

© КОЛЛЕКТИВ АВТОРОВ, 2020

## ПРАВИЛЬНО ЛИ ИСПОЛЬЗУЮТСЯ НЕКОТОРЫЕ ЭПОНИМЫ В НЕВРОЛОГИИ?

Селиверстов Ю.А., Шпилюкова Ю.А., Иллариошкин С.Н.

ФГБНУ «Научный центр неврологии», Москва, Россия

**Резюме.** В статье проведен анализ происхождения и правомочности использования нескольких широко известных в неврологии эпонимов. Показано, что некоторые из них используются не вполне корректно. Так, более правильными являются варианты «болезнь Якоба–Крейтцфельда» и «аномалия Киари–Арнольда». Эпоним «синдром Стила–Ричардсона–Ольшевского» не следует употреблять как синоним прогрессирующего надъядерного паралича. Освещены исторические аспекты и корректные варианты использования ряда других неврологических эпонимов.

**Ключевые слова:** эпонимы; неврология; исторические аспекты.

**Для цитирования:** Селиверстов Ю.А., Шпилюкова Ю.А., Иллариошкин С.Н. Правильно ли используются некоторые эпонимы в неврологии? *Российский неврологический журнал*. 2020;25(3):45–50. DOI 10.30629/2658-7947-2020-25-3-45-50.

**Для корреспонденции:** Селиверстов Ю.А. — e-mail: doctor.goody@gmail.com

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

### Информация об авторах

Селиверстов Ю.А., e-mail: doctor.goody@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-6400-6378>

Шпилюкова Ю.А., e-mail: julianna127@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7214-583X>

Иллариошкин С.Н., e-mail: snillario@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-2704-6282>

### ARE SOME EPONYMS IN NEUROLOGY USED CORRECTLY?

Seliverstov Yu.A., Shpilyukova Yu.A., Illarioshkin S.N.

Research Center of Neurology, Moscow, Russia

**Abstract.** The article analyzes the origin and competence of using several eponyms widely known in neurology. It is shown that some of them are not used correctly. So, the alternates “Jakob–Creutzfeldt disease” and “Arnold–Chiari malformation” are more correct. The eponym “Steele–Richardson–Olszewski syndrome” should not be used as a synonym for progressive supranuclear palsy syndrome. The historical aspects and correct variants of the use of a number of other neurological eponyms are highlighted in the article.

**Key words:** eponyms; neurology; historical aspects.

**For citation:** Seliverstov Yu.A., Shpilyukova Yu.A., Illarioshkin S.N. Are Some Eponyms in Neurology Used Correctly? *Russian Neurological Journal (Rossijskij Nevrologicheskij Zhurnal)*. 2020;25(3):45–50 (Russian). DOI 10.30629/2658-7947-2020-25-3-45-50.

**For correspondence:** Seliverstov Y.A. — e-mail: doctor.goody@gmail.com

**Conflict of interest.** The author declares no conflict of interest.

**Acknowledgements.** The study had no sponsorship.

### Information about authors

Seliverstov Y.A., e-mail: doctor.goody@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-6400-6378>

Shpilyukova Y.A., e-mail: julianna127@mail.ru; <https://orcid.org/0000-0001-7214-583X>

Illarioshkin S.N., e-mail: snillario@gmail.com; <https://orcid.org/0000-0002-2704-6282>

Received 24.05.20

Accepted 08.06.20

Отмечающаяся в настоящее время тенденция к минимизации использования эпонимов (от греч. *epi* — поверх, в честь и *onoma* — имя), предложенных для обозначения тех или иных симптомов, синдромов и заболеваний, не нова.

Еще в середине XX в. известный американский невролог Роберт Вартенберг (1887–1956), который, кстати, родился в Гродно, закончил университет в Германии в 1919 г. и только в 1935 г. переехал в Соединенный Штаты Америки, в своей критической

статье довольно эмоционально высказывался против использования эпонимов, так как они нередко неверно отражают исторические аспекты симптома или заболевания [1]. В частности, он привел пример с симптомом Ласега. В 1864 г. Эрнест Шарль Ласег (1816–1883) опубликовал статью «*Considérations sur la Sciatique*» (фр., дословно «Соображения об ишиасе»), ставшую очень заметным событием того времени. Было вполне естественным для всех полагать, что в этой статье Ласег описал симптом ишиаса,

известный под его именем. И действительно, в учебниках по неврологии таких известных людей, как Герман Оппенгейм (1858–1919) (вплоть до 7-го переиздания книги в 1923 г.), Сэмюель Вильсон (1878–1937) (даже во 2-м издании 1955 г.), и ряда других авторов неизменно присутствует утверждение, что Ласег описал свой симптом ишиаса в 1864 г. в упомянутой выше статье. Тем не менее в данной статье нет ни слова про этот симптом. Более того, как оказалось, в последующих печатных работах Ласега также нет никаких указаний на этот симптом, несмотря на то, что в реальной жизни он действительно его оценивал. И щекотливость ситуации в том, что известные авторы автоматически цитировали работу Ласега, не прочитав ее. Первое упоминание симптома Ласега встречается лишь в докторской диссертации ученика Ласега — Форста — в 1881 г. Форст писал при этом, что, по мнению Ласега, боль при поднятии прямой ноги может объясняться сдавлением седалищного нерва задней группой мышц бедра, что, как мы знаем, не является истинной причиной. Еще интереснее то, что за год до Форста — в 1880 г. — сербский врач и писатель Лазар Лазаревич (1851–1891) не только привел исчерпывающее описание методики проверки симптома ишиаса с подъемом ноги и появлением в ней боли, но также и правильно объяснил происхождение боли — натяжением седалищного нерва. Таким образом, указанный симптом правильнее называть симптомом Лазаревича или Лазаревича–Ласега.

По иронии судьбы имя Роберта Вартенберга также закрепилось в неврологических эпонимах, например синдром Вартенберга (парестетическая хейралгия — вариант компрессионной невропатии лучевого нерва на нижней трети предплечья) и колесо Вартенберга (инструмент для проверки болевой чувствительности).

Эпонимика остается неотъемлемой и весомой частью неврологии. Это, в свою очередь, накладывает обязательство пользоваться эпонимами корректно, чтобы не усложнять и без того терминологически непростой неврологический мир. Корректность использования подразумевает не только соблюдение этических норм (например, отказ от использования эпонимичного названия дефицита пантотенаткиназы 2-го типа, поскольку ранее широко применявшийся эпоним указывал на немецких авторов, запятнавших себя участием в бесчеловечных экспериментах во время Второй мировой войны), но также и исторические моменты в изучении тех или иных заболеваний. В данной статье мы коснемся нескольких эпонимичных терминов в названиях болезней, использование которых не вполне корректно.

**Болезнь Крейтцфельда–Якоба или Якоба–Крейтцфельда?** Прионные заболевания представляют собой группу редких нейродегенеративных болезней, развивающихся вследствие конверсии нормального прионного белка головного мозга (так называемая клеточная форма прионного белка, или PrP<sup>C</sup>) в форму с патологической конформацией, обозначаемую как PrP<sup>Sc</sup> («Sc» — от английского названия

прионной болезни овец и коз «скреппи»). В настоящее время к ним относятся болезнь Крейтцфельда–Якоба (спорадическая, генетически обусловленная, ятрогенная и новый вариант), болезнь Герстмана–Штройслера–Шейнкера, фатальная семейная бессонница, куру, а также еще две формы, включенные недавно в патоморфологическую классификацию, — прионопатия с вариабельной чувствительностью к протеазе и церебральная прион-амилоидная ангиопатия [2]. Термин «болезнь Крейтцфельда–Якоба» довольно сильно укоренился в медицинском лексиконе, однако Крейтцфельдт, как оказалось, не имеет никакого отношения к этому заболеванию.

В 1920 г. немецкий невролог Ганц Герхард Крейтцфельдт (1885–1964), работавший в то время в основанной Альцгеймером лаборатории в г. Бреслау (ныне Вроцлав, Польша), описал случай с 23-летней пациенткой по имени Берта. Она была самой младшей из 5 детей, при этом двое ее сибсов наблюдались по поводу неких психических отклонений. С подросткового возраста у пациентки описывался изменчивый эмоциональный фон и инфантильное поведение. Дебют болезни пришелся на июнь 1912 г., когда она стала лечиться в дерматологической клинике по поводу «истерического эксфолиативного дерматита». Спустя 8 нед. при обращении в клинику нервных болезней у нее были выявлены спастический парез в ногах и «генерализованный тремор». Крейтцфельдт также описывает, что после осмотра у пациентки развился большой истерический приступ с «осторожным падением», ригидностью ног и выраженным выгибанием тела в дугу. Кроме того, он указывает на значительную вариабельность симптомов у пациентки, включая их полное исчезновение при усиленном внушении. После выписки выраженность симптомов постепенно уменьшилась. В мае 1913 г. у пациентки вновь возникла неустойчивость при ходьбе, присоединились психические изменения: отмечался эпизод с криком, что она одержима дьяволом, большая отказывалась от еды, стала неряшливой, жаловалась на чувство давления в области сердца, принимала вычурные позы. При осмотре Крейтцфельдт описывал дезориентацию в пространстве, изменение поведения, частичный негативизм, «непрерывное трепетание мышц лица», «тикоподобные вздрагивания в руках», интенционный тремор, нистагм, повышение глубоких рефлексов, рефлекс Бабинского с обеих сторон, гипертонус мышц конечностей и лихорадку до 38,9 °С. Крейтцфельдт обращал также внимание на вариабельность симптомов (когда оставалась одна, становилась «апатичной»), дурашливость пациентки и гримасничанье. К июлю 1913 г. состояние больной ухудшилось, выросли когнитивные и двигательные нарушения. В августе развилось несколько генерализованных эпилептических приступов, после чего пациентка перешла в заторможенное состояние, а на коже в зоне иннервации третьей ветви тройничного нерва слева появилась «буллезная эритема». В конце концов, 11 августа 1913 г. пациентка скончалась в эпилептическом статусе [3]. Впоследствии Крейтцфельдт опубликовал

дополнительные детали по клинике и патоморфологическим находкам у этой пациентки, представив в том числе несколько цветных литографий микропрепаратов [4].

Несколько позже, между 1921 и 1923 гг., в 4 работах немецкий невролог Альфонс Мария Якоб (1884–1931) описал 5 пациентов (2 мужчин и 3 женщин) в возрасте от 34 лет до 51 года с прогрессирующими нарушениями двигательной и эмоциональной сфер, нарушениями речи, личностными изменениями и снижением памяти с исходом в деменцию. Все пациенты в конечном счете скончались в течение от нескольких недель до года после дебюта заболевания [5]. Интересно, что в 1921 г. в одной из своих первых работ Якоб писал, что собранные им первые случаи «нозологически очень тесно связаны, если не идентичны» случаю, описанному Крейтцфельдом [6]. В связи с этим в своей статье 1922 г. известный в то время патологоанатом Вальтер Шпильмайер впервые использовал термин «болезнь Крейтцфельда–Якоба (спастический псевдосклероз Якоба)» [7]. Кроме того, на формирование этого термина могло повлиять и то, что Крейтцфельдт был давним учеником Шпильмайера. Примечательно, что сам Крейтцфельдт уже значительно позже отметил, что его случай не имеет никакого сходства со случаями, описанными Якобом [8].

Как бы то ни было, в течение многих десятилетий описанный симптомокомплекс был известен как «синдром Якоба», «болезнь Якоба–Крейтцфельда» (БЯК) и «болезнь Крейтцфельда–Якоба» (БКЯ). Тем не менее в конце 1960-х годов Кларенс Гиббс (*Clarence J. Gibbs*), один из серьезных исследователей в области прионных заболеваний, стал отдавать предпочтение именно термину «болезнь Крейтцфельда–Якоба», так как его инициалы — *CJ* — совпадали с первыми буквами аббревиатуры английского написания эпонима «*Creutzfeldt–Jakob*» [9]. Использование термина «болезнь Крейтцфельда–Якоба» известным ученым по этому разделу неврологии привело к тому, что именно данный вариант и закрепился в дальнейшем.

Однако впоследствии крупный специалист в области нейродегенеративных заболеваний Колин Мастерс проанализировал патоморфологические данные пациентки, описанной Крейтцфельдом, и пациентов, описанных Якобом. Оказалось, что ни пациентка Крейтцфельда, ни первые 2 пациента Якоба не имели характерных спонгиозных изменений в веществе головного мозга [4]. Вместе с тем у 3-го и 5-го пациентов Якоба были выявлены характерные для прионного заболевания патоморфологические изменения (препараты головного мозга 4-го пациента на тот момент были утрачены). Примечателен и другой факт: в 1994 г. у потомков одного из пациентов, описанных Якобом, которые имели схожие клинические проявления развившейся болезни, группой исследователей под руководством Карлтона Гайдусака (1923–2008) была выявлена одна из характерных патогенных мутаций в кодоне 178 гена *PRNP*, кодирующего прионный белок [10].

Таким образом, учитывая, что случай, описанный Крейтцфельдом, вообще никак не связан с прионными заболеваниями, справедливее и логичнее использовать эпонимы «болезнь Якоба» или, во всяком случае (с учетом сложившихся исторических реалий), «болезнь Якоба–Крейтцфельда». Это, в частности, было предложено еще в 1998 г. в небольшой заметке авторитетного журнала «*Nature*» [5]. Надо сказать, что с тех пор постепенно наблюдается расширение использования корректного термина «болезнь Якоба–Крейтцфельда» в научной литературе, включая публикации в таких изданиях, как «*Handbook of Clinical Neurology*», «*JAMA Neurology*», «*Continuum*», «*Current Opinion in Neurology*», «*Clinical Neuropathology*», «*Neurologic Clinics*» и др.

**Синдром Стила–Ричардсона–Ольшевского и прогрессирующий надъядерный паралич.** Прогрессирующий надъядерный паралич (ПНП) — нейродегенеративное заболевание из группы таупатий, которое классически характеризуется развитием надъядерного пареза вертикального зрения, паркинсонизмом, выраженной постуральной неустойчивостью и относительно быстрым прогрессированием. Впервые о данном заболевании заявил Джон Клиффорд Ричардсон в 1963 г. на встрече Американской неврологической ассоциации в Онтарио, представив первое клиническое описание 8 клинических случаев. В 1964 г. Ричардсон совместно с Джоном Стилом и Ежи Ольшевским опубликовал статью, в которой описал прогрессирующее нейродегенеративное заболевание с характерными клиническими особенностями, включающими различную комбинацию надъядерного пареза зрения, акинетико-ригидного паркинсонизма, аксиальную дистонию, нарушение походки и лобнолимбическую деменцию, а также привел характерные патоморфологические особенности этого заболевания [11]. В 1964 г. Стил написал: «Прогрессирующий надъядерный паралич — это название, которое выбрал доктор Дж. Клиффорд Ричардсон для обозначения необычного клинического синдрома, который он описал в 1950-х. Характерной чертой этого фатального заболевания головного мозга является нейрофибрилярная дегенерация, и в процессе изучения пациентов Ричардсона профессор Ежи Ольшевский и я наблюдали гранулярно-вакуолярную дегенерацию, распространенную гибель нервных клеток и глиоз подкорковых ядер и ядер ствола головного мозга... Нам приятно, что коллеги помнят о наших ранних работах и удостоили нас чести назвать это заболевание синдромом Стила–Ричардсона–Ольшевского» [12].

На самом деле, вероятно, это не было первым клиническим описанием болезни. Например, еще в 1889 г. один из учеников Шарко — Адольф Дутиль — опубликовал в журнале «*Nouvelle Zvonographie de la Salpêtrière*» фотографию наблюдательшей им пациентки с «синдромом паркинсонизма» и изменением осанки с отклонением туловища назад, ретроколлизом и нарушением движений глаз [13]. Похожую клиническую картину описал в 1905 г.

Уильям Спиллер, указав на важность клинической диагностики паралича движения глазных яблок, особенно движений вверх и вниз [14]. В литературе существует еще несколько клинических описаний подобной клинической картины до Ричардсона, однако Ричардсон, Стил и Ольшевский были первыми, кто установил связь характерной клинической картины с определенными патоморфологическими изменениями головного мозга. Несколько позже было обнаружено, что причиной развития ПНП является агрегация 4R-изоформы белка тау с образованием нейрофибриллярных клубков, олигодендроцитарных спиралей и специфичных пучковых астроцитов (tufted astrocytes), что составляет специфичную для этого заболевания патоморфологическую картину [15].

Долгое время термины «ПНП» и «синдром Стила–Ричардсона–Ольшевского» использовались как синонимы, включая клинические критерии диагностики ПНП от 1996 г. (NINDS-SPSP) [16]. Однако последующие исследования выявили трудности клинической дифференциальной диагностики. При анализе клинической картины морфологически подтвержденных случаев ПНП оказалось, что пожизненная клиническая картина у пациентов может быть представлена разнообразными фенотипами, такими как: изолированные глазодвигательные нарушения, изолированные постуральные нарушения, паркинсонизм, напоминающий идиопатическую болезнь Паркинсона, лобная дисфункция и поведенческие нарушения, напоминающие поведенческий вариант лобновисочной деменции, изолированные прогрессирующие застывания при ходьбе, кортико-базальный синдром, первичный боковой склероз, мозжечковая атаксия, речевые и языковые расстройства по типу аграмматического варианта первичной прогрессирующей афазии и прогрессирующей апраксии речи [17]. Интересно, что пациенты с неклассическим фенотипом ПНП, отличным от синдрома Ричардсона (в зарубежной литературе последний термин в настоящее время используется чаще, чем синдром Стила–Ричардсона–Ольшевского), составляют 76% от всех подтвержденных по данным аутопсии случаев ПНП [17].

Таким образом, синдром Стила–Ричардсона–Ольшевского, или синдром Ричардсона, является одним из, но далеко не единственным клиническим фенотипом ПНП, характеризующимся рано манифестирующими постуральными нарушениями и падениями в сочетании с глазодвигательными нарушениями в вертикальной плоскости. Очевидно, данный эпоним сегодня уже не годится для обозначения болезни и может быть использован только для характеристики конкретного ее фенотипического варианта.

**Лобновисочная деменция и болезнь Пика.** Лобновисочная деменция (ЛВД) — широкий термин, включающий в настоящее время наряду с другими протеинопатиями и 3R-таупатию с интранейрональными и глиальными включениями, известную также как болезнь Пика. ЛВД является второй по распространенности формой первичной деменции с ранним

началом (до 65 лет), которая приводит к изменению личности, поведения и способности к коммуникации.

В 1892 г. Арнольд Пик (1851–1924) описал 71-летнего мужчину, в клинической картине которого наблюдалась прогрессирующая потеря речи и когнитивные нарушения. Позже по результатам аутопсии была показана асимметричная ограниченная атрофия головного мозга, которая отличалась от более диффузной, встречаемой при болезни Альцгеймера. Патологическое состояние, описанное Пиком в его работе «О взаимосвязи сенильной атрофии головного мозга и афазии», часто путали с болезнью Альцгеймера и сосудистой деменцией [18]. В дальнейшем Арнольд Пик опубликовал несколько работ, в которых он описывал пациентов с тяжелой афазией и апраксией, которые имели «прогрессирующую ограниченную атрофию» головного мозга [19–21]. Он рассматривал данные клинические случаи как один из вариантов сенильной деменции, при этом акцентируя внимание на наличии афатических нарушений и апраксии у данной категории пациентов, что в конечном счете позволило установить сущность болезни. Работы Пика в этой области не пользовались большой популярностью, пока другой известный ученый Алоис Альцгеймер не обратил внимание на характерную гистопатологическую картину в данных случаях. В 1911 г. Альцгеймер описал группу сенильных заболеваний, которым «Пик посвятил детальные исследования — случаям с ограниченной корковой атрофией» [22]. Он отметил наличие характерных аргирофильных включений (позже названных тельцами Пика) и набухших ахроматических клеток (позже названных клетками Пика). Он также отметил в этих случаях отсутствие сенильных бляшек и клубков и наличие резких отличий между пораженными и непораженными участками головного мозга. Данная работа Альцгеймера стала популярной примерно к 1925 г., после чего исследования Пика заслужили широкое признание. В 1922 г. нидерландский невролог Ганс впервые предложил эпоним «атрофия Пика», в то время как термин «болезнь Пика» был введен в обиход в 1925 г. Онари и Шпатцем [23]. В течение многих лет отсутствовал консенсус относительно диагностических критериев и специфичности клинических данных для установления этого диагноза при отсутствии гистологического подтверждения.

Термин «лобновисочная деменция» был предложен в 1994 г. двумя группами исследователей из Лунда (Швеция) и Манчестера (Великобритания) для обозначения синдрома с прогрессирующим нарушением поведения, ими также впервые были предложены и критерии диагностики ЛВД, в которых показано явное отличие данной группы заболеваний от болезни Альцгеймера [24]. В этих критериях было выделено два различных типа гистологических изменений: лобный тип дегенерации и тип Пика, описанный Альцгеймером и Пиком. Именно лобный тип дегенерации чаще всего сочетался с болезнью мотонейрона (связь ЛВД с болезнью мотонейрона

уже была к тому времени установлена). Со временем было показано, что патоморфологические «пиковские» изменения наблюдаются в небольшом количестве случаев, поэтому термин «болезнь Пика» в настоящее время может использоваться только в качестве морфологического диагноза при наличии соответствующей гистологической картины. Для патоморфологического обозначения данной обширной и гетерогенной группы дегенераций в настоящее время используется термин «лобновисочная долевая (лобарная) дегенерация», а для обозначения отдельных клинических фенотипов применяются термины «лобновисочная деменция» и «первичная прогрессирующая афазия» (в последней выделяют три подтипа: аграмматический, семантический и логопенический).

#### Другие эпонимичные термины в неврологии.

Если история про альтернативные эпонимы для синдрома Гийена–Барре известна довольно широко (впервые это состояние описал Ландри, в связи с чем некоторое время использовалось название «острый восходящий паралич Ландри», кроме того, предлагались названия «синдром Ландри–Гийена–Барре–Штроля» и «синдром Уордропа–Гийена–Барре–Штроля»), то конфузы с другими часто используемыми эпонимами менее известны. Так, например, транзиторный парез в конечности после эпилептического приступа твердо ассоциируется с именем Роберта Бентли Тодда (1809–1860), который в 1856 г. разобрал это явление в книге «Clinical lectures on paralysis, certain diseases of the brain, and other affections of the nervous system». Вместе с тем еще в 1827 г. Луи Франсуа Бравэ четко описал этот феномен в своей докторской диссертации. Справедливости ради стоит отметить, что Бравэ при этом не привел каких-либо физиологических объяснений постприступному парезу [25]. Схожая ситуация и с эпонимом для родового повреждения плечевого сплетения — паралича Эрба: Вильгельм Генрих Эрб сам признавал первенство Гийома Дюшенна (1806–1875) в описании этого состояния (иногда можно встретить такой вариант термина, как паралич «Эрба–Дюшенна»), хотя на самом деле еще за 10 лет до Дюшенна, в 1851 г., родовое повреждение плечевого сплетения описал Данъау [26].

Еще один пример не совсем справедливого расположения фамилий в эпониме — термин «аномалия Арнольда–Киари». Австрийский патологоанатом Ганс Киари (1851–1916) опубликовал несколько работ с анализом множества случаев врожденных аномалий мозжечка и ствола головного мозга в сочетании с гидроцефалией, выделив при этом 4 типа этой мальформации. Первая его работа по этой теме датируется 1891 г. Немецкий же патологоанатом Юлиус Арнольд (1835–1915), на работу которого впоследствии ссылался и сам Киари в 1896 г., опубликовал 3 года спустя после первого описания Киари наблюдение младенца без гидроцефалии с незаращением дужек позвонков (*spina bifida*), у которого задняя часть мозжечка была удлинена и простиралась в просвет позвоночного канала на шейном

уровне. Обсуждение в статье Арнольда было преимущественно посвящено незаращению дужек позвонков и возможным причинам этого явления. Арнольд лишь вскользь предположил, что *spina bifida lumbosacralis* может сопровождаться аномалиями центральной нервной системы на уровнях выше [27]. По сути он не привнес значительных дополнений в концепцию Киари. Тем не менее, в том числе благодаря ученикам Арнольда, за этой группой мальформаций закрепился эпоним «аномалия Арнольда–Киари», а не более корректный вариант «аномалия Киари–Арнольда» [25].

Иногда можно встретить, как эпоним для повреждения плечевого сплетения — «паралич Дежерин–Клюмпке» — неверно склоняют (например, «паралича Дежерина–Клюмпке»), ошибочно полагая, что речь идет о двух авторах. Между тем, это состояние названо не в честь известного невролога Жозефа Жюля Дежерина (1849–1917) с соавтором Клюмпке, а в честь его супруги — Августы Дежерин–Клюмпке (1859–1927). Поэтому в термине «паралич Дежерин–Клюмпке» фамилия не склоняется, а между двумя составными частями фамилии ставится не длинное тире, а дефис.

Несколько иная ситуация складывается с эпонимичным названием спинальной мышечной атрофии 3-го типа — формы Кугельберга–Веландер. Эта форма была описана шведскими неврологами Эриком Класом Хенриком Кугельбергом (1913–1983) и Лизой Веландер (1909–2001) в 1956 г. по итогам совместных наблюдений 12 пациентов [28]. Таким образом, женская фамилия «Веландер» в этом эпониме не склоняется. В литературе есть упоминание о том, что Л. Веландер якобы стала женой Э. Кугельберга и в обычной жизни могла использовать двойную фамилию Кугельберг–Веландер [29]. А поскольку Лиза Веландер — первая в Швеции женщина профессор неврологии, известный исследователь нервно-мышечных заболеваний с рядом самостоятельно описанных ею форм патологии, то (по аналогии с параличом Дежерин–Клюмпке) было сделано предположение о ее единоличном авторстве и в описании 3-го типа спинальной мышечной атрофии, что означало бы использование термина «болезнь Кугельберг–Веландер» через дефис и без склонения [29–31]. Однако это курьезное предположение о двойной фамилии Л. Веландер не находит своего подтверждения [32]. Все имеющиеся факты говорят о том, что описание 3-го типа спинальной мышечной атрофии — это работа двух авторов, не связанных родством [28, 32], и поэтому она должна называться «болезнь Кугельберга–Веландер», т.е. через длинное тире, со склонением 1-й фамилии и без склонения 2-й. Интересно, что в старых публикациях можно встретить также такой вариант эпонима, как «болезнь Вольфарта–Кугельберга–Веландер» — в честь шведского невролога Карла Гуннара Вильгельма Вольфарта (1910–1961), который также внес немалый вклад в описание клинико-патоморфологических особенностей этой формы спинальной мышечной атрофии (в т.ч. еще в 1942 г. описал пациента,

имевшего, вероятно, 3-й тип спинальной мышечной атрофии) [33].

Таким образом, мы попытались разобраться в витиеватых историях происхождения некоторых укorenившихся в повседневном использовании эпонимических терминов в неврологии. Многочисленные истории эпонимов лишней раз напоминают нам о важности следования общему научному подходу — проверке фактов и источников информации, которыми мы оперируем.

**Конфликт интересов.** Авторы заявляют об отсутствии конфликта интересов.

**Финансирование.** Исследование не имело спонсорской поддержки.

## ЛИТЕРАТУРА / REFERENCES

1. Wartenberg R. On neurologic terminology, eponyms and the Lasègue sign. *Neurology*. 1956;6:853–853. <https://doi.org/10.1212/WNL.6.12.853>.
2. Ironside JW, Ritchie DL, Head MW. Prion diseases. *Handb. Clin. Neurol.* 2018;145:393–403. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-802395-2.00028-6>.
3. Creutzfeldt HG. On a particular focal disease of the central nervous system (preliminary communication). *Alzheimer. Dis. Assoc. Disord.* 1920;3:3–25.
4. Richardson Jr EP, Masters CL. The Nosology of Creutzfeldt–Jakob disease and conditions related to the accumulation of PrPCJD in the nervous system. *Brain Pathol.* 1995;5:33–41. <https://doi.org/10.1111/j.1750-3639.1995.tb00575.x>.
5. Katscher F. It's Jakob's disease, not Creutzfeldt's. *Nature*. 1998;393:11. <https://doi.org/10.1038/29862>.
6. Jakob A. Über eigenartige erkrankungen des zentralnervensystems mit bemerkenswertem anatomischen befunde. *Zeitschrift Für. Die Gesamte Neurol. Und. Psychiatr.* 1921;64:147–228. <https://doi.org/10.1007/BF02870932>.
7. Spielmeyer W. Die Histopathologische Forschung in der Psychiatrie. *Klin. Wochenschr.* 1922;1:1817–9. <https://doi.org/10.1007/BF01716575>.
8. Manuclidis EE. Creutzfeldt–Jakob disease. *J. Neuropathol. Exp. Neurol.* 1985;44:1–17. <https://doi.org/10.1097/00005072-198501000-00001>.
9. Geschwind MD. Prion Diseases. *Continuum (Minneapolis Minn).* 2015;21:1612–38. <https://doi.org/10.1212/CON.0000000000000251>.
10. Brown P, Cervenáková L, Boellaard J, Stavrou D, Goldfarb L, Gajdusek DC. Identification of a PRNP gene mutation in Jakob's original Creutzfeldt–Jakob disease family. *Lancet.* 1994;344:130–131. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(94\)91318-8](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(94)91318-8).
11. Steele JC, Richardson JC, Olszewski J. Progressive supranuclear palsy: a heterogeneous degeneration involving the brain stem, basal ganglia and cerebellum with vertical gaze and pseudobulbar palsy, nuchal dystonia and dementia. *Arch. Neurol.* 1964;10:333–359. <https://doi.org/10.1001/archneur.1964.00460160003001>.
12. Steele JC. Progressive supranuclear palsy. Historical notes. *J. Neural. Transm. Suppl.* 1994;42:3–14.
13. Goetz CG. An early photographic case of probable progressive supranuclear palsy. *Mov. Disord.* 1996;11:617–618. <https://doi.org/10.1002/mds.870110604>.
14. Spiller WG. The importance in clinical diagnosis of paralysis of associated movements of the eyeballs (blicklähmung), especially of upward and downward associated movements. *J. Nerv. Ment. Dis.* 1905;32:417–448,497–530.
15. Höglinger GU. Is it useful to classify progressive supranuclear palsy and corticobasal degeneration as different disorders? *No. Mov. Disord. Clin. Pract.* 2018;5:141–144. <https://doi.org/10.1002/mdc3.12582>.
16. Litvan I, Agid Y, Calne D, Campbell G, Dubois B, Duvoisin RC, et al. Clinical research criteria for the diagnosis of progressive supranuclear palsy (Steele–Richardson–Olszewski syndrome). *Neurology*. 1996;47:1–9. <https://doi.org/10.1212/WNL.47.1.1>.
17. Höglinger GU, Respondek G, Stamelou M, Kurz C, Josephs KA, Lang AE et al. Clinical diagnosis of progressive supranuclear palsy: The movement disorder society criteria. *Mov. Disord.* 2017;32:853–64. <https://doi.org/10.1002/mds.26987>.
18. Pick A. Über die Beziehungen der senilen Hirnatrophie zur Aphasie. *Prager. Med. Wochenschrift.* 1892:165–167.
19. Pick A. Senile hirnatrophie als grundlage von Herderscheinungen. *Wien Klin. Wschr.* 1901:403–404.
20. Pick A. Zur symptomatologie der linksseitigen schläfenlappenatrophie. *Monatschr. Psychiat. Neurol.* 1904:377–388.
21. Pick A. Über einen weiteren symptomkomplex in rahmen der dementia senilis, bedingt durch umschriebene stärkere hirnatrophie. *Monatschr. Psychiat. Neurol.* 1906:97–108.
22. Alzheimer A. Über eigenartige Krankheitsfälle des späteren Alters. *Zeitschrift Für Die Gesamte Neurol Und Psychiatr.* 1911:356–85. <https://doi.org/10.1007/BF02866241>.
23. Gans A. Betrachtungen über art und ausbreitung des krankhaften prozesses in einem fall von pickischer atrophie des stirnhirns. *Zeitschrift Für Die Gesamte Neurol Und Psychiatr.* 1923:10–28. <https://doi.org/10.1007/BF02866679>.
24. Clinical and neuropathological criteria for frontotemporal dementia. The Lund and Manchester Groups. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry.* 1994;57:416–418. <https://doi.org/10.1136/jnnp.57.4.416>.
25. Okun MS. Neurological eponyms — who gets the credit? *J. Hist Neurosci.* 2003;12:91–103. <https://doi.org/10.1076/jhin.12.1.91.13779>.
26. Kawabata H. Treatment of obstetrical brachial plexus injuries: experience in Osaka. *Semin. Plast Surg.* 2004;18:339–345. <https://doi.org/10.1055/s-2004-837260>.
27. Koehler PJ. Chiari's description of cerebellar ectopy (1891). *J. Neurosurg.* 1991;75:823–826. <https://doi.org/10.3171/jns.1991.75.5.823>.
28. Kugelberg E, Welander L. Heredofamilial juvenile muscular atrophy simulating muscular dystrophy. *AMA Arch. Neurol. Psychiatry.* 1956;75:500–509. <https://doi.org/10.1001/archneurpsyc.1956.02330230050005>.
29. Пономарев ВВ. Необычная обычная неврология. М.: Фолиант. 2018. [Ponomarev VV. Unusual ordinary neurology. M.: Foliant. 2018. (In Russian)].
30. Welander L. Myopathia distalis tarda hereditaria; 249 examined cases in 72 pedigrees. *Acta Med. Scand. Suppl.* 1951;265:1–124.
31. Welander L. Homozygous appearance of distal myopathy. *Hum. Hered.* 1957;7:321–325. <https://doi.org/10.1159/000150998>.
32. Borg K, Joélus B. Lisa Welander and Eric Kugelberg — two Swedish myologists in the footsteps of Edward Meryon: The Edward Meryon Lecture, The Meryon Society, Oxford 2003. *Neuromuscul. Disord.* 2004;14:383–386. <https://doi.org/10.1016/j.nmd.2004.03.003>.
33. Smith JB, Patel A. The Wohlfart–Kugelberg–Welander disease. *Neurology*. 1965;15:469. <https://doi.org/10.1212/WNL.15.5.469>.