

Fundamentals of Neurology

An Illustrated Guide

2nd Revised and Updated Edition

Heinrich Mattle, MD

Professor of Neurology

Senior Consultant and formerly Vice-Chairman of the Department of Neurology

Head of the Neurological Polyclinic and Stroke Center

Inselspital, University of Bern

Bern, Switzerland

Marco Mumenthaler†, MD

Professor of Neurology

Formerly Chairman of the Department of Neurology

Inselspital, University of Bern

Bern, Switzerland

With assistance from the

Institute for Diagnostic and Interventional Neuroradiology

Inselspital, University of Bern

Bern, Switzerland

Professor Jan Gralla, MD

Professor Gerhard Schroth, MD

Translated and adapted by Ethan Taub, MD

567 illustrations

Thieme

Stuttgart • New York • Delhi • Rio de Janeiro

Практическая неврология по Мументалеру

Хайнрих Маттле
Марко Мументалер

Перевод с английского

Под общей редакцией М.В.Замерграда

Второе издание, дополненное

УДК 616.8-00
ББК 56.12
М34

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.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Книга выпущена при содействии ООО «Издательство “Диалект”»

Перевод с английского: Е.К.Вишневская

Маттле, Хайнрих.

М34 Практическая неврология по Мументалеру / Хайнрих Маттле, Марко Мументалер ; пер. с англ. ; под общ. ред. М.В.Замерграда. – 2-е изд., доп. – Москва : МЕДпресс-информ, 2022. – 544 с. : ил.

ISBN 978-5-907504-37-0.

Данное издание – это масштабное учебное руководство по ведению пациентов с проявлениями неврологических и мышечных расстройств. Материал изложен доступно и отлично иллюстрирован. Большое количество таблиц, в которых подробно и досконально рассмотрен широкий спектр неврологических и мышечных нарушений, – отличительная особенность данной книги.

Издание предназначено для студентов различных медицинских специальностей, включая неврологию, а также для практикующих врачей, которым требуется доступный источник информации о неврологических и мышечных нарушениях.

УДК 616.8-00
ББК 56.12

ISBN 978-3-13-136452-4

© 2016 of the original English language edition by Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart, Germany. Original title: «Fundamentals of Neurology.

An Illustrated Guide», 2nd ed., by Heinrich Mattle and Marco Mumenthaler

ISBN 978-5-907504-37-0

© Издание на русском языке, перевод на русский язык, оформление, оригинал-макет. Издательство «МЕДпресс-информ», 2021

Содержание

Сокращения	14
Введение	15
Предисловие	16
От переводчика	17
Глава 1. Общие сведения	19
1.1 Микроскопическая анатомия нервной системы	21
1.1.1 Нейроны	21
1.1.2 Нейроглия	21
1.1.3 Миелиновые оболочки	21
1.1.4 Синапсы	22
1.2 Основы нейрофизиологии	23
1.2.1 Ионные каналы	23
1.2.2 Потенциал покоя	23
1.2.3 Потенциал действия	24
1.2.4 Проведение импульса	24
1.3 Основы нейрогенетики	24
1.3.1 Общая генетика	24
1.3.2 Нейрогенетика	27
1.3.3 Генетическое консультирование	27
Глава 2. Опрос неврологического больного	29
2.1 Общие принципы сбора анамнеза	31
2.1.1 Общие предпосылки для качественного сбора анамнеза	31
2.1.2 Общие принципы опроса	31
2.1.3 Ваша манера поведения по отношению к больному ..	31
2.1.4 Анамнез и физикальное обследование	31
2.2 Специфические аспекты сбора анамнеза	32
2.2.1 Настоящее заболевание	32
2.2.2 Анамнез заболевания, семейный и социальный анамнез	32
Глава 3. Неврологическое обследование	35
3.1 Основные принципы неврологического обследования	37
3.2 Поза и походка	37
3.2.1 Общие замечания	38
3.2.2 Специальные тесты для оценки позы и походки ..	41
3.3 Голова и черепные нервы ..	43
3.3.1 Голова и шейный отдел позвоночника	44
3.3.2 Черепные нервы	44
3.4 Верхние конечности	60
3.4.1 Общие аспекты	60
3.4.2 Движения и координация	60
3.4.3 Тонус и сила мышц	62
3.4.4 Рефлексы	63
3.4.5 Чувствительность	70
3.5 Туловище	72
3.5.1 Спина и позвоночник	72
3.5.2 Рефлексы	73
3.5.3 Чувствительность	73
3.6 Нижние конечности	74
3.6.1 Общие аспекты	74
3.6.2 Координация и сила	74

3.6.3	Рефлексы	75	3.9	Нейропсихологическое и психиатрическое обследование	77
3.6.4	Чувствительность	75	3.9.1	Психопатологические изменения	77
3.7	Вегетативная нервная система	76	3.9.2	Нейропсихологическое обследование	78
3.8	Неврологические аспекты общего обследования	77			
Глава 4. Дополнительные методы исследования 85					
4.1	Общие сведения	87	4.3.2	Электроэнцефалография	103
4.2	Лучевая диагностика	87	4.3.3	Вызванные потенциалы	105
4.2.1	Рентгенография	87	4.3.4	Электромиография	107
4.2.2	Компьютерная томография	88	4.3.5	Электронейрография	111
4.2.3	Магнитно-резонансная томография	90	4.3.6	Другие электрофизиологические методы исследования	112
4.2.4	Ангиография с рентгеноконтрастным веществом (субтракционная ангиография)	97	4.4	Ультразвуковое исследование	112
4.2.5	Миелография и радикулография	99	4.5	Другие дополнительные методы исследования	115
4.2.6	Изотопные методы	100	4.5.1	Исследование цереброспинальной жидкости	115
4.3	Электрофизиологические методы	102	4.5.2	Биопсия тканей	117
4.3.1	Общие сведения	103	4.5.3	Периметрия	118
Глава 5. Топическая и дифференциальная диагностика неврологических синдромов 119					
5.1	Общие сведения	121	5.4.2	Дифференциальная диагностика комы	133
5.2	Мышечная слабость и другие двигательные нарушения	121	5.5	Дисфункция специфических областей головного мозга	135
5.2.1	Анатомический субстрат двигательной функции	121	5.5.1	Синдромы поражения отдельных долей полушарий головного мозга	135
5.2.2	Системы, регулирующие движения	123	5.5.2	Синдромы экстрапирамидной двигательной системы	137
5.3	Нарушения чувствительности	128	5.5.3	Таламические синдромы	138
5.3.1	Анатомический субстрат чувствительности	128	5.5.4	Лимбическая система	138
5.3.2	Периферическая часть соматосенсорной системы	128	5.5.5	Стволовые синдромы	139
5.3.3	Центральная часть соматосенсорной системы	130	5.5.6	Мозжечковые синдромы	141
5.4	Нарушения сознания	131			
5.4.1	Оглушение, сопор и кома: степень тяжести и причины	131			

Глава 6. Заболевания головного мозга и мозговых оболочек 145

6.1	Врожденные и приобретенные в перинатальном периоде заболевания головного мозга	147	нейроэктодермальные опухоли	175	
6.1.1	Общие сведения	147	6.4.5	Олигодендроглиома	176
6.1.2	Церебральные двигательные расстройства	147	6.4.6	Менингиома	176
6.1.3	Гидроцефалия	149	6.4.7	Лимфома	177
6.1.4	Микроцефалия	151	6.4.8	Опухоли гипофиза	178
6.1.5	Дизрафические мальформации	151	6.4.9	Мальформационные (дизонтогенетические) опухоли, гамартомы	178
6.1.6	Гетеротопия	151	6.4.10	Невриномы	179
6.1.7	Улегирия	152	6.4.11	Метастазы в головной мозг	179
6.1.8	Факоматозы	152	6.5	Ишемия головного мозга и ишемический инсульт	180
6.1.9	Внутриутробные инфекции	152	6.5.1	Обзор	180
6.1.10	Другие эмбриопатии	154	6.5.2	Анатомия и патофизиология	181
6.1.11	Мальформации черепа и краниоцервикального перехода	154	6.5.3	Классификация ишемии головного мозга по степени тяжести	184
6.1.12	Психические расстройства ..	154	6.5.4	Этиология, факторы риска и первичная профилактика ..	186
6.2	Черепно-мозговая травма	156	6.5.5	Продолжительность и динамика развития ишемии головного мозга	189
6.2.1	Общие сведения	156	6.5.6	Типы мозговых инфарктов ..	189
6.2.2	Анамнез и неврологический осмотр	156	6.5.7	Клинические синдромы при инсульте	192
6.2.3	Оценка степени тяжести; методы визуализации	157	6.5.8	Диагностика	195
6.2.4	Патофизиология и клинические признаки	158	6.5.9	Лечение ишемического инсульта	197
6.2.5	Травматические гематомы ..	162	6.5.10	Особые разновидности ишемии головного мозга	199
6.2.6	Лечение черепно-мозговой травмы	163	6.6	Нетравматические внутричерепные кровоизлияния	200
6.2.7	Осложнения	164	6.6.1	Внутричерепное кровоизлияние	201
6.2.8	Прогноз	166	6.6.2	Субарахноидальное кровоизлияние	205
6.3	Внутричерепное давление	167	6.7	Инфекционные заболевания головного мозга и его оболочек	208
6.3.1	Определение, этиология и патогенез	167	6.7.1	Общие сведения	208
6.3.2	Клинические признаки и диагностика	167	6.7.2	Острый бактериальный менингит	211
6.3.3	Осложнения: вклинение головного мозга	168	6.7.3	Острый вирусный менингит: асептический или лимфоцитарный менингит ..	213
6.3.4	Лечение	169	6.7.4	Хронический менингит	213
6.4	Опухоли головного мозга ..	170			
6.4.1	Обзор	170			
6.4.2	Астроцитомы и глиобластомы	173			
6.4.3	Эпендимомы	175			
6.4.4	Медуллобластомы и примитивные				

6.7.5	Бактериальный энцефалит и менингоэнцефалит, вызванный спирохетами	215	6.9.2	Болезнь Паркинсона (идиопатический паркинсонизм)	240
6.7.6	Вирусный энцефалит	218	6.9.3	Симптоматический паркинсонизм	248
6.7.7	Грибковый энцефалит	220	6.9.4	Прогрессирующий надъядерный паралич	249
6.7.8	Паразитарные и протозойные энцефалиты	220	6.9.5	Мультисистемная атрофия	249
6.7.9	Энцефалит при прионных болезнях: болезнь Крейтцфельда–Якоба	223	6.9.6	Кортикобазальная дегенерация	249
6.7.10	Медленные вирусные инфекции	224	6.9.7	Деменция с тельцами Леви	250
6.7.11	Внутричерепные абсцессы	225	6.10	Гиперкинезы: хорей, атетоз, баллизм, дистония	250
6.8	Неврологические расстройства при метаболических нарушениях и системных заболеваниях	227	6.10.1	Болезнь Гентингтона	251
6.8.1	Врожденные метаболические нарушения	227	6.10.2	Малая хорей (хорей Сиденгама)	252
6.8.2	Неврологические нарушения при интоксикациях и злоупотреблении алкоголем	231	6.10.3	Атетоз	252
6.8.3	Эндокринные заболевания	233	6.10.4	Баллизм	253
6.8.4	Желудочно-кишечные заболевания	235	6.10.5	Дистонические синдромы	253
6.8.5	Гематологические заболевания	235	6.10.6	Эссенциальный тремор и другие типы тремора	255
6.8.6	Коллагенозы и заболевания иммунной системы	236	6.11	Заболевания мозжечка и другие причины атаксии	256
6.8.7	Паранеопластические синдромы	236	6.11.1	Общие сведения	256
6.8.8	Лимбический энцефалит	237	6.11.2	Некоторые типы атаксии	257
6.8.9	Почечная недостаточность и нарушения электролитного баланса	238	6.12	Деменция	260
6.9	Болезнь Паркинсона и другие акинетико-ригидные синдромы	239	6.12.1	Общие сведения	260
6.9.1	Обзор	239	6.12.2	Болезнь Альцгеймера (сенильная деменция альцгеймеровского типа)	263
			6.12.3	Деменция с тельцами Леви	265
			6.12.4	Лобно-височная деменция (болезнь Пика)	266
			6.12.5	Сосудистая деменция: субкортикальная артериосклеротическая энцефалопатия и мультиинфарктное состояние	266
			6.12.6	Деменция при резорбтивной гидроцефалии	267
Глава 7. Заболевания спинного мозга		269			
7.1	Общие сведения	271	7.1.3	Уточнение причины поражения спинного мозга	278
7.1.1	Анатомия	271	7.2	Травма спинного мозга	278
7.1.2	Основные спинальные синдромы и их анатомическая локализация	271	7.3	Медленно прогрессирующая компрессия спинного мозга	280

7.3.1	Опухоли спинного мозга	280	7.5.1	Миелит	287
7.3.2	Шейная спондилогенная миелопатия	282	7.5.2	Спинальные абсцессы	289
7.3.3	Сирингомиелия и сирингобульбия	283	7.6	Заболевания с преимущественным поражением проводящих путей спинного мозга	289
7.4	Ишемические и геморрагические спинальные инсульты	284	7.6.1	Общие сведения	289
7.4.1	Кровоснабжение спинного мозга	284	7.6.2	Атаксия Фридрейха	290
7.4.2	Артериальная гипоперфузия	284	7.6.3	Семейная спастическая параплегия	291
7.4.3	Нарушение венозного оттока	286	7.6.4	Фуникулярный миелоз	291
7.4.4	Кровоизлияние в спинной мозг или в смежные с ним области	287	7.7	Заболевания передних рогов	291
7.5	Инфекционные и воспалительные заболевания спинного мозга	287	7.7.1	Общие сведения	291
			7.7.2	Спинальные мышечные атрофии	293
			7.7.3	Боковой амиотрофический склероз	293

Глава 8. Рассеянный склероз и другие аутоиммунные заболевания центральной нервной системы 297

8.1	Общие сведения	299	8.3.2	Острый рассеянный энцефаломиелит	310
8.2	Рассеянный склероз	299	8.3.3	Болезнь Бехчета	310
8.3	Другие аутоиммунные заболевания ЦНС	308	8.3.4	Подострая миелооптическая невропатия	310
8.3.1	Оптикомиелит	309	8.3.5	Другие аутоиммунные заболевания	310

Глава 9. Эпилепсия и ее дифференциальная диагностика 311

9.1	Общие сведения	313	9.3	Фокальные (парциальные) припадки	322
9.1.1	Классификация эпилепсии	315	9.3.1	Фокальные припадки без изменения сознания	322
9.1.2	Ведение больного с предполагаемым эпилептическим припадком	315	9.3.2	Фокальные припадки с нарушением сознания (прежнее название: «Сложные парциальные припадки», современное название: «Дискогнитивные припадки»)	323
9.2	Генерализованные припадки	319	9.4	Эпилептический статус	326
9.2.1	Тонико-клонические припадки (прежнее название: «Большой эпилептический припадок»)	320	9.5	Пароксизмальные неврологические нарушения неэпилептического происхождения	327
9.2.2	Абсансы (прежнее название: «Малый эпилептический припадок»)	320			
9.2.3	Атипичные абсансы и другие типы эпилепсии у детей	322			

9.5.1	Неэпилептические психогенные припадки	328	9.5.4	Пароксизмальные нарушения сознания без падения	331
9.5.2	Пароксизмальные расстройства с кратковременным нарушением сознания и падением	328	9.5.5	Пароксизмальные двигательные расстройства без нарушения сознания	331
9.5.3	Пароксизмальные падения без нарушения сознания	331	9.5.6	Пароксизмальные нарушения памяти и сознания	331
Глава 10. Сон и его нарушения 333					
10.1	Нарушения сна и цикла сон–бодрствование	335	10.3.2	Синдром нарколепсии с катаплексией	338
10.2	Инсомния	335	10.3.3	Синдром Клейне–Левина–Критчли	339
10.2.1	Общие принципы	335	10.3.4	Другие причины дневной усталости и сонливости	339
10.2.2	Синдром беспокойных ног (СБН)	335	10.4	Аномальные движения во время сна (парасомнии)	339
10.3	Гиперсомния и дневная сонливость	336	10.3.1	Синдром апноэ во сне	337
10.3.1	Синдром апноэ во сне	337	11.2.3	Множественное поражение черепных нервов	348
Глава 11. Полирадикулопатия и полиневропатия 343					
11.1	Общие сведения	345	11.2.4	Полирадикулопатия конского хвоста	348
11.2	Полирадикулопатия	345	11.3	Полиневропатия	349
11.2.1	Синдром Гийена–Барре	346	11.3.1	Классификация полиневропатий по этиологии	351
11.2.2	Хроническая воспалительная демиелинизирующая (рецидивирующая) полирадикулоневропатия	347	12.3.4	Поражение нервов, иннервирующих глазные мышцы, и их ядер	373
Глава 12. Заболевания черепных нервов 357					
12.1	Нарушения обоняния (обонятельный нерв)	359	12.3.5	Птоз	377
12.2	Неврологические нарушения зрения (зрительный нерв)	359	12.3.6	Нарушение зрачковых реакций	379
12.2.1	Дефекты полей зрения	359	12.4	Поражения тройничного нерва	381
12.2.2	Снижение остроты зрения	362	12.5	Поражения лицевого нерва	381
12.3	Нарушения движений глаз и зрачковых реакций	364	12.5.1	Топическая классификация невропатии лицевого нерва	383
12.3.1	Анатомические структуры и виды движений глаз	364	12.5.2	Причины поражения лицевого нерва	384
12.3.2	Нистагм	365			
12.3.3	Надъядерные глазодвигательные расстройства	371			

12.6	Нарушения слуха и равновесия. Головокружение	387	12.7	Поражения языкоглоточного и блуждающего нервов	394
12.6.1	Неврологические причины нарушения слуха	387	12.8	Поражения добавочного нерва	394
12.6.2	Нарушения равновесия и головокружение	390	12.9	Поражения подъязычного нерва	395
			12.10	Множественные поражения черепных нервов	396
Глава 13. Поражения корешков спинномозговых нервов и периферических нервов					397
13.1	Корешковые синдромы	399	13.2.1	Обзор	412
13.1.1	Обзор	399	13.2.2	Поражения плечевого сплетения	413
13.1.2	Корешковые синдромы при грыжах межпозвонковых дисков	402	13.2.3	Поражение периферических нервов верхней конечности	419
13.1.3	Корешковые синдромы при стенозе позвоночного канала	407	13.2.4	Поражения нервов туловища	432
13.1.4	Корешковые синдромы при объемных образованиях	409	13.2.5	Поражения пояснично-крестцового сплетения	433
13.2	Поражения периферических нервов	411	13.2.6	Поражения периферических нервов нижних конечностей	434
Глава 14. Болевые синдромы					447
14.1	Общие сведения	449	14.3.5	Дифференциальная диагностика головной и лицевой боли	473
14.1.1	Генерация и восприятие боли	449	14.4	Болевые синдромы плечевого пояса и верхних конечностей	473
14.1.2	Общие принципы сбора анамнеза при жалобах на боль	449	14.4.1	Спондилогенная (цервикогенная) боль в плече и верхней конечности	473
14.2	Болевые синдромы головы и шеи	449	14.4.2	Боль в плече и верхней конечности при дегенеративных и ревматических заболеваниях	475
14.2.1	Классификация головной боли	450	14.4.3	Нейрогенная боль в руке	476
14.2.2	Подход к больному с жалобами на головную боль	452	14.4.4	Боль при поражении сосудов руки	476
14.2.3	Основные типы первичной головной боли	452	14.4.5	Боль, вызванная перегрузкой руки	477
14.2.4	Основные типы вторичной головной боли	462	14.4.6	Другие виды боли в руке	477
14.3	Лицевые болевые синдромы	469	14.5	Боль в области туловища и спины	477
14.3.1	Невралгии	469			
14.3.2	Лицевая боль, связанная с патологией зубов или челюстей	472			
14.3.3	Атипичная лицевая боль	473			
14.3.4	Другие типы лицевой боли	473			

14.5.1	Боль в области грудной клетки и брюшной стенки	477	14.5.3	Боль в паху	480
14.5.2	Боль в спине	478	14.6	Боль в нижних конечностях	480
			14.7	Псевдокорешковая боль	482
Глава 15. Заболевания мышц (миопатии) 483					
15.1	Структура и функция мышц	485	15.4.1	Заболевания, вызывающие миотонию	496
15.1.1	Микроскопическая анатомия мышц	485	15.4.2	Заболевания, вызывающие периодический паралич	498
15.1.2	Физиология мышечного сокращения	485	15.5	Метаболические миопатии	499
15.1.3	Передача импульса в двигательной концевой пластинке и проведение импульса в мышечном волокне	486	15.5.1	Острый рабдомиолиз	500
15.2	Общие сведения	486	15.5.2	Митохондриальные энцефаломиопатии	500
15.3	Мышечные дистрофии	491	15.6	Миозит	501
15.3.1	Наследственные мышечные дистрофии, сцепленные с X-хромосомой (дистрофинопатии)	491	15.6.1	Полимиозит и дерматомиозит	502
15.3.2	Наследственные аутосомные мышечные дистрофии	492	15.7	Другие заболевания мышц	502
15.3.3	Редкие виды мышечной дистрофии	496	15.7.1	Миопатии при других соматических заболеваниях	502
15.4	Миотонические синдромы и синдромы периодического паралича	496	15.7.2	Врожденные миопатии	503
			15.8	Нарушения нервно-мышечной передачи – миастенические синдромы	504
			15.8.1	Миастения	505
			15.8.2	Синдром Ламберта–Итона	508
			15.8.3	Редкие миастенические синдромы	509
Глава 16. Заболевания вегетативной нервной системы 511					
16.1	Анатомия	513	16.2.1	Потоотделение	516
16.1.1	Симпатическая нервная система	513	16.2.2	Мочевой пузырь, кишечник и сексуальная функция	517
16.1.2	Парасимпатическая нервная система	516	16.2.3	Шейный отдел симпатического ствола и синдром Горнера	520
16.2	Нормальное и патологическое функционирование вегетативной нервной системы	516	16.2.4	Генерализованная вегетативная дисфункция	520
Алфавитный указатель 521					

Предисловие

Всего лишь несколько десятилетий назад неврология, как и нейробиология, была умозрительной дисциплиной, ориентированной на клинические проявления и их соответствие патологоанатомическим изменениям. Возможности постановки дифференцированного диагноза и назначение адекватного лечения были весьма ограничены. В наше время клиницисты и ученые могут применять все более эффективные методы исследования для выявления заболеваний центральной и периферической нервной системы. С появлением компьютерных технологий, микротехнологий и новых, высокоэффективных лекарственных препаратов неврология из созерцательной дисциплины превратилась в динамично развивающуюся область медицины. Для лечения и профилактики неврологических заболеваний сегодня применяются не только симптоматические, но и этиотропные препараты.

«Fundamentals of Neurology» – это окно в захватывающий мир клинической неврологии. Хотя студенты иногда считают неврологию слишком сложной дисциплиной, фактически она основана на логичных и известных взаимосвязях между локализацией изменений в нервной системе и соответствующими клиническими проявлениями.

В первых главах этой книги рассмотрены теоретические основы, а также методики клинического обследования, топической и дифференциальной диагностики неврологических симптомов и синдромов. Эти знания подготавливают студента к пониманию следующих глав, которые посвящены заболеваниям центральной и периферической нервной системы. В большинстве случаев отправной точкой для постановки неврологического диагноза являются данные анам-

неза и результаты клинического обследования.

Для уточнения или подтверждения предварительного диагноза применяются дополнительные тесты, после чего назначается лечение. Ни один из дополнительных методов исследования не заменяет клиническое неврологическое обследование. Чем более грамотно проведено обследование, тем лучшие условия создаются для правильной интерпретации результатов дополнительных тестов и выбора адекватного лечения.

Перед вами 2-е издание «Fundamentals of Neurology». Оно базируется на 4-м издании нашего немецкого учебного пособия «Kurzlehrbuch Neurologie». Оригинальные английские и немецкие издания были созданы как краткие руководства по клиническому неврологическому обследованию. Наиболее позднее, 4-е английское издание вышло в 2004 г., а 13-е немецкое издание – в 2013 г.

Для данного проекта мы создали новый макет, усовершенствовали графическую подачу, дополнили таблицы и текст. Мы уверены, что такая современная подача существенно облегчает понимание и изучение материала.

К сожалению, профессор Марко Мументалер не дожил до публикации 2-го издания «Fundamentals of Neurology». Он умер в январе 2016 г. от пневмонии, развившейся на фоне прогрессирующей хронической сердечной недостаточности. До самого последнего дня он сохранял ясность и живость ума и интерес к научным трудам.

Особую благодарность за этот новый английский перевод выражаем Dr. Martina Habeck из Thieme Publishers и переводчику Dr. Ethan Taub.

Heinrich Mattle, MD

От переводчика*

«Человеку принадлежат предположения сердца, но от Господа ответ языка» (Книга притчей Соломоновых 16:1). Язык как божественный дар и уникальная функция человеческого мозга всегда был предметом восхищения и удивления ученых и медиков, особенно терапевтов и неврологов. Перевод учебника неврологии – это своеобразный самореферентный процесс, во время которого человек мобилизует собственную нервную систему (которая может выдавать ошибки), чтобы преобразовать текст, используя различный набор символов, сохраняя при этом его смысл.

Мне выпала честь перевести этот пересмотренный и обновленный труд профессора Маттле и нашего покойного уважаемого коллеги и учителя профессора Мументалера. Новое издание «Fundamentals of Neurology» – это симбиоз классического клинического опыта и самых последних научных достижений. Как и предыдущие версии, оно содержит важную информацию, представленную четко и лаконично. Эта книга очень поможет вам, когда вы будете стараться помочь тем, кто страдает от неврологических заболеваний.

Ethan Taub, MD

* Имеется в виду переводчик с немецкого языка на английский.

Профессор Марко Мументалер, 23 июля 1925 г. – 30 января 2016 г.

Марко Мументалер родился в Берне (Швейцария). Детство и юность провел в Италии и в швейцарском кантоне Тичино. Изучал медицину в Цюрихе и Базеле, специализировался по неврологии в Париже и Цюрихе. В течение года стажировался в Национальном институте здоровья в Бетесде, США. В 1962 г. получил должность руководителя неврологического отделения в клинике Инзельшпиталь (Inselspital), Берн, Швейцария, которое он превратил из небольшого отделения во всемирно известный академический центр и которым руководил почти 30 лет, став почетным профессором в 1990 г. С 1989-го по 1991 г. был также ректором Бернского университета. В последующие годы вел частную неврологическую практику и активно участвовал в программе непрерывного медицинского образования.

Научные интересы профессора Мументалера были сугубо клиническими. Большая часть его трудов посвящена мышечным заболеваниям. Поздние работы освещают широкий круг практически важных вопросов неврологии. Кроме того, профессор Мументалер является автором множества монографий и руководств по общей неврологии, поражениям периферической нервной системы и дифференциальной диагностике в неврологической практике. Его руководство по неврологии было переведено на 14 языков.

Наряду с деятельностью университетского преподавателя и руководителя центра клинической неврологии профессор Мументалер принимал активное участие в университетских делах, гуманитарных акциях, занимался вопросами национальной политики здравоохранения. Ясный ум и владение многими языками помогли ему стать прекрасным оратором и успешным руководителем. С 1989-го по 1993 г. он был членом Международного комитета Красного Креста



Профессор **Марко Мументалер, 1989.**

в Женеве и принимал участие в различных миссиях в зонах военных конфликтов и кризисов. Был почетным президентом Швейцарского неврологического общества. Благодаря неустанной и плодотворной деятельности он был известен и уважаем в научных обществах не только Швейцарии, но также Европы и Северной Америки.

До последних дней профессор Мументалер сохранял живой и ясный ум. Он страдал от хронической сердечной недостаточности, которая в декабре 2015 г. осложнилась пневмонией. 30 января 2016 г. профессор Мументалер скончался в результате развившихся осложнений.

Все, кто лично знал Марко Мументалера, помнят его как выдающуюся личность, искусного врача, клинического исследователя, учителя и друга. Он внес большой вклад в развитие той неврологии, которой мы занимаемся сегодня.

Глава 1

Общие сведения

- 1.1 Микроскопическая анатомия нервной системы..... 21
- 1.2 Основы нейрофизиологии 23
- 1.3 Основы нейрогенетики.. 24

Введение

Понимание неврологических заболеваний базируется на знании анатомии и физиологии нервной системы. Важны также знания генетики, так как многие болезни обусловлены генетическими аномалиями. Высокотехнологичные молекулярно-биологические и биохимические методы исследования, электронная микроскопия и электрофизиологические тесты позволили глубже изучить строение и функцию нервной системы. Новые данные легли в основу современной классификации нервных болезней, благодаря им диагностика и лечение неврологических заболеваний стали более эффективными.

Очевидно, что сегодня практикующему врачу необходимо знать нейроанатомию (как макроанатомию, так и микроанатомию), нейрофизиологию и нейрогенетику.

Студенту важно ориентироваться в следующих вопросах:

- Из каких микроскопических элементов состоит нервная система?
- Каковы основные нейрофизиологические процессы?
- Какова роль генетических факторов в патогенезе заболевания?

Последний вопрос становится все более важным. Многие неврологические заболевания являются наследственными, т.е. частично или полностью обусловлены генетическими аномалиями. Сегодня, в эру молекулярной биологии, идентифицированы генетические дефекты, лежащие в основе многих болезней. Их диагностика теперь возможна с помощью анализа ДНК даже раньше, чем у больного возникнут клинические проявления. Однако подобное тестирование следует проводить только после полного информирования пациента о возможных последствиях.

1.1 Микроскопическая анатомия нервной системы

➔ Главное

Нейроны – это основные структурно-функциональные единицы нервной системы. Они специализируются на восприятии, обработке и передаче электрических импульсов.

1.1.1 Нейроны

Тело нейрона (**сома**) окружено клеточной мембраной и содержит ядро, митохондрии, эндоплазматическую сеть, микротрубочки и микрофиламенты (нейрофибриллы) (рис. 1.1). **Дендриты** – это короткие, более или менее разветвленные отростки, которые проводят афферентные импульсы к телу нейрона. Благодаря наличию дендритов поверхность нейрона увеличивается, что в свою очередь увеличивает область, доступную для межклеточных контактов и для расположения рецепторов клеточной мембраны. Форма и структура дендритов зависят от типа нейронов. Например, дендриты клеток Пуркиньи в мозжечке напоминают рога оленя (рис. 1.2). **Аксон** – это одиночный длинный отросток, отходящий от тела нейрона в области аксонного холмика. Он проводит эфферентные импульсы к другим нейронам или к эффекторному органу.

Каждый нейрон имеет тело, аксон и один или несколько дендритов (их конфигурация зависит от функции нейрона). Таким образом, нейроны можно классифицировать на несколько морфологических подтипов (рис. 1.3).

1.1.2 Нейроглия

Нейроны являются важной функциональной частью нервной системы; они окружены поддерживающими (опорными) клетками, которые называются нейроглией. **Астроциты** – это нейроглиальные клетки со звездчатой структурой. Они контактируют с синаптическими областями поверхности нейронов, а также с 85% капилляров нервной системы (посредством периваскулярных ножек). Астроциты поставляют нейронам питательные вещества и являются важной частью гематоэнцефалического барьера. К другим типам поддерживающих клеток нервной системы относятся **олигодендроциты**, **микроглия**, **эпендимоциты** и клетки сосудистого сплетения.

1.1.3 Миелиновые оболочки

Аксоны, имеющие диаметр <1 мкм, обычно не содержат миелина, более толстые – покрыты миелином. **Миелиновая оболочка** формируется, когда аксон погружается в желобок олигодендроцита, образуя дупликацию мембраны олигодендроцита – **мезак-**

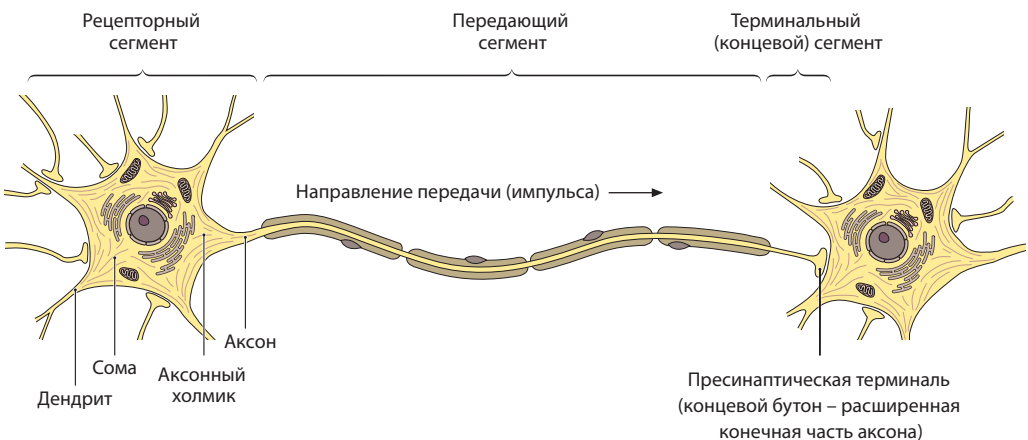


Рис. 1.1 Тонкая структура нейрона. (Цит. по: Schuenke et al. Thieme Atlas of Anatomy, Head and Neuroanatomy. New York, NY: Thieme Medical Publishers; 2011. Illustration by Markus Voll; с изменениями.)

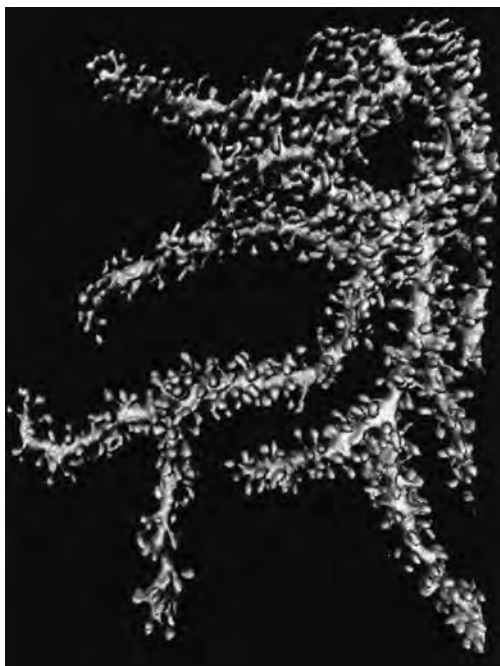


Рис. 1.2 Клетки Пуркинью в мозжечке (микрофотография). Обратите внимание на многочисленные синапсы на дендритах. (Фотографию любезно предоставил Dr. Marco Vecellio, Histological Institute of the University of Fribourg, Switzerland.)

сон. (В периферической нервной системе роль олигодендроцитов играют шванновские клетки.) Мезаксон, многократно закручиваясь вокруг аксона, образует толстый слой миелиновой оболочки, которая несет функцию электрического изолятора. Отдельные миелиновые сегменты (длиной до 1 мм) разделены «голыми» сегментами аксона, – это **перехваты Ранвье**, они играют важную роль в проведении импульса (см. раздел 1.1.4). Перехваты имеют ширину от 1 до 4 мкм и лишь частично покрыты отростками соседних шванновских клеток. Таким образом, они отделены от эндоневрального интерстиция лишь немного больше, чем только мембраной нейрона (она называется неврилемма или аксолемма). Аксолемма в области перехватов Ранвье содержит, главным образом, потенциалзависимые натриевые каналы, а сегменты аксона между перехватами Ранвье – преимущественно калиевые каналы.

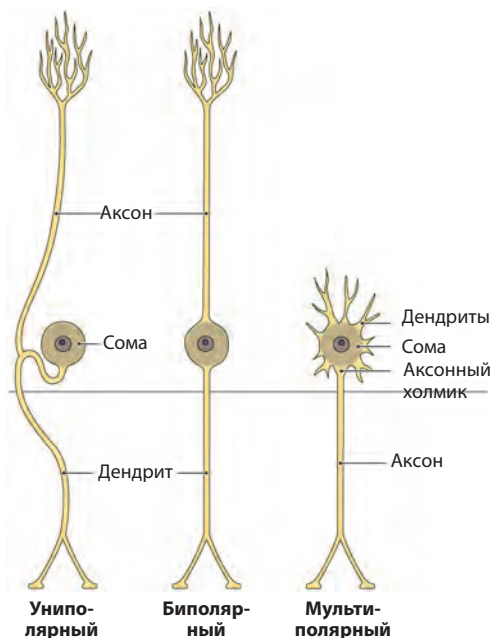


Рис. 1.3 Три типа нейронов. (Цит. по: Schuenke et al. Thieme Atlas of Anatomy. Head and Neuroanatomy. New York, NY: Thieme Medical Publishers; 2011. Illustration by Markus Voll; с изменениями.)

1.1.4 Синапсы

Место, где происходит передача импульсов между нейронами, называется синапсом. Структуры, образующие синапс, включают в себя: луковичеобразное утолщение на конце аксона, которое называется **терминалью аксона** (или **бутоном**), **синаптическую щель** и **постсинаптическую мембрану** принимающего нейрона или эффекторного органа (рис. 1.4). Миелинизированный аксон теряет свою миелиновую оболочку чуть проксимальнее терминали аксона. Каждый нейрон может формировать синаптические контакты с одним или несколькими аксонами, а импульсы, которые он получает, могут быть возбуждающими или тормозящими. Аксон формирует синапс на теле клетки, ее дендрите или другом аксоне. Благодаря непрекращающимся структурным и функциональным изменениям в синапсах нервная система даже в зрелом возрасте сохраняет способность к адаптации («пластичность»). Нервные импульсы передаются

Рис. 1.4 Тонкая структура синапса. Показаны два наиболее распространенных типа синапсов: 1 – шипиковый синапс, 2 – параллельный контакт (bouton en passage). (Цит. по: Schuenke et al. Thieme Atlas of Anatomy. Head and Neuroanatomy. New York, NY: Thieme Medical Publishers; 2011. Illustration by Markus Voll.)



через синапсы с помощью химических веществ, которые называются **нейротрансмиттерами**. Из них наиболее важное значение в центральной нервной системе (ЦНС) имеют дофамин, серотонин, ацетилхолин и γ -аминомасляная кислота (ГАМК). Специализированные синапсы соединяют аксоны периферической нервной системы с эффекторными органами, такими как мышечные клетки (двигательные концевые пластинки, см. раздел 15.1.3) или секреторные клетки в железах.

1.2 Основы нейрофизиологии

➔ Главное

В ответ на входящий стимул или импульс мембранный потенциал покоя нейрона или миоцита может подвергаться быстрым кратковременным изменениям, в результате чего возникает потенциал действия. Он формируется благодаря преходящим изменениям ионной проницаемости клеточной мембраны. Потенциал действия, возникающий вдоль отростков нейронов, и химическая передача импульса между нейронами в синапсах служат механизмом, с помощью которого в нервной системе передается информация.

1.2.1 Ионные каналы

Нейроны окружены двухслойной клеточной мембраной с внутренним фосфолипидным слоем и внешним гликопротеиновым слоем. Специализированные молекулы белка внутри клеточной мембраны формируют каналы, которые избирательно пропускают ионы натрия, калия или хлора. Некоторые ионные каналы (например, в синапсах) открываются только тогда, когда с ними связывается специфический лиганд, например молекула нейротрансмиттера. Эти каналы называются **лигандзависимыми ионными каналами**. **Потенциалзависимые ионные каналы** находятся в основном на аксонах. Они открываются и закрываются в зависимости от трансмембранного электрического потенциала.

1.2.2 Потенциал покоя

Разность электрических потенциалов возникает на мембране нейрона вследствие неодинаковой концентрации ионов во внутриклеточном и внеклеточном пространствах в совокупности с различной электрической проводимостью мембраны для разных типов ионов. Потенциал покоя обусловлен, главным образом, **соотношением концентрации ионов калия внутри и вне клетки**. Его происхождение можно объяснить следующим образом. В покое мембрана хорошо проницаема для ионов калия и относительно непроницаема для ионов натрия. Кон-

центрация ионов калия во внутриклеточном пространстве примерно в 35 раз выше, чем во внеклеточном. Таким образом, ионы калия стремятся выйти из клетки. В результате на внутренней поверхности мембраны возрастает отрицательный заряд, что, в свою очередь, формирует на мембране разность потенциалов, которая препятствует дальнейшему выходу ионов калия. Достигается равновесие, при котором разность потенциалов полностью нейтрализует силу, возникающую из-за различия концентрации ионов калия. А так как транспорт ионов калия через мембрану более не происходит, мембранный потенциал покоя остается стабильным в пределах от -60 до -90 мВ.

1.2.3 Потенциал действия

Так как концентрация ионов натрия примерно в 20 раз выше во внеклеточном пространстве, чем во внутриклеточном, открытие лигандзависимых постсинаптических натриевых каналов, индуцированных нейротрансмиттером, сопровождается **быстрым входом ионов натрия** внутрь клетки. Внутренняя поверхность клеточной мембраны приобретает положительный заряд и возникает потенциал действия, амплитуда и длительность которого не зависят от природы и интенсивности деполяризующего импульса (**закон «все или ничего»** возбуждения клетки). Трансмембранная разность потенциалов достигает пика в пределах от $+20$ до $+50$ мВ. Затем, после короткой задержки, клеточная мембрана становится более проницаемой для ионов калия, в результате чего происходит выход этих ионов из клетки. Это компенсирует предшествующий вход натрия и вызывает реполяризацию мембраны. Важную роль в этом процессе играет активный натриевый насос. Вначале наступает **абсолютный рефрактерный период**, за которым следует **относительный рефрактерный период**. Пока не произойдет полная реполяризация, мембрана не может проводить новые импульсы.

1.2.4 Проведение импульса

Аксонный потенциал начинается от аксонного холмика и проводится вдоль мембраны аксона путем последовательного открыва-

ния потенциалзависимых натриевых каналов. Скорость распространения этой волны возбуждения (локальной деполяризации) зависит от толщины аксона и миелинового слоя. Миелиновые оболочки снижают емкость мембраны аксона и увеличивают ее электрическое сопротивление, однако благодаря перехватам Ранвье скорость проведения импульса значительно увеличивается: потенциалы действия, возникшие только в перехватах Ранвье, скачкообразно перемещаются («прыгают») через межузловые сегменты (так называемое **сальтаторное проведение нервного импульса**). Этот механизм позволяет миелинизированным нервным волокнам проводить потенциалы действия быстрее, чем это делают немиелинизированные волокна. Нормальная скорость проведения в двигательных и чувствительных периферических нервах составляет $50-60$ м/с.

1.3 Основы нейрогенетики

⇒ Главное

Многие неврологические заболевания возникают вследствие генетических дефектов или генетической предрасположенности. В этом разделе мы обсуждаем основы «классического» (менделевского) наследования и основы молекулярной генетики. Эти знания необходимы для понимания природы заболеваний, а также консультирования больных и их родственников.

1.3.1 Общая генетика

Обратите внимание

Физические характеристики здорового и больного организма, его фенотип, определяются его генетической структурой, или генотипом, а также факторами окружающей среды. ДНК – это носитель генетической информации.

Молекулы ДНК находятся в клеточном ядре и в митохондриях. Ген – это сегмент ДНК, содержащий информацию, необходимую для синтеза белка. Геном – это совокупность генов. У человека ядерные гены содержатся в 23 парах хромосом, из них 22 пары аутосом и 1 пара половых хромосом (гоносом): у женщин – XX, у мужчин – XY.

Глава 13

Поражения корешков спинномозговых нервов и периферических нервов

13.1 Корешковые синдромы.....	399
13.2 Поражения периферических нервов.....	411

Досадная ошибка

У 52-летней женщины 3 года назад была диагностирована недостаточность витамина В₁₂, она ежемесячно посещала клинику, где ей делали внутримышечные инъекции витамина. Однажды, через несколько дней после очередной инъекции, она заметила какое-то неотчетливое ощущение на передней поверхности правой голени и тыльной поверхности стопы и внезапно возникающую резкую, «как электрический ток», боль в ноге. Врач заподозрил ятрогенное повреждение периферического нерва. При физикальном обследовании он обнаружил выраженную слабость тыльного сгибания большого пальца правой стопы и менее выраженную слабость тыльного сгибания остальных пальцев. Однако сила тыльного сгибания стопы была достаточной. Тактильная и болевая чувствительность были снижены в передненаружном квадранте голени и на тыле стопы. Коленный и ахиллов рефлексы были симметричными, рефлекс с задней большеберцовой мышцы отсутствовал с обеих сторон. Врач заключил, что у больной имеется ятрогенное повреждение правого седалищного нерва с преимущественным поражением волокон его малоберцовой порции.

Поражения периферической нервной системы (корешков, сплетений и периферических нервов) сопровождается вялым парезом, ослаблением или утратой глубоких рефлексов и нарушениями чувствительности. Могут также присутствовать вегетативные и трофические расстройства (но не при корешковых синдромах). Поражение каждого нервного корешка и каждого периферического нерва имеет свои характерные особенности, поэтому при осмотре врач может определить, какой из них стал причиной жалоб. Однако в некоторых случаях дифференциальная диагностика вызывает затруднения. В описываемом случае врач диагностировал повреждение малоберцовой

порции седалищного нерва на основании анамнеза, характера нарушений чувствительности и интактных коленного и ахиллова рефлексов. Все эти признаки, за исключением двигательных нарушений, соответствуют картине поражения малоберцовой порции нерва. Однако при его поражении снижается не только сила длинного разгибателя большого пальца, но и сила тыльного сгибания стопы, так как этот нерв иннервирует все перечисленные мышцы, в том числе переднюю большеберцовую мышцу. У больной сохранялась способность к тыльному сгибанию стопы. Боль в голени, на которую она жаловалась, не укладывается в картину поражения малоберцовой порции нерва. При дифференциальной диагностике врач должен был подумать о поражении корешка L5.

Семейный врач направил пациентку к неврологу. Во время беседы она рассказала, что несколько дней назад у нее была сильная боль в спине. Невролог подтвердил нарушение функции тыльного сгибания большого пальца стопы, а также обратил внимание на нарушение отведения бедра и инверсии (супинации) стопы. Эти признаки свидетельствовали о поражении корешка L5. При МРТ пояснично-крестцового отдела позвоночника была обнаружена грыжа межпозвонкового диска L4/L5 с компрессией корешка L5. ЭМГ выявила денервационные потенциалы в правом длинном разгибателе большого пальца стопы, который иннервируется почти исключительно корешком L5, тогда как в передней большеберцовой мышце (иннервируется преимущественно корешком L4) их не было. Для подтверждения диагноза невролог обследовал среднюю ягодичную мышцу, которая иннервируется корешком L5 (верхний ягодичный нерв). Здесь тоже были обнаружены признаки денервации. Нарушения чувствительности у больной были вызваны грыжей диска, а не внутримышечной инъекцией.

⇒ Главное

Поражения периферической нервной системы вызывают вялый парез, нарушения чувствительности и вегетативные расстройства в различных сочетаниях в зависимости от локализации и обширности патологического процесса. Среди них различают:

- Поражения клеток передних рогов спинного мозга (см. раздел 7.7).
- Поражения корешков спинальных нервов (радикулопатия).
- Поражения нервных сплетений.
- Поражения отдельных периферических нервных стволов и ветвей.

13.1 Корешковые синдромы

⇒ Главное

Поражение корешков обычно обусловлено механической компрессией, реже – инфекцией/воспалением или травмой. Основным симптомом является боль, которая обычно сопровождается нарушениями чувствительности в соответствующем дерматоме. В зависимости от тяжести поражения может возникнуть мышечная слабость и арефлексия в зоне корешковой иннервации.

13.1.1 Обзор

Анатомия

Корешки спинальных нервов представляют собой начальный сегмент периферической нервной системы. **Передние корешки** содержат **эфферентные волокна**, а **задние корешки** – **афферентные волокна**. Двигательные корешки T2–L2/L3 содержат еще и эфферентные волокна **симпатической нервной системы**. На каждом уровне передний и задний корешок соединяются и образуют спинальный нерв, который затем выходит из позвоночного канала через соответствующее **межпозвонковое отверстие**. В этой точке нервные корешки находятся очень близко от межпозвонкового диска и межпозвонковых (фасеточных) суставов (рис. 13.1).

Волокна корешков спинальных нервов, выходящие из нескольких сегментов, формируют **сплетения**, из которых они затем переходят в периферические нервы. Таким

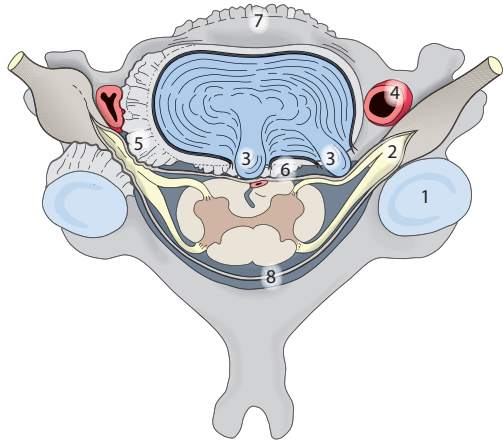


Рис. 13.1 Шейный позвонок и межпозвонковый диск. Справа показана нормальная анатомия межпозвонкового отверстия. Слева – межпозвонковое отверстие, суженное в результате ункоартроза. 1 – фасетки межпозвонковых суставов; 2 – корешок со спинальным ганглием; 3 – латеральная/медialная грыжа диска; 4 – позвоночная артерия; 5 – ункоартроз; 6 – дорсальный спондилез; 7 – вентральный спондилез; 8 – твердая мозговая оболочка. (Цит. по: Mumenthaler M. Der Schulter-Arm-Schmerz. 2nd ed. Bern: Huber; 1982.)

образом, области, иннервируемые корешками, не совпадают с областями, которые иннервируют периферические нервы.

Дерматомы и миотомы. Сенсорная часть корешка каждого спинального нерва иннервирует сегментарные области кожи (**дерматомы**). Эфферентные волокна корешков спинальных нервов после перераспределения в сплетениях входят в состав различных периферических нервов и иннервируют мышцы на определенном сегментарном уровне (**миотомы**). Таким образом, каждая мышца получает двигательные импульсы **более чем из одного** нервного корешка, даже если иннервируется **одним** периферическим нервом.

Корешковые сегменты и индикаторные мышцы. В таблице 13.1 перечислены мышцы, которые часто страдают при поражении корешков и доступны для клинического осмотра. Мышцы, которые получают иннервацию преимущественно из одного нервного корешка, называются **индикаторными мышцами**.

Причины корешковых синдромов. В большинстве случаев причиной служит

Таблица 13.1 Краткая характеристика корешковых синдромов

Сегмент	Нарушения чувствительности	Двигательные нарушения	Изменения рефлексов	Примечания
C3/C4	Боль и гипалгезия в области плеча	Парез или паралич диафрагмы	Не выявляются	Частичный парез диафрагмы: при поражении C3 – преимущественно передних отделов, при поражении C4 – преимущественно задних отделов
C5	Боль и гипалгезия по наружной поверхности плеча над дельтовидной мышцей	Парез дельтовидной и двуглавой мышц	Ослабление рефлекса с двуглавой мышцы плеча	
C6	Лучевая поверхность плеча и предплечья до большого пальца	Парез двуглавой и плечелучевой мышц	Ослабление или выпадение рефлекса с двуглавой мышцы плеча	
C7	Дорсолатеральнее дерматома C6 вниз ко II, III и IV пальцам	Парез трехглавой мышцы плеча, круглого пронатора и (иногда) сгибателя пальцев; часто наблюдается заметная атрофия мышц тенара	Ослабление или выпадение рефлекса с трехглавой мышцы плеча	Рефлекс с трехглавой мышцы – ключ к дифференциальной диагностике с синдромом запястного (карпального) канала
C8	Дорсальнее дерматома C7, локтевая поверхность плеча и предплечья к мизинцу	Атрофия мелких мышц кисти (червеобразных и межкостных), прежде всего мышц гипотенара	Ослабление рефлекса с трехглавой мышцы	Рефлекс с трехглавой мышцы – ключ к дифференциальной диагностике с поражением локтевого нерва
L3	От большого вертела, пересекая переднюю поверхность бедра, к внутренней поверхности бедра и колена	Парез четырехглавой мышцы бедра	Ослабление коленного рефлекса	Дифференциальная диагностика с поражением бедренного нерва: отсутствие нарушений чувствительности в области иннервации подкожного нерва
L4	От наружной поверхности бедра через коленную чашечку к верхнему внутреннему квадранту голени и далее к внутреннему краю стопы	Парез четырехглавой мышцы бедра и передней большеберцовой мышцы	Ослабление коленного рефлекса	Дифференциальная диагностика с поражением бедренного нерва: вовлечение в процесс передней большеберцовой мышцы
L5	От латерального мыщелка над коленом через верхний наружный квадрант голени к большому пальцу стопы	Парез и атрофия длинного разгибателя большого пальца, часто также короткого разгибателя пальцев; парез задней большеберцовой мышцы и мышц, отводящих бедро	Отсутствует рефлекс с задней большеберцовой мышцы (имеет диагностическую ценность только при отчетливом рефлексе на противоположной здоровой стороне)	Дифференциальная диагностика с поражением малоберцового нерва: при поражении нерва задняя большеберцовая мышца и мышцы, отводящие бедро, не вовлечены
S1	От задней поверхности бедра через задний верхний квадрант голени и наружную лодыжку к мизинцу стопы	Парез малоберцовых мышц, часто также икроножной и камбаловидной мышц	Выпадение ахиллова рефлекса	

Таблица 13.1 (окончание)

Сегмент	Нарушения чувствительности	Двигательные нарушения	Изменения рефлексов	Примечания
Сочетание L4 и L5	Дерматомы L4 и L5	Парез всех разгибателей стопы и пальцев, а также четырехглавой мышцы бедра	Ослабление коленного рефлекса. Выпадение рефлекса с задней большеберцовой мышцы	Дифференциальная диагностика с поражением малоберцового нерва: малоберцовая мышца сохраняет силу, обратите также внимание на рефлексы
Сочетание L5 и S1	Дерматомы L5 и S1	Парез разгибателей пальцев, малоберцовой мышцы, иногда икроножной и камбаловидной мышц	Выпадение рефлекса с задней большеберцовой мышцы и ахиллова рефлекса	Дифференциальная диагностика с поражением малоберцового нерва: сохранность передней большеберцовой мышцы, обратите также внимание на рефлексы

компрессия корешка объемным образованием, чаще грыжей межпозвонкового диска, иногда опухолью или абсцессом. В шейном отделе причиной корешковой боли и брахиалгии может стать **сужение межпозвонкового отверстия вследствие спондилеза** (рис. 13.2). Монорадикулярный дефицит возникает при **воспалительном** или **инфекционном процессе** (опоясывающий лишай, боррелиоз; см. раздел 6.7.5, рис. 13.50). Монорадикулопатия с болью и мышечной слабостью может развиваться при **сахарном диабете**. Наконец, причиной поражения отдельных корешков бывает **травма**, например отрыв корешка (см. рис. 13.23) или его компрессия костным отломком.

Обратите внимание

Радикулопатия часто бывает следствием механического повреждения или раздражения корешка при дегенеративных заболеваниях позвоночника, в частности при грыжах межпозвонковых дисков. Однако необходимо помнить и о других причинах.

Основные клинические признаки и дифференциальная диагностика корешковых синдромов

См. также раздел 7.1.2.

Независимо от причины патологический процесс, затрагивающий нервные корешки, вызывает следующие симптомы:

- **Боль** в зоне иннервации пораженного корешка.

- **Нарушения чувствительности**, парестезия и дизестезия в соответствующем дерматоме.
- **Парез мышц** в зоне иннервации пораженного корешка. Обычно он менее выражен, чем парез при поражении периферического нерва (никогда не бывает паралича!), но может быть значительным в мышцах-индикаторах.
- Часто наблюдается **мышечная атрофия**, но обычно она менее выражена, чем при поражении периферического нерва. Иногда при хронических корешковых заболеваниях наблюдаются фасцикуляции.

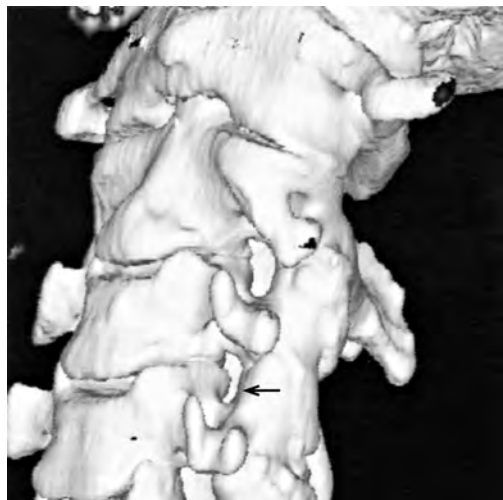


Рис. 13.2 Стеноз левого межпозвонкового отверстия C3/C4 (стрелка). КТ с 3D-реконструкцией.

Глава 16

Заболевания вегетативной нервной системы

16.1	Анатомия	513
16.2	Нормальное и патологическое функционирование вегетативной нервной системы.....	516

Плохая новость

Женщина 54 лет, банковская служащая, рассказала, что в течение нескольких месяцев она чувствует себя очень усталой и измотанной. Периодически у нее болит живот и появляется ощущение давления в области таза. За это время, несмотря на плохой аппетит, ее вес увеличился на 3 кг (жир отложился в основном на животе). Несколько раз она собиралась обратиться к врачу, но все время откладывала визит, потому что симптомы были слишком неопределенными, а работы было слишком много.

В конечном итоге, у нее появилась сильная боль в пояснице с иррадиацией в правую голень и стопу с онемением подошвы, что и заставило обратиться за помощью.

Во время осмотра врач обнаружил слабость подошвенных сгибателей правой стопы, отсутствие ахиллова рефлекса и снижение чувствительности в дерматомах S1–S3 справа. На основании этих данных и жалоб больной он заподозрил грыжу межпозвоночного диска L5–S1 с компрессией корешка S1. Для подтверждения диагноза врач назначил МРТ поясничного отдела позвоночника, однако результат оказался отрицательным.

Предварительный диагноз был ошибочным, так как врач не обратил должного внимания на состояние вегетативной нервной системы. При более внимательном обследовании он обнаружил бы, что кожа на подошве правой стопы совершенно сухая из-за полного отсутствия потоотделения (ангидроз).

Симпатические волокна, которые иннервируют потовые железы, выходят из клеток боковых рогов спинного мозга на уров-

не T1–L2/L3. Это единственные сегменты, в которых симпатические волокна покидают спинной мозг в составе передних корешков. Затем эти волокна присоединяются к симпатическому стволу (симпатической цепочке) и следуют к вегетативным нервным сплетениям и внутренним органам или в составе периферических нервных сплетений и чувствительных периферических нервов к коже (судомоторные волокна). Корешки спинальных нервов выше уровня T1 и ниже уровня L3 не содержат вегетативных нервных волокон, поэтому их поражение ниже уровня L3 не сопровождается вегетативными нарушениями, в том числе дисфункцией потовых желез.

Однако у этой больной был обнаружен ангидроз правой стопы, что не соответствует поражению корешка S1. С другой стороны, область нарушений чувствительности и дисфункции потовых желез слишком велика для поражения одного периферического нерва. Нарушения чувствительности были обнаружены в нескольких дерматомах (S1–S3). Из этого следует, что поражение с наибольшей вероятностью локализуется в крестцовом сплетении.

КТ таза выявила опухоль правого яичника с прорастанием в крестцовое сплетение. Неопределенные признаки, которые были у больной до появления неврологических симптомов, тоже вписываются в диагноз рака яичника. Набор массы и увеличение объема живота, вероятно, были обусловлены асцитом. Таким образом, врач, прежде чем сформулировать предварительный диагноз, должен был более внимательно выслушать жалобы.

16.1 Анатомия

⇒ Главное

Вегетативная нервная система обеспечивает регуляцию произвольных функций всех органов и тканей организма. Под ее контролем находится деятельность внутренних органов области шеи (глотки, гортани), грудной клетки и живота, регуляция кровообращения, работа слезных, слюнных и потовых желез. Вегетативная нервная система подразделяется на симпатическую и парасимпатическую, которые различаются по своему строению и оказывают противоположные эффекты на иннервируемые органы. Основная структурная единица обеих систем – двухнейронная цепочка, состоящая из преганглионарного нейрона – с клеточным телом в ЦНС (т.е. в стволе или спинном мозге) и постганглионарного нейрона – с клеточным телом в вегетативном ганглии или сплетении. «Командным центром» вегетативной нервной системы служит гипоталамус.

16.1.1 Симпатическая нервная система

Симпатическую нервную систему иногда называют тораколумбальной, так как тела ее **преганглионарных нейронов** лежат в боковых рогах спинного мозга на уровне T1–L2/L3 (клетки боковых рогов спинного мозга). Эти клеточные тела получают импульсы из гипоталамуса, эфферентные проекции которого идут в составе ствола и спинного мозга (центральный симпатический проводящий путь). Аксоны преганглионарных нейронов покидают спинной мозг в составе передних корешков, а затем в виде соединительных ветвей входят в симпатический ствол. Они располагаются цепочкой ганглиев (узлов) с обеих сторон позвоночника, которые соединены между собой пучками нервных волокон (межузловыми ветвями). Некоторые преганглионарные волокна образуют синапсы с постганглионарными нейронами симпатической цепочки, а другие идут, не прерываясь, к внутренним органам, где образуют синапсы с нейронами

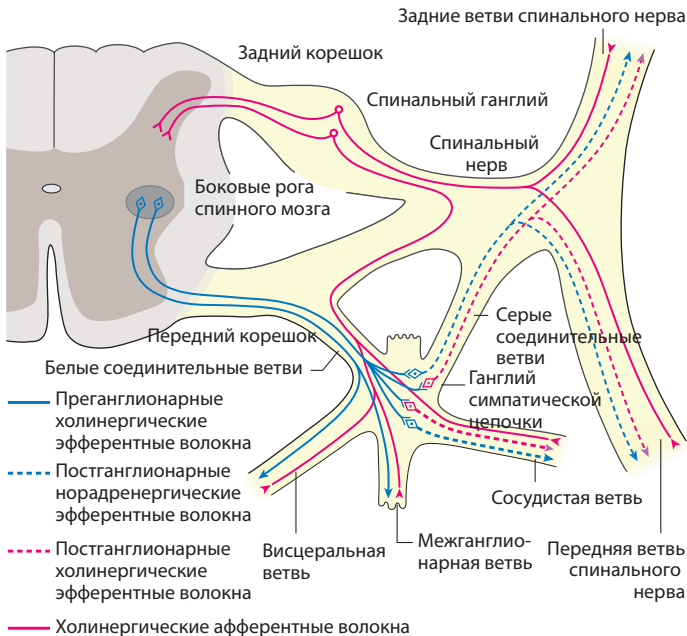


Рис. 16.1 Анатомия симпатических волокон, выходящих из спинного мозга. Судомоторные волокна достигают кожи в составе спинальных нервов (задние и передние ветви), в то время как вегетативные волокна, иннервирующие сосуды и внутренние органы, следуют своим собственным путем (в составе сосудистых и висцеральных ветвей).

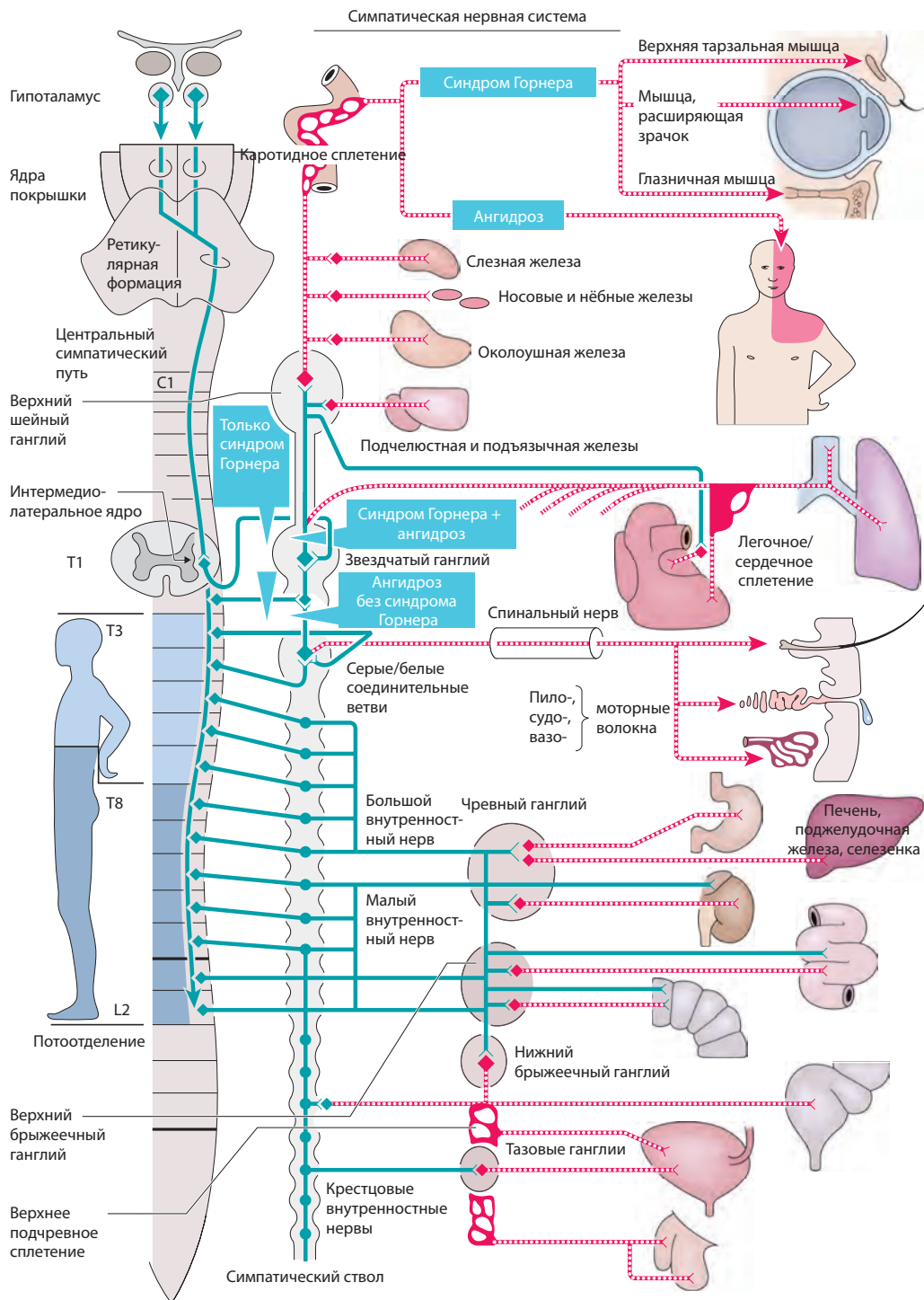


Рис. 16.2 Анатомия симпатической нервной системы.

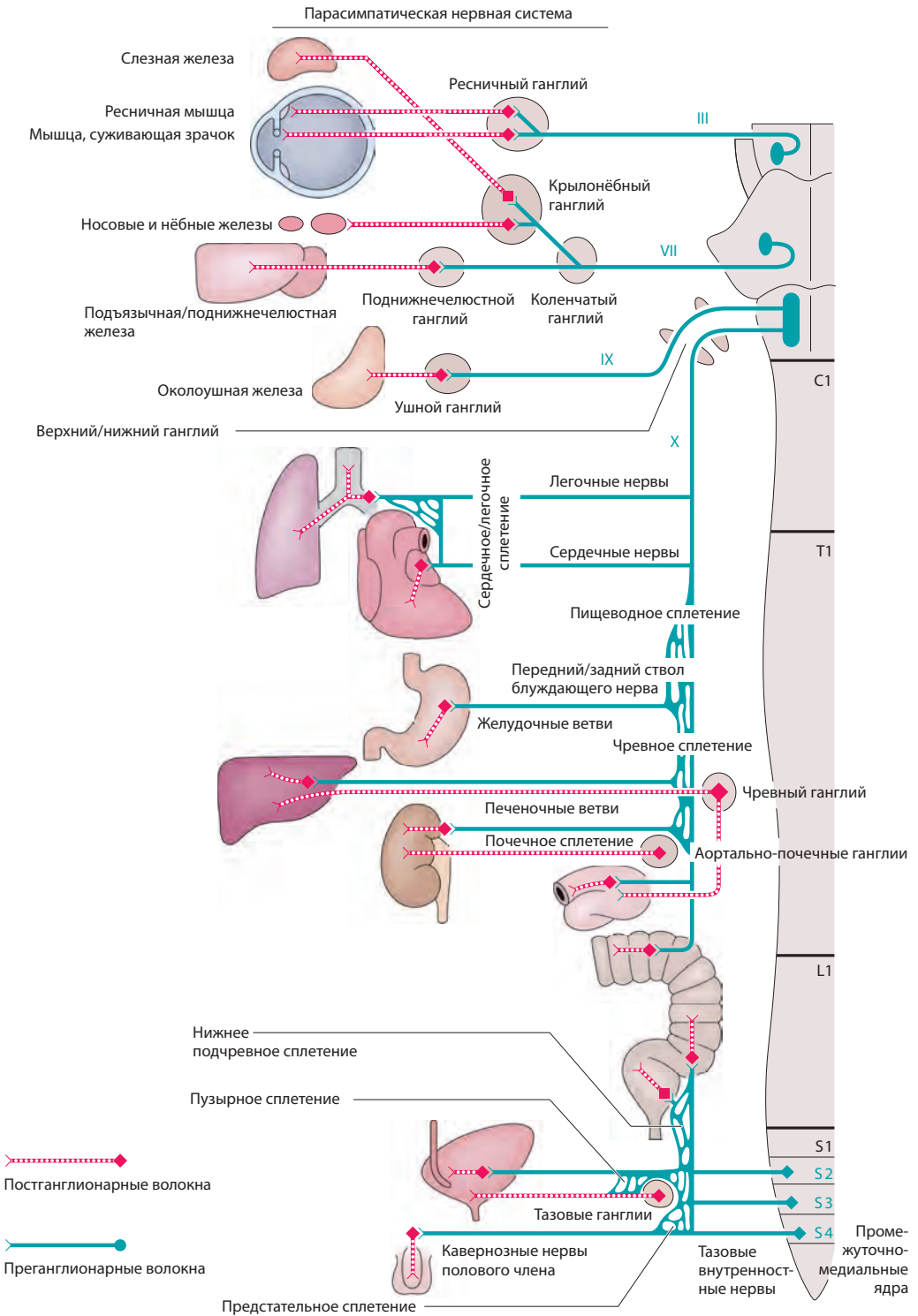


Рис. 16.3 Анатомия парасимпатической нервной системы.