

Neurologie

Marco Mumenthaler
Heinrich Mattle

11., überarbeitete und
erweiterte Auflage

438 Abbildungen
210 Tabellen

Georg Thieme Verlag
Stuttgart · New York

Неврология

Марко Мументалер
Хейнрих Маттле

Перевод с немецкого

Под общей редакцией О.С.Левина

4-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2019

УДК 616.8-00
ББК 56.12
М90

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Авторы и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Перевод с немецкого: А.В.Кожина.

Мументалер М.

М90 Неврология / Марко Мументалер, Хейнрих Маттле ; пер. с нем. ; под общ. ред. О.С.Левина. — 4-е изд. — М. : МЕДпресс-информ, 2019. — 920 с. : ил.

ISBN 978-5-00030-611-6

Одно из самых авторитетных в мире руководств по клинической неврологии впервые издано на русском языке. Содержит современные сведения об этиологии, патогенезе, клинической картине, диагностике, лечении широкого спектра заболеваний центральной и периферической нервной системы.

Для неврологов, врачей других специальностей, оказывающих помощь больным с заболеваниями нервной системы.

Может быть использовано как учебное пособие для студентов медицинских вузов, при обучении в интернатуре, клинической ординатуре, системе последиplomного образования.

УДК 616.8-00
ББК 56.12

ISBN 3-13-380011-6

© 2002 of the original German language edition by Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart, Germany. Original title: «Neurologie», 11th edition, by M.Mumenthaler, H.Mattle

ISBN 978-5-00030-611-6

© Издание на русском языке, перевод на русский язык. Оформление, оригинал-макет. Издательство «МЕДпресс-информ», 2007

Предисловие редактора русского перевода

«Неврология» знаменитого швейцарского невролога Марко Мументалера — одно из самых популярных и авторитетных клинических руководств в мире. Появившись впервые почти 40 лет назад (первое немецкое издание вышло в 1967 г.), руководство М.Мументалера выдержало 11 изданий, регулярно обновляясь и неизменно вызывая интерес неврологов в самых различных странах. Руководство переведено на английский, французский, итальянский, португальский, испанский, чешский, польский, венгерский, турецкий, греческий, японский, индонезийский языки. Уже сама эта беспрецедентно широкая география переводов свидетельствует о всемирном признании труда М.Мументалера. Чем же выделяется это руководство в современном широком потоке неврологической литературы?

Прежде всего покоряют высокая информационная насыщенность и максимально широкий охват всего спектра неврологических заболеваний. Это не только учебник или руководство, но еще и своего рода энциклопедия клинической неврологии, концентрированное выражение современного уровня ее развития. Безусловно, как и во всех клинических руководствах, некоторые разделы неврологии рассмотрены чуть более подробно, другие — чуть менее подробно, но все клинически значимые проблемы неврологии получили достойное отражение.

Несомненным достоинством руководства является четко выверенный баланс между информативностью и дидактичностью, общими представлениями и клиническими нюансами, текстовой частью и иллюстративным материалом и, в более широком аспекте, — между собственным опытом автора и коллективным опытом всего неврологического сообщества. Безусловно, в своей работе мы все чаще апеллируем именно к коллективному опыту, опираясь на информа-

цию, полученную из различных источников, особенно электронных, на результаты многоцентровых рандомизированных исследований. Это веление времени, без этого невозможен прогресс в медицине. Но очень важно понять, что бурный информационный поток не умаляет роли личного опыта врача. И с этой точки зрения руководство М.Мументалера особенно интересно тем, что это коллективный опыт мировой неврологии, преломленный через опыт выдающегося специалиста.

Фундаментом этого издания является почти 50-летняя клиническая практика М.Мументалера, его наблюдения за многочисленными больными с самыми разными неврологическими заболеваниями. Не случайно, что за описаниями многих заболеваний, иногда весьма короткими, перед читателем встает образ больного, что является редкостью для современных руководств, зачастую перегруженных информацией и «задышающих» в ее избытке. В руководстве Мументалера сохранился не только сухая информационная сводка, в нем есть пространство для яркой клинической детали, гипотезы, предположений, высказываний личного мнения автора.

Клиническая неврология — это не только информация, это еще и клиническое мышление и, более широко, особый менталитет. И знакомство невролога с руководством Мументалера не только обогащает его знаниями, но и воспитывает, формирует, модернизирует его мышление, обогащает его клинической мудростью, общей методологией решения неврологических проблем, что может быть особенно важно именно для практического невролога. Не будет большим преувеличением сказать, что приобретение квалификации невролога немислимо без знакомства с этим руководством. Следует особо подчеркнуть и близость автора к

отечественным традициям, как в клиническом мышлении, так и в терминологической практике.

Руководство М.Мументалера довольно хорошо известно в нашей стране, несмотря на то, что до сих пор оно не было переведено на русский язык. Оно было доступно для неврологов, умевших читать на немецком или английском языках. Наряду с авторитетными отечественными руководствами руководство Мументалера сыграло важную роль в воспитании нескольких поколений российских профессоров, преподавателей, научных работников. Безусловно, его следовало бы давно перевести на русский язык. Теперь этот пробел восполнен.

На русский язык переводится 11-е (немецкое) издание руководства. Как обыч-

но, по сравнению с предыдущими изданиями оно значительно переработано в соответствии с достижениями современной медицинской науки (в переработке участвовал швейцарский невролог Х.Маттле, ставший в этом издании соавтором М.Мументалера), но сохранило все лучшее, что было всегда свойственно этому руководству, — дух живой, творческой неврологии. Работа по переводу на русский язык потребовала от переводчиков и редакторов большого труда, но вместе с тем обогатила их новыми, подчас весьма неожиданными знаниями. Надеемся, что книга послужит развитию отечественной неврологии и окажется полезной и студентам, и врачам, как начинающим, так и опытным.

О.С.Левин

Предисловие к 11-му изданию

Спустя 5 лет после 10-го выходит в свет 11-е издание этого учебного руководства. За 35 лет, прошедшие с момента появления 1-го издания, книга стала в 3 раза объемнее. Количество рисунков увеличилось в шесть раз — с 70 до 438, а число таблиц — с 30 до 210. Использованных источников литературы вместо 640 стало около 2000. Все это позволило данному изданию из учебника для студентов превратиться в руководство для всех изучающих неврологию, и в первую очередь — для врачей, которым оно может быть полезно как в профессиональном усовершенствовании, так и в повседневной практике.

Поэтому издательство и авторы приняли решение, что данное 11-е издание должно быть обращено именно к врачам. Из книги были изъяты разделы, содержащие подробное описание неврологического осмотра и системный обзор дополнительных методов исследования. Но при этом был введен целый ряд новых разделов и усовершенствованы уже имеющиеся: клиническая часть была значительно расширена и, по мере необходимости, обновлена. Были кардинально переработаны главы, посвященные эпилепсии, нарушениям мозгового кровообращения, экстрапирамидным заболеваниям, полиневропатиям и миопатиям. Кроме того, по желанию многих читателей, во всех главах были в значительной степени перестроены разделы, касающиеся лечения.

Иллюстративный материал был значительно расширен, а список литературы пополнен новыми источниками. Чтобы избежать чрезмерного увеличения объема издания, список литературы был перемещен из текста в Интернет (www.thieme.de/detailseiten/3133800116.html), в тексте же были оставлены ссылки в виде цифр. При участии Frau Susanne Huiss из

издательства Thieme дидактические аспекты и графические материалы были систематизированы и в значительной степени модернизированы.

Несмотря на большой объем книга ни в коей мере не претендует на полный охват темы. Мы постарались в доступной форме представить лишь наиболее важные — с субъективной точки зрения авторов — аспекты неврологических заболеваний. Подробное цитирование литературы облегчает всем интересующимся путь к более углубленной информации в отношении отдельных аспектов. Несмотря на то, что современную диагностику невозможно представить без богато представленных в иллюстративном материале нейровизуализационных методов исследования, авторы склонны видеть в них лишь подтверждение ранее сформулированному клиническому подозрению на то или иное заболевание. Дифференциальный диагноз складывается из тщательного сбора анамнеза, подробного клинического осмотра, критической оценки и логического анализа этих элементов, основанных на знании топической неврологической диагностики и клинического течения неврологических заболеваний. Получению и пополнению этих знаний призвана служить данная книга.

Для студентов медицинских факультетов, врачей других специальностей и представителей других медицинских профессий авторы и издательство приняли решение создать параллельно данному руководству менее объемный учебник по клинической неврологии. Он также будет содержать разделы, посвященные неврологическому осмотру и дополнительным методам исследования.

Авторы выражают благодарность господам доктору медицины Thomas Scherb, доктору медицины Thorsten Pilgrim, госпоже Susanne Huiss, господину Rolf Die-

ter Zeller из издательства Thieme за тщательное оформление и подготовку издания. Авторы благодарят также всех читателей и друзей, которые способствовали исправлению замеченных ими неточностей или ошибок. Мы и в дальнейшем будем благодарны за все критические замечания.

В поиске литературных источников и иллюстративного материала, критическом обзоре и технической подготовке рукописей оказывали помощь многие. Особую благодарность авторы выражают

профессору G.Schroth, доктору L.Remonda, доктору K.Lövblad, доктору F.Donati, доктору K.Gutbrod, профессору Ch.W.Hess, доктору G.Jenzer, доктору K.Rösler, доктору J.Mathis, профессору C.Basetti, доктору A.Nirkko, доктору P.Imesch, доктору зоологии Karin Hänni, доктору философии Annelies Blum.

*Марко Мументалер
Хейнрих Маттле
Цюрих/Берн, зима 2001*

Содержание

Клинические синдромы	19
1 Клинические синдромы в неврологии	20
Дифференциальный диагноз центрального и периферического паралича	20
Топический диагноз паралича	20
Монопарез	20
Гемипарез	20
Пара- или тетрапарез	20
Поражение клеток передних рогов	20
Поражение спинального корешка	20
Полирадикулопатии	22
Полиневропатии	23
Плексопатии	23
Поражение отдельных периферических нервов	23
Нарушение нервно-мышечной передачи	23
Клиническая неврология	29
Миопатии	28
2 Заболевания, поражающие преимущественно головной мозг и его оболочки	30
Характеристика заболеваний головного мозга	30
Врожденные и приобретенные в перинатальном периоде заболевания головного мозга	30
Черепно-мозговая травма	59
Внутричерепная гипертензия и опухоли головного мозга	69
Инфекционные заболевания головного мозга и его оболочек	85
Нарушения мозгового кровообращения и нетравматические внутричерепные кровоизлияния	139
Кома	217
Экстрапирамидные расстройства	231
Заболевания мозжечка	269
Метаболические расстройства с поражением головного мозга и других структур нервной системы	279
Поражение нервной системы при соматических заболеваниях	291
Деменция и другие нейропсихологические синдромы	333
3 Заболевания, поражающие преимущественно спинной мозг	374
Общая характеристика заболеваний спинного мозга	374

12 Содержание

Дополнительные методы исследования при заболеваниях спинного мозга	374
Топическая диагностика заболеваний спинного мозга	376
Врожденные и приобретенные в перинатальном периоде заболевания спинного мозга	378
Родовая травма	379
Травма спинного мозга	379
Ведение больных с острым травматическим поперечным поражением спинного мозга	383
Хлыстовая травма	386
Опухоли и другие образования, вызывающие сдавление спинного мозга	389
Общие сведения	389
Отдельные формы компрессионных поражений спинного мозга	390
Инфекционные, аллергические и токсические заболевания спинного мозга и его оболочек	396
Инфекционные заболевания спинного мозга	396
Миелиты	399
Токсические миелопатии	400
Нарушения кровообращения спинного мозга	401
Кровоснабжение спинного мозга	401
Ишемия спинного мозга при недостаточности артериального кровотока	403
Нарушение венозного кровообращения спинного мозга	405
Дегенеративные и наследственные заболевания с преимущественным поражением спинного мозга	407
Заболевания нейронов передних рогов	407
Наследственная спастическая параплегия	413
Боковой амиотрофический склероз	415
Спиноцеребеллярные атаксии	418
Метаболические расстройства с поражением спинного мозга	422
Недостаточность витамина В ₁₂ и фуникулярный миелоз	422
Сирингомиелия и сирингобульбия	424
Другие заболевания спинного мозга	428
Лучевая миелопатия	428
Декомпрессионная миелопатия	428

4 Вегетативные и трофические нарушения 429

Острая пандизавтономия	429
Семейная дизавтономия (Райли–Дея)	434
Ботулизм	434
Нечувствительность к боли	434
Врожденная нечувствительность к боли	434
Врожденная сенсорная невропатия с ангидрозом	434
Сенсорная радикулоневропатия	435
Болевая асимболия	435
Дисфункция симпатической нервной системы	435
Клинические проявления	436
Трофические нарушения	440

5 Демиелинизирующие заболевания 442

Рассеянный склероз	442
Типичные клинические проявления	442
Эпидемиология	442
Клиническая картина	444
Дополнительные методы исследования	449
Прогноз	453
Патологическая анатомия	453
Этиология и патогенез	453
Лечение	457
Дифференциальный диагноз	459
Другие демиелинизирующие заболевания	460
Концентрический склероз Бало	460
Диффузный склероз Шильдера	460
Острый рассеянный энцефаломиелит	461
Оптикомиелит Девица	461
Подострая оптикомиелоневропатия	461
Наследственные демиелинизирующие заболевания	462

6 Поражение нервной системы при воздействии физических факторов 463

Поражение нервной системы электрическим током	463
Газовая эмболия	464
Венозная газовая эмболия	464
Артериальная газовая эмболия	465
Поражение ионизирующим излучением	465
Лучевое поражение головного мозга	466
Лучевое поражение спинного мозга	466
Лучевое поражение периферической нервной системы	467
Поражение нервной системы при местном или общем переохлаждении	467

7 Эпилепсия и другие заболевания с пароксизмальными расстройствами и нарушением сознания 468

Эпилепсия	468
История	468
Этиология и патогенез	468
Эпидемиология	469
Дополнительные методы исследования в эпилептологии	470
Классификация эпилепсии	475
Отдельные типы эпилептических припадков	477
Клиническая характеристика эпилепсии и эпилептических синдромов	479
Парциальная (фокальная) эпилепсия	490
Особые формы припадков и эпилепсии	502
Тактика ведения пациентов после одного или нескольких эпилептических припадков	505
Лечение эпилепсии	505
Прогноз эпилепсии	517

14 Содержание

Пароксизмальные расстройства сознания, обмороки и другие неэпилептические пароксизмы	518
Обмороки и дроп-атаки	518
Расстройства сознания вследствие метаболических нарушений.	524
Дроп-атаки	525
Приступообразные моторные феномены неэпилептического происхождения	526
Психогенные пароксизмальные расстройства	528
Неврологическое обследование пациента в бессознательном состоянии и при психогенных нарушениях сознания	530
Неврологическое обследование пациента в бессознательном состоянии	530
Неврологическое обследование при психогенных расстройствах	530
Сон и его нарушения	532
Сон	532
Нарушения сна	533
Гиперсомния	534
Синдром апноэ во сне	537

8 Полирадикулопатии и полиневропатии 543

Полирадикулопатии	543
Классическая острая полирадикулопатия (синдром Гийена–Барре, синдром Ландри–Гийена–Барре)	543
Атипичные полирадикулопатии	546
Полиневропатии	550
Общая характеристика	550
Наследственные полиневропатии	553
Полиневропатии при нарушениях обмена веществ.	564
Полиневропатия при недостаточности питания	569
Полиневропатия при нарушении всасывания витамина В ₁₂	570
Аутоиммунные полиневропатии	570
Полиневропатии при инфекционных заболеваниях	571
Полиневропатии при артериопатиях	571
Полиневропатия при спру и других нарушениях всасывания	574
Полиневропатии при экзогенных отравлениях	574
Другие виды полиневропатии	578

9 Поражения черепных нервов 582

Нарушения обоняния	582
Аносмия	582
Сочетание аносмии и агевзии	589
Какосмия	589
Расстройства зрения неврологического происхождения	590
Потеря зрения	590
Ограничение полей зрения и нарушение зрительного восприятия	591
Патологические изменения дисков зрительных нервов	595
Глазодвигательные нарушения	595
Анатомические основы движений глаз	598
Введение в методологию исследования движений глаз	598

Дополнительные методы исследования при глазодвигательных нарушениях	603
Общие аспекты движений глаз	604
Болезни нервной системы, сопровождающиеся глазодвигательными расстройствами	616
Заболевания, имитирующие надъядерные глазодвигательные нарушения	616
Движения глаз у пациента в коме	617
Поражение глазодвигательных нервов и их ядер	618
Птоз	625
Лечение глазодвигательных нарушений	626
Изменения зрачка	627
Анатомия и методы исследования зрачка	627
Изменения размера и формы зрачков	627
Нарушения реакций зрачка	627
Поражения тройничного нерва	629
Поражения лицевого нерва	636
Криптогенная невропатия лицевого нерва	636
Двустороннее поражение лицевого нерва	639
Синдром Мелькерссона—Розенталя	639
Другие причины периферического поражения лицевого нерва	639
Нарушение вкуса	640
Лицевой гемиспазм	641
Лицевая миокимия	641
Прогрессирующая гемиатрофия лица	641
Поражение преддверно-улиткового (слухового) нерва	642
Анатомия	642
Исследование слуха	642
Кохлеарная, ретрокохлеарная и центральная тугоухость	644
Заболевания, вызывающие снижение слуха	645
Дополнительные методы исследования при нарушении слуха	645
Шум и другие посторонние звуки в ушах	651
Головокружение	652
Заболевания, вызывающие головокружение	661
Поражение языкоглоточного и блуждающего нервов	672
Поражение добавочного нерва	673
Поражение подъязычного нерва	674
Множественное поражение черепных нервов	676
Краниальная полирадикулопатия	676
Рецидивирующее множественное поражение черепных нервов	676
Множественное прогрессирующее поражение черепных нервов	676
Синдром Гарсена	676
Редкие причины	676

10 Синдромы поражения спинномозговых корешков 678

Семиотика поражений спинномозговых корешков	678
Корешковые синдромы при заболевании межпозвонковых дисков	679
Грыжа межпозвонковых дисков и спондилез шейного отдела позвоночника	688
Корешковые синдромы на грудном уровне	689

16 Содержание

Грыжа межпозвонкового диска в поясничном отделе	689
Объемные образования спинномозговых корешков или окружающих их тканей	696
Другие корешковые синдромы	696
Опоясывающий герпес	696
11 Поражение отдельных периферических нервов	699

Общая клиническая характеристика	699
Дополнительные методы обследования	700
Классификация и количественная оценка поражения периферических нервов	704
Общие представления о регенерации периферических нервов	704
Болевые синдромы после повреждения периферических нервов	705
Поражение плечевого сплетения	706
Травма плечевого сплетения	708
Другие причины поражения плечевого сплетения	720
Дифференциальный диагноз плечевой плексопатии	723
Длинный грудной нерв	723
Подмышечный нерв	723
Надлопаточный нерв	724
Мышечно-кожный нерв	724
Лучевой нерв	725
Срединный нерв	727
Локтевой нерв	731
Пояснично-крестцовое сплетение	735
Бедренно-половой и подвздошно-паховый нервы	742
Бедренный нерв	742
Латеральный кожный нерв бедра (парестетическая мералгия)	743
Запирательный нерв	745
Ягодичные нервы	745
Седалищный нерв	745
Общий малоберцовый нерв	747
Большеберцовый нерв	750

12 Головная и лицевая боль 752

Общие сведения	752
Сбор анамнеза у пациента с головной болью	752
Классификация головной и лицевой боли	752
Обследование пациента с головной болью	752
Патогенез первичной головной боли	752
Основные формы первичной головной боли	757
Головная боль напряжения	757
Посттравматическая головная боль	759
Мигрень	759
Головная боль при органических сосудистых заболеваниях	769
Окклюзия мозговых артерий	769
Кровоизлияние из аневризмы	769
Артериальная гипертензия	769
Феохромоцитома	769
Височный артериит	770

Спондилогенная головная боль и шейная мигрень	771
Шейно-язычный синдром	771
Другие симптоматические формы головной боли	772
Головная боль при внутричерепном объемном процессе	772
Головная боль при преходящем нарушении оттока ЦСЖ	772
Синдром внутричерепной гипотензии	772
Псевдоопухоль мозга	773
Головная боль при заболеваниях глаз	773
Головная боль при заболеваниях ЛОР-органов	773
Головная боль при соматических заболеваниях	773
Психогенная головная боль	774
Головная боль при применении лекарственных препаратов	774
Лицевая боль	774
Невралгия	774
Другие формы лицевой боли	777
Симптоматическая боль в лице	779

13 Болевые синдромы туловища и конечностей 785

Боль в области плечевого пояса и верхних конечностей (цервикобрахиалгия) ..	785
Болевые синдромы области туловища и спины	790
Боль в области туловища	790
Боль в спине	791
Боль в области тазового пояса и нижних конечностей	793
Другие региональные и генерализованные болевые синдромы	798

14 Миопатии 800

Общие сведения	800
Мышечные дистрофии	808
Миотония и периодические параличи	823
Миотония	824
Гетерогенные синдромы, характеризующиеся повышенной активностью мышечных волокон	829
Периодические параличи	830
Метаболические миопатии	834
Общие сведения об энергетическом метаболизме в мышце	834
Клинические проявления и диагностика метаболических миопатий	836
Отдельные метаболические миопатии	837
Миоглобинурия	839
Митохондриальные энцефаломиопатии	840
Врожденные миопатии	844
Миозиты (воспалительные миопатии)	846
Миопатии при эндокринопатиях	851
Поражение мышц при нарушении обмена электролитов	852
Поражение мышц при применении лекарственных средств, отравлениях и дефиците питания	852
Заболевания, вызывающие нарушение нервно-мышечной передачи	854
Миастения (myasthenia gravis, myasthenia gravis pseudoparalytica, болезнь Эрба—Гольдфлама)	854
Миастенический синдром Ламберта—Итона	863

18 Содержание

Врожденные миастенические синдромы	864
Другие миастенические синдромы	865
Крампи	865

15 Библиография 867**Приложения 869**

Шкалы оценки тяжести неврологических заболеваний	870
Унифицированная шкала оценки болезни Паркинсона	870
Детальные инструкции к Унифицированной шкале оценки болезни Паркинсона	872
Упрощенная шкала оценки тяжести отдельных симптомов болезни Паркинсона	878
Шкала сонливости Эпворта	879
Индекс Бартель (индекс ограничения жизнедеятельности)	880
Модифицированная шкала Рэнкина (для инсульта)	881
Модифицированная шкала инсульта Национального института здоровья	882
Расширенная шкала ограничения жизнедеятельности при рассеянном склерозе	885
Важнейшие нейрогенетические заболевания	886

Алфавитный указатель 896

Клинические синдромы

1 Клинические синдромы в неврологии

Особенности анатомо-функциональной организации центральной и периферической нервной системы (табл. 1.1) предопределяют тот факт, что поражение тех или иных отделов нервной системы сопровождается характерными симптомами. Если врачу известны эти закономерности, то он может на основании результатов обследования устанавливать топический диагноз поражения нервной системы.

Дифференциальный диагноз центрального и периферического паралича

Для различения центрального и периферического паралича используют критерии, перечисленные в таблице 1.2.

Топический диагноз паралича

По распределению паралича на туловище и конечностях можно судить о локализации очага поражения или его причинах.

Монопарез

Монопарез — изолированное поражение одной конечности или ее существенной

части. Возможные причины приведены в таблице 1.3.

Гемипарез

Гемипарез может быть обусловлен причинами, приведенными в таблице 1.4.

Пара- или тетрапарез

Пара- или тетрапарез — поражение двух (обычно нижних) или всех четырех конечностей при сохранной функции краνιαльных мышц, развиваются вследствие причин, приведенных в таблице 1.5.

Поражение клеток передних рогов

Поражение ганглионарных клеток передних рогов спинного мозга вызывает симптомы, приведенные в таблице 1.6.

Поражение спинального корешка

Для поражения отдельного спинномозгового корешка характерна сенсомоторная симптоматика. Так как из одного корешка всегда иннервируется более одной мышцы и ни одна мышца не иннервиру-

Таблица 1.1 Составные части нервной системы

Центральная нервная система	Периферическая нервная система
Головной мозг (кроме ядер черепных нервов)	Ядра черепных нервов
Спинальный мозг (кроме клеток передних рогов)	Клетки передних рогов
	Корешок
	Сплетение
	Периферический нерв
	Концевая пластинка
	Мышца

Таблица 1.2 Характеристика центрального и периферического паралича

Характеристика	Центральный паралич	Периферический паралич
Сухожильные рефлексы	Повышены	Снижены
Кожные рефлексы	Снижены	Снижены
Симптом Бабинского	Присутствует	Отсутствует
Атрофия мышц	Отсутствует (возможна легкая атрофия от бездействия)	Характерна
Мышечный тонус	Повышен по типу спастичности (за исключением острой стадии)	Снижен

ется только из одного корешка, двигательное расстройство при монорадикалярном поражении имеет следующие особенности:

- всегда нарушена функция более чем одной мышцы,
- никогда не наблюдается полного паралича мышцы.

Тем не менее, сила определенных мышц может значительно снижаться даже при

поражении одного корешка, в этом случае они обозначаются как «индикаторные мышцы». Если дуга сухожильного рефлекса частично проходит через пораженный корешок, рефлекс может быть ослаблен или даже полностью выпасть (см. табл. 10.4). Нарушение чувствительности обычно выявляется в виде полосы, которая соответствует дерматому (рис. 1.1). Иррадиация боли также происходит по

Таблица 1.3 Причины и клиническая характеристика монопарезов

Причины	Клиническая характеристика
Поражение головного мозга	Спастический паралич (повышение тонуса и сухожильных рефлексов) Атрофия мышц не развивается Чаще всего изолированное двигательное расстройство (например, монопарез контралатеральной ноги при ишемии в бассейне передней мозговой артерии)
Поражение передних рогов	Вялый парез отдельных мышц или мышечных групп с их атрофией Нарушение чувствительности не характерно При хроническом процессе развиваются фасцикуляции Сухожильные рефлексы отсутствуют (при боковом амиотрофическом склерозе повышены за счет дополнительного поражения кортикоспинальных путей)
Поражение сплетения	Смешанная сенсомоторная симптоматика Атрофия и снижение тонуса мышц Сухожильные рефлексы снижены Нарушение всех видов чувствительности
Поражение нескольких периферических нервов конечности	В целом клиническая картина аналогична симптомам поражения сплетения
Миопатия	Изолированный монопарез наблюдается очень редко Снижение мышечного тонуса Чисто двигательное расстройство Атрофия мышц

22 1 Клинические синдромы в неврологии

дерматому. В отдельных случаях может преобладать двигательная или сенсорная симптоматика. Примерно через 3 нед. развивается атрофия вовлеченных мышц.

■ Полирадикулопатии

Следствием множественного поражения корешков служит быстро прогрессирую-

щий симметричный двусторонний парез. Как правило, вначале вовлекаются нижние конечности. В большинстве случаев двигательная симптоматика превалирует над нарушением чувствительности. Мышечный тонус снижен, сухожильные рефлексы отсутствуют. Нарушение мочеиспускания не характерно.

Таблица 1.4 Причины и клиническая характеристика гемипареза

Причины	Клиническая характеристика
Поражение полушарий головного мозга	Спастический парез Вовлечение мышц лица Повышение тонуса мышц Повышение рефлексов Пирамидные знаки Атрофия мышц не характерна В большинстве случаев сопровождается нарушением чувствительности
Поражение ствола мозга	Спастический парез В зависимости от уровня поражения мышцы лица могут вовлекаться или интактны Характерно поражение черепных нервов на противоположной стороне
Поражение шейного отдела спинного мозга	Спастический парез Мышцы лица интактны Возможно нарушение болевой и температурной чувствительности на противоположной стороне (синдром Броун-Секара)

Таблица 1.5 Причины и клиническая характеристика пара- и тетрапареза

Причины	Клиническая характеристика
Двустороннее поражение полушарий головного мозга	«Двусторонний гемипарез» или (при двустороннем поражении парасагиттальных зон коры) нижний парапарез
Двустороннее поражение кортикоспинальных (кортикобульбарных) путей в стволе мозга (например, при лакунарном статусе)	Спастическое повышение тонуса мышц с двух сторон Умеренно выраженный парез Походка мелкими шажками Повышение сухожильных рефлексов и пирамидные знаки Нарушения чувствительности отсутствуют В большинстве случаев наблюдаются псевдобульбарные симптомы (дизартрия, повышение лицевых рефлексов)
Двустороннее поражение кортикоспинальных путей в спинном мозге	Спастическое повышение тонуса мышц Мышцы лица интактны Повышение сухожильных рефлексов и пирамидные знаки Нарушения чувствительности отсутствуют Умеренно выраженный парез

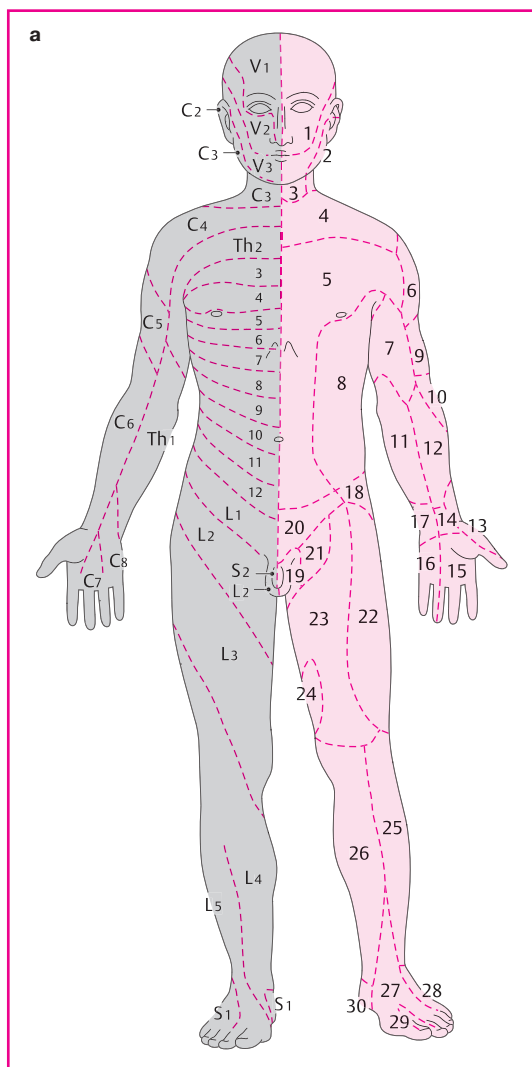


Рис. 1.1а

- 1 N. trigeminus
- 2 N. auricularis magnus
- 3 N. transversus colli
- 4 Nn. supraclaviculares
- 5 Rr. cutanei anteriores nn. intercostalium
- 6 N. cutaneus brachii lateralis superior (n. axillaris)
- 7 N. cutaneus brachii medialis
- 8 Rr. mammarii laterales nn. intercostalium
- 9 N. cutaneus brachii posterior (n. radialis)
- 10 N. cutaneus antebrachii posterior
- 11 N. cutaneus antebrachii medialis
- 12 N. cutaneus antebrachii lateralis
- 13 R. superficialis n. radialis
- 14 R. palmaris n. mediani
- 15 N. medianus
- 16 Nn. digitales palmares communes
- 17 R. palmaris n. ulnaris
- 18 N. iliohypogastricus (r. cutaneus lateralis)
- 19 N. ilioinguinalis (nn. scrotales anteriores)
- 20 N. iliohypogastricus (r. cutaneus anterior)
- 21 N. genitofemoralis (r. femoralis)
- 22 N. cutaneus femoris lateralis
- 23 N. femoralis (rr. cutanei anteriores)
- 24 N. obturatorius (r. cutaneus)
- 25 N. cutaneus surae lateralis
- 26 N. saphenus
- 27 N. fibularis superficialis
- 28 N. suralis
- 29 N. fibularis profundus
- 30 N. tibialis (rr. calcanei)

Рис. 1.1а–ж Зоны кожной иннервации. Зоны кожной иннервации периферических нервов и спинномозговых корешков показаны на левой и правой половинах тела соответственно.

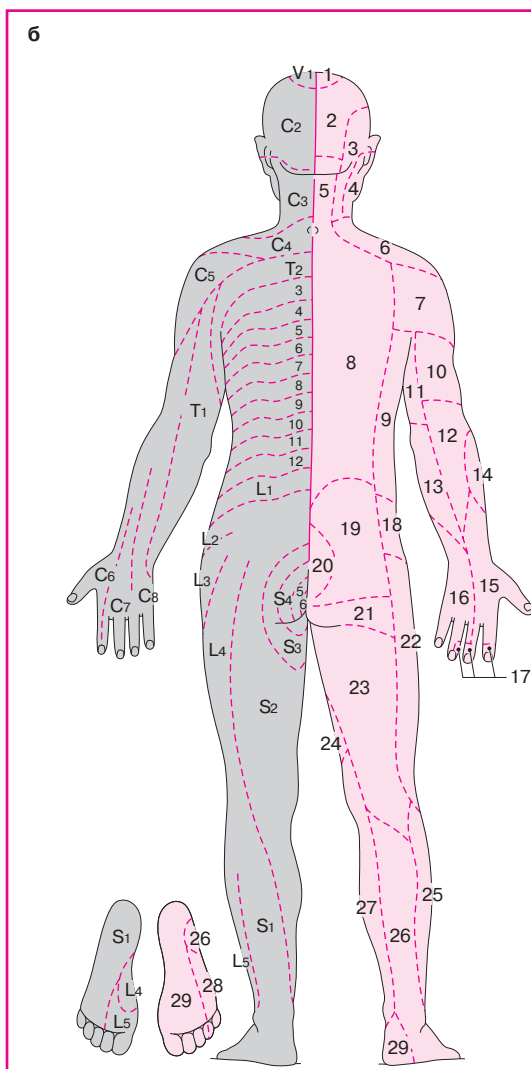


Рис. 1.16

- 1 N. frontalis (V₁)
- 2 N. occipitalis major
- 3 N. occipitalis minor
- 4 N. auricularis magnus
- 5 Rr. dorsales nn. cervicales
- 6 Nn. supraclaviculares
- 7 N. cutaneus brachii lateralis superior (n. axillaris)
- 8 Rr. dorsales nn. spinalium cervicalium, thoracorum, lumbalium
- 9 Rr. cutanei laterales nn. intercostalium
- 10 N. cutaneus brachii posterior
- 11 N. cutaneus brachii medialis
- 12 N. cutaneus antebrachii posterior
- 13 N. cutaneus antebrachii medialis
- 14 N. cutaneus antebrachii lateralis
- 15 R. superficialis n. radialis
- 16 R. dorsalis n. ulnaris
- 17 N. medianus
- 18 N. iliohypogastricus (r. cutaneus lateralis)
- 19 Nn. clunium superiores
- 20 Nn. clunium medii
- 21 Nn. clunium inferiores
- 22 N. cutaneus femoris lateralis
- 23 N. cutaneus femoris posterior
- 24 N. obturatorius (r. cutaneus)
- 25 N. cutaneus surae lateralis
- 26 N. suralis
- 27 N. saphenus
- 28 N. plantaris lateralis
- 29 N. plantaris medialis

26 1 Клинические синдромы в неврологии

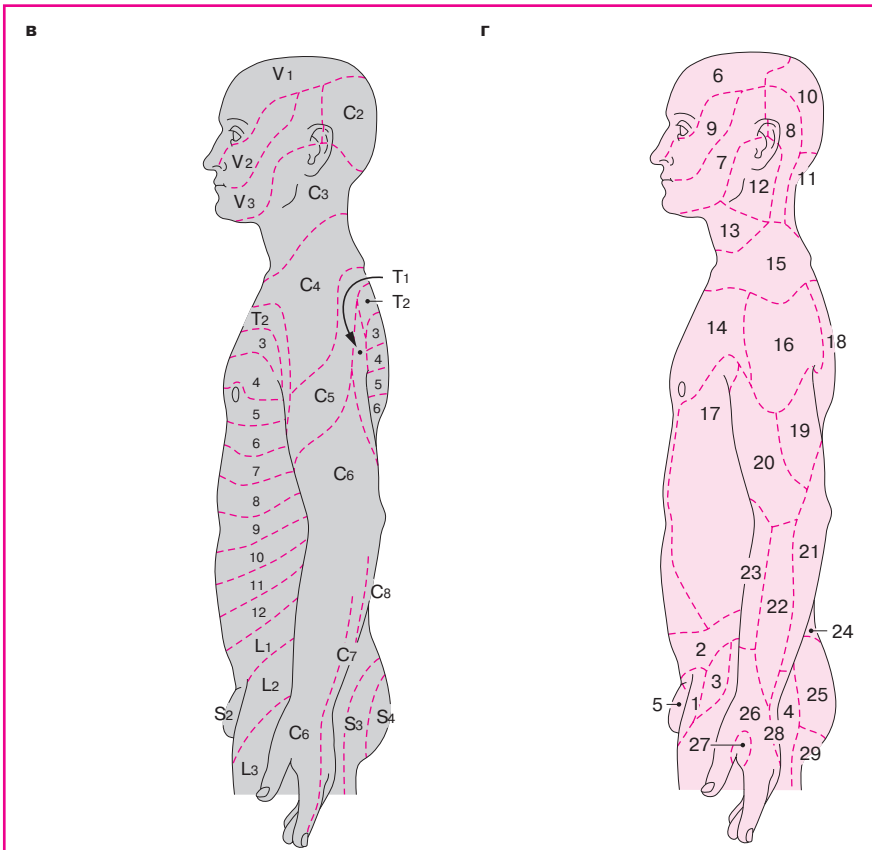


Рис. 1.1в Зоны иннервации спинномозговых корешков (вид сбоку).

Рис. 1.1г Зоны иннервации периферических нервов (вид сбоку).

- | | |
|--|--|
| 1 N. ilioinguinalis | 17 Nn. intercostobrachiales (nn. intercostalium) |
| 2 N. iliohypogastricus | 18 Rr. dorsales nn. thoraciorum |
| 3 N. genitofemoralis (r. femoralis) | 19 N. cutaneus brachii posterior |
| 4 N. cutaneus femoris lateralis | 20 N. cutaneus brachii lateralis |
| 5 N. dorsalis penis (n. pudendus) | 21 N. cutaneus antebrachii posterior (n. radialis) |
| 6 N. ophtalmicus (V ₁) | 22 N. cutaneus antebrachii lateralis superior |
| 7 N. mandibularis (V ₃) | 23 N. cutaneus antebrachii medialis |
| 8 N. occipitalis minor | 24 R. cutaneus lateralis n. iliohypogastrici |
| 9 N. maxillaris (V ₂) | 25 Nn. clunium superiores |
| 10 N. occipitalis major | 26 R. superficialis n. radialis |
| 11 Rr. dorsales nn. cervicalium | 27 R. superficialis n. radialis (автономная зона) |
| 12 N. auricularis magnus | 28 R. dorsalis n. ulnaris |
| 13 N. transversus colli | 29 N. clunium inferiores |
| 14 Rr. cutanei anteriores nn. intercostalium | |
| 15 Nn. supraclaviculares | |
| 16 N. cutaneus brachii lateralis superior (n. axillaris) | |

Клиническая неврология

2 Заболевания, поражающие преимущественно головной мозг и его оболочки

Характеристика заболеваний головного мозга

Введение

Заболевания головного мозга могут проявляться *общемозговыми симптомами*, такими как головная боль, нарушение сознания, генерализованные эпилептические припадки, психические изменения, менингизм, признаки повышения внутричерепного давления (рвота, замедленный пульс), а также *очаговыми* неврологическими и нейропсихологическими *нарушениями*, расстройствами зрения, функции черепных нервов и фокальными эпилептическими припадками. Ни один из упомянутых симптомов не является обязательным, они могут наблюдаться в различном сочетании и иметь разную степень выраженности.

Врожденные и приобретенные в перинатальном периоде заболевания головного мозга

Введение

Как *генетические дефекты*, так и различные *факторы, проявляющиеся во время беременности*, могут приводить к нарушению развития головного мозга, других частей нервной системы, а также внутренних органов. Эти нарушения в некоторых случаях заметны сразу после рождения (например, микроцефалия), в других случаях они проявляются лишь в по мере развития ре-

бенка. Это касается также *повреждений мозга в процессе родов*, которые являются следствием либо кровоизлияния, либо диффузной гипоксии. В позднем постнатальном периоде поражение мозга может проявляться нарушением тонуса мышц и наличием патологических рефлексов. В дальнейшем возможны замедленное психомоторное развитие, двигательные нарушения (парепарезы, гемипарезы) и/или произвольные движения (например, атетоз). Нередко проявлениями врожденного или приобретенного в перинатальном периоде поражения головного мозга служат эпилептические припадки, начинающиеся в детском или подростковом возрасте.

Неврологический осмотр детей раннего возраста

Техника неврологического осмотра взрослых пациентов лишь в очень малой степени применима к детям раннего возраста. Представление о функциональном состоянии нервной системы в этом случае можно получить только путем наблюдения за спонтанным поведением и сложными двигательными реакциями на стимуляцию (104, 311).

При обследовании младенцев следует обращать внимание на *позу*, асимметрию и фиксированное положение отдельных частей тела. При осмотре головы отмечают ее форму и наличие асимметрии (плагиоцефалия). Окружность головы, массу и длину тела регистрируют, заносят в таблицу и сравнивают с нормальными показателями (рис. 2.1).

Примитивная моторика младенцев регулируется рядом *рефлекторных механиз-*

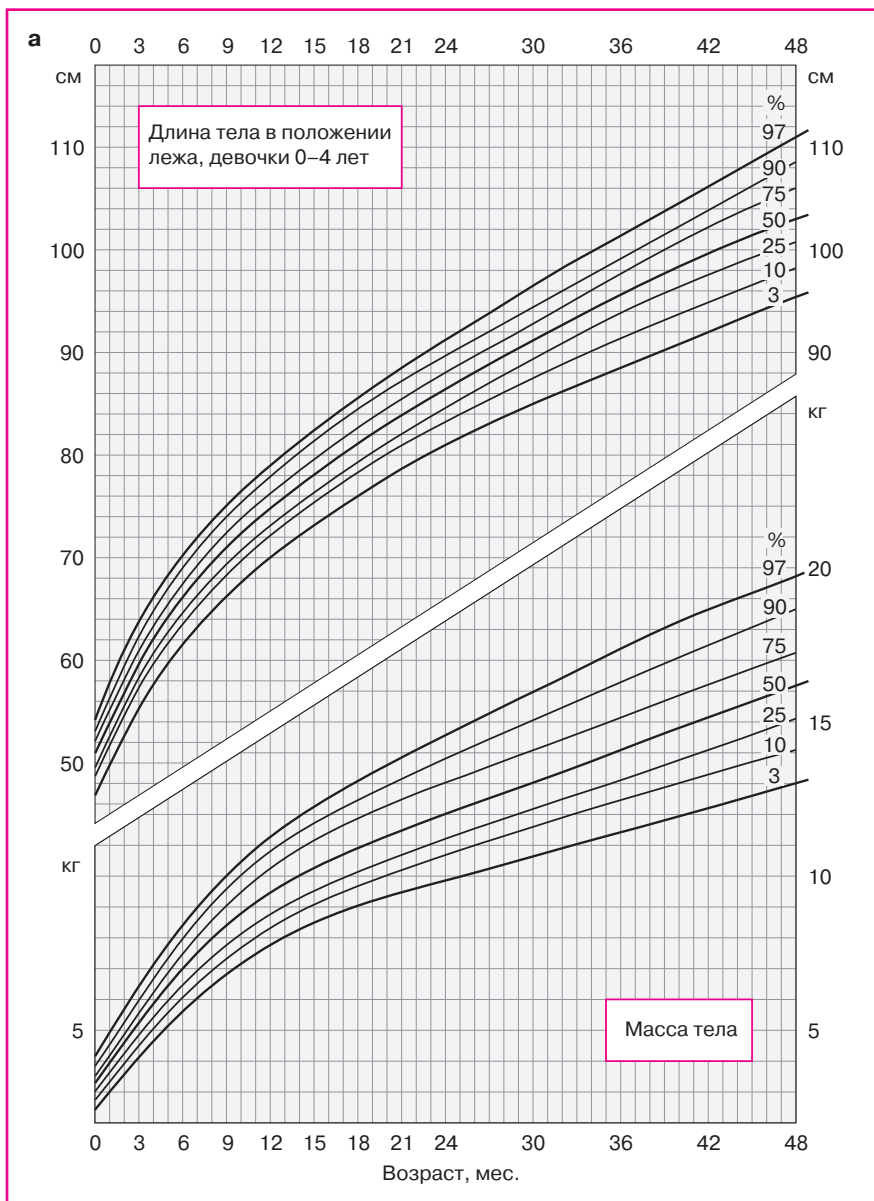


Рис. 2.1а-з **Окружность головы, длина тела и масса тела детей в период роста** (цит. по: Berner Datenbuch der Pädiatrie: praktische Richtlinien, Therapie, Ernährungs-grundlagen, Referenzwerte, 4. Aufl. fischer, Stuttgart 1992).

14 Миопатии (276, 361, 465, 996)

Введение

Миопатия — группа заболеваний, характеризующихся первичным поражением мышц. Полный комплекс клинических проявлений миопатии включает мышечную слабость, атрофию или псевдогипертрофию мышц, ослабление сухожильных рефлексов, мышечную гипотонию, иногда контрактуры, мышечные спазмы и миотонию. К важнейшим дополнительным методам исследования, применяемым при миопатиях, относятся определение уровня мышечных ферментов в сыворотке крови, электромиография и электронейрография, биопсия мышцы и анализ ДНК. По этиологическому признаку различают дистрофические, воспалительные, метаболические и миотонические миопатии. Поражение мышц может быть также вызвано системными заболеваниями, побочным действием различных лекарственных препаратов, влиянием экзогенных факторов и неопластическими процессами. Расстройства нервно-мышечной передачи, наиболее частым из которых является миастения, также относят к миопатиям. Некоторые формы миопатии поддаются лечению. Появление в последующих поколениях наследственных форм миопатии можно предотвратить, если больные готовы следовать рекомендациям генетиков.

Общие сведения

Миопатии — группа заболеваний, при которых патологический процесс первично поражает мышечную ткань. Хотя при некоторых миопатиях возникают дополнительные проявления со стороны

других органов и систем, их основные симптомы связаны с поражением мышц.

Клинические проявления

Слабость мышц при миопатиях обычно симметричная, более выражена в проксимальных отделах, чем в дистальных, и может наблюдаться в мышцах лица, шеи и глотки. При некоторых формах определенные группы мышц бывают поражены асимметрично либо преобладает слабость в дистальных отделах. Слабость мышц может приводить к нарушениям ходьбы в виде хромоты Дюшенна и Тренделенбурга или степпажа, вызывать трудности при подъеме по лестнице, вставании из положения сидя или лежа, взбирании на стул, удержании предметов или вытянутых вперед рук, причесывании. В случае выраженной слабости пациенты вынуждены пользоваться вспомогательными средствами, такими как шины и костыли, или посторонней помощью. Изменения осанки и движений, связанные со слабостью мышц, представлены на рисунке 14.1. Степень слабости отдельных мышц и групп мышц классифицируется в соответствии с рекомендациями Британского медицинского совета (см. табл. 11.2). В большинстве случаев слабость мышц при миопатии носит стойкий характер, но иногда она бывает эпизодической (например, при дискалиемических параличах). В некоторых случаях она проявляется или усиливается при физической нагрузке (метаболические миопатии и миастения) или изменять свою выраженность в течение дня (миастения). Возраст начала заболевания и быстрота нарастания слабости служат важными признаками при дифференциальной диагностике миопатий.



Рис. 14.1а–з 52-летний мужчина с полимиозитом и слабостью преимущественно в проксимальных отделах рук и ног.

а–в Характерная поза с наклоненной вперед головой, «повисшими» плечами, кифосколиозом и переразгибанием бедер. Атрофия мышц плечевого пояса.

г При удержании вытянутых вперед рук верхняя часть туловища отклоняется кзади значительно сильнее, чем у здорового человека.

д При удержании вытянутых вперед рук видны крыловидные лопатки с обеих сторон.

е–з При вставании из положения сидя на корточках пациент опирается руками на свои бедра.

Атрофия мышц часто наблюдается при миопатиях, однако может и отсутствовать (например, при миастении) или (в случае замещения мышечных волокон соединительной или жировой тканью) быть незаметной.

Псевдогипертрофия характеризуется замещением мышечной ткани соединительной или жировой тканью и наблюдается при мышечных дистрофиях, прежде всего в икроножных, реде дельтовидных мышцах.

Истинная гипертрофия мышц имеет место при наследственной миотонии Томсона и, реже, при других миопатиях с постоянной спонтанной активностью мышечных волокон (632).

Мышечный тонус при миопатиях нормальный или пониженный.

Сухожильные рефлексы снижены или *не вызываются*, что обычно коррелирует с выраженностью мышечной слабости, однако при миастении, даже в случае значительной слабости, сухожильные рефлексы остаются живыми.

Боль. Только немногие типы миопатий сопровождаются болевым синдромом. Большинство инфекционных миопатий (миозитов) сопровождается стойким болевым синдромом. Боль возникает при ишемическом некрозе мышц. Метаболические миопатии сопровождаются миалгиями, которые провоцируются физической нагрузкой.

Миотоническая реакция наблюдается при различных формах миотоний. Она характеризуется нарушением способности скелетных мышц быстро расслабляться после сокращения.

Контрактуры — укорочение мышц; как и поражения суставов или околоуставных тканей, они приводят к ограничению пассивных движений. Мышечная активность на ЭМГ в мышцах, где наблюдается контрактура, отсутствует.

Мышечные спазмы — это болезненные сокращения отдельных мышц, которые развиваются спонтанно или после произвольного сокращения. На ЭМГ определяются высокочастотные разряды во многих мышечных волокнах. Мышечные спазмы могут наблюдаться при миотониях или метаболических миопатиях (обычно на фоне физической нагрузки), но в целом не являются специфическим признаком миопатии.

Парестезии, дизестезии и гипестезии служат признаками периферического или центрального нейрогенного поражения и не наблюдаются при миопатиях.

Фасцикуляции — следствие разрядов отдельных мотонейронов. Они характерны для поражения передних рогов, могут наблюдаться при поражении корешков и нервов, но не при миопатиях.

Дополнительные методы исследования при миопатиях

Для выявления миопатий и их дифференциальной диагностики с нейрогенными процессами применяют следующие методы исследования:

❑ Электромиография и электронейрография (см. гл. 11)

Это неинвазивные или минимально инвазивные методы исследования, которые важны для подтверждения диагноза первично мышечного поражения. Они незаменимы также в диагностике миотонии и нарушений нервно-мышечной передачи.

❑ Биопсия мышц (465)

Биопсия мышц применяется для выявления нервно-мышечных заболеваний и способствует дифференциальной диагностике нейрогенного и миогенного процесса, а также установлению этиологического диагноза.

Показания

Биопсия показана при подозрении на поражение периферических мотонейро-

нов, первичную миопатию, метаболическое поражение мышц или системное заболевание с вовлечением мышечной ткани.

Методика

Под местной анестезией при соблюдении стерильности извлекают участок мышцы, которая, по клиническим данным, вовлечена в патологический процесс, но, с другой стороны, в которой не наблюдается резко выраженной слабости или атрофии. Кроме того, биопсии не следует подвергать мышцу, в которую ранее вводились иглы (при ЭМГ или проведении инъекций). Изготавливаются препараты для исследования в световом и электронном микроскопах, гистохимического и биохимического исследования. Наилучшие результаты достигаются в том случае, когда хирург хорошо знаком с техникой биопсии мышцы и передает материал для исследования в лабораторию немедленно после извлечения биоптата. Возможна также пункционная биопсия, но количество исследуемого материала при этом меньше и результативность существенно ниже.

Гистологическое исследование

Гистологическое исследование позволяет провести *дифференциальный диагноз между нейрогенной мышечной атрофией и первичной миопатией*. Рисунки 14.2 и 14.3 показывают, что при нейрогенном поражении атрофичные мышечные волокна объединены в небольшие группы. Они имеют вытянутую полигональную форму, а их структура остается интактной. Целостность их ядер и оболочек также сохранена. При первичной миопатии, наоборот, пораженные волокна распределены беспорядочно, атрофия в них выражена в различной степени, структурные изменения наблюдаются в значительном количестве волокон, в том числе и в отсутствие атрофии. Количество ядер обычно увеличено, они располагаются в центре волокна. Объем жировой и соединительной ткани также увеличен, выявляются воспалительные ин-

фильтраты, причем не только при полимиозитах. Для некоторых заболеваний характерны специфические изменения, которые позволяют установить этиологический диагноз на основе данных биопсии.

Гистохимическое исследование

Гистохимическое исследование способствует различению медленных (оксидативных) и быстрых (гликолитических) волокон (*тип I* и *тип II* соответственно). При соматических заболеваниях или в отсутствие двигательной активности количество волокон типа II уменьшено. С помощью гистохимического исследования выявляют также некоторые ферментные дефекты, например, недостаточность фосфоорилазы (синдром Мак-Аррла). Окрашивание на липиды служит для определения миопатии с нарушением жирового обмена (недостаточность карнитина или карнитинпалмитилтрансферазы). Для выявления метаболических миопатий часто необходимо дополнительное *биохимическое исследование*.

❑ Определение активности мышечных ферментов в сыворотке

При многих формах миопатии наблюдается повышение активности креатинфосфокиназы (КФК) и других мышечных ферментов (АСТ, АЛТ, лактатдегидрогеназы, альдолазы) в крови. При выраженной атрофии мышц, лечении кортикостероидами, коллапозах, алкоголизме или тиреотоксикозе повышение уровня КФК может быть незначительным или отсутствовать. С другой стороны, небольшое повышение ее активности бывает при денервационных процессах с вторичной атрофией мышц, например, при поражении передних рогов или после спортивной тренировки.

❑ Иммунологическое исследование крови

Иммунологическое исследование служит прежде всего для выявления этиологии миозита.

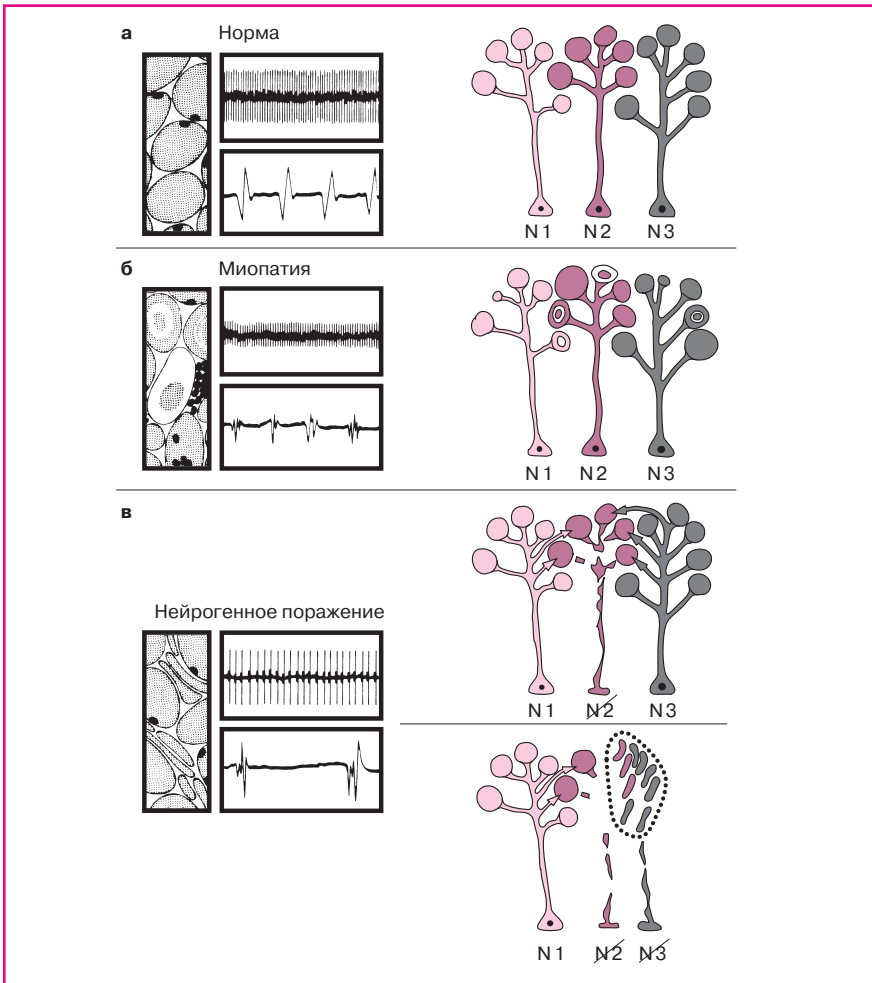


Рис. 14.2а–в Двигательная единица.

а В норме все мышечные волокна имеют одинаковый калибр. Показаны три двигательных единицы.

ЭМГ: полный интерференционный паттерн, отдельные потенциалы двигательных единиц нормальной формы.

б Миопатия: волокна разных двигательных единиц вовлечены в различной степени. ЭМГ: по-прежнему регистрируется полный интерференционный паттерн, но амплитуда снижена, а потенциалы двигательных единиц меньше и неправильной формы.

в Нейрогенное поражение с вовлечением одного мотонейрона или одного аксона. Мышечные волокна, относящиеся к пораженной двигательной единице, денервированы, некоторые из них реиннервируются из соседних двигательных единиц. Если поражена и соседняя двигательная единица, формируются группы мышечных волокон с одинаковой выраженностью атрофии.

ЭМГ: уреженный интерференционный паттерн при максимальном произвольном сокращении, расширенные деформированные потенциалы двигательных единиц.