и крестцового корешков

Признаки	Корешки ^ ^ ^ _ ^ ^ ^		ц	S,
Локализация боли	Передняя поверхность бедра и колена	Внутренняя поверхность колена и верхней части голени	Наружная поверхность ноги до I пальца	Задняя поверхность ноги до V пальца и пятки
Снижение чувствительности	Передняя поверхность нижней части бедра и колена	То же	Наружная поверхность голени и внутренняя поверхность стопы	Наружная поверхность стопы, подошва
Выпавший рефлекс	Нет	Коленный	Нет	Ахиллов
Парез	Сгибание и приведение бедра, разгибание голени	Разгибание голени, отведение бедра	Тыльное сгибание большого пальца или стопы, внутренняя ротация стопы	Подошвенное сгибание большого пальца или стопы
Возможная локализация грыжи диска		L ^{III}	L ^{IV} — L ^V	L ^V - S ₁

Глава 20

Заболевания мышц и нервно-мышечной передачи

1. Заболевания с нарушением передачи в нервно-мышечном синапсе

- 1.1. Миастения (*Myasthenia gravis*)
- 1.2. Врожденная (наследственная) миастения
- 1.3. Миастенические синдромы

2. Заболевания мышц

- 2.1. Мышечные дистрофии
- 2.2. Миотонии
- 2.3. Врожденные миопатии
- 2.4. Метаболические миопатии и митохондриальные энцефаломиопатии
- 2.5. Лекарственные и токсические миопатии
- 2.6. Воспалительные миопатии
- 2.7. Другие миопатии

В данной главе рассматриваются заболевания мышц и нервно-мышечной передачи, кодирующиеся в МКБ-10 в рубриках G70—G73.

1. Заболевания с нарушением передачи в нервно-мышечном синапсе

С точки зрения этиологии и патогенеза заболевания, сопровождающиеся нарушением нервно-мышечной передачи, подразделяют следующим образом (Bromberg, 1999, с изменениями):

1. Приобретенные заболевания:

- 1.1. Аутоимунные заболевания:
 - 1.1.1. Миастения (*Myasthenia gravis*).

1.1.2. Неонатальная миастения.

1.1.3. Миастенический синдром Ламберта—Итона.

1.2. Миастенический синдром при интоксикациях:

1.2.1. Ботулизм.

1.2.2. Лекарственный миастенический синдром.

1.2.3. Миастенический синдром при других интоксикациях.

1.3. Миастенический синдром при эндокринных заболеваниях.

2. Врожденная/наследственная миастения:

2.1. Связанная с пресинаптическим дефектом (нарушением синтеза и хранения ацетилхолина в пресинаптических пузырьках).

2.2. Связанная с синаптическим дефектом (дефицитом ацетилхолинэстеразы концевых пластин).

2.3. Связанная с постсинаптическим дефектом (синдром медленных каналов, снижение численности или изменение структуры ацетилхолиновых рецепторов, синдром низкоаффинных быстрых каналов).

2.4. Связанная с нечетко локализованными изменениями (врожденный миастенический синдром, напоминающий синдром Ламберта—Итона, семейный вариант конечноточно-поясной формы миастении).

Нарушения нервно-мышечной передачи проявляются слабостью и патологической утомляемостью скелетных мышц.

В МКБ-10 нарушения нервно-мышечной передачи представлены в рубриках:

G70 «Myasthenia gravis и другие нарушения нервно-мышечного синапса»,

G73* « Поражения нервно-мышечного синапса и мышц при болезнях, классифицированных в других рубриках».

В отдельных рубриках рассматриваются ботулизм (A05.1) и транзиторная неонатальная миастения (P94.0).

1.1. Миастения (Myasthenia gravis)

Миастения (Myasthenia gravis) — приобретенное заболевание, характеризуется слабостью и патологической утомляемостью поперечно-

полосатых мышц. Основная причина — блокада ацетилхолинергических рецепторов постсинаптической мембраны поликлональными аутоантителами (иммунозависимая миастения). Возможно также уменьшение числа ацетилхолиновых рецепторов и уменьшение синтеза ацетилхолина в пресинаптическом нейроне.

Диагностика миастении основывается на выявлении:

- 1) феномена патологической мышечной утомляемости;
- 2) характерного для миастении распределения двигательных нарушений (например, раннее асимметричное вовлечение наружных мышц глаз);
- 3) динамичности симптоматики (выраженные колебания мышечной слабости в течение суток и ото дня ко дню, нарастание симптомов на фоне физической нагрузки, например, усиление дисфагии во время еды, а дисфонии — во время беседы);
- 4) феномена генерализации мышечной слабости (появление слабости мышечных групп при нагрузке на другие мышцы).

Диагноз подтверждается с помощью прозериновой пробы и электромиографии. Для исключения опухоли вилочковой железы (тимомы), выявляемой у 10—15% больных миастенией, показаны МРТ или КТ переднего средостения.

В тех случаях, когда миастения дебютирует в возрасте до 18 лет, диагностируют *ювенильную миастению*.

Пеницилламин также вызывает развитие аутоиммунной миастении, связанной с продукцией антител к ацетилхолиновым рецепторам нервно-мышечного синапса, которая клинически идентична случаям идиопатической миастении. После отмены препарата симптомы регрессируют в течение нескольких месяцев.

Преходящее миастеническое состояние может наблюдаться у младенцев, родившихся от матерей, страдающих миастенией; оно обусловлено переходом через плаценту материнских антител к ацетилхолиновым рецепторам (*неонатальная миастения*).

Приобретенная аутоиммунная миастения, миастения, вызванная пеницилламином, неонатальная миастения кодируются в рубрике G70.0.

МКБ-10		Предлагаемые общие формулировки диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
G70.0	Myasthenia gravis Если болезнь вызвана лекарственным средством, для его идентификации используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Миастения ПРФД. Миастения, генерализованная тяжелая прогрессирующая форма с нарушением функции дыхательных мышц, неполной компенсацией на фоне введения антихолинэстеразных препаратов

Примечание. В развернутом диагнозе указывается (Б. М. Гехт, 1996):

- 1) форма: генерализованная (следует указывать наличие дыхательных и бульбарных расстройств), локальная (глазная, бульбарная, мимическая, краниальная, туловищная);
- 2) степень тяжести двигательных расстройств: тяжелая, средняя, легкая;
- 3) характер течения: миастенический эпизод, миастеническое состояние (стационарная форма), прогрессирующая форма, злокачественная форма, миастенический (холинергический) криз;
- 4) наличие сопутствующих состояний (тимомы, гиперплазии тимуса, других аутоиммунных заболеваний);
- 5) степень компенсации на фоне лечения антихолинэстеражными препаратами: полная (сохранность трудоспособности), неполная (сохранность самообслуживания), отсутствие компенсации (необходимость в постороннем уходе).

Для уточнения тяжести заболевания могут также использоваться рекомендации по выделению пяти классов, предложенные экспертами Американского фонда миастении (Jaretzki и соавт., 2000):

Класс I — слабость смыкания век при сохранной силе других мышц.

Класс II — легкая слабость любых других мышц, помимо глазных (возможна слабость глазных мышц любой степени):

ПА — преимущественное вовлечение мышц конечностей и/или аксиальных мышц (возможно менее выраженное вовлечение орофарингеальной мускулатуры).

ПВ — преимущественное вовлечение орофарингеальной и/или дыхательной мускулатуры (при менее выраженном или равном вовлечении мышц конечностей и/или аксиальной мускулатуры).

Класс III — умеренная слабость любых других мышц, помимо глазных (возможна слабость глазных мышц любой степени):

ША — преимущественное вовлечение мышц конечностей и/или аксиальных мышц (возможно менее выраженное вовлечение орофарингеальной мускулатуры).

ШВ — преимущественное вовлечение орофарингеальной и/или дыхательной мускулатуры (при менее выраженном или равном вовлечении мышц конечностей и/или аксиальной мускулатуры).

Класс IV — выраженная слабость любых других мышц, помимо глазных (возможна слабость глазных мышц любой степени):

IVA — преимущественное вовлечение мышц конечностей и/или аксиальных мышц (возможно менее выраженное вовлечение орофарингеальной мускулатуры).

TVB - преимущественное вовлечение орофарингеальной и/или дыхательной мускулатуры (при менее выраженном или равном вовлечении мышц конечностей и/или аксиальной мускулатуры).

Класс V— необходимость интубации (с механической вентиляцией или без нее), если это не связано с обычным послеоперационным ведением.

Следует также отмечать наличие ремиссии (полная стабильная ремиссия констатируется, если у больного отсутствуют симптомы в течение 1 года в отсутствие лечения, медикаментозная ремиссия — если у больного нет симптомов в течение 1 года на фоне медикаментозного лечения, но в отсутствие приема антихолинэргических средств)

1.2. Врожденная (наследственная) миастения

Наследственные формы миастении связаны с генетически детерминированными дефектами нервно-мышечных синапсов. Некоторые из них клинически проявляются сразу после родов (врожденная миастения), другие — на позднем этапе развития.

1	2	3
G70.2	Врожденная или приобретенная миастения	ОФД. Врожденная (наследственная) миастения ПРФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубке кодируются варианты врожденной или наследственной миастении (семейная инфантильная миастения, семейная и спорадическая конечностно-поясная миастения). ПРФД. Так же, как и в рубрике G 70.0		

1.3. Миастенические синдромы

1	2	3
G70.1	Токсические нарушения нервно-мышечного синапса	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Токсический миастенический синдром вследствие отравления

1	2	3
	При необходимости идентифицировать токсическое вещество используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	карбофосом (Y18), умеренная слабость в мышцах плечевого и тазового пояса
G70.8	Другие нарушения нервно-мышечного синапса	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируется <i>идиопатический синдром Ламберта—Итона</i> , синдром, связанный со злокачественными новообразованиями, — см. ниже		
G70.9	Нарушение нервно-мышечного синапса неуточненное	Код для статистического учета неуточненных случаев нарушения нервно-мышечной передачи
G73.0*	Миастенические синдромы при эндокринных болезнях	ОФД — см. примечание ПРФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В подрубрике кодируются миастенические синдромы при диабетической амиотрофий (EЮ—E14+ с общим четвертым знаком 4), тиреотоксикозе (гипертиреозе) (E05.-+)		
G73.1*	Синдром Ламберта—Итона (C00-C80+)	ОФД. Синдром Ламберта—Итона с указанием основного заболевания
<i>Примечание.</i> Синдром Ламберта—Итона — особый вариант миастенического синдрома, характеризующийся тем, что при повторении движения сила мышц вначале нарастает, но затем быстро падает. Обычно связан с образованием антител к кальциевым каналам пресинаптических мембран. Основные проявления: слабость и быстрая утомляемость проксимальных мышц конечностей, иногда дыхательных мышц, отсутствие сухожильных рефлексов прежде всего на ногах, вегетативная дисфункция (сухость во рту, импотенция и др.). Диагноз подтверждается с помощью электромиографии. В большинстве случаев представляет собой паранеопластический синдром и возникает у больных с раком легкого, реже — других органов. Синдром Ламберта—Итона, возникающий на фоне злокачественного новообразования, может сочетаться с энцефаломиелитом и мозжечковой дегенерацией. Идиопатические случаи синдрома кодируются в подрубрике G70.8		
G73.2*	Другие миастенические синдромы при опухолевом поражении (C00-D48+)	ОФД. Паранеопластический миастенический синдром ПРФД. Указывается злокачественное заболевание с соответствующим шифром

1	2	3
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются случаи миастенического синдрома, вызванного опухолями, которые клинически и электрофизиологически отличаются от синдрома Ламберта—Итона		
G73.3*	Миастенические синдромы при других болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Та же, что и в МКБ-10, с указанием основного заболевания
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике может кодироваться миастенический синдром при неспецифическом язвенном колите (K50+) или болезни Крона (K51+) и т. д.		

2. Заболевания мышц

Заболевания мышц (миопатии) — гетерогенная группа заболеваний, преимущественно поражающих волокна скелетных (поперечнополосатых) мышц. В эту группу заболеваний входят:

1. Мышечные дистрофии.
2. Врожденные миопатии.
3. Воспалительные миопатии.
4. Метаболические миопатии.
5. Токсические миопатии.

В МКБ-10 заболевания мышц представлены в рубриках:

G71 («Первичные поражения мышц», *исключены*: артрогриппоз множественный врожденный (Q74.3), нарушения обмена веществ (E70-E90), миозит (M60.-)),

G72 («Другие миопатии», *исключены*: врожденный множественный артрогриппоз (Q74.3), дерматополимиозит (M33.-), ишемический инфаркт мышцы (M62.2), миозит (M60.-), полимиозит (M33.2)),

C73* («Поражения нервно-мышечного синапса и мышц при болезнях, классифицированных в других рубриках»).

2.1. Мышечные дистрофии

Прогрессирующие мышечные дистрофии — группа наследственных заболеваний, вызывающих дегенерацию мышечной ткани и проявляющихся прогрессирующей слабостью скелетных мышц. Выделяют

следующие варианты мышечных дистрофий, различающиеся генетическим дефектом, типом наследования, возрастом появления, темпом прогрессирувания, вовлечением определенных групп мышц:

2.1.1. Псевдогипертрофические мышечные дистрофии

Характеризуются увеличением размеров пораженных мышц за счет разрастания соединительной ткани, преимущественным вовлечением мышц тазового пояса и вариабельным течением; они связаны с нарушением синтеза белка дистрофина (дистрофинопатии) и наследуются по рецессивному X-сцепленному типу (основные представители — мышечные дистрофии Дюшенна и Беккера).

Мышечная дистрофия Дюшенна — проявляется в первые годы жизни слабостью мышц тазового пояса, позднее — плечевого пояса и дыхательных мышц. Как правило, развиваются усиление лордоза и кифосколиоз, кардиомиопатия, снижение интеллекта. Способность к передвижению утрачивается к 15 годам: летальный исход, обычно связанный с дыхательной или сердечной недостаточностью, — к 20-30 годам.

Мышечная дистрофия Беккера — начинается позднее (5—15 лет) и развивается более медленно.

2.1.2. Плече-лопаточно-лицевая мышечная дистрофия (Ландузи—Дежерина)

Характеризуется началом в детском или юношеском, реже — взрослом возрасте, преимущественным вовлечением мышц лица и плечевого пояса (иногда асимметричным), позднее могут вовлекаться мышцы предплечья, передняя группа мышц голени, мышцы тазового пояса; течение медленно прогрессирующее с периодами стабилизации, псевдогипертрофии и кардиомиопатия отсутствуют, контрактуры встречаются редко; передается по аутосомно-доминантному типу. Генетический дефект обнаружен на 4-й хромосоме.

2.1.3. Лопаточно-перонеальная мышечная дистрофия

Характеризуется началом в юношеском возрасте, преимущественным вовлечением мышц перонеальной группы и плечевого пояса, медленно прогрессирующим течением, аутосомно-доминантным типом наследования. Генетический дефект установлен на 10-й хромосоме. Часто встречаются спинальные или нейрогенные фенокопии данной формы мышечной дистрофии ^

2.1.4. Конечностно-поясные мышечные дистрофии (мышечная дистрофия Эрба)

Характеризуются преимущественным вовлечением мышц тазового и плечевого пояса и доброкачественным медленно прогрессирующим течением, передаются по аутосомно-рецессивному (90%) типу (тип 2) или аутосомно-доминантному (10%) типу (тип 1). Последние обычно протекают медленнее.

2.1.5. Дистальные мышечные дистрофии

Возникают у взрослых и первоначально вовлекают мышцы дистальных отделов конечностей и лишь в последующем — проксимальных отделов. Выделяют четыре типа дистальных миопатии:

- *дистальная миопатия Мийоши* — начало в 15-30 лет, характеризуется слабостью и атрофией задней группы мышц ног, характерно резкое увеличение уровня КФК, течение — медленно прогрессирующее;
- *дистальная миопатия Хонака* — начало в возрасте 15—30 лет, преимущественно вовлекает переднюю группу мышц ног, повышение уровня КФК умеренное, течение — медленно прогрессирующее;
- *дистальная миопатия Веландер* — начинается после 40 лет, проявляется нарушением функции мышц-разгибателей кисти (сначала — только указательного пальца), затем вовлекаются передняя и задняя группа мышц нижних конечностей, повышение уровня КФК умеренное;
- *дистальная миопатия с поздним началом* (Марксбери—Удда) — развивается после 40 лет, начальный симптом — слабость передних мышц голени, течение — медленно прогрессирующее.

2.1.6. Окулофарингеальная мышечная дистрофия

Начинается на четвертом-шестом десятилетии жизни и проявляется птозом (на ранней стадии может быть асимметричным) и дисфагией, в последующем возможно вовлечение мышц шеи и конечностей.

2.1.7. Мышечная дистрофия Эмери—Дрейфуса

Проявляется в детском или подростковом возрасте, характерны сгибательная контрактура рук, шеи, стоп, ригидность позвоночни-

ка, бочкообразная грудная клетка, кардиомиопатия (в отличие от мышечной дистрофии Дюшенна отсутствуют псевдогипертрофии, снижение интеллекта).

2.1.8. Врожденные мышечные дистрофии

Проявляются сразу после рождения гипотонией и слабостью мышц.

Выделяют несколько типов врожденных мышечных дистрофий:

- *мерозин-негативная мышечная дистрофия* — заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному или аутосомно-рецессивному типу и связанное с отсутствием в мышечных волокнах белка мерозина; проявляется сразу после рождения гипотонией, в последующем — слабостью проксимальных отделов конечностей, контрактурой конечностей, относительно быстрым прогрессированием, физическое развитие в норме, но возможны эпилептические припадки;
- *мерозин-позитивная мышечная дистрофия* — характеризуется более медленным прогрессированием, умственная отсталость и эпилептические припадки отсутствуют;
- *мышечная дистрофия Фукуямы* — характерны генерализованная гипотония и слабость мышц, в том числе мышц лица, быстрое прогрессирование с развитием контрактуры и кахексии на первом десятилетии жизни, умственная отсталость, частые эпилептические припадки, гидроцефалия.

Глазную (окулярную) форму мышечной дистрофии в современных классификациях не выделяют — синдром прогрессирующей наружной офтальмоплегии относят к группе митохондриальных энцефаломиопатий (см. ниже).

В МКБ-10 все варианты прогрессирующих мышечных дистрофий кодируются в подрубрике G71.0.

1	2	3
G71.0	Мышечная дистрофия <ul style="list-style-type: none"> • аутосомно-рецессивная детская, напоминающая дистрофию Дюшенна или Беккера 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Мышечная дистрофия Дюшенна, III стадия, быстро прогрессирующее течение, выраженная слабость мышц тазового пояса

1	2	3
	<ul style="list-style-type: none"> • доброкачественная Беккера • доброкачественная лопаточно-перонеальная с ранними контрактурами Эмери—Дрейфуса • дистальная • плече-лопаточно-лицевая • конечностно-поясная • глазных мышц • глазоглоточная (окулофарингеальная) • лопаточно-перонеальная • злокачественная Дюшенна <p><i>Исключены:</i> врожденная мышечная дистрофия БДУ или с уточненным морфологическим типом поражения мышечных волокон (G71.2)</p>	<p>и проксимальных отделов нижних конечностей, утратой способности к самостоятельному передвижению, сгибательная контрактура нижних конечностей, умственная отсталость легкой степени, кардиомиопатия с недостаточностью кровообращения I степени</p> <p>ПРФД. Плече-лопаточно-лицевая мышечная дистрофия, I стадия, с умеренно выраженной слабостью мимических мышц, мышц плечевого пояса, мышц-разгибателей кистей, медленно прогрессирующее течение</p>

Примечание. В развернутой формулировке диагноза указываются стадия, преимущественно вовлекаемые мышцы, степень ограничения двигательной функции, выраженность сопутствующих проявлений (умственной отсталости, кардиомиопатии), темп прогрессирования.

Выделяют три стадии мышечной дистрофии:

I стадия — умеренно выраженные двигательные нарушения (слабость выявляется лишь при значительной нагрузке); II стадия — выраженные двигательные затруднения при ходьбе, подъеме по лестнице, выполнении физической работы; III стадия — параличи, грубые контрактуры, самостоятельное передвижение невозможно.

Варианты течения мышечных дистрофий (темпы прогрессирования):

1) быстрое прогрессирование — способность к самостоятельному передвижению утрачивается через 5 лет от начала болезни; 2) средний темп прогрессирования — утрата способности к самостоятельному передвижению через 10 лет от начала болезни; 3) медленное прогрессирование — отсутствие выраженных двигательных нарушений через 10 лет от начала болезни.

Степень выраженности двигательного дефекта:

1) легкая — затруднено выполнение сложных движений, нагрузочных тестов, слабость при длительной физической нагрузке (более 2—3 ч), легкие ограниченные амиотрофии, сила мышц 4 балла;

депрессия, снижение интеллекта), гиперсомния, нейросенсорная тугоухость, лобный гиперостоз, катаракта, дегенерация сетчатки, облысение в области лба и висков, недостаточность гипофиза и половых желез, сахарный диабет. В зависимости от возраста начала заболевания выделяют неонатальную (врожденную), ювенильную и взрослую формы.

Миотоническая дистрофия II типа клинически напоминает миотоническую дистрофию I типа, но вызвана мутацией на 3-й хромосоме. Так называемая «проксимальная миотоническая миопатия» — вариант миотонической дистрофии, при котором преимущественно поражаются проксимальные отделы конечностей и который вызван иным, до настоящего времени не идентифицированным генетическим дефектом.

2.2.2. Врожденная миотония

Группа заболеваний, при которых миотонический феномен проявляется в первые годы жизни. Выделяют аутосомно-доминантную врожденную миотонию (болезнь Томсена) и аутосомно-рецессивную врожденную миотонию (болезнь Беккера). **Болезнь Томсена** проявляется вскоре после рождения (характерное проявление — напряжение мимических мышц после крика). В последующем у больных отмечаются локальные мышечные спазмы, которые проходят при повторении или продолжении движения. Постепенно развивается гипертрофия мышц, придающая больным атлетический вид. **Болезнь Беккера** встречается чаще, начинается позднее (4—12 лет), но может протекать тяжелее, чем болезнь Томсена. Миотония преимущественно вовлекает нижние конечности и может сопровождаться переходящей слабостью. Со временем могут развиваться слабость и атрофия мышц дистальных отделов конечностей.

2.2.3. Хондродистрофическая миотония

Хондродистрофическая миотония (синдром Шварца—Джампеля) — редкое наследственное заболевание, характеризующееся комбинацией множественных аномалий скелета с нарушением нервно-мышечной возбудимости и передающееся по аутосомно-рецессивному типу. Заболевание проявляется на первом году жизни постоянным повышением мышечного тонуса. Характерны низкорослость (следствие дистрофии хрящей эпифизов), контрактуры суставов, низкопосаженные уши, высокое небо, узкие глазные щели (блефарофимоз),

«страдальческое» выражение лица с множественными морщинами вокруг рта.

2.2.4. Лекарственная миотония

Может быть вызвана пропранололом, циклоспорином, йодидами, клофибратом, пеницилламином, деполяризующими миорелаксантами (например, сукцинилхолином).

От миотонии следует отличать парамиотоию, псевдомиотоию, нейромиотоию.

Парамиотоия характеризуется приступами миотонии и мышечной слабости, усиливающимися после нагрузки, на холоде, вследствие голодания. Чаще всего наблюдается при *врожденной парамиотонии* (болезни Эуленбурга) — аутосомно-доминантном заболевании, проявляющемся на первом десятилетии жизни и преимущественно вовлекающем мышцы лица, рук, бульбарную мускулатуру. Течение непрогрессирующее. У части больных парамиотоия сочетается с приступами гиперкалиемического периодического паралича (см. ниже). В последние годы выделена также «*миотония, усиливаемая калием*», которая по сути также представляет собой парамиотоию и вызвана мутацией в том же гене, что и врожденная парамиотоия. Замедленное расслабление мышц при этом состоянии может провоцироваться приемом калия и уменьшаться под влиянием ацетазоламида.

Псевдомиотоия — замедленное расслабление мышц, вызванное нарушением поглощения кальция эндоплазматическим ретикулом; характерные для миотонии электромиографические феномены отсутствуют. Наблюдается при некоторых миопатиях, гипотиреозе, в отдаленной стадии поражения периферических нервов.

Нейромиотоия (*синдром Исаака, синдром броненосца*) — редкое спорадическое заболевание, обычно проявляющееся на втором-третьем десятилетии жизни и характеризующееся постоянными распространенными сокращениями отдельных мышц конечностей, туловища, лица, нижней челюсти, которые усиливаются при движениях и резко затрудняют их, приводя к постоянному мышечному напряжению, тугоподвижности, болезненным спазмам. При вовлечении мышц глотки и гортани возможны затруднения речи, глотания, дыхания. Нейромиотоия связана не с мышечной патологией, а с повышенной возбудимостью нервных окончаний в мышцах и предположительно имеет аутоиммунное происхождение.

В МКБ-10 различные варианты миотонических расстройств представлены в рубрике G71.1.

1	2	3
G71.1	<p>Миотонические расстройства</p> <p>Дистрофия миотоническая [Штейнерта]</p> <p>Миотония:</p> <ul style="list-style-type: none"> • хондродистрофическая • лекарственная • симптоматическая <p>Миотония врожденная:</p> <ul style="list-style-type: none"> • БДУ • доминантное наследование [Томсена] • рецессивное наследование [Беккера] <p>Нейромиотония [Исаака]</p> <p>Парамиотония врожденная</p> <p>Псевдомиотония</p> <p>При необходимости идентифицировать лекарственное вещество используют дополнительный код внешних причин (класс XX)</p>	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p> <p>ПРФД. Миотоническая дистрофия, ювенильная форма, быстро прогрессирующее течение с выраженной слабостью и атрофией мышц дистальных отделов конечностей, резко выраженной дизартрией, апатико-абулическим синдромом, нейросенсорной тугоухостью, гипогонадизмом, двусторонней катарактой, кардиомиопатией с недостаточностью кровообращения II стадии</p> <p>ПРФД. Болезнь Беккера, выраженный генерализованный миотонический феномен с умеренным ограничением способности к передвижению, умеренная слабость и атрофия мышц дистальных отделов конечностей, медленно прогрессирующее течение</p>
<p><i>Примечание.</i> При формулировании диагноза следует отметить тяжесть и распространенность миотонического феномена, наличие и выраженность мышечной слабости, наличие и выраженность сопутствующих проявлений, течение (прогрессирующее, стационарное)</p>		

2.3. Врожденные миопатии

Врожденные миопатии — группа наследственных заболеваний, вызывающих изменение структуры мышечных волокон. Клинически проявляются сразу после рождения диффузной мышечной гипотонией, слабостью мышц, главным образом тазового пояса и нижних конечностей. Слабость мышц не прогрессирует или же прогрессирует очень медленно, интеллект сохранен. При электронной микроскопии мышечного биоптата при болезни центрального стержня в мышечных волокнах выявляются патологические миофибриллы,

располагающиеся в центре волокна, а при немалиновой миопатии выявляют скопление нитевидных структур; при миопатии с диспропорцией типов мышечных волокон наблюдается уменьшением «красных» тонических волокон с относительным преобладанием «белых» фазических и т. д.

1	2	3
G71.2	<p>Врожденная миопатия</p> <p>Врожденная мышечная дистрофия:</p> <ul style="list-style-type: none"> • БДУ • со специфическим поражением мышечных волокон <p>Болезнь:</p> <ul style="list-style-type: none"> • центрального ядра • миниядерная • мультиядерная <p>Диспропорция типов волокон</p> <p>Миопатия:</p> <ul style="list-style-type: none"> • миотубулярная (центрально-ядерная) • немалиновая 	<p>ОФД. Та же, что и в МКБ-10</p> <p>ПРФД. Врожденная миопатия с умеренно выраженной слабостью проксимальных отделов нижних конечностей, врожденным вывихом бедра, стационарное течение</p>

2.4. Метаболические миопатии и митохондриальные энцефаломиопатии

Метаболические и эндокринные миопатии — гетерогенная группа наследственных и приобретенных заболеваний мышц, связанных с метаболическими расстройствами и проявляющихся слабостью и утомляемостью мышц, миалгией, крампи. Наследственные метаболические миопатии могут проявляться не только постоянной мышечной слабостью, но и снижением переносимости физических нагрузок с развитием преходящих контрактур вследствие невозможности использовать в качестве энергетического субстрата глюкозу (например, при гликогенозе Мак-Ардла) или липиды (например, при недостаточности карнитина). Приобретенные метаболические миопатии могут также возникать при хронических легочных заболеваниях, сердечной или печеночной недостаточности, хронической почечной недостаточности, а также при эндокринных заболеваниях

(тиреотоксикозе, гипотиреозе, гиперпаратиреозе, акромегалии, гиперкортицизме). Разновидностями метаболических миопатии являются периодический паралич и злокачественная гипертермия.

В МКБ-10 метаболические миопатии представлены в рубриках:

G71 («Первичные поражения мышц»).

G72 («Другие миопатии»).

G73* («Поражения нервно-мышечного синапса и мышц при болезнях, классифицированных в других рубриках»).

— 1 —

G71.3	Митохондриальная миопатия, не классифицированная в других рубриках	ОФД — см. примечание ПРФД. Митохондриальная энцефаломиопатия с лактат-ацидозом, повторными инсультоподобными эпизодами с развитием выраженных когнитивных нарушений, частыми мигреноподобными пароксизмами, умеренно выраженной слабостью мышц проксимальных отделов конечностей, прогрессирующее течение
--------------	---	---

Примечание. Митохондриальные миопатии (энцефаломиопатия) — группа наследственных мультисистемных заболеваний, которые связаны с нарушением функционирования дыхательной цепи митохондрий. К характерным проявлениям относятся: *прогрессирующая наружная офтальмоплегия*, нейросенсорная тугоухость, мозжечковая атаксия, миоклонические припадки, пигментная ретинопатия, нарушение проводимости сердца, множественные липомы, низкорослость, почечная недостаточность, сахарный диабет, катаракта. Диагноз подтверждают с помощью биохимических тестов, выявляющих повышение содержания лактата и пирувата в крови, и молекулярно-генетического исследования. При биопсии мышц обычно выявляется скопление гигантских митохондрий под мембраной мышечного волокна («рваные красные волокна»).

В данной подрубрике кодируются: 1) *митохондриальные миопатии с дефицитом цитохромоксидазы C, коэнзима Q, комплекса I*; 2) *митохондриальная энцефалопатия с лактат-ацидозом и инсультоподобными эпизодами* (MELAS — от англ. mitochondrial encephalomyopathy, lact-acidosis, stroke-like episodes) — проявляется в молодом возрасте прогрессирующей миопатией, повторяющимися инсультоподобными эпизодами, парциальными эпилептическими припадками, мигреноподобной головной болью, миелопатией, эндокринной дисфункцией (низкорослость, бесплодие, сахарный диабет).

При КТ и МРТ — множественные очаги, не укладывающиеся в границы сосудистых бассейнов; 3) *митохондриальная невропатия с желудочно-кишечным расстройством и энцефалопатией* (MNGIE — от англ. mitochondrial neuropathy, gastrointestinal disorder, encephalopathy) — заболевание, проявляющееся прогрессирующей наружной офтальмоплегией, полиневропатией, слабостью в конечностях, хронической диареей, псевдообструкцией кишечника. МРТ обнаруживает диффузные изменения белого вещества, в крови выявляется лактацидоз, при биопсии мышц — «рваные красные волокна»; 4) другие формы уточненных миопатии, не классифицированных в других рубриках.

Некоторые формы митохондриальных миопатии кодируются в рубриках других разделов:

1) *хроническая прогрессирующая наружная офтальмоплегия* (ХПНО) — синдром, проявляющийся птозом, симметричным ограничением подвижности глазных яблок, слабостью в мышцах проксимальных отделов конечностей и другими проявлениями, характерными для митохондриальных энцефаломиопатий кодируется в подрубрике Н49.4;

2) *Синдром Кирнса—Сейра*, характеризующийся развитием ХПНО до 20 лет, наличием пигментной ретинопатии, нейросенсорной тугоухости, мозжечковой атаксии, сахарного диабета, нарушением проводимости сердца, увеличением уровня белка в ЦСЖ, кодируется в подрубрике Н49.8 («Другие формы паралитического косоглазия»), миоклоническая эпилепсия с «рваными красными волокнами» (MERRF) - кодируется в подрубрике G40.4 (см. гл. 9 «Эпилепсия»)

G72.3	Периодический паралич	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
	Периодический паралич (семейный):	ПРФД. Семейный (первичный) гипокалиемический паралич с частыми приступами слабости в проксимальных отделах конечностей и бульбарной мускулатуре, относительная компенсация на фоне приема ацетазоламида
	• гиперкалиемический	
	• гипокалиемический	
	• миотонический	
	• нормокалиемический	

Примечание. **Периодический паралич** (пароксизмальная миоплегия) проявляется повторяющимися приступами мышечной слабости и обычно связан с изменением содержания калия в крови.

При *гипокалиемическом периодическом параличе* слабость обычно возникает при пробуждении и преимущественно вовлекает мышцы проксимальных отделов конечностей, реже — глаз, глотки, гортани; возможна слабость дыхательных мышц с летальным исходом. Введение препаратов калия восстанавливает мышечную силу. Аналогичные приступы возможны при тиреотоксикозе, гиперальдостеронизме, почечном канальцевом ацидозе, диарее

При *гиперкалиемическом периодическом параличе* слабость вовлекает только мышцы конечностей. Однако у половины больных содержание калия в крови бывает нормальным («нормокалиемический» паралич). Аналогичная симптоматика возможна при заболеваниях, осложняющихся гиперкалиемией (например, при уремии и болезни Аддисона). В данной подрубрике кодируются как первичные (семейные), так и вторичные формы периодического паралича

**G73.5* Миопатия при эндокринных ОФД — см. примечание
болезнях**

Примечание. Миопатия может развиваться при любом эндокринном заболевании, но чаще возникает при гиперкортицизме (E24+), тиреотоксикозе (E05.- +), гипотиреозе (E01-E04.- +), гипопаратиреозе (E20.- +), гиперпаратиреозе (E21.0—E21.3+), акромегалии (E22.0+). Эндокринные миопатии обычно развиваются постепенно на фоне выраженных признаков основного заболевания и регрессируют после его коррекции. Активность КФК остается нормальной, за исключением микседемы

**G73.6* Миопатия при нарушениях ОФД. Та же, что и в МКБ-10
обмена веществ**

Примечание. В подрубрике кодируется миопатия при гликогенозах (E74.0+), липидозах (E75.-+), дефиците карнитина (E71.3+), фосфоглицераткиназы, фосфоглицератмутаза, лактатдегидрогеназы (E74.8+), метилмалонил-КоА-мутаза (E71.1+) и других метаболических расстройствах

2.5. Лекарственные и токсические миопатии

1	2	3
G72.0	Лекарственная миопатия При необходимости идентифицировать лекарственное вещество используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Лекарственная миопатия может быть вызвана циметидином, пеницилламином, новокаиномидом, гиполипидемическими средствами (клофибрат, статины, гемфиброзил), хлорокином, колхицином, е-аминокапроновой кислотой, глюкокортикоидами, бета-блокаторами (пропранолол, лабеталол), цитостатиками (винкристин, циклоспорин, азатиоприн), зидовудином, амфотерицином В , психотропными средствами (амфетамин, барбитураты, кокаин, фенфлурамин)		

1	2	3
G72.1	Алкогольная миопатия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Хроническая алкогольная миопатия с умеренно выраженной слабостью мышц проксимальных отделов конечностей, медленно прогрессирующее течение
<p><i>Примечание. Алкогольная миопатия</i> проявляется в трех вариантах.</p> <p><i>Острая некротическая миопатия</i> развивается в течение 1-2 сут на фоне тяжелого запоя и характеризуется выраженными болями в мышцах, мышечной слабостью (иногда асимметричной), болезненностью и уплотнением мышц, миоглобинурией; возможно развитие сердечной и почечной недостаточности. При отказе от алкоголя и нормализации водно-электролитного баланса возможно восстановление, иногда неполное, в течение нескольких недель или месяцев.</p> <p><i>Подострая миопатия</i> связана с гипокалиемией и обычно не сопровождается болями. Регрессирует после коррекции гипокалиемии.</p> <p><i>Хроническая миопатия</i> проявляется нарастающей на протяжении нескольких недель или месяцев слабостью мышц в проксимальном отделе конечностей</p>		
G72.2	Миопатия, вызванная другим токсическим веществом При необходимости идентифицировать токсическое вещество используют дополнительный код внешних причин (класс XX)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

2.6. Воспалительные миопатии

Выделяют идиопатические воспалительные миопатии и инфекционные миопатии.

К идиопатическим воспалительным миопатиям, предположительно имеющим аутоиммунный генез, относятся полимиозит, дерматомиозит, миозит с включениями, эозинофильный миозит, а также некоторые локальные миозиты (например, псевдотромбофлебит мышц голени, миозит глазных мышц). К этой же группе примыкают воспалительные миопатии при системных заболеваниях (СКВ, ревматоидном артрите, ревматизме, узелковом полиартериите, саркоидозе). Причиной инфекционного поражения мышц могут быть бактерии (стрептококковый некротический миозит, газовая

гангрена), спирохеты (клещевой боррелиоз), вирусы (грипп, краснуха, энтеровирусная инфекция, ВИЧ-инфекция), паразитарные инвазии (токсоплазмоз, цистицеркоз, трихинеллез).

В МКБ-10 воспалительные миопатии кодируются в рубриках:

M33 («Дерматополимиозит»).

G72 («Другие миопатии»).

G73* (« Поражения нервно-мышечного синапса и мышц при болезнях, классифицированных в других рубриках»).

1	2	3
M33.0	Юношеский дерматомиозит Детский дерматомиозит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10.
<i>Примечание.</i> При детском дерматомиозите обычно более выражены системные проявления (лихорадка, снижение веса), чаще встречаются подкожные кальцификаты, изъязвление желудочно-кишечного тракта, мышечные контрактуры		
M33.1	Другие дерматомиозиты	ОФД. Идиопатический дерматомиозит ПРФД. Дерматомиозит с умеренно выраженной слабостью мышц в проксимальном отделе конечностей, острое течение, фаза стабилизации
<i>Примечание.</i> Дерматомиозит проявляется сочетанием прогрессирующей мышечной слабости, преимущественно в проксимальных отделах конечностей, с кожными изменениями (эритематозной сыпью на носу, щеках, шее, грудной клетке, плечах, разгибательной поверхности конечностей, особенно в области коленных, локтевых и межфаланговых суставов на кисти, гелиотропной дисколорацией верхних век, телеангиэктазиями, огрубением кожи на пальцах, небольшими изъязвлениями в области костных выступов). При формулировании диагноза целесообразно указывать тип течения (острое, подострое, хроническое — медленно или быстро прогрессирующее), фазу (прогрессирования, стабилизации, регресса)		
M33.2	Полимиозит	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Полимиозит с выраженной слабостью мышц проксимальных отделов конечностей, бульбарной мускулатуры, подострое течение, фаза прогрессирования

1	2	3
---	---	---

Примечание. **Полимиозит** — диффузное воспаление мышц, проявляющееся прогрессирующей мышечной слабостью мышц плечевого и тазового пояса, а также проксимальных отделов конечностей. При прогрессировании болезни возникают дисфагия и дисфония, поражение сердечной мышцы (тахикардии, нарушение проводимости, иногда сердечная недостаточность), интерстициальный пневмонит.

Изменения на ЭМГ отражают сегментарный некроз мышц. Смерть наступает от дыхательной недостаточности, остановки кровообращения, желудочно-кишечного кровотечения. Примерно у половины выживших отмечается полное восстановление, у других заболевание спустя 2 года становится неактивным, оставляя после себя дефект той или иной выраженности. Примерно в 20% случаев полимиозит возникает в сочетании с другими аутоиммунными заболеваниями (СКВ, склеродермия, ревматоидный артрит, узелковый полиартериит и др.; см. примечание к G73.3.

Миозит с включениями обычно проявляется после 50 лет мультифокальной асимметричной мышечной слабостью и атрофией. У 60% больных возникает дисфагия. Возможны спорадическая и семейная формы заболевания. Диагноз подтверждают с помощью мышечной биопсии — в множественных вокуолях базофильные вещества.

В подрубрике кодируются различные формы полимиозита (ювенильная, взрослая, идиопатическая, вторичная), а также миозит с включениями, эозинофильный полимиозит, перимиозит, эозинофильный перимиозит. При формулировании диагноза целесообразно указывать тип течения (острое, подострое, хроническое — медленно или быстро прогрессирующее), фазу (прогрессирования, стабилизации, регресса)

G72.4 Воспалительная миопатия, ОФД. Та же, что и в МКБ-10 не классифицированная в других рубриках

Примечание. Данная подрубрика может использоваться для кодирования случаев вторичной миопатии, например, при ВИЧ-инфекции (B23.8)

G73.4* Миопатия при инфекционных и паразитарных заболеваниях, классифицируемых в других рубриках ОФД. Та же, что и в МКБ-10

G73.7* Миопатия при других болезнях, классифицированных в других рубриках ОФД. Вторичная миопатия (миопатический синдром) с указанием основного заболевания

Примечание. В данной подрубрике кодируется воспалительная миопатия при ревматоидном артрите (M05-M06+), узелковом полиартериите (M30.0+), склеродермии (M34.8+), синдроме Шегрена (M35.0+), системной красной волчанке (M32.1+), саркоидозе (D86.8+)

1	2	3
M33.9	Дерматополимиозит неуточненный	Код для статистического учета неуточненных случаев воспалительной миопатии

2.7. Другие миопатии

Другие формы миопатии кодируются в рубриках:

G71 («Первичные поражения мышц»).

G72 («Другие миопатии»).

G73* («Поражения нервно-мышечного синапса и мышц при болезнях, классифицированных в других рубриках»).

1	2	3
G71.8	Другие первичные поражения мышц	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются миопатии со <i>специфическими структурными аномалиями</i> (миопатии с цитоплазматическими включениями, цилиндрическими включениями, вакуолями с ободком, сферомембранозными включениями, семейная грануловакуолярная миопатия с электрической миотонией, миосклероз, атрофия мышечных волокон I и II типов), окулокраниосоматическая миопатия, мономелическая гипертрофическая миопатия, гипертрофическая брахиальная миопатия, миопатия с недостаточностью сакротубулярного связывания кальция (Броди), миопатия четырехглавых мышц.</p> <p><i>Злокачественная гипертермия</i> — состояние возникает у лиц с наследственной (передающейся по аутосомно-доминантному типу) гиперчувствительностью к сукцинилхолину, средствам для ингаляционного наркоза и некоторым лекарственным препаратам (трициклическим антидепрессантам, ингибиторам МАО) и связано с повышением концентрации кальция в мышечных волокнах. Клинически проявляется резким повышением температуры (до 43 °С), мышечной ригидностью (в том числе тризмом), арефлексией, тахикардией, рабдомиолизом, комой</p>		
G71.9	Первичное поражение мышц неуточненное Наследственная миопатия БДУ	Код для статистического учета неуточненных случаев наследственной (первичной) миопатии
G72.8	Другие уточненные миопатии	ОФД — см. примечание

1	2	3
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике может кодироваться рабдомиолиз, идиопатический или вторичный (осложнение полиомиелита, дерматомиозита, лекарственной миопатии, метаболических миопатии, полимиозита)		
G73.7*	Миопатия при других болезнях, классифицированных в других рубриках	ОФД. Вторичная миопатия (миопатический синдром) с указанием основного заболевания
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике может кодироваться миопатия при амилоидозе (E85.- +), карциноидном синдроме (E34.0+), алиментарной недостаточности (E40-E64+), остеомалации (M83.- +), дефиците витамина D (E55.- +), травме и ишемии (T79.6+)		
G72.9	Миопатия неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев миопатии

(лава 21

Детский церебральный паралич

Детский церебральный паралич (ДЦП) - заболевание, характеризующееся непрогрессирующим поражением головного мозга, возникающим до родов, во время родов либо сразу после них и преимущественно проявляющимся двигательными нарушениями (параличами, нарушением координации, произвольными движениями).

ДЦП может возникать под влиянием различных экзогенных и эндогенных факторов, которые могут взаимодействовать между собой. Таким образом, ДЦП можно рассматривать как мультифакториальное заболевание. Причиной ДЦП могут быть внутриутробные инфекции, внутриутробная гипоксия (например, вследствие нарушения плацентарного кровообращения), несовместимость матери и плода по резус-фактору с развитием ядерной желтухи, преждевременные роды и родовая травма, гипоксия и асфиксия во время удлиненных или осложненных родов, травмы, сосудистые повреждения, инфекции в послеродовом периоде. У большинства *больных* решающее значение имеет не родовая травма, а пренатальные факторы, действующие во внутриутробном периоде и нередко повышающие чувствительность плода к действию неблагоприятных факторов во

время родов. У значительной части больных причина развития ДЦП остается неизвестной.

Наряду с двигательными нарушениями (параличи, насильственные движения, нарушение координации движений, задержка моторного развития с персистированием примитивных рефлексов и формированием патологических позных установок) часто отмечается задержка психического развития с формированием умственной отсталости, аутизм, эпилептические припадки, глазодвигательные нарушения (косоглазие, нистагм, паралич взора). Клинические проявления полиморфны и зависят от характера и степени нарушения развития и патологических изменений мозга.

Выделяют шесть основных форм ДЦП:

1. Спастическая диплегия (болезнь Литтла).
2. Гемиплегическая форма.
3. Двойная гемиплегия.
4. Гиперкинетическая форма.
5. Атактическая форма.
6. Атонически-астатическая форма.

ДЦП кодируется в рубрике G80. В подрубриках G80.0-G80.9 представлены разные клинические формы ДЦП. В развернутом диагнозе дополнительно указываются названия клинических форм, перечисленные в подрубриках. Помимо двигательных нарушений, при решении вопросов оценки инвалидизации, социальной адаптации и перспектив реабилитации большое значение имеет состояние когнитивных функций и интеллекта. Поэтому при наличии таких расстройств их особенности должны быть отражены в диагнозе (например, задержка умственного развития, выраженные когнитивные нарушения с указанием степени обучаемости).

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
G80.0	Спастический церебральный паралич	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Детский церебральный паралич выраженным спастическим

1	2	3
	Врожденный спастический паралич (церебральный)	тетрапарезом (двойная гемиплегия) с формированием сгибательной контрактуры нижних конечностей, глубокой умственной отсталостью, частыми вторично-генерализованными эпилептическими припадками
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике по определению кодируются все случаи ДЦП с преобладанием спастического паралича, за исключением диплегической и гемиплегической форм (см. ниже). Таким образом, чаще всего эта рубрика используется по отношению к двойной гемиплегии.</p> <p>Двойная гемиплегия — одна из самых тяжелых форм ДЦП, обычно связанная с обширным повреждением головного мозга (вследствие внутриутробной инфекции, тяжелой родовой асфиксии и т. д.). Руки и ноги при этой форме поражаются примерно в равной степени, хотя у части больных функция рук страдает в большей степени, чем функция ног. Сразу после рождения отмечается диффузная мышечная гипотония, но в течение первого года жизни происходит повышение тонуса в мышцах туловища и конечностей. У большинства этих больных не удается добиться развития двигательных навыков, интеллекта, речи</p>		
G80.1	Спастическая диплегия	ОФД. ДЦП, диплегическая форма ПРФД. ДЦП, диплегическая форма с выраженным нарушением функции нижних конечностей и легким нарушением функции верхних конечностей, умеренная дизартрия, умеренная задержка психомоторного развития
<p><i>Примечание.</i> Спастическая диплегия (болезнь Литтла) — наиболее распространенная форма ДЦП, особенно часто встречающаяся у недоношенных детей, нередко связана с геморрагическим или ишемическим поражением околожелудочкового белого вещества и может сочетаться с гидроцефалией. Проявляется спастическим тетрапарезом, при котором верхние конечности поражаются в значительно меньшей степени, чем нижние. Степень поражения рук различна — от выраженных парезов до легкой неловкости. Ребенок может научиться писать, обслуживать себя, может овладеть рядом трудовых навыков. У большинства больных обнаруживаются нарушения речи в виде задержки ее развития, дизартрии. У большинства больных детей задержку психического развития при рано начатом, систематическом лечении и обучении можно преодолеть, и ребенок способен пойти в обычную или специализированную школу</p>		

1	2	3
G80.2	Детская гемиплегия	ОФД. ДЦП, гемиплегическая форма ПРФД. ДЦП, гемиплегическая форма с умеренным нарушением функции правой кисти и легким нарушением функции правой ноги, умеренная дизартрия, легкие когнитивные нарушения
<i>Примечание.</i> Гемиплегическая форма — наиболее частая форма ДЦП у доношенных детей, но встречается и у недоношенных детей; может быть вызвана пороком развития головного мозга или инсультом. Наиболее выраженной обычно бывает слабость в кисти — в ноге обычно отмечается легкий или умеренный парез. Ребенок обычно в состоянии научиться ходить, но это происходит позднее, чем в норме. Возможны нарушения речи, трудности при обучении, задержка психического развития, но у большинства больных формируются нормальные речь и интеллект		
G80.3	Дискинетический церебральный паралич Атетоидный церебральный паралич	ОФД. ДЦП, гиперкинетическая форма (двойной атетоз) ПРФД. ДЦП вследствие перенесенной ядерной желтухи, гиперкинетическая форма в виде генерализованного дистонического гиперкинеза, грубая дизартрия, интеллектуальное развитие в пределах нормы
<i>Примечание.</i> Гиперкинетическая форма обычно возникает вследствие тяжелой гипоксии или ядерной желтухи, вызывающих преимущественное повреждение базальных ганглиев. В клинической картине доминируют гиперкинезы различного типа (чаще всего хореоатетоз, мышечная дистония или их комбинация). Соответственно выделяют преимущественно хореоатетоидный или дистонический варианты. У 90% больных наблюдаются речевые нарушения, однако интеллект у подавляющего большинства больных не страдает. Прогностически это вполне благоприятная форма для обучения. Однако из-за грубого, не поддающегося коррекции гиперкинеза и выраженной дизартрии социальная адаптация затруднена		
G80.4	Атактический церебральный паралич	ОФД. ДЦП, атактическая форма ПРФД. ДЦП, атактическая форма с умеренным нарушением статолокомоторной функции, легкой дизартрией, умеренной дискоординацией движений и выраженной мышечной гипотонией в верхних

1	2	3
		конечностях, нормальное интеллектуальное развитие
<p><i>Примечание.</i> Атактическая (мозжечковая) форма — редкая форма ДЦП, возникающая при поражении мозжечка и связанных с ним стволовых структур. Интеллект обычно нормальный, но приобретение двигательных навыков затруднено. Больные ходят, шатаясь, широко расставляя ноги. При осмотре часто выявляются нистагм, нарушение координации движений в конечностях, снижение мышечного тонуса</p>		
G80.8	<p>Другой вид детского церебрального паралича Смешанные синдромы церебрального паралича</p>	ОФД. ДЦП, атонически-астатическая, смешанная и другие формы
<p><i>Примечание.</i> В подрубрике кодируются нередко встречаемые смешанные (спастико-атактическая, спастико-гиперкинетическая) формы, а также атонически-астатическая форма. Атонически-астатическая форма проявляется невозможностью удерживать вертикальную позу; в отличие от других форм заболевание характеризуется низким тонусом мышц, двигательные навыки (сидение, стояние, ходьба) не развиваются. Помимо гипотонии могут выявляться мозжечковые нарушения, дизартрия</p>		
G80.9	<p>Детский церебральный паралич неуточненный Церебральный паралич БДУ</p>	Код для статистического учета неуточненных случаев ДЦП

Глава 22

Аномалии развития центральной нервной системы

- 1. Врожденные аномалии нервной системы**
- 2. Факоматозы (нейрокожные синдромы)**

Пороки развития нервной системы обычно возникают вследствие нарушения процессов эмбриогенеза в разные сроки внутриутробного периода. Их причиной могут быть наследственные факторы, внешние воздействия во время беременности (например, гипоксия, инфекции, действие лекарственных средств, облучение и т. д.) или их сочетание.

В МКБ-10 врожденные пороки развития нервной системы представлены в рубриках:

Q00—Q07 («Врожденные аномалии нервной системы»).

Q65—Q79 («Врожденные аномалии и деформации мышечно-скелетной системы»).

Q80—Q89 («Другие врожденные аномалии»).

Q90—Q99 («Хромосомные аномалии, не классифицируемые в других рубриках»).

Врожденные аномалии сосудистой системы головного мозга — см. гл. 1 «Сосудистые заболевания головного и спинного мозга».

В данной главе рассматриваются и факотомозы, которые также связаны с нарушением процессов развития.

1. Врожденные аномалии нервной системы

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
Q00	Анэнцефалия и подобные пороки развития	
Q00.0	Анэнцефалия Ацефалия Акрания Амиелэнцефалия Гемианэнцефалия Гемицефалия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Анэнцефалия — отсутствие головного мозга, обычно сопровождающееся дефектами черепа, мозговых оболочек, скальпа		
Q00.1	Краниорахишизис	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Краниорахишизис — незаращение черепа и позвоночного канала		
Q00.2	Иниэнцефалия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Иниэнцефалия — закидывание головы кзади вследствие порока развития шейного отдела позвоночника; часто сочетается с анэнцефалией и энцефалоцеле		
Q01	Энцефалоцеле	
<i>Примечание.</i> Энцефалоцеле — выпячивание вещества головного мозга через врожденный дефект черепа, черепно-мозговая грыжа. В зависимости от локализации грыжа может быть передняя, задняя, базальная, сагиттальная. Передние грыжи в зависимости от расположения костного дефекта подразделяют на носолобные, носорешетчатые и носоглазничные. При наличии 2-3 дефектов могут развиваться двусторонние смешанные передние грыжи. Задние грыжи в зависимости от расположения по отношению к затылочному бугру делят на верхние и нижние		
Q01.0	Лобное энцефалоцеле	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
Q01.1	Носолобное энцефалоцеле	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q01.2	Затылочное энцефалоцеле	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q01.8	Энцефалоцеле другой локализации	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> В подрубрике кодируется теменное, носоглоточное, височное, глазничное энцефалоцеле. В развернутом диагнозе, кроме указания типа энцефалоцеле, отмечают особенности физического и психического развития, неврологический синдром</p>		
Q01.9	Энцефалоцеле неуточненное	Код для статистического учета неуточненных случаев энцефалоцеле
Q02	Микроцефалия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q03	<p>Врожденная гидроцефалия <i>Включена:</i> гидроцефалия у новорожденного <i>Исключены:</i> синдром Арнольда—Киари (Q07.0), гидроцефалия приобретенная (G91.-), вследствие врожденного токсоплазмоза, сопровождающаяся spina bifida (Q05.0-Q05.4)</p>	
Q03.0	Врожденный порок силвиева водопровода Аномалия Непроходимость Стеноз	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> В подрубрике кодируются врожденная обструкция, стеноз и другие аномалии силвиева водопровода</p>		
Q03.1	Атрезия отверстий Мажанди и Люшка Синдром Денди—Уокера	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> Синдром Денди—Уокера — врожденный порок развития четвертого желудочка головного мозга с нарушением формирования его срединного выходного отверстия, что приводит к кистозному расширению желудочка, гидроцефалии, недоразвитию мозжечка. Клинически проявляется симптомами повышения внутричерепного давления, поражения черепных нервов, атаксией. Возможно развитие умственной отсталости в связи с отсутствующей агенезией мозолистого тела и нарушением миграции нейронов в процессе созревания больших полушарий. Нередко сочетается с пороками развития сердечно-сосудистой и мочеполовой системы</p>		
Q03.8	Другая врожденная гидроцефалия	ОФД — см. примечание

1	2	3
<i>Примечание.</i>	В данной рубрике могут кодироваться случаи врожденной гидроцефалии при аномалиях, классифицируемых в других рубриках	
Q03.9	Врожденная гидроцефалия неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев врожденной гидроцефалии
Q04	Другие врожденные аномалии головного мозга <i>Исключены:</i> циклопия (Q87.0), макроцефалия (Q75.3)	
Q04.0	Врожденные мальформации мозолистого тела	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> Агенезия (недоразвитие) мозолистого тела может проявляться психическими нарушениями, эпилептическими припадками, вегетативными пароксизмами. Часто сопровождается гидроцефалией. В рубрике кодируются тотальная и парциальная агенезия мозолистого тела, агенезия мозолистого тела с липомой, другие врожденные аномалии мозолистого тела. Агенезия мозолистого тела может быть изолированной аномалией либо сочетаться с голопроэнцефалией, микро- и макроцефалией		
Q04.2	Аринэнцефалия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Аринэнцефалия — отсутствие обонятельных луковиц, трактов и бугорков, которое часто сочетается с голопроэнцефалией и перегородочно-зрительной дисплазией, но может сопровождать агенезию мозолистого тела или встречаться как изолированная аномалия		
Q04.3	Другие формы недоразвития головного мозга <i>Исключена:</i> врожденная аномалия мозолистого тела (Q04.0)	ОФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются агирия (лиссэнцефалия), микрогирия, пахигирия, агенезия (аплазия, гипоплазия) отдельных частей мозга. <i>Агирия (лиссэнцефалия)</i> — недоразвитие извилин коры головного мозга, вызванное нарушением миграции нейронов на поверхность больших полушарий в эмбриогенезе. <i>Микрогирия (полимикрогирия)</i> — уменьшение размеров мозговых извилин со значительным увеличением их численности. <i>Пахигирия</i> — патологическое утолщение и уплотнение извилин головного мозга. Основное клиническое проявление указанных аномалий головного мозга — умственная отсталость		

Q04.4 Перегородочно-зрительная ОФД. Та же, что и в МКБ-10
дисплазия

Примечание. *Перегородочно-зрительная дисплазия* — сочетание недоразвития прозрачной перегородки с гипоплазией зрительных нервов и хиазмы. Часто сопровождается недоразвитием мозолистого тела, передней комиссуры, дисфункцией гипоталамо-гипофизарной системы. Клинически проявляется нейроэндокринными расстройствами, нарушением зрения, умственной отсталостью

Q04.6 Мегалэнцефалия ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Примечание. *Мегалэнцефалия (макроэнцефалия)* — патологическое увеличение размеров головного мозга с превышением половозрастных нормативов более чем на 2,5 стандартных отклонения. Может наблюдаться как изолированная аномалия или быть проявлением наследственных нейрометаболических или дегенеративных заболеваний

Q04.6 Врожденные церебральные ОФД. Та же, что и в МКБ-10
кисты

Исключена: приобретенная порэнцефалическая киста (G93.0)

Примечание. В данной подрубрике кодируются врожденные порэнцефалия, шизэнцефалия, мультикистозная энцефаломалиция, врожденные лептоменингеальные кисты

Порэнцефалия — наличие одной или нескольких крупных полостей (кист) в полушариях большого мозга, которые могут сообщаться с боковыми желудочками и подболоочечным пространством. Может быть результатом порока развития или деструкции мозговой ткани (например, при кровоизлиянии в мозг или черепно-мозговой травме)

Шизэнцефалия — аномалия, характеризующаяся наличием щелей, разделяющих вещество головного мозга на две или более частей. Обычно является результатом ишемической деструкции мозгового вещества в первые недели внутриутробного развития. Может сопровождаться макро- или микроцефалией. Клинически может наблюдаться умственная отсталость или картина ДЦП

Q04.8	Другие уточненные врожденные аномалии головного мозга	ОФД. Врожденная аномалия головного мозга ПРФД — см. примечание
<i>Примечание.</i> <i>Голопрозэнцефалия</i> — нарушение деления большого мозга на два полушария с наличием единого желудочка		

1	2	3
		<p><i>Улегирия</i> (лобарный склероз, нодулярный корковый склероз) — следствие деструкции основания корковой извилины при относительной сохранности ее верхней части в результате нарушения мозгового кровообращения в неонатальном периоде.</p> <p><i>Колпоцефалия</i> — симметричное расширение задних рогов боковых желудочков (при нормальных передних рогах), обычно сочетающееся с гипоплазией зрительных нервов, недоразвитием мозолистого тела</p>
Q04.9	Врожденная аномалия мозга неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев врожденных аномалий головного мозга
G95.0	Сирингомиелия и сирингобульбия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Сирингомиелия шейно-грудного отдела, смешанная форма, в сочетании с аномалией Арнольда—Киари I типа, двустороннее выпадение болевой и температурной чувствительности в области верхних конечностей и грудной клетки (по типу «куртки»), умеренно выраженный верхний вялый парапарез, нижний спастический парапарез, выраженные вегетативно-трофические нарушения на верхних конечностях, нейрогенная дистрофическая артропатия правого локтевого сустава
<p><i>Примечание.</i> <i>Сирингомиелия</i> характеризуется образованием в веществе спинного мозга глиальных полостей, которые обычно сообщаются с расширенным центральным спинномозговым каналом, заполнены жидкостью и имеют тенденцию к расширению. Особенно часто располагаются в нижнешейном-верхнегрудном отделе спинного мозга или верхнешейном отделе, откуда распространяются вверх; при этом они могут захватывать продолговатый мозг и мост (сирингобульбия). Сирингомиелия следует считать не отдельным заболеванием, а скорее синдромом, причиной которого могут быть различные состояния — врожденные краниовертебральные аномалии, сопровождающиеся нарушением ликвородинамики, или приобретенные заболевания (чаще опухоли большого затылочного отверстия и спинного мозга или травмы). Хотя нередко полости являются врожденными, они начинают увеличиваться в подростковом или юношеском возрасте</p>		

1 | 2 | I | 3

Посттравматическая сирингомиелия обычно возникает у больных с полным поперечным поражением нижнегрудного отдела спинного мозга спустя много лет после травмы. При формулировании диагноза указывается распространенность процесса (шейная, шейно-грудная, грудная и т. д.; при вовлечении продолговатого мозга диагностируется сирингобульбомиелия), клиническая форма — заднероговая (сенситивная), переднероговая (моторная), с преимущественным вовлечением боковых рогов (вегетативно-трофическая), смешанная. Следует специально отметить сочетание с краниовертебральными аномалиями — аномалией Арнольда—Киари или Денди—Уокера, наличием признаков дизрафического статуса. Следует также указать степень выраженности симптоматики, тип течения (стационарное, медленно прогрессирующее, быстро прогрессирующее), фазу процесса (дебют, прогрессирования, стабилизации)

Q06.0	Амиелия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Амиелия — врожденное недоразвитие спинного мозга		
Q06.2	Диастематомиелия	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<i>Примечание.</i> Диастематомиелия — расщепление концевой части спинного мозга		
Q06.8	Другие уточненные мальформаций спинного мозга	ОФД — см. примечание

Примечание. В данной подрубрике кодируются удвоение спинного мозга (дипломиелия) и *синдром жесткой конечной нити*. В последнем случае жесткая утолщенная конечная нить, отходящая от конуса спинного мозга и прикрепляющаяся к крестцу, фиксирует конус, не давая ему в процессе роста сместиться вверх, в результате чего может возникать перерастяжение спинного мозга. Клинически эта аномалия проявляется в период быстрого роста, чаще всего в детском и подростковом возрасте, диффузной болью в ногах и промежности, слабостью и выпадением чувствительности в нижних конечностях, нарушением тазовых функций. Диагностика проводится с помощью МРТ

Q06.9 Другие врожденные мальформаций спинного мозга неуточненные Код для статистического учета не уточненных случаев врожденных мальформаций спинного мозга.

Q05 Spina bifida

Исключены: синдром Арнольда—Киари (Q07.0), spina bifida oculta

1	2	3
	<p><i>Примечание. Spina bifida</i> — незаращение дуги позвонка, чаще наблюдается в пояснично-крестцовой области. Если spina bifida не сопровождается пороком развития вещества или оболочек спинного мозга на этом же уровне, то такой дефект называют скрытым (<i>spina bifida occulta</i>); иногда на уровне аномалии выявляются кожные изменения — участок пигментации или пучок волос. Если spina bifida сопровождается другими аномалиями в позвоночном канале, например, дермоидными кистами, липомами или расщеплением концевой части спинного мозга (<i>диастоматомиелией</i>), то могут возникать боли и неврологические нарушения (в частности, парезы, нарушения чувствительности и тазовых функций), выпячивание оболочек спинного мозга (<i>менингоцеле</i>) или вещества спинного мозга и корешков спинномозговых нервов (<i>менингомиелоцеле</i>). Если spina bifida сопровождается другой врожденной аномалией, то для статистического учета последней можно использовать дополнительный код. Все указанные сопутствующие аномалии должны быть указаны при формулировании развернутого диагноза</p>	
Q05.0	Шейная spina bifida с гидроцефалией	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q05.1	Грудная spina bifida с гидроцефалией	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q05.2	Поясничная spina bifida с гидроцефалией	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q05.3	Крестцовая spina bifida с гидроцефалией	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q05.4	Spina bifida с гидроцефалией неуточненная	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q05.5	Шейная spina bifida без гидроцефалии	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q05.6	Грудная spina bifida с гидроцефалией Spina bifida: <ul style="list-style-type: none"> • дорсальная БДУ • грудопоясничная БДУ 	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q05.7	Поясничная spina bifida с гидроцефалией Пояснично-крестцовая spina bifida БДУ	ОФД. Та же, что и в МКБ-10

1	2	3
Q05.8	Крестцовая spina bifida с гидроцефалией	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q05.9	Spina bifida неуточненная	Код для статистического учета неуточненных случаев spina bifida
Q07	Другие врожденные мальформаций нервной системы <i>Исключены:</i> семейная дизавтономия [Райли—Дея] (G90.1), нейрофиброматоз (незлокачественный) (Q85.0)	
Q07.0	Синдром Арнольда—Киари	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Аномалия Киари 1 типа с умеренной компрессией ствола мозга, верхнешейного отдела спинного мозга, каудальных черепных нервов; умеренно выраженный бульбарный паралич, умеренный нижний спастический парапарез, нижняя парагипестезия глубокой чувствительности, частые синкопальные состояния. Прогрессирующее течение
<p><i>Примечание.</i> Выделяют четыре типа аномалии (синдрома) Киари (Арнольда—Киари). Наиболее распространенная <i>аномалия Киари I типа</i> проявляется опущением миндалин мозжечка через большое затылочное отверстие в позвоночный канал. Часто сочетается с сирингомиелией и костными краниовертебральными аномалиями (например, платибазией), гидроцефалия наблюдается редко. Симптомы обычно появляются лишь на третьем-четвертом десятилетии жизни. Характерны боли в шейно-затылочной области, усиливающиеся при кашле и натуживании, «бьющий вниз» нистагм, поражение каудальных черепных нервов (IX—XII). При сдавлении задних столбов спинного мозга появляются нарушения глубокой чувствительности. Нередко отмечаются пирамидный синдром со спастическими парезами, двусторонним повышением сухожильных рефлексов, патологическими стопными знаками, а также мозжечковая атаксия. В то же время данная аномалия часто остается асимптомной и нередко выявляется при МРТ как случайная находка.</p> <p><i>Аномалия Киари II типа</i> характеризуется опущением через большое затылочное отверстие не только миндалин мозжечка, но также продолговатого мозга и четвертого желудочка. Почти у всех больных встречаются сирингомиелия, spina bifida в пояснично-крестцовом отделе, нередко сопровождающаяся спинномозговой грыжей, стеноз Сильвиева водопровода с развитием гидроцефалии. Клинически проявляется на первом году жизни нарушением дыхания и симптомами бульбарного паралича</p>		

1	2	3
<p><i>Аномалия III типа</i> характеризуется энцефалоцеле в затылочной области с внедрением мозжечка в грыжевой мешок.</p> <p><i>Аномалия IV типа</i> представляет собой изолированную гипоплазию мозжечка.</p> <p>При наличии платибазии может быть дополнительно использован код Q75.8 («Другие уточненные врожденные аномалии черепа и лицевого скелета»)</p>		
Q07.8	Другие уточненные врожденные аномалии нервной системы	ОФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться агенезия периферических нервов, врожденная дистопия плечевого сплетения, синдром Маркуса Гунна (врожденная пальпепробромандибулярная синкинезия — непроизвольное поднимание опущенного века или мигание при открывании рта) и другие аномалии</p>		
Q07.9	Врожденные аномалии нервной системы неуточненные	Код для статистического учета неуточненных случаев врожденных аномалий нервной системы

2. Факоматозы (нейрокожные синдромы)

Факоматозы — группа наследственных заболеваний, обусловленных нарушением развития тканей эктодермального происхождения, в первую очередь нервной системы и кожи (нейрокожные синдромы). Часты сосудистые родимые пятна и ангиомы (греч. *phacos* — *родимое пятно*), глаз и внутренних органов. К наиболее распространенным факоматозам относятся нейрофиброматоз, туберозный склероз, болезнь Гиппеля—Линдау, болезнь Стерджа—Вебера (см. ниже). К общим особенностям относится склонность к множественности дисоптогенетических очагов и неуклонное прогрессирующее течение.

1	2	3
Q85	<p>Факоматозы, не классифицируемые в других рубриках</p> <p><i>Исключены:</i> атаксия — телеангиоэктазия [Луи-Бар] (G11.3), семейная дизавтономия [Райли—Дея] (G90.1)</p>	
<p><i>Примечание.</i> <i>Факоматозы</i> — группа наследственных заболеваний, поражающих кожу (сетчатку) и нервную систему и характеризующихся обра-</p>		

зованием множественных опухолей. К наиболее распространенным факоматозам относятся нейрофиброматоз, туберозный склероз, болезнь Гиппеля—Линдау, болезнь Стерджа—Вебера

Q85.0 Нейрофиброматоз (незлокачественный)

Включена: болезнь фон Реклингхаузена

ОФД. Та же, что и в МКБ-10 **ПРФД.** Нейрофиброматоз I типа с развитием невриномы позвоночного канала и нарастающим сдавлением грудного отдела спинного мозга, умеренный асимметричный нижний спастический парализ, императивные позывы

Примечание. **Нейрофиброматоз** — общее название двух различных наследственных заболеваний, вызывающих развитие множественных опухолей (нейрофибром).

Нейрофиброматоз I типа (болезнь фон Реклингхаузена) — аутосомно-доминантное заболевание. Диагностика нейрофиброматоза I типа возможна при наличии не менее 2 признаков из следующих 7: 1) не менее 6 пятен на коже цвета «кофе с молоком» диаметром более 0,5 см (до пубертата) или более 1,5 см (после пубертата); 2) не менее 2 нейрофибром любого типа или одна плексиформная нейрофиброма; 3) «веснушки» в подмышечной или паховой области; 4) не менее 2 узелков Лиша; 5) глиома зрительного нерва; 6) дисплазии костей черепа или длинных трубчатых костей; 7) положительный семейный анамнез (наличие нейрофиброматоза I типа, по крайней мере, у одного из ближайших родственников).

Нейрофиброматоз II типа также наследуется по аутосомно-доминантному типу. Встречается значительно реже и характеризуется наличием двусторонней, реже односторонней невриномы слуховых нервов и менее выраженными кожными проявлениями. У половины больных выявляется катаракта

Q85.1 Туберозный склероз

ОФД. Та же, что и в МКБ-10

Примечание. **Туберозный склероз (болезнь Бурневилля)** — заболевание, передающееся по аутосомно-доминантному типу и сопровождающееся опухолевидным разрастанием глии. Характерна триада: умственная отсталость, судорожные эпилептические припадки и пигментированные аденомы слезных желез лица, располагающиеся на щеках в форме «бабочки» и имеющие вид розовато-желтых или красных папул. Они обычно развиваются начиная с 4-летнего возраста

Q85.8 Другие факоматозы, не классифицированные в других рубриках

1	2	3
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться синдром Стерджа—Вебера, синдром Гиппеля—Линдау.</p> <p>Болезнь Стерджа—Вебера (энцефалотригеминальный ангиоматоз) характеризуется наличием ангиоматозных пигментных пятен, особенно в лобной области, и эпилептическими припадками, но может быть гемипарез на противоположной пигментному пятну стороне, гемипанопсия, отмечается задержка умственного развития. При рентгенографии и КТ в теменно-затылочной области выявляется кальцификация извилин.</p> <p>Болезнь Гиппеля—Линдау (цереброретиновисцеральный ангиоматоз) характеризуется предрасположенностью к развитию опухолевых заболеваний. Выделяют три типа болезни: при I типе гемангиобластомы сетчатки и ЦНС сочетаются с карциномой почки; НА тип — сочетание феохромоцитомы с гемангиобластомами сетчатки и ЦНС; ИВ тип включает проявления НА типа плюс карциному почки и поражение поджелудочной железы</p>		
Q85.9	Факоматоз неуточненный	Код для статистического учета неуточненных случаев факоматоза
Q86	Врожденные синдромы аномалий, вызванные известными экзогенными причинами, не классифицированными в других рубриках	
Q86.0	Алкогольный (дисморфический) синдром плода	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q86.1	Гидантоиновый синдром плода	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике кодируются врожденные дефекты, вызванные гидантоином и другими антиэпилептическими средствами. Для идентификации антиэпилептического средства применяется специальный код</p>		
Q86.2	Дисморфизм, вызванный варфарином	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q86.8	Другие врожденные аномалии, вызванные известными экзогенными причинами	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
Q87	Другие уточненные врожденные аномалии, поражающие множественные системы	
Q87.0	Врожденные аномалии, преимущественно изменяющие внешний вид лица	ОФД. Врожденная аномалия с изменением внешнего вида лица ПРФД — см. примечание
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться <i>циклопия, синдром Мебиуса, врожденная агенезия стволовых ядер, оро-фацио-дигитальный синдром</i> и др.</p>		

1	I	2	3
---	---	---	---

Синдром Мебиуса — врожденное недоразвитие ядер, корешков и стволов двигательных черепных нервов, проявляющееся двусторонним, реже односторонним парезом мимических мышц, лагофтальмом, паралитическим косоглазием, отвисанием нижней челюсти, атрофией языка. Иногда сочетается с другими пороками развития (синдактилией, косолапостью, микрофтальмией и др.), олигофренией

Q87.1 Врожденные аномалии, преимущественно связанные с низкорослостью **ОФД.** Врожденные аномалии, связанные с низкорослостью
ПРФД — см. примечание

Примечание. *Синдром Корнелии де Ланге* проявляется умственной отсталостью и множественными аномалиями развития: низкорослость, микроцефалия, сросшиеся брови, тонкие вывернутые губы, волчья пасть, гипертрихоз, маленькие кисти и стопы, частичное сращение (синдактилия) второго и третьего пальцев стоп, искривление мизинца на кистях, эпилептические припадки, пороки сердца, гастроэзофагальный рефлюкс, патология кишечника, бедность мимики, аутоагрессивные действия, стереотипии.

Синдром Нунан (J. A. Noonan) характеризуется низким ростом, наличием крыловидных шейных кожных складок, птозом, стенозом легочной артерии или другим пороком сердца, деформацией грудной клетки и позвоночника, недоразвитием половых желез.

Синдром Прадера—Вилли проявляется в первые годы жизни отставанием в росте, умственной отсталостью, недоразвитием половых желез, снижением мышечного тонуса, гиперфагией, ожирением, сахарным диабетом. Для больных характерны округлое лицо, миндалевидные глаза, косоглазие, низкий лоб

Q87.8 Другие уточненные врожденные аномалии, не классифицированные в других рубриках **ОФД** — см. примечание

Примечание. *Синдром (болезнь) Лоренса—Муна—Барде—Бидля* — заболевание, характеризующееся ожирением, умственной отсталостью, пигментной ретинопатией, гипогонадизмом, спастической параплегией, полидактилией и синдактилией; предположительно наследуется по аутосомно рецессивному типу.

Синдром Зелльвегера (церебροгепаторенальный синдром) — аутосомно-рецессивное заболевание, связанное с дисфункцией пероксисом и проявляющееся в раннем детском возрасте мышечной гипотонией, неполной миелинизацией нервной ткани, аномалиями развития черепа, гепатоме галией, кистозом почек

Глава 23

Поражение нервной системы при алкоголизме

Неврологические осложнения связаны как с прямым токсическим действием алкоголя, так и с его опосредованным действием (через нарушение питания, поражение печени или нарушение водно-электролитного баланса). Важную роль играют индивидуальная чувствительность и сопутствующие заболевания. Поэтому четкое соответствие между тяжестью алкоголизма (или количеством потребленного спирта) и выраженностью неврологических проявлений прослеживается не всегда.

Поражение нервной системы при алкоголизме может проявляться следующими клиническими формами:

I. Состояния, непосредственно связанные с токсическим действием алкоголя или дефицитом питания:

1. Поражение головного мозга:

- 1.1. Состояния, связанные с алкогольной абстиненцией.
 - 1.1.1. Абстинентные припадки.
 - 1.1.2. Алкогольный делирий.
- 1.2. Острая алкогольная энцефалопатия Гайе—Вернике.
- 1.3. Хроническая алкогольная энцефалопатия:
 - 1.3.1. Корсаковский амнестический синдром (лимбическая форма хронической алкогольной энцефалопатии).
 - 1.3.2. Алкогольная дегенерация мозжечка (мозжечковая форма хронической алкогольной энцефалопатии).
 - 1.3.3. Алкогольная деменция (церебральная форма хронической алкогольной энцефалопатии).
 - 1.3.4. Энцефалопатия, связанная с пеллагрой.
 - 1.3.5. Болезнь Маркьяфавы—Биньями.
2. Поражение спинного мозга (алкогольная миелопатия).
3. Поражение периферических нервов:
 - 3.1. Алкогольная полиневропатия (токсическая, тиамин-дефицитная).
 - 3.2. Невропатия зрительного нерва (алкогольно-табачная амблиопия).
 - 3.3. Алкогольная невропатия возвратного нерва.

II. Состояния, относительно часто возникающие у больных алкоголизмом, но непосредственно не связанные с токсическим действием алкоголя или дефицитом питания:

1. Острый понтинный (экстрапонтинный) миелолиз.
2. Черепно-мозговая травма/посттравматическая энцефалопатия/хроническая субдуральная гематома.
3. Хроническая печеночная энцефалопатия.

В МКБ-10 неврологические осложнения алкоголизма кодируются в следующих рубриках:

E5.1 «Недостаточность тиамина».

E5.2 «Недостаточности ниацина (пеллагра)».

F10 «Психические и поведенческие расстройства, связанные с употреблением алкоголя».

G31 «Другие дегенеративные заболевания нервной системы, не классифицированные в других рубриках».

G 37 «Другие демиелинизирующие заболевания центральной нервной системы».

G 62 «Другие полиневропатии».

G 75 «Другие миопатии».

Психические и поведенческие расстройства, вызванные употреблением алкоголя, в МКБ-10 кодируются в рубрике F10, которая включает следующие подрубрики:

F10.0 — острая алкогольная интоксикация,

F10.1 — «пагубное употребление» алкоголя,

F10.2 — синдром зависимости (хронический алкоголизм),

F10.3 — абстинентное состояние,

F10.4 — абстинентное состояние с делирием,

F10.5 — психотическое расстройство (алкогольный галлюциноз, психоз).

МКБ-10		Предлагаемые общая формулировка диагноза (ОФД) и примеры развернутой формулировки диагноза (ПРФД)
Код рубрик	Название болезни	
1	2	3
F10.3	Абстинентное состояние	См. примечание
<i>Примечание.</i> В данной подрубрике можно кодировать алкогольные абстинентные припадки		
F10.4	Абстинентное состояние с делирием <i>Белая горячка</i> (алкогольная)	ОФД. Та же, что и в МКБ-10
E51.2	Энцефалопатия Вернике Верхний геморрагический полиоэнцефалитический синдром Вернике	ОФД. Энцефалопатия Гайе—Вернике (Вернике) ПРФД. Острая алкогольная энцефалопатия Гайе—Вернике, умеренное оглушение, паралич горизонтального взора, умеренная мозжечковая атаксия, фаза обратного развития на фоне введения тиамина
<i>Примечание.</i> Для энцефалопатии Гайе—Вернике характерна клиническая триада: 1) глазодвигательные нарушения (нистагм, парез горизонтального взора, межъядерная офтальмоплегия, птоз); 2) статолокомоторная атаксия		

1	2	3
<p>(мозжечковая или смешанная мозжечково-вестибулярная); 3) изменение психического статуса в виде угнетения либо спутанности сознания с эпизодами психомоторного возбуждения, галлюцинациями, эпилептическими припадками. У большинства больных выявляются также признаки полиневропатии (прежде всего выпадение рефлексов на нижних конечностях), вегетативная дисфункция (гипотермия, ортостатическая гипотензия, нарушения ритма сердца). Нейровизуализационный маркер — изменение интенсивности сигнала от диэнцефальной и периаквадуктальной области (по данным МРТ). Помимо алкоголизма может быть вызвана другими состояниями, приводящими к дефициту тиамина (например, при неукротимой рвоте или длительном несбалансированном питании)</p>		
F10.6	<p>Амнестический синдром Корсаковский психоз или синдром, обусловленный алкоголем</p>	<p>ОФД. Алкогольный амнестический синдром ПРФД. Хроническая алкогольная энцефалопатия с выраженным корсаковским амнестическим синдромом</p>
<p><i>Примечание.</i> Корсаковский амнестический синдром (<i>корсаковский психоз</i>) обычно развивается у больных алкоголизмом после одного или нескольких эпизодов энцефалопатии Вернике, поэтому его нередко рассматривают как ее исход или «хроническую фазу», но может развиваться и первично — в отсутствие энцефалопатии Вернике. Характерна выраженная антероградная амнезия при умеренной ретроградной амнезии, главным образом на недавние события; другие когнитивные функции могут быть относительно сохранены. Может сопровождаться другими неврологическими осложнениями алкоголизма (полиневропатией, дегенерацией мозжечка). Связан с избирательным поражением лимбических структур (лимбическая форма хронической алкогольной энцефалопатии). Нейровизуализационный маркер — атрофия сосцевидных тел</p>		
G31.2	<p>Дегенерация нервной системы, вызванная алкоголем Алкогольная мозжечковая:</p> <ul style="list-style-type: none"> • атаксия • дегенерация <p><i>Алкогольная:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> • церебральная дегенерация • энцефалопатия 	<p>ОФД. Та же, что и МКБ-10 ПРФД. Хроническая алкогольная энцефалопатия с выраженной дегенерацией срединных структур мозжечка и развитием тяжелой ста-толокомоторной атаксии</p>
<p><i>Примечание.</i> В данной подрубрике могут кодироваться различные формы хронической алкогольной энцефалопатии: алкогольная церебральная дегенерация, преимущественно проявляющаяся синдромом деменции</p>		

1	2	3
		(церебральная форма энцефалопатии с медленно прогрессирующим частично обратимым дефицитом лобных функций и диффузной церебральной атрофией с акцентом в лобных долях), алкогольная дегенерация мозжечка (мозжечковая форма энцефалопатии), а также алкогольная миелопатия (алкогольная дегенерация спинного мозга), дисфункция вегетативной нервной системы, вызванная алкоголем. Деменция у больных алкоголизмом может быть также вызвана пеллагрой, болезнью Маркьяфавы—Биньями (см. ниже), хронической печеночной недостаточностью, повторными черепно-мозговыми травмами, которые кодируются в других рубриках
E52	Недостаточность ниацина (пеллагра)	ОФД. Алкогольная энцефалопатия, связанная с пеллагрой
G37.1	Центральная демиелинизация мозолистого тела Синдром Маркьяфавы—Биньями	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Болезнь Маркьяфавы—Биньями, хронического алкоголизма с динамической афазией, кинетической апраксией, апатобулическим и двусторонним пирамидным синдромами, частыми генерализованными судорожными припадками, выраженной деменцией субкортикально-фронтального типа
<i>Примечание.</i> Болезнь Маркьяфавы—Биньями характеризуется некротической невоспалительной демиелинизацией мозолистого тела, иногда передней комиссуры, семиовального центра, подкоркового белого вещества, ножек мозжечка. Патогенез неизвестен. Чаще возникает у больных среднего и пожилого возраста, страдающих алкоголизмом. Характерно сочетание медленно нарастающих когнитивных и мотивационно-аффективных нарушений с многоочаговыми неврологическими симптомами, эпилептическими припадками, психотическими эпизодами. КТ и МРТ выявляют атрофию медиальных отделов мозолистого тела, двусторонние очаги демиелинизации в белом веществе лобной доли и семиовальном центре		
G37.2	Центральный pontинный миелолиз	ОФД. Та же, что и в МКБ-10 ПРФД. Центральный pontинный миелолиз на фоне хронического алкоголизма, острая фаза. Паралич горизонтального взора, двусторонний надъядерный паралич мимической, жевательной, бульбарной мускулатуры, тетраплегия

1 1 2 J 3

Примечание. **Центральный понтинный миелинолиз** проявляется быстро нарастающим (в течение дней или недель) синдромом изоляции. Чаще возникает у больных алкоголизмом и нарушением питания; в последние годы его связывают с излишне быстрой коррекцией гипонатриемии, следствием чего является осмотическая демиелинизация. Диагноз подтверждается с помощью МРТ

G62.1 Алкогольная полиневропатия ОФД. Та же, что и МКБ-10
ПРФД. Алкогольная сенсомоторная полиневропатия с умеренным дистальным тетрапарезом и выраженным болевым синдромом

Примечание. Особенностью **алкогольной полиневропатии** являются постепенное развитие, преимущественное вовлечение аксонов, преобладание нарушений чувствительности в дистальных отделах конечностей с выраженным болевым синдромом и дизестезией (при вовлечении крупных волокон изредка наблюдается сенситивная атаксия), умеренность двигательных нарушений, выраженность проявлений вегетативной недостаточности, связь с дефицитом тиамина

G72.1 Алкогольная миопатия ОФД. Та же, что и МКБ-10

Примечание. **Алкогольная миопатия** проявляется в трех вариантах. **Острая некротическая миопатия** — развивается в течение 1-2 сут на фоне тяжелого запоя и характеризуется выраженными болями в мышцах, слабостью, болезненностью и уплотнением мышц проксимальных отделов. В результате некроза мышечных волокон развивается миоглобинурия, которая может приводить к ОПН.

Подострая миопатия — связана с гипокалиемией и обычно не сопровождается болями. Регрессирует после коррекции гипокалиемии.

Хроническая миопатия — проявляется нарастающей на протяжении нескольких недель или месяцев слабостью мышц в проксимальном отделе конечностей.

Диагноз устанавливается только после исключения других возможных причин миопатии

- Абсанс атипичный 213
 — типичный 213
 Абстинентное состояние 502
 Абсцесс внутримозговой 70
 — субдуральный 70
 — экстрадуральный 70
 Агенезия стволовых ядер врожденная 498
 Агирия 490
 Агорафобия 236
 Аденолейкодистрофия 186
 Акатизия 123
 Акроцианоз 267
 Алекситимия 268
 Амиелия 493
 Аминокислоты, нарушения метаболизма 182
 Амиотрофия бульбоспинальная
 Ван Лере 148
 — Кеннеди 148
 — Фацио—Лонде 148
 — доброкачественная моноメリческая 152
 — невралгическая 376
 — невральная 386
 — спинальная 146
 — детского возраста 148
 — дистальная форма 148
 — фокальные формы 149
 — ювенильная 148
 Амнезия диссоциативная 251
 Ангидроз идиопатический хронический 276
 Ангиит ЦНС первичный 50
 Ангиопатия церебральная амилоидная 51
 Анестезия психогенная 253
 Аномалии развития ЦНС 487
 Анэнцефалия 488
 Апноэ во сне 285
 ————обструктивные 285
 ————центральные 286
 Аргининемия 188
 Аринэнцефалия 490
 Артерии прецеребральные и церебральные 38
 ————окклюзия, не приводящая к инфаркту мозга 38
 ————стеноз, не приводящий к инфаркту мозга 38
 Атаксия мозжечковая 131
 ————алкогольная 503
 ————врожденная непрогрессирующая 133
 ————вторичная 131
 ————Мари 136
 ————первичная 131
 ————корковая мозжечковая 132
 ————оливопонтоцеребеллярная 132

Предметный указатель болезней, синдромов, понятий

- спиноцеребеллярная 132
- поздняя 135
- аутосомно-доминантная 135
- идиопатическая 135
- прогрессирующая миоклоническая 134, 135
- ранняя 133
- Фридрейха 134
- семейная эпизодическая 136
- телеангиоэктазия 137
- Атеросклероз церебральный 49
- Атетоз 116
 - двойной 116
- Атрофия задняя корковая 170
 - мультисистемная 106, 264
 - критерии диагностики 126
 - оливопонтоцеребеллярная 106
 - прогрессирующая битемпоральная 170
 - прогрессирующая спинальная мышечная 151
- Афазия первичная прогрессирующая 169
- Ацидемии органические 185
- Баллизм 123
- Белая горячка 502
- Блефароспазм 111
- Блуждающий нерв, поражение 370
 - невропатия 370
- Боковой амиотрофический склероз 149
 - «БАС-плюс» 151
 - бульбарная форма 151
 - высокая форма 150
 - пояснично-крестцовая форма 151
 - шейно-грудная форма 151
- Болезненные ноги (руки) - движущиеся пальцы 123
- Болезнь
 - Александера 96
 - Альцгеймера 165
 - диагностические критерии 176
 - другие формы 167
 - с ранним началом 167
 - с поздним началом 167
 - Барракера—Симонса 275
 - Баттена 194, 195
 - Бильшовского—Янского 194, 195
 - Куфса 194, 195
 - Сантавуори 194, 195
 - Шпильмейера—Фогта 194, 195
 - Беккера 470
 - Бенгарда — Рота 380
 - Бехтерева 430
 - Бинсвангера 43
 - Бурневиля 497
 - Верднига—Гофмана 147
 - Вильсона—Коновалова 124
 - Вольмана 196
 - Галлервордена—Шпатца 105
 - Гентингтона 113
 - Герстманна—Штраусслера—Шейнкера 79
 - Гиппеля—Линдау 498
 - Гоше 193
 - Девика 91
 - диффузных телец Леви 107, 172
 - Канавана 174
 - «кленового сиропа» 184
 - Краббе 193
 - Крейцифельдта—Якоба 79
 - Кугельберга—Веландер 148
 - Лебера 357
 - Лея 174
 - Литгла 484
 - Лоренса—Муна—Барде—Бидля 499

- Мак-Ардла 189
- Маркьяфавы—Биньями 94, 504
- Мачадо—Джозеф 136
- Менкеса 202
- Меньера 364
- Мойя-мойя 49
- Ниманна—Пика 193
- Паркинсона 101
- декомпенсация 102
- акинетический криз 102
- критерии диагностики 125
- Парри—Ромберга 363
- Пика 171
- Помпе 189
- Рейно 266
- Рефсума 387
- Сандхоффа 191
- Сейтельберга 174
- Стерджа—Вебера 498
- Стила—Ричардсона—Ольшевского 105
- Таури 189
- Тея-Сакса 190
- Томсена 470
- Унферрихта—Лундборга 135
- Фабера 194
- Фабри 192
- Фара 107
- Фогта—Коянаги—Харады 63
- фон Реклингхаузена 497
- Форбса 189
- Форестье 423
- Харста 93
- Хартнапа 187
- Шагаса 68
- Шейерманна—Мау 421
- Штейнерта 469
- Штрюмпеля 152
- Боль(и)
- головная 288
- в спине психогенные 454
- лицевая атипичная 359
- «идиопатическая персистирующая» 360
- миогенные 447
- Вегетативные расстройства 261
 - вторичные 262
 - классификация 277
 - первичные 262
 - периферические 261
 - смешанные 262
 - центральные 261
- Вертеброневрология 401
- ВИЧ-инфекция, неврологические проявления 71
- ВИЧ-энцефалопатия 72
 - стадии 72, 73
- Высшие мозговые функции, нарушения 162
- Ганглиозидоз 191
- Гематома
 - субдуральная 320
 - эпидуральная 320
- Гемиатрофия лица 276
 - лицевая 363
- Гемикрания пароксизмальная 297
- Гемипарез прогрессирующий спастический 170
- Гемипаркинсонизм -гемиатрофия 107
- Гемиплегия двойная 484
- Гемиспазм лицевой 362
- Гемохроматоз 202
- Гидроцефалия 346
 - несообщающаяся (обструктивная) 346
 - нормотензивная 347, 348
 - сообщающаяся (необструктивная) 346
- Гипергидроз эссенциальный 276
- Гипертензия внутричерепная 346, 349

- идиопатическая (доброкачественная) 350
- Гиперостоз анкилозирующий (Форестье) 423
- Гиперсомния 283
- Гиперэкплексия 119
- Гистидинемия 184
- Глазодвигательные нервы, поражения 357
- Гликогенозы 188
- Глиоз прогрессирующий субкортикальный 175
- Головокружение пароксизмальное доброкачественное 364
- Головная боль
 - кластерная 295
 - напряжения 294
 - сосудистая (вазомоторная) 298
 - хроническая посттравматическая 298
- Голопрозэнцефалия 491
- Гомоцистинурия 187
- Грыжа(и) диска 408
 - задние 408
 - боковые 408
 - срединные 408
 - парамедианные 408
 - передние 408
 - Шморля 416
- Дегенерации(я)
 - гепатолентикулярная 124
 - головного мозга фокальные 168,
 - кортикобазальная 107
 - оливопонтocerebellарная 132
 - стриатонигральная 106
- Депрессия 239
 - «маскированная» 241
 - сезонная 241
- Деменция 163
 - альцгеймеровского типа 165
 - классификация 164
 - лобно-височная 169
 - критерии диагностики 178
 - сцепленная с 17-й хромосомой 175
 - сенильная 173
 - смешанная 167, 168
 - сосудистая 40, 42
 - мультиинфарктная 46
 - подкорковая 46
 - с острым началом 45
 - с тельцами Леви 171
 - критерии диагностики 180
- Дерматомиозит 478
- Диагноз
 - общая формулировка (ОФД) 12
 - патолого-анатомический 8
 - развернутый клинический 8
 - уточненный прижизненный 8
- Диастематомиелия 493
- Диплегия спастическая 484
- Диск межпозвоноковый,
 - грыжа 408
 - пролапс 409
 - протрузия 409
 - субаннулярная экструзия 409
 - транслигаментарная экструзия 409
- Дискинезии
 - пароксизмальные 116
- Дископатии 408
- Дисплазия перегородочно-зрительная 491
- Диссинергия Ханта 135
- Диссомнии 282
- Дистимия 244
- Дистония 107
 - вегетативная 268
 - конституциональная 276
 - вторичная 108
 - идиопатическая 110
 - орофациальная 111

- острая 109
- первичная 108
- поздняя 109
- цервикальная 110
- Дистония-плюс 109
- Дистрофия
 - адипозогенитальная 274
 - рефлекторная симпатическая 266, 452
- Дистрофии(я)
 - миотоническая 469
 - мышечные 464
 - Беккера 465
 - врожденные 467
 - дистальные 466
 - Дюшенна 465
 - конечностно-поясные 466
 - Ландузи—Дежерина 465
 - лопаточно-перонеальная 465
 - окулофарингеальная 466
 - плече-лопаточно-лицевая 465
 - псевдогипертрофические 465
 - Эмери—Дрейфуса 466
 - Эрба 466
- Дисфункция лабиринтная 366
- Дисцит 432
- Диффузное аксональное повреждение 318
- Дорсалгии 404
- Дорсопатии 404

- Заболевание(я)
 - вегетативной нервной системы 261
 - вертеброгенные, классификация 401
 - дегенеративные с нарушением высших мозговых функций 162
 - с поражением двигательных нейронов 146
 - демиелинизирующие 88
 - связанные с демиелинизацией 88
 - дисмиелинизацией 89
 - инфекционные 54
 - мышц 458, 464
 - наследственные нейрометаболические 181
 - основное 10
 - осложнение 10
 - с нарушением передачи в нервно-мышечном синапсе 458,463
 - сопутствующее 10
 - паразитарные 83
 - периферической нервной системы 352
 - прионные 79
 - сосудистые 14
 - спинного мозга (спинovasкулярные) 14, 52
 - цереброваскулярные 14
 - другие 48
 - спинного мозга, другие 342
- Задняя продольная связка, оксификация 423
- Зрительный нерв, поражения 355
 - атрофия 356
 - неврит 355
 - ретробульбарный 355
 - папиллит 355

- Инвазии нервной системы паразитарные 83
- Иниэнцефалия 488
- Инсомния 283
 - фатальная 79
- Инсульт 17
 - геморрагический 18
 - кровоизлияние внутримозговое 18
 - внутримозговое 22
 - спонтанное субарахноидальное 18

- разрыв церебральной аневризмы 18
- завершившийся (полный) 17
- ишемический (инфаркт мозга) 25
- атеротромботический 26
- гемодинамический 27
- инфаркт водораздельной зоны 27
- лакунарный 27
- по типу микроокклюзии 28
- эмболический (кардиоэмболический) 27
- малый (с обратимым неврологическим дефицитом) 17
- не уточненный как кровоизлияние или инфаркт 34
- последствия 34
- прогрессирующий 17
- Инфаркт мозга 25
- спинного мозга 53
- Истерия 239
- Ишиалгия 444

- Кальцификация базальных ганглиев идиопатическая 107
- Каузалгия 266, 379
- Кисты церебральные врожденные 491
- порэнцефалия 491
- шизэнцефалия 491
- Кифоз 424
- Когнитивные функции 162
- Кокцигодия 404
- Колпоцефалия 492
- Компульсии 245
- Копропорфирия наследственная 201
- Кохлеовестибулярный нерв, поражения 363
- г——болезнь Меньера 364
- вестибулярный нейронит 365
- доброкачественное пароксизмальное головокружение 364
- кохлеарный неврит 369
- лабиринтит 365
- лабиринтная дисфункция 366
- перилимфатическая фистула 366
- пресбиакузия 367
- токсическая невропатия слуховых нервов 367
- тугоухость кондуктивная 366
- нейросенсорная 366
- синдром Лермуайе 365
- шум в ушах 368
- Крампи 451
- Краниорахишизис 488
- Кривошея скелетно-мышечная 443
- спастическая ПО
- Кровоизлияние
- внутримозговое 22
- внутричерепное 18
- субарахноидальное спонтанное 18
- травматическое 320
- Ксеродермия пигментная 137
- Куру 79

- Лейкодистрофия метакроматическая 194
- Лейкоэнцефалит геморрагический, _острый 93
- Лейкоэнцефалопатия прогрессирующая мультифокальная 82
- сосудистая 43
- Липидозы 190
- Липодистрофия прогрессирующая 275
- Лицевой нерв, поражения 360
- ганглионит коленчатого узла 361

- лицевая гемиатрофия 363
- лицевая миокимия 362
- лицевой гемиспазм 362
- паралич Белла 360
- Лордоз 424
- Лиссэнцефалия 490
- Люмбалгия 404, 445
- Люмбаишиалгия 404, 445

- Мегалэнцефалия 491
- Медленные инфекции ЦНС 78
- Менингит(ы) 54
 - арахноидит 54
 - бактериальные 55
 - вызванный гемофильной палочкой 57
 - пневмококковый 57
 - стафилококковый 58
 - доброкачественный рецидивирующий 62
 - лептоменингит 54
 - пахименингит 54
 - при вирусных болезнях 60
 - микозах 60
 - криптококковый 60
 - серозный 61
 - туберкулезный 77
 - увеоменингит 63
 - хронический 62
- Менингомиелит 55
- Менингомиелоцеле 494
- Менингоцеле 494
- Менингоэнцефалит 55
- Мералгия парестетическая 380
- Миалгия 451
- Миастения 459
 - врожденная 462
 - неонатальная 460
 - ювенильная 460
- Мигренозный эквивалент 291
- Мигрень 289
 - базилярная 291
 - гемиплегическая 291
 - семейная 291
 - менструальная (катаминальная) 290
 - осложнения 292
 - мигренозный инфаркт 292
 - статус 292
 - персистирующая аура без инфаркта 293
 - хроническая 293
 - эпилептические припадки, вызываемые мигренью 293
 - офтальмоплегическая 293
 - ретинальная 293
 - с аурой 290
 - типичной 291
- Миелолиз центральный pontинный 95, 505
- Миелит 63
 - острый поперечный 93
 - подострый некротический 95
- Миелопатии(я) наследственные(ая) 152
 - «осложненные» формы 153
 - сосудистая 52
 - гематомиелия 53
 - инфаркт спинного мозга 53
 - флебит вен спинного мозга асептический 53
- Микрогирия 490
- Микроцефалия 489
- Миозит неуточненный 448
 - с включениями 479
- Миопатии (я)
 - алкогольная 477, 505
 - воспалительные 477
 - врожденные 472
 - лекарственные 476
 - метаболические 473
 - митохондриальные 473
 - при нарушениях обмена веществ 476

- эндокринных болезнях 476
- токсические 476
- Минеральный обмен, нарушения 202
- Миокимия лицевая 362
- Миоклония 117
 - лекарственная 119
 - постгипоксическая 119
 - симптоматическая 118
 - физиологическая 118
 - эссенциальная 118
 - эпилептическая 118
- Миотония(и) 469
 - врожденная 470
 - лекарственная 471
 - хондродистрофическая 470
- Мозолистое тело, центральная демиелинизация 504
- Мононевропатии 377
 - верхней конечности 377
 - нижней конечности 380
- Муколипидоз IV типа 192
- Муколипидозы 198
- Мукополисахаридозы 196

- Нарколепсия 286
- Неврастения 233
- Неврит кохлеарный 369
- Невроз(ы) 230
 - астенический 233
 - депрессивный 239
 - ипохондрический 256
 - истерический 248
 - вторичная выгода 249
 - первичная выгода 249
 - навязчивых состояний 245
 - определение и классификация 231
 - соматоформные 254
- Невропатия(и)
 - бедренного нерва 381
 - большеберцового нерва 382
 - краниальные 354
 - множественные 372
 - локтевого нерва 378
 - лучевого нерва 379
 - диабетические 398
 - малоберцового нерва 381
 - множественная 353, 384
 - межреберная 383
 - наружного кожного нерва бедра 380
 - подошвенного нерва 382
 - седалищного нерва 380
 - амилоидная семейная 388
 - слуховых нервов токсическая 367
 - срединного нерва 378
- Недостаточность
 - вегетативная периферическая 263
 - идиопатическая 263
 - семейная дизавтономия 263
- Нейро-акантоцитоз 115
- Нейромиотония 471
- Нейронит вестибулярный 365
- Нейросифилис 73
 - асимптомный 74
 - вторичный период 74
 - первичный период 73
 - поздний 74
 - врожденный 75
 - ранний 74
 - третичный период 74
- Нейрофиброматоз 497
- Новообразования головного и спинного мозга
 - доброкачественные 306
 - злокачественные 302
- Обсессии 245
- Оптикомиелит 91
- Опухоли головного и спинного мозга 301

- Остеохондроз позвоночника
— юношеский 421
- Отверстие Мажанди и Люшка, атрезия 489
- Офтальмоплегия хроническая прогрессирующая наружная 475
- Очаги контузионные при ЧМТ 319
- Паническое расстройство 268, 270
- Панэнцефалит подострый склерозирующий 81
- Паралич
— Белла 360
— Дежерин-Клюмпке 374
— детский церебральный 482
—— атактическая форма 486
—— атонически-астатическая форма 486
—— гемиплегическая форма 485
—— гиперкинетическая форма 485
—— двойная гемиплегия 484
—— спастическая диплегия 484
— периодический 475
— постиктальный 215
— прогрессирующий надъядерный 105
—— критерии диагностики 127
— Тодда 215
— Эрба—Дюшенна 374
- Парамиотония 471
- Параплегия наследственная спастическая 152
— тропическая спастическая 65
- Парасомнии 283
- Паркинсонизм 100
— вторичный 102
— нейролептический 102
— оценка степени тяжести 124
— постэнцефалитический 103
— сосудистый 104
—— критерии клинико-нейровизуализационные 128
— токсический 103
- Паркинсонизм-деменция-БАС 107
- «Паркинсонизм-плюс» 101
- Пахигирия 490
- Пеллагра 504
- Периартропатия плечелопаточная 453
- Плексит
— плечевой 374
- Плексопатия пояснично-крестцовая 375
- Плюмбопорфирия 201
- Подъязычный нерв, поражение 370
—— невропатия 370
- Позвонки целующиеся 437
- Позвоночник,
— деформации 423
— нестабильность 420
— остеопороз 434
—— вторичный 434
—— первичный 434
— энтезопатия 432
- Полимиозит 478
- Полиневропатия(и) 354, 385
— алкогольная 505
— алиментарная 393
— воспалительные идиопатические 388
— диабетическая 392
— идиопатическая 394
— инфекционные 393
— лучевая 394
— наследственная(ые) 386
— моторно-сенсорная 386
— паранеопластическая 392
— соматогенные 391

- токсические 390
- алкогольная 391
- лекарственные 390
- Полиомиелит непаралитический 69
- острый 69
- поствакцинальный 69
- паралитический 69
- Полирадикулоневропатия хроническая воспалительная демиелинизирующая 389
- Поражение нервной системы
- при алкоголизме 500
- ВИЧ-инфекции 71
- Порфирий (я) 200
- вариегатная 201
- острая перемежающаяся 201
- Преходящие нарушения мозгового кровообращения 36
- — — — — преходящая слепота 37
- — — — — транзиторная ишемическая атака (ТИА) 36
- — — — — церебральные сосудистые кризы 36
- Прионные заболевания 79
- Припадки
- психогенные 253
- эпилептические 205
- классификация 219
- сложные парциальные 209
- фебрильные 215
- Псевдомиотония 471
- Псевдоопухоль мозга 349
- Психоз корсаковский 503

- Радикулопатия(и) 373
- грудная 375
- пояснично-крестцовая 375
- шейная 375
- Рассеянный склероз 90
- критерии диагностики 98
- Расстройства реактивные 230
- Расстройство(а)
- невротическое соматоформное 255
- психовегетативные 267
- реактивные (стрессовые) 230, 259
- — — — — острая реакция на стресс 259
- — — — — посттравматическое 259
- тревожно-фобические 235
- — — — — агорафобия 236
- — — — — генерализованное 238
- — — — — социальная фобия 237
- — — — — специфические 238
- — — — — тревожная истерия 239
- Растяжение мышц 449

- Сакралгия 404
- Сакроилеит 432
- Сиалидоз 135
- Сильвиев водопровод, врожденный порок 489
- Синдром(ы)
- Аллана—Герндона 154
- Альперса 173
- ангиотрофалгические 265
- Арнольда—Киари 495
- Балинта 171
- Бера 153
- беспокойных ног 122
- Брикe 256
- броненосца 471
- Броун—Секара 323
- вегетативной дисрегуляции 322
- Берне 397
- позвоночный 404, 405
- — — — — локальный 404
- — — — — на удалении 405
- вертеброневрологические 400
- верхушка глазницы 396
- Вилларе 397
- Гарсена 373
- Гийена—Барре 389
- — — — — атипичные варианты 389

- синдром Миллера—Фишера 389
- гипоталамический 271
- Горнера 265
- Градениго 396
- Денди—Уокера 489
- детские периодические 294
- дискогенные 408
- жесткой конечной нити 493
- запястного канала 377
- Зелльвегера 499
- злокачественный нейролептический 102
- Исаакса 471
- кавернозного синуса 396
- Каллманна 274
- Кирнса—Сейра 475
- Клейне—Левина 287
- Коккейна 137
- Колле—Сикара 397
- комплексный регионарный болевой 266
- корешковые 446
- Корнелии де Ланге 499
- Корсаковский амнестический 503
- Кьеллина 153
- Ламберта—Итона 463
- Ландау—Клеффнера 216
- Ланса—Адамса 119
- Леннокса—Гасто 212
- Лермуайе 365
- "— Леша—Найхена 200
- Лоу 187
- Лоренса—Муна—Барде—Бидля 274, 499
- Луи-Бар 137
- Мебиуса 498
- Мейжа 111
- миастенические 462
- миофасциальный 450
- Мортонна 382
- неврологические 408
- при грыже межпозвоноковых дисков 408
- шейных дисков 410
- грудных дисков 413
- спондилезе 416
- пояснично-крестцовых дисков 413
- нейрокожные 496
- Нунан 499
- Олстром—Холлгрена 274
- оро-фацио-дигитальный 498
- ортостатической тахикардии 276
- Персонейджа—Тернера 376
- Пикквикский 285
- плечо-кисть 266
- посткоммоционный 339
- Прадера—Вилли 274, 499
- Райли—Дея 264
- рефлекторные 405
- болевые 440
- «ригидного человека» 123
- сдавления передней спинальной или позвоночной артерии 418
- спинальный передний 323
- центральный 323
- Тапия 397
- тарзального канала 382
- Туретта 121
- критерии диагностики 121, 122
- фантомный 376
- безболевого 376
- болевой 376
- Фрелиха 274
- хронической усталости 68
- Шапиро 275
- Шая—Дрейджера 106
- Шварца—Джампеля 470
- Шегрена—Ларссона 153
- Эйди 276
- эпилептические 205
- особые 213

- Сирингомиелия 492
 Сирингобулбия 492
 Склероз
 — диффузный 91
 — концентрический (Бало) 92
 — Марбурга 91
 — первичный боковой 150
 — туберозный 497
 Сколиоз 426
 — инфантильный 427
 ———идиопатический 426
 — неструктурные варианты 426
 — структурные варианты 426
 Сна и бодрствования нарушения 282
 Сознание, диссоциативное помрачение 252
 Сотрясение
 — головного мозга 318
 — спинного мозга 321
 Spina bifida 493
 Спинной мозг, компрессия 344
 — миелопатия 344
 — сдавление 322
 Спондилез с миелопатией 419
 — радикулопатией 419
 Спондилит
 — анкилозирующий 430
 — бруцеллезный 433
 — туберкулезный 433
 Спондилолиз 428
 Спондилолистез 429
 Спондилопатии воспалительные 430
 Стеноз
 — неврального канала 439
 — позвоночного канала 422
 ———врожденный 422
 ———приобретенный 422
 Статус
 — абсансов 218
 — эпилептический 216
 ———бессудорожный 217
 ———судорожный 217
 Стереотипии 123
 Ступор диссоциативный 252
 Тики 119
 — вторичные 120
 — первичные 120
 — транзиторные 120
 — хронические моторные 121
 Тиннит 368
 Тирозинемия 183
 Токсоплазмоз 83
 Торакалгия 404
 Тревога эпизодическая пароксизмальная 270
 Травма
 — позвоночно-спинномозговая 321
 ———закрытая 321
 ———открытая 321
 ———последствия 340
 — периферических нервов 329
 ———аксонотмезис 329
 ———неврапраксия 329
 ———невротмезис 329
 ———последствия 341
 — спинномозговых нервов 329
 ———последствия 341
 — черепно-мозговая 313
 ———легкая 315
 ———нозологическая характеристика 314
 ———осложнения 316
 ———оценка тяжести 314
 ———последствия 338
 ———посткоммоционный синдром 339
 ———посттравматическая энцефалопатия 338
 ———среднетяжелая 315
 ———тяжелая 315

- функциональная характеристика 316
- черепных нервов 327
- последствия 341
- шеи хлыстовая 324
- Тремор 111
- вторичный 112
- вызванный лекарственным средством 112
- интенционный 113
- первичный 112
- эссенциальный 112
- критерии диагностики 112
- Тройничный нерв, поражения 358
- невралгия(и) 359
- идиопатическая 359
- симптоматическая 359
- невропатия 360
- Тромбоз мозговых вен и синусов асептический 50, 71
- Тромбофлебит септический 71
- Туберкулез нервной системы 77
- туберкулезный менингит 77
- туберкулема 78
- Тугоухость кондуктивная 366
- нейросенсорная 366
- Улегирия 492
- Ушиб спинного мозга 321
- Факоматозы 496
- Фенилкетонурия 182
- Фибромиалгия 451
- Фистула перилимфатическая 366
- Фобии(я)
- социальная 237
- специфические 238
- Фуга диссоциативная 251
- Холестероз церебротендинозный 196
- Хореоатетоз пароксизмальный 113
- Хорео- (нейро-) акантоцитоз 115
- Хорея 113
- беременных 115
- вторичная 113
- вызванная лекарственным средством 114
- Гентингтона 113
- доброкачественная наследственная 115
- малая 114
- первичная 113
- ревматическая 114
- сенильная 115
- Сиденгама 114
- сосудистая 115
- Хромота перемежающаяся нейрогенная 423
- Цервикалгия 404
- Цервикобрахиалгия 404, 442
- Цервикокраниалгия 441
- Цериоид-липофусцинозы нейрональные 135, 194
- Цефалгия вегетативная тригеминальная 295
- Циклопия 498
- Цистицеркоз 84
- Шкала Куртцке 97
- Экстрапирамидные расстройства 99
- классификация 99
- Энцефалит 63
- вирусный другой 67
- клещевой вирусный 67
- комариный вирусный 67
- острый рассеянный (энцефаломиелит) 65
- подострый 64
- поствакцинальный 63
- постинфекционный 63
- при амебиазе 68

Предметный указатель болезней, синдромов, понятий

- болезни Шагаса 68
- трипаносомозе 68
- эозинофильном менингоэнцефалите 68
- тропическая спастическая параличия 65
- хронический 64
- Энцефаломиелит
 - острый рассеянный 65, 92
- Энцефаломиопатии митохондриальные 135
- Энцефалопатия
 - Гайе—Вернике 502
 - дисциркуляторная 40
 - стадии 41, 42
 - посттравматическая 338
- Энцефалоцеле 488
- лобное 488
- Эпилепсия 204
 - генерализованная 210
 - идиопатическая 206
 - классификация 220
 - кожевниковская 214
 - криптогенные формы 206
 - локализованная 205
 - парциальная 207
 - симптоматическая 206
 - фокальная 205
 - чтения первичная 215
- Эритромелалгия 267
- Эритроцианоз 267
- Эхинококкоз 83
- Языкоглоточный нерв, поражение
 - 369
 - невропатия 369

Научное издание

Шток Валентин Нахманович
Левин Олег Семенович
Борисов Борис Александрович и др.

**СПРАВОЧНИК
ПО ФОРМУЛИРОВАНИЮ КЛИНИЧЕСКОГО ДИАГНОЗА
БОЛЕЗНЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ**

Под редакцией Штока В. Н., Левина О. С.

Руководитель научно-информационного отдела
канд. мед. наук *А. С. Макарян*
Главный редактор *А. С. Петров*
Зам. главного редактора *С. А. Зайцева*
Научный редактор *Т. Л. Сологуб*
Ответственный за выпуск *О. В. Жукова*
Корректор *О. Н. Чаплыгина*
Компьютерная верстка *М. П. Трубачев*
Препресс и дизайн обложки *А. Н. Дубок*

Санитарно-эпидемиологическое заключение
№ 77.99.02.953.Д.001179.03.05 от 15.03.2005 г.
Подписано в печать 15.06.05. Формат 60х90/16.
Бумага офсетная. Печать офсетная. Гарнитура Newton.
Объем 32,5 печ. л. Тираж 4000 экз. Заказ № 0518470.

ООО «Медицинское информационное агентство»
119435, Москва, М. Трубецкая, д. 8
(ММАим. И.М. Сеченова), тел./факс: 245-86-20, тел.: 242-91-10;
E-mail: miapubl@mail.ru
<http://www.medagency.ru>

Интернет-магазин: www.medkniga.ru
Книга почтой на Украине:
а/я 4539, г. Винница, 21037
E-mail: maxbooks@svitonline.com

Отпечатано в ОАО «Ярославский полиграфкомбинат»
150049, Ярославль, ул. Свободы, 97

