

В.Л.Голубев, А.М.Вейн

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

7-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2019

УДК 616.8-008.6

ББК 56-1

Г62

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.

Голубев, Валерий Леонидович.

Г62 Неврологические синдромы: руководство для врачей / В.Л.Голубев, А.М.Вейн. — 7-е изд. — Москва : МЕДпресс-информ, 2019. — 736 с.

ISBN 978-5-00030-687-1

Книга посвящена вопросам диагностики разнообразных неврологических синдромов, встречающихся во врачебной практике неврологов, психиатров, а также терапевтов, стоматологов, офтальмологов, геронтологов и врачей других специальностей.

Каждому синдрому (их более 140) дана краткая клинико-патогенетическая характеристика и приведена классификация его разновидностей, предназначенная прежде всего для успешной клинической и дифференциальной диагностики всех заболеваний, при которых данный синдром может встречаться. Описание неврологического синдрома в большинстве случаев завершается перечнем рекомендуемых диагностических исследований, необходимых для своевременного распознавания заболеваний, проявляющихся этим синдромом.

Руководство ориентировано на запросы практического врача и рекомендуется неврологам, психиатрам, геронтологам и врачам общей практики.

УДК 616.8-008.6

ББК 56-1

ISBN 978-5-00030-687-1

© Голубев В.Л., Вейн А.М., 2007, 2014

© Оформление, оригинал-макет. Издательство
«МЕДпресс-информ», 2007

Оглавление

Предисловие ко второму изданию	11
Введение	12
Часть I ДВИГАТЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ.....	15
Глава 1 Атрофия мышц кисти	16
Односторонняя	17
Двусторонняя	21
Глава 2 Нейрогенная дисфагия	23
Мышечный уровень	24
Невральный уровень	25
Односторонние поражения	25
Двусторонние поражения	26
Ядерный уровень	26
Односторонние поражения	26
Двусторонние поражения (бульбарный паралич)	27
Надъядерный уровень (псевдобульбарный паралич)	28
Психогенная дисфагия	29
Глава 3 Вынужденное положение головы и синдром «свисающей головы»	30
Вынужденное положение головы	31
Синдром «свисающей головы»	36
Глава 4 Миотонический синдром	38
Глава 5 Мышечная слабость.....	46
Гемипарез (гемиплегия).....	46
Внезапно развившийся или очень быстро	
прогрессирующий гемипарез	46
Подострый или медленно развивающийся	
гемипарез.....	49
Генерализованная слабость	51
Генерализованная слабость с постепенным началом	
и медленным прогрессированием	51
Острая и быстро прогрессирующая генерализованная	
слабость	53
Интермиттирующая или рецидивирующая	
общая слабость.....	53
Мышечная слабость проксимальная	54
Нижний спастический паразет.....	60
Симметричная преимущественно дистальная слабость	
(спастический или вялый парез) нижних конечностей.....	68
Симметричная преимущественно проксимальная	
слабость в ногах	70
Односторонняя локальная слабость мышц ног	71
Глава 6 Мышечные контрактуры нейрогенные	73
Глава 7 Наклон туловища вперед	76
Перманентный и прогрессирующий наклон туловища вперед ...	77
Транзиторные эпизодические и повторяющиеся	
наклоны туловища вперед.....	78
Глава 8 Нарушения мышечного тонуса	81

Глава 9	Нарушения походки (дисбазия).....	87
Глава 10	Свисающая кисть.....	102
Глава 11	Свисающая стопа.....	105
	Двусторонняя свисающая стопа	105
	Хроническая.....	105
	Острая.....	106
	Односторонняя свисающая стопа	107
	Свисающая стопа периферического происхождения	108
	Свисающая стопа центрального происхождения	110
Глава 12	Симметричная арефлексия	112
	Полинейропатия.....	112
	Комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз).....	114
	Наследственная моторно-сенсорная нейропатия I и II типов (болезнь Шарко–Мари–Тута)	114
	Спиноцеребеллярная атаксия (дегенерация)	114
	Синдром Эйди	115
	Спинная сухотка.....	115
	Болезнь моторного нейрона.....	116
Глава 13	Синдром бокового амиотрофического склероза.....	117
	Боковой амиотрофический склероз	117
	Синдромы, имитирующие или похожие на БАС	120
Глава 14	Слабость при выполнении физической нагрузки (патологическая мышечная утомляемость)	126
Глава 15	Фасцикуляции	134
Часть II	БОЛЕВЫЕ СИНДРОМЫ.....	137
Глава 1	Боли в области плечевого пояса и проксимальных отделов руки... 138	138
	Острое начало	138
	Постепенное начало	142
Глава 2	Боли в спине и ноге	145
	Боли в спине и ноге в зависимости от источников боли.....	146
	Боли вертеброгенной природы	147
	Боли невертеброгенной природы	150
	Миофасциальные болевые синдромы	154
	Психогенные боли	155
	Другие причины	155
	Болевые синдромы в спине и ноге в зависимости от их топографии	156
	Боли в спине (дорсалгия)	156
	Боли в ноге	156
Глава 3	Боли и парестезии в области языка (глоссалгия).....	159
	Одностороннее поражение (повреждение язычного нерва)	159
	Двустороннее поражение	160
Глава 4	Головные боли	161
Глава 5	Лицевые боли	178
	Сосудистые	179
	Нейрогенные.....	180
	Смешанные (сосудисто-нейрогенные) боли.....	181
	Болевая офтальмоплегия Толосы–Ханта	182
	Болевые синдромы неясного генеза	182

	Соматогенные боли	183
	Психогенные лицевые боли	184
Глава 6	Миалгический синдром	186
	Диффузные (генерализованные) мышечные боли	187
	Местные (локализованные) боли	190
Глава 7	Нейрогенные абдоминалгии	191
	Вертебральные, вертеброгенные и миофасциальные болевые синдромы	191
	Неврологические заболевания	192
	Психогенные абдоминалгии	194
Часть III	ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ СИНДРОМЫ	195
Глава 1	Акинетико-ригидный синдром	196
Глава 2	Гиперкинетические синдромы	204
	Баллизм	204
	Дистония	205
	Миоклонус	209
	Физиологический миоклонус	212
	Эссенциальный миоклонус	213
	Эпилептический миоклонус	213
	Симптоматический миоклонус	217
	Психогенный миоклонус	224
	Тики	224
	Первичные (идиопатические) тики	225
	Вторичные тики (туреттизм)	229
	Тремор	230
	Тремор покоя	232
	Постуральный тремор	233
	Интенционный тремор	234
	Рубральный тремор	234
	Психогенный (комплексный) тремор	234
	Хорея	235
	Первичные формы хорей	236
	Вторичные формы хорей	238
	Психогенная хорея	239
	Лицевые гиперкинезы	240
	Гиперкинезы органического происхождения	241
	Психогенные гиперкинезы в области лица	254
	Стереотипии (лицевые) при психических заболеваниях	255
	Патологический смех и плач	255
	Пароксизмальные дискинезии	256
	Пароксизмальная кинезиогенная дискинезия	256
	Пароксизмальная некинезиогенная дискинезия	257
	Пароксизмальная дискинезия, индуцированная физической нагрузкой	257
	Пароксизмальная гипногенная дискинезия	258
	Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис у младенцев	258
	Пароксизмальные дискинезии в картине альтернирующей гемиплегии у детей	259
	Психогенные гиперкинезы пароксизмального характера	260
Глава 3	Синдром прогрессирующей миоклонус-эпилепсии	261

Глава 4	Сочетание пирамидного и экстрапирамидного синдромов.....	268
Часть IV	ЗРИТЕЛЬНЫЕ, ЗРАЧКОВЫЕ	
	И ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ.....	275
Глава 1	Нарушения зрения	276
	Острое ухудшение зрения	276
	Острое ухудшение зрения на оба глаза.....	276
	Острое ухудшение зрения на один глаз	
	(амблиопия и амавроз)	278
	Медленно прогрессирующее или подострое	
	ухудшение зрения	279
	На один глаз.....	280
	На оба глаза	282
	Транзиторные нарушения зрения.....	284
Глава 2	Зрачковые нарушения	286
	Нарушение равенства зрачков – анизокория	286
	Нарушения размера зрачков	288
	Двустороннее расширение зрачков (мидриаз)	288
	Двустороннее патологическое сужение зрачков (миоз)	288
	Односторонний патологически расширенный зрачок	289
	Односторонний патологически суженный зрачок.....	289
	«Доброкачественная центральная анизокория».....	289
	Нарушение формы и положения одного	
	или обоих зрачков.....	290
	Нарушение зрачковых реакций	290
	Особые формы зрачковых нарушений	290
	Зрачки Аргайла Робертсона	291
	Некоторые зрачковые феномены у больных в коме	291
Глава 3	Зрачковые нарушения и арефлексия	293
Глава 4	Глазодвигательные расстройства.....	295
	Нарушения движений глаз без двоения	295
	Нарушения движений глаз с двоением	299
	Поражение глазодвигательного (III) нерва (n. oculomotorius) ...	304
	Поражение отводящего (VI) нерва (n. abducens).....	306
	Поражение блокового (IV) нерва (n. trochlearis).....	307
	Офтальмоплегия (офтальмопарез).....	309
	Острая офтальмоплегия (офтальмопарез)	314
	Прогрессирующая наружная двусторонняя	
	офтальмоплегия	316
	Межъядерная офтальмоплегия	319
	Нарушения зрения.....	321
	Сопряженные (содружественные) параличи зрения.....	324
	Несодружественные (несопряженные) параличи зрения	326
	Синдромы спонтанных ритмических взоровых	
	расстройств.....	328
	Врожденная окулярная моторная апраксия.....	331
	Птоз.....	331
	Птоз как односторонний или двусторонний симптом	331
	Птоз как симптом поражения разных уровней нервной	
	системы и мышц	336
	Ретракция века и отставание века	337

Часть V	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ МОЗГОВЫХ СИСТЕМ, СТРУКТУР ИЛИ УРОВНЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ («ТОПИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ»).....	339
Глава 1	Синдром внутрочерепной гипертензии и синдромы вклинения	340
Глава 2	Неврологические синдромы повреждений мозгового ствола и альтернирующие синдромы.....	346
	Синдромы повреждений продолговатого мозга.....	347
	Синдромы повреждений варолиевого моста (понтинные синдромы)	350
	Синдром универсальной диссоциированной анестезии	352
	Синдромы повреждения мезэнцефалона	353
	Синдромы несосудистых поражений мозгового ствола	354
Глава 3	Менингеальный синдром	357
Глава 4	Миелопатия хроническая	361
Глава 5	Миопатический синдром	369
Глава 6	Мозжечковая атаксия	378
	Мозжечковая атаксия с острым началом	379
	Атаксия с подострым началом	381
	Хронически прогрессирующие мозжечковые атаксии (в течение нескольких месяцев или лет).....	382
	Пароксизмальная (эпизодическая) атаксия.....	384
	Этиологическая классификация мозжечковой атаксии.....	386
	Атаксия мозжечковая (некоторые клинические маркеры заболеваний)	387
Глава 7	Синдромы локальных повреждений больших полушарий головного мозга.....	390
	Затылочная доля	393
	Височная доля.....	396
	Теменная доля.....	400
	Лобная доля	404
	Повреждения мозолистого тела (каллозальные синдромы).....	409
Глава 8	Синдромы нарушений бульбарных функций.....	411
	Бульбарный синдром.....	411
	Псевдобульбарный синдром	416
Глава 9	Синдром поперечного поражения спинного мозга	420
Глава 10	Полинейропатии	426
	Некоторые важные клинические маркеры отдельных этиологических типов полинейропатий	427
	Классификация основных полинейропатических синдромов... ..	431
Часть VI	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ НЕКОТОРЫХ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ	435
Глава 1	Множественные черепные нейропатии	436
	Двустороннее поражение черепных нервов	436
	Одностороннее множественное (сочетанное) поражение черепных нервов	438
Глава 2	Слабость мимических мышц	447
	Односторонняя слабость лицевой (мимической) мускулатуры .	447
	Двусторонняя слабость мимических мышц	448

Часть VII	СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЯ СОЗНАНИЯ, РЕЧИ И КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА.....	455
Глава 1	Внезапная утрата речи.....	456
Глава 2	Гиперсомния.....	460
Глава 3	Деменция.....	464
Глава 4	Дизартрия.....	475
Глава 5	Мутизм.....	478
Глава 6	Нарушения сознания.....	482
	Внезапная потеря сознания.....	482
	Острое состояние спутанности.....	487
	Прогрессирующее помрачение сознания.....	492
Часть VIII	НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, ИНФЕКЦИЯХ И ИНТОКСИКАЦИЯХ.....	499
Глава 1	Неврологические синдромы и осложнения при беременности.....	500
	Неврологические синдромы и осложнения, специфическим образом связанные с беременностью.....	501
	Обострение заболеваний, причина которых не связана с беременностью.....	503
	Заболевания, возникшие до беременности, но являющиеся фактором риска появления неврологических осложнений....	505
Глава 2	Неврологические синдромы гипертиреоза.....	508
Глава 3	Гипоксическая энцефалопатия (постгипоксические неврологические синдромы).....	512
Глава 4	Неврологические синдромы гипопаратиреоза и псевдогипопаратиреоза.....	515
Глава 5	Неврологические синдромы гипотиреоза.....	517
Глава 6	Инсульт в молодом возрасте.....	521
Глава 7	Неврологические осложнения терапии кортикостероидами.....	526
Глава 8	Неврологические осложнения химиотерапии.....	528
Глава 9	Неврологические синдромы заболеваний надпочечников.....	531
	Мозговое вещество надпочечников.....	531
	Кора надпочечников.....	532
Глава 10	Неврологические проявления инсулиномы (гипогликемии).....	535
Глава 11	Неврологические синдромы системной красной волчанки.....	538
Глава 12	Общая анестезия.....	541
	Предоперационные осложнения.....	541
	Осложнения во время операции.....	542
	Послеоперационные осложнения.....	542
Глава 13	Отечный синдром.....	544
Глава 14	Паранеопластические синдромы.....	549
Глава 15	Сахарный диабет.....	554
Глава 16	Синдромы алкогольного поражения нервной системы.....	560
Глава 17	Синдромы нейросифилиса.....	566
Часть IX	НЕКОТОРЫЕ ПРЕХОДЯЩИЕ (ОБЫЧНО РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ) ИЛИ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА.....	571
Глава 1	Внезапное падение (с потерей сознания или без нее).....	572
Глава 2	Головокружение.....	577
	Системное (вестибулярное) головокружение.....	579

	Несистемное головокружение в картине липотимического состояния	581
	Несистемные головокружения другого происхождения	582
	Головокружения психогенного характера	583
Глава 3	Крампи	586
Глава 4	Первый эпилептический припадок у взрослых	592
Глава 5	Приступы обездвиженности или «застывания»	597
Глава 6	Синдром беспокойных ног	602
Глава 7	Стартл-синдром	605
Глава 8	«Судорожный» приступ (или приступ насильственных движений)	608
Глава 9	Транзиторные расстройства (двигательные, чувствительные, сознания)	617
	Эпизоды насильственных движений	618
	Эпизоды преходящих парезов	622
	Эпизоды преходящих чувствительных нарушений	628
	Эпизоды потери (нарушения) сознания	629
Часть X	ВЕГЕТАТИВНЫЕ И ЭНДОКРИННЫЕ СИНДРОМЫ	637
Глава 1	Вегетативные кризы	638
Глава 2	Гипоталамический синдром	642
	Семиотика (основные клинические проявления) гипоталамо-гипофизарной дисфункции	642
	Клинические синдромы при повреждении различных областей гипоталамуса или гипофиза	643
	Парциальные гипоталамические синдромы	645
Глава 3	Синдром Горнера	655
Глава 4	Нейрогенная гипертермия	662
Глава 5	Нейрогенный мочевой пузырь	667
Глава 6	Синдром периферической вегетативной недостаточности	672
	ПРИЛОЖЕНИЯ	677
	<i>Таблицы</i>	
	1. <i>Корешковая иннервация некоторых мышц</i>	678
	2. <i>Некоторые необычные (специфические по своим проявлениям) двигательные феномены</i>	679
	3. <i>Радикулопатия как причина слабости в мышцах конечности (локализация основных проявлений)</i>	679
	4. <i>Синдромы гиперактивности двигательных единиц</i>	680
	5. <i>Нейрогенные торакалгии</i>	681
	6. <i>Гипомимия</i>	682
	7. <i>Сочетание психогенных и органических гиперкинезов (характерные клинические особенности)</i>	682
	8. <i>Заболевания, протекающие с вовлечением сетчатки и центральной нервной системы</i>	683
	9. <i>Конвергентное косоглазие (эзотропия)</i>	683
	10. <i>Монокулярный нистагм</i>	684
	11. <i>Диагностические критерии ОВДП (синдрома Гийена–Барре)</i>	685
	12. <i>Диагностические критерии хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП)</i>	686
	13. <i>Ишемические таламические повреждения</i>	687

14. Симметричная кальцификация базальных ганглиев.....	688
15. Основные туннельные синдромы.....	689
16. Сосудистые синдромы спинного мозга.....	690
17. Спонтанные внутримозговые кровоизлияния разной локализации.....	691
18. Церебральные атрофии.....	695
19. Афазия без гемипареза.....	696
20. Коматозное состояние.....	697
21. Шкала комы Глазго.....	698
22. Синдромы апраксии.....	698
23. Синдромы речевых нарушений.....	699
24. Синдромы психомоторной заторможенности.....	700
25. Антифосфолипидный синдром.....	701
26. Неврологические осложнения вирусного гепатита.....	702
27. Заболевания, которые клинически и по МРТ-картине могут быть похожими на рассеянный склероз.....	703
28. Неврологические осложнения инфекционного эндокардита.....	703
29. Классификация церебральных васкулитов.....	704
30. Неврологические осложнения мануальной терапии.....	705
31. Нейрокожные синдромы (факоматозы).....	705
32. Нейролептические синдромы.....	707
33. Туберкулез нервной системы.....	707
34. Неврологические осложнения саркоидоза.....	708
35. Церебральный артериит.....	709
36. Парасомнии.....	709
37. Феномен Рейно.....	710
38. Диагностические критерии идиопатической формы феномена Рейно (болезни Рейно).....	710
39. Синдром гемиигнорирования.....	711
40. Транзиторные мнестические нарушения.....	711
41. Причины персистирующего ухудшения кратковременной памяти.....	712
42. Демиелинизирующие заболевания.....	712
Список основной литературы.....	713
Предметный указатель.....	714

ПРЕДИСЛОВИЕ КО ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ

Пять лет, прошедшие после первого издания книги, позволяют в полной мере оценить ее достоинства и недостатки и предложить читателю второе, усовершенствованное издание. За это время ушел из жизни мой учитель и соавтор данного труда — профессор Александр Моисеевич Вейн, чье постоянное участие в подготовке руководства и забота о его издании в немалой степени определили популярность этой книги среди неврологов и врачей других специальностей.

Сразу после выхода книги в свет стало ясно, что она полностью востребована практически всеми врачами-неврологами и скоро потребуется ее переиздание. Хотя она написана по типу обычного краткого справочника, ее структура по-своему уникальна и не имеет аналогов в мировой литературе. Единый алгоритм построения (характеристика синдрома, перечень заболеваний, при которых он может встречаться, и рекомендации по необходимому параклиническому дообследованию) дает врачу ключ к оптимальному диагностическому поиску. Таким образом, книга становится реальным посредником в профессиональном общении врача с пациентом. Посмотрев больного, врач обращается к книге, чтобы затем, обогатившись необходимой информацией, вновь вернуться к пациенту и продолжить диагностическую и лечебную работу. «Неврологические синдромы» в наибольшей степени предназначены именно для такой схемы врачебной деятельности.

По прошествии времени мы видим в этом руководстве как сильные стороны и удачные авторские находки, так и менее удачные решения. Говоря о последних, я имею в виду то, что читателю не всегда легко найти в книге нужную рубрику. Дело в том, что книга излагает не классификацию заболеваний, на которой так или иначе строится большинство учебников и руководств, а систематизацию неврологических синдромов. А в этом вопросе не существуют и вряд ли в ближайшее время появятся унифицированные подходы и классификации. Книга требует от читателя систематической работы и детального знакомства с ней, «привыкания» к форме изложения, и тогда она может стать незаменимым помощником в диагностической работе врача.

Идеальной была бы такая форма изложения материала, которая смогла бы максимально облегчить читателю поиск ответа на интересующий его вопрос. С этой целью в данном издании расширен предметный указатель и усовершенствован перечень синдромов. Все советы и критические замечания по построению книги и ее внутреннему дизайну будут с благодарностью приняты, чтобы сделать пользование руководством более удобным, а работу врача — более эффективной.

Профессор В.Л.Голубев

ВВЕДЕНИЕ

Наша книга посвящена неврологическим синдромам, которые можно фигурально определить как «хлеб» клинической неврологии. Здесь надо вспомнить о трех классических вопросах неврологии: что, где, почему? Порядок их не должен меняться, именно в такой последовательности мы решаем (а точнее, должны решать) диагностические проблемы; так должен быть построен алгоритм нашего поиска сущности заболеваний нервной системы. Итак, первый вопрос — «что». Ведущую роль при ответе на него имеет распознавание неврологических синдромов. Слово «синдром» обозначается в греческом языке как «стечение» или «соединение». Обычно это устойчивая совокупность симптомов, исходя из чего вопрос «что» как бы состоит из двух частей: выявления симптомов и группировки в характерную совокупность, которая и обозначается как синдром. Расспрашивая и обследуя обратившегося к нам пациента, мы прежде всего определяем имеющиеся у него синдромы. К сожалению, наш многолетний клинический опыт говорит, что многими неврологами закономерная последовательность диагностического процесса усвоена не до конца. В этих случаях обсуждение больного может выглядеть достаточно хаотично, начинаясь с ответа на вопрос «где», т.е. касаться локализации патологического процесса, а еще чаще, перескакивая через вопросы «что» и «где», сразу решается вопрос о природе заболевания, делается попытка ответа на вопрос «почему», что должно являться заключительным этапом наших диагностических размышлений. Все это нередко является причиной ошибочных выводов, так как исчерпывающая характеристика неврологического синдрома является обязательной для последующих рассуждений, которые и приводят нас к требуемой цели.

В настоящее время имеется очевидная тенденция к синдромальным описаниям в медицине. Так построены классические руководства Р.Хегглина и Т.Харрисона. Роберт Тейлор использует этот подход в известной книге «Трудный диагноз». Еще в 1939 г. крупный интернист М.П.Кончаловский написал: «Клиника отходит от неподвижной анатомической органодиагностики в сторону формирования синдромов». В отечественной неврологии есть блестящий пример такого подхода, реализованный в книге М.Б.Кроля «Неврологические синдромы», написанной в 30-х годах прошлого века. Это особая книга, которая была настольным пособием для нескольких поколений российских неврологов. И не только российских, так как книга была переведена на 6 языков и известна во многих странах, имеющих славные неврологические традиции. Уже в этом — уникальность монографии. Но прежде всего она была замечательна по своему содержанию. Книги тоже имеют свою ауру. Бывают такие, в которых ощущаются ум и эрудиция автора и тебе понятно, что он все прочел и знает по излагаемой проблеме. И такие книги могут быть важными и полезными. Но есть и другие, хотя их меньше, когда в книге очевидно присутствует неповторимая личность автора. Михаил Борисович блестяще

знал неврологическую литературу, но в каждом разделе он делится собственными наблюдениями, и я всегда поражался клинической эрудиции автора, цепкостью и глубиной его клинических наблюдений. Каждый из нас может рассказать о своих любимых книгах, когда речь идет о художественной литературе. Специальные неврологические труды мы скорее оцениваем не эмоционально, а рационально, по их полезности для повседневной работы. Все это так, но все же у меня есть любимые неврологические книги. Помимо королевских синдромов это «Пути и центры нервной системы» Александра Михайловича Гринштейна, неповторимые клинические лекции Сергея Николаевича Давиденкова, монографии (их немного) Николая Васильевича Коновалова. Замечательно, что у моего поколения были такие учителя.

Единого подхода к классификации неврологических синдромов нет, а при попытках создать ее возникают значительные трудности. Поэтому предлагаемая нами рубрификация является рабочей попыткой и не претендует на законченность. Скорее мы призываем к совместному обдумыванию. Удастся выделить четыре подхода для группировки неврологических синдромов. Первый обозначим как топический. Внутри него имеются синдромы поражения долей мозга (лобной, височной, теменной, затылочной), таламического, альтернирующие ствольные, поперечного и половинного поражения спинного мозга, черепных и других периферических нервов. Второй можно определить как системный. В него включаются двигательные, чувствительные (сенсорные), когнитивные, вегетативные, нейроэндокринные синдромы. Третий тип синдромов определяется по ведущим клиническим проявлениям и может быть определен как клинический. Это цефалгический, дорсалгический, эпилептический, миопатический, миотонический, астенический синдромы. И, наконец, можно выделить синдромы по общности их этиологического фактора. Это неврологические синдромы при сахарном диабете, болезнях крови, «системных» заболеваниях, соматической патологии. Естественно, что мы привели лишь примеры и список синдромов в каждом разделе можно продолжить.

Количество описанных в медицине синдромов очень велико. Имеются цифры, говорящие о более чем 1500 синдромов. Мне эти данные кажутся заниженными. Очевидно одно – клиническая неврология является бесспорным лидером по числу известных синдромов, что вполне соответствует роли нервной системы, сложности ее строения, представленности во всех анатомических образованиях организма, участию в патофизиологических механизмах всех болезней человека. Очевидно, и мы уже писали об этом, что синдром является закономерной совокупностью симптомов. Менее очевидно врачам взаимоотношение понятий синдром и симптомокомплекс. Нам кажется, что симптомокомплекс является сжатым изложением клинической сущности заболевания. Так, характерным симптомокомплексом для рассеянного склероза является сочетание пирамидного и атактического синдромов, для бокового амиотрофического склероза – сочетание синдромов поражения верхнего и нижнего мотонейронов, для различных форм хорей – присутствие гиперкинетического и гипотонического синдро-

мов. Однако характерный симптомокомплекс может выступить и как синдром многих заболеваний. Так, акинетико-ригидный синдром — типичное проявление паркинсонизма и в то же время может быть обнаружен при многих церебральных формах патологии.

Наша книга родилась не случайно. Очевидно, что она отражает повседневные потребности клинических неврологов и заполняет определенный вакуум в неврологической российской литературе, база которой в последние годы значительно расширяется. Около 10 лет на нашей кафедре мы проводим специальный цикл, который обозначен как «Неврологические синдромы» и включает в себя 60 основных синдромов. В связи с этим мы написали небольшую брошюру, в которой они были кратко охарактеризованы. В 2002 г. вышла из печати наша книга «Неврология для врачей общей практики», где описаны 30 неврологических синдромов, наиболее часто встречающихся в работе врачей всех специальностей. Ну и, наконец, книга, которую Вы держите в руках. Это прежде всего справочное издание, которое полезно врачу для повседневной деятельности. Обнаружив тот или иной синдром, врач сможет соотнести его с определенной топикой поражения и особенностью его проявлений при различных формах патологии. Таким образом присутствуют ответы на все основные вопросы, которые мы должны решить: что, где и почему? Некоторые материалы изложены нами в табличной форме. Книга является достаточно полной и в то же время изложена без деталей, которых может и не хватить. Важно, что определяется путь, ведущий к изучению специальной литературы, посвященной тому или иному заболеванию. Мы надеемся, что она послужит полезным ориентиром для диагностической работы практикующих неврологов.

Для удобства пользования книга разделена на части (Часть I «Двигательные синдромы»; Часть II «Болевые синдромы» и т.д.), внутри которых основные рубрики размещены по алфавиту.

Перечень соматических заболеваний, которые проявляются теми или иными неврологическими синдромами, представлен в книге наиболее часто встречающимися формами.

Книга не смогла бы состояться без огромных усилий и редкостной неврологической эрудиции моего сотрудника профессора Валерия Леонидовича Голубева. В ней нашел отражение наш многолетний неврологический и педагогический опыт, а также материалы современных зарубежных монографий, освещающих синдромологические аспекты неврологии. Остается пожелать, чтобы она была востребована. У книг имеются свои судьбы, пусть судьба этой книги будет счастливой, а сама она не потеряется в нарастающем потоке неврологической литературы.

*Академик РАН,
Заслуженный деятель науки РФ,
профессор А.М.Вейн*

Часть I

Двигательные синдромы

Глава 1

АТРОФИЯ МЫШЦ КИСТИ

Атрофия мышц (амиотрофия) кисти в практике врача-невролога встречается в виде *вторичной* (чаще) денервационной атрофии (вследствие нарушения ее иннервации) и *первичной* (реже) атрофии, при которой функция двигательного нейрона в основном не страдает («миопатия»). В первом случае патологический процесс может иметь разную локализацию, начиная от мотонейронов в передних рогах спинного мозга (С7–С8, Th1–Th2), передних корешков, плечевого сплетения и кончая периферическими нервами и мышцами.

Один из возможных алгоритмов проведения дифференциального диагноза основан на учете такого важного клинического признака, как односторонность или двусторонность клинических проявлений.

Основные причины атрофии мышц кисти:

I. Односторонняя:

1. Синдром запястного канала с поражением срединного нерва.
2. Нейропатия срединного нерва в области круглого пронатора.
3. Нейропатия локтевого нерва (ульнарный синдром запястья, синдром кубитального канала).
4. Нейропатия лучевого нерва (супинаторный синдром, туннельный синдром на верхней трети плеча).
5. Синдром лестничной мышцы со сдавлением верхней части сосудисто-нервного пучка.
6. Синдром малой грудной мышцы (гиперабдукционный синдром).
7. Синдром верхней грудной апертуры.
8. Плексопатии (другие).
9. Синдром Панкоста.
10. Боковой амиотрофический склероз (в дебюте заболевания).
11. Комплексный регионарный болевой синдром (синдром «плечо–кисть», «рефлекторная симпатическая дистрофия»).
12. Опухоль спинного мозга.
13. Сирингомиелия (в дебюте болезни).
14. Синдром гемипаркинсонизма-гемиатрофии.

II. Двусторонняя:

1. Боковой амиотрофический склероз.
2. Прогрессирующая спинальная амиотрофия дистальная.
3. Наследственная дистальная миопатия.
4. Плексопатия (редко).
5. Полинейропатия.
6. Сирингомиелия.
7. Синдром запястного канала.

8. Травма спинного мозга.
9. Опухоль спинного мозга.

I. Односторонняя

1. При **синдроме запястного канала** гипотрофия развивается в мышцах *тенара* (в мышцах возвышения большого пальца кисти) с их уплощением и ограничением объема активных движений I пальца. Болезнь начинается с болей и парестезий в дистальных отделах руки (I–III, а иногда и все пальцы руки), а затем и гипестезии в области ладонной поверхности I пальца. Боли усиливаются в горизонтальном положении или при поднимании руки вверх. Двигательные нарушения (парез и атрофия) развиваются позже, спустя несколько месяцев или лет от начала заболевания. Характерен симптом Тинеля: при перкуссии молоточком в области запястного канала возникают парестезии в области иннервации срединного нерва. Аналогичные ощущения развиваются при пассивном максимальном разгибании (знак Фалена) или сгибании кисти, а также во время манжетного теста. Характерны вегетативные нарушения на кисти (акроцианоз, нарушения потоотделения), снижение скорости проведения по двигательным волокнам. Почти в половине всех случаев синдром запястного канала бывает двусторонним и, как правило, асимметричным.

Основные причины: травма (часто в виде профессионального перенапряжения при тяжелом ручном труде), артроз лучезапястного сустава, эндокринные нарушения (беременность, гипотиреоз, повышенная секреция СТГ при климаксе), рубцовые процессы, системные и метаболические (сахарный диабет) заболевания, опухоли, врожденный стеноз запястного канала. Атетоз и дистония при ДЦП – возможная (редкая) причина синдрома запястного канала.

Факторы, способствующие развитию синдрома запястного канала: ожирение, сахарный диабет, склеродермия, болезни щитовидной железы, системная красная волчанка, акромегалия, болезнь Педжета, мукополисахаридозы.

Дифференциальный диагноз. Синдром запястного канала иногда приходится дифференцировать с сенсорными парциальными эпилептическими припадками, ночной дизестезией, радикулопатией C_v–C_{viii}, синдромом лестничной мышцы. Синдрому запястного канала иногда сопутствуют те или иные вертеброгенные синдромы.

2. **Нейропатия срединного нерва в области круглого пронатора** развивается в силу компрессии срединного нерва при его прохождении через кольцо круглого пронатора. Наблюдаются парестезии в кисти в области иннервации срединного нерва. В этой же зоне развиваются гипестезия и парез сгибателей пальцев и мышц возвышения большого пальца (слабость оппозиции большого пальца, слабость его абдукции и парез сгибателей II–IV пальцев). При перкуссии и надавливании в области круглого пронатора характерны болезненность в этой области и парестезии в пальцах. Гипотрофии развиваются в зоне иннервации срединного нерва, в основном в области *возвышения большого пальца*.

3. **Нейропатия локтевого нерва** (ульнарный синдром запястья, синдром кубитального канала) в большинстве случаев связана с туннельным синдромом в области локтевого сустава (компрессия нерва в кубитальном канале **Муше**) или в области лучезапястного сустава (**канал Гийона**) и проявляется помимо атрофии в области IV–V пальцев (особенно в области гипотенара) болями, гипестезией и парестезиями в ульнарных частях кисти, характерным симптомом поколачивания.

Основные причины: травма, артриты, врожденные аномалии, опухоли. Иногда причина остается невыявленной.

4. **Нейропатия лучевого нерва** (супинаторный синдром; туннельный синдром на уровне спирального канала плеча) редко сопровождается заметными атрофиями. Компрессия лучевого нерва в спиральном канале обычно развивается при переломе плеча. Расстройства чувствительности часто отсутствуют. Типична локальная болезненность в зоне компрессии. Характерна «свисающая или падающая кисть». Может выявляться гипотрофия мышц тыла плеча и предплечья. При супинаторном синдроме характерны боли по тыльной поверхности предплечья, запястья и кисти; наблюдается слабость супинации предплечья, слабость разгибателей основных фаланг пальцев и парез отведения I пальца.

5. **Синдром лестничной мышцы** со сдавлением верхней или нижней части сосудисто-нервного пучка (вариант **плексопатии**) может сопровождаться гипотрофиями мышц *гипотенара* и, частично, тенара. Сдавливается первичный ствол сплетения между передней и средней лестничными мышцами и подлежащим I ребром. Боли и парестезии наблюдаются в области шеи, надплечья, плеча и по ульнарному краю предплечья и кисти. Характерна боль в ночное время и днем. Она усиливается при глубоком вдохе, при поворотах головы в сторону поражения и при наклоне головы в здоровую сторону, при отведениях руки. Наблюдается отечность и припухлость в надключичной области; болезненность при пальпации напряженной передней лестничной мышцы. Характерно ослабление (или исчезновение) пульса на а. *radialis* большой руки при поворотах головы и глубоком вдохе.

6. **Синдром малой грудной мышцы** также может вызывать компрессию плечевого сплетения (вариант **плексопатии**) под сухожилием малой грудной мышцы (гиперабдукционный синдром). Наблюдаются боли по передневерхней поверхности грудной клетки и в руке, ослабление пульса при закладывании руки за голову. Болезненность при пальпации малой грудной мышцы. Могут быть двигательные, вегетативные и трофические нарушения. Выраженные атрофии наблюдаются редко.

7. **Синдром верхней грудной апертуры** проявляется **плексопатией** (компрессия плечевого сплетения в пространстве между I ребром и ключицей) и характеризуется слабостью мышц, иннервируемых нижним стволом плечевого сплетения (см. следующую рубрику «**Плексопатия**»), т.е. волокнами срединного и локтевого нерва. Страдает функция сгибания пальцев и запястья, что приводит к грубому нарушению функций. Гипотрофия при этом синдроме развивается на поздних этапах преимущественно в области *гипотенара*. Болевые ощущение

Глава 5

МЫШЕЧНАЯ СЛАБОСТЬ

ГЕМИПАРЕЗ (ГЕМИПЛЕГИЯ)

Гемипарез («центральный») – паралич мышц одной половины тела в результате поражения соответствующих верхних мотонейронов и их аксонов, т.е. двигательных нейронов в передней центральной извилине или кортико-спинального (пирамидного) пути обычно выше уровня шейного утолщения спинного мозга. Гемипарез, как правило, имеет церебральное, редко – спинальное происхождение.

Неврологический дифференциальный диагноз, как правило, начинается строиться с учетом кардинальных клинических особенностей, облегчающих диагностику. Среди последних полезно обращать внимание на течение заболевания и, в частности, на особенности его дебюта.

Быстрота развития гемипареза – важный клинический признак, позволяющий ускорить диагностический поиск.

I. Внезапно развившийся или очень быстро прогрессирующий гемипарез:

1. Инсульт (самая частая причина).
2. Объемные образования в мозге с псевдоинсультным течением.
3. ЧМТ.
4. Энцефалит.
5. Постиктальное состояние.
6. Мигрень с аурой (гемиплегическая мигрень).
7. Диабетическая энцефалопатия.
8. Рассеянный склероз.
9. Псевдопарез.

II. Подострый или медленно развивающийся гемипарез:

1. Инсульт.
2. Опухоль мозга.
3. Энцефалит.
4. Рассеянный склероз.
5. Атрофический корковый процесс (синдром Миллса).
6. Гемипарез стволового или спинального (редко) происхождения: травма, опухоль, абсцесс, эпидуральная гематома, демиелинизирующие процессы, радиационная миелопатия, в картине синдрома Броун-Секара).

I. Внезапно развившийся или очень быстро прогрессирующий гемипарез

1. **Инсульт.** Встречая пациента с острой гемиплегией, врач обычно предполагает наличие инсульта. Случаются инсульты, конечно, не толь-

ко у пожилых пациентов с артериопатией, но также у молодых. В этих более редких случаях необходимо исключать кардиогенную **эмболию** или одно из редких заболеваний, таких как **фиброзно-мышечная дисплазия**, ревматический или сифилитический **ангиит**, синдром Снеддона или другие болезни. (См. также «**Инсульт в молодом возрасте**».)

Но прежде необходимо установить, является ли инсульт **ишемическим** или **геморрагическим** (артериальная гипертензия, артериовенозная мальформация, аневризма, ангиома) или имеется **венозный тромбоз**. Следует помнить, что иногда возможно и кровоизлияние в опухоль.

К сожалению, пока нет других достоверных методов дифференциации ишемического и геморрагического характера поражения при инсульте, кроме нейровизуализации. Все другие косвенные доказательства, упоминающиеся в учебниках, не являются достаточно надежными. Кроме того, подгруппа ишемического инсульта, которая кажется единой, может вызываться как гемодинамическими нарушениями вследствие внемозговых артериальных стенозов, так и кардиогенной эмболией, или артерио-артериальной эмболией из-за изъязвления бляшки в экстра- или интрацеребральных сосудах, или локальным тромбозом малого артериального сосуда. Эти разные типы инсульта требуют дифференцированного лечения.

2. Объемные образования в мозге с псевдоинсультным течением. Острая гемиплегия может быть первым симптомом опухоли мозга, и причиной, как правило, является кровоизлияние в опухоль или окружающие ткани из быстро формирующихся внутренних сосудов опухоли с неполноценной артериальной стенкой. Нарастание неврологического дефицита и снижение уровня сознания вместе с симптомами генерализованной полушарной дисфункции являются достаточно характерными для «апоплектической глиомы». В диагностике опухоли с псевдоинсультным течением неоценимую помощь оказывают методы нейровизуализации.

3. Черепно-мозговая травма (ЧМТ). ЧМТ сопровождается внешними проявлениями травмы, и обычно ясна ситуация, вызвавшая травму. Желателен опрос очевидцев для уточнения обстоятельств травмы, так как последняя возможна при падении больного во время эпилептического припадка, субарахноидального кровоизлияния и падений от других причин.

4. Энцефалит. По данным некоторых публикаций, примерно в 10% случаев начало энцефалита имеет сходство с инсультом. Обычно быстрое ухудшение состояния больного с *нарушением сознания*, хватательными рефлексам и *дополнительными симптомами*, которые не могут быть отнесены к бассейну крупной артерии или ее ветвей, требует срочного обследования. На ЭЭГ часто выявляются диффузные нарушения; нейровизуализационные методы в течение первых нескольких дней могут не обнаруживать патологию; в анализе ликвора часто выявляются незначительный плеоцитоз и легкое увеличение уровня белка при нормальном или повышенном уровне лактата.

Клиническая диагностика энцефалита облегчается, если имеет место менингоэнцефалит или энцефаломиелит, а заболевание про-

является типичным сочетанием общеинфекционных, менингеальных, общемозговых и очаговых (в том числе гемипарез или тетрапарез, поражение черепных нервов, нарушения речи, атактические или чувствительные нарушения, эпилептические припадки) неврологических симптомов.

Примерно в 50% случаев этиология острого энцефалита остается невыясненной.

5. Постиктальное состояние. Иногда эпилептические приступы остаются незамеченными окружающими, и пациент может находиться в коме или в состоянии спутанности, имея гемиплегию (при некоторых типах эпилептических припадков). Полезно обращать внимание на прикус языка, наличие непроизвольного мочеиспускания, но эти симптомы не всегда присутствуют. Полезен также опрос очевидцев, осмотр вещей пациента (на предмет поиска антиэпилептических препаратов), при возможности – телефонный звонок домой или в районную поликлинику по месту жительства больного для подтверждения эпилепсии по данным амбулаторной карты. В ЭЭГ, сделанной после приступа, часто выявляется «эпилептическая» активность. Парциальные приступы, оставляющие после себя транзиторный гемипарез (паралич Тодда), могут развиваться без афазии.

6. Мигрень с аурой (гемиплегическая мигрень). У молодых пациентов осложненная мигрень является важной альтернативой. Это вариант мигрени, при котором преходящие очаговые симптомы, такие как гемиплегия или афазия, появляются до односторонней головной боли и, подобно другим симптомам мигрени, периодически повторяются в анамнезе.

Диагноз устанавливается сравнительно легко, если имеется семейный и (или) личный анамнез повторяющихся головных болей. Если подобного анамнеза нет, то при обследовании будет выявляться патогномоничная комбинация симптомов, составляющих тяжелый неврологический дефицит, и фокальные нарушения на ЭЭГ при наличии нормальных результатов нейровизуализации.

Можно полагаться на эти симптомы только в том случае, если известно, что они обусловлены полушарной дисфункцией. Если же имеет место базилярная мигрень (вертебробазилярный бассейн), то нормальные результаты нейровизуализации еще не исключают более серьезного мозгового страдания, при котором нарушения на ЭЭГ также могут отсутствовать или быть минимальными и билатеральными. В этом случае ультразвуковая доплерография позвоночных артерий имеет наибольшую ценность, поскольку выраженный стеноз или окклюзия в вертебробазилярной системе крайне редки при наличии нормальных ультразвуковых данных. В случае сомнения лучше выполнить ангиографическое исследование, чем пропустить курабельное сосудистое поражение.

7. Диабетические метаболические нарушения (диабетическая энцефалопатия). Сахарный диабет может быть причиной острой гемиплегии в двух случаях. Гемиплегия наблюдается часто при **некетоновой гиперосмолярности**. На ЭЭГ регистрируются фокальные и генерализованные нарушения, но нейровизуализационные и ультразвуковые данные

нормальные. Диагностика базируется на лабораторных исследованиях, которые должны широко применяться при гемиплегии неизвестной этиологии. Адекватная терапия приводит к быстрому регрессу симптомов. Вторая возможная причина – **гипогликемия**, которая может приводить не только к судорогам и состоянию спутанности, но иногда и к гемиплегии.

8. **Рассеянный склероз.** Рассеянный склероз должен быть заподозрен у молодых пациентов, особенно когда остро возникает сенсомоторная *гемиплегия с атаксией* и когда сознание полностью сохранено. На ЭЭГ часто выявляются незначительные нарушения. При нейровизуализации обнаруживается область пониженной плотности, которая не соответствует сосудистому бассейну и не является, как правило, объемным процессом. Вызванные потенциалы (особенно зрительные и соматосенсорные) могут существенно помочь в диагностике *многоочагового* поражения ЦНС. Данные исследования ликвора также помогают диагностике, если изменены параметры IgG, но, к сожалению, спинномозговая жидкость может быть нормальной в течение первого(ых) обострения(ий). В этих случаях точный диагноз устанавливается только при последующем исследовании.

(Критерии диагностики рассеянного склероза см. в разделе «**Миелопатия хроническая**».)

9. **Псевдопарез.** Психогенный гемипарез (псевдопарез), развившийся остро, обычно появляется в эмоциогенной ситуации и сопровождается аффективной и вегетативной активацией, демонстративными поведенческими реакциями и другими функционально-неврологическими знаками и стигмами, облегчающими диагностику.

II. Подострый или медленно развивающийся гемипарез

Наиболее часто такие нарушения обусловлены церебральным уровнем поражения. Причинами слабости такого типа являются следующие:

1. **Инсульты.** Сосудистые процессы, такие как инсульт в развитии. Наиболее часто имеется постепенное прогрессирование. Эту причину можно подозревать исходя из возраста пациента, постепенного прогрессирования, наличия факторов риска, шума над артериями вследствие стеноза, предшествующих сосудистых эпизодов.

2. **Опухоли головного мозга и другие объемные процессы.** Внутричерепные объемные процессы, такие как *опухоли* или *абсцессы* (чаще всего наблюдается прогрессирование в течение нескольких недель или месяцев) обычно сопровождаются эпилептическими приступами. При менингиомах может быть многолетний эпилептический анамнез; в итоге объемный процесс приводит к повышению внутричерепного давления, головной боли, нарастающим психическим нарушениям. Хроническая субдуральная *гематома* (главным образом травматическая, иногда подтверждается легкой травмой в анамнезе) всегда сопровождается головной болью, психическими расстройствами; возможны относительно негрубые неврологические симптомы. Имеют место патологические изменения в спинномозговой жидкости. Подо-

зрение на абсцесс появляется при наличии источника инфекции, воспалительных изменений в крови, таких как ускорение СОЭ, быстрого прогрессирования. Из-за кровоизлияния в опухоль могут внезапно появляться симптомы, быстро нарастающие до гемисиндрома, но непохожие на инсульт. Это особенно характерно для метастазов.

3. **Энцефалиты.** В редких случаях острый геморрагический герпетический энцефалит может вызывать относительно быстро нарастающий (подострый) гемисиндром (с тяжелыми церебральными нарушениями, эпилептическими приступами, изменениями спинномозговой жидкости), вскоре приводящий к коматозному состоянию.

4. **Рассеянный склероз.** Гемипарез может развиваться в течение 1–2 дней и быть очень тяжелым. Такая картина развивается иногда у молодых пациентов и сопровождается зрительными симптомами, такими как ретробульбарный неврит и эпизоды двоения. Этим симптомам сопутствуют нарушения мочеиспускания; часто бледность диска зрительного нерва, патологические изменения зрительных вызванных потенциалов, нистагм, пирамидные знаки; ремиттирующее течение. В спинномозговой жидкости – увеличение количества плазматических клеток и IgG. Такая редкая форма демиелинизации, как концентрический склероз Бало, может вызывать подострый гемисиндром.

5. **Атрофические корковые процессы.** Локальная односторонняя или асимметричная корковая атрофия прецентральной области: нарушение двигательных функций может быть медленно нарастающим, иногда нужны годы для развития гемипареза (паралич Миллса). Атрофический процесс подтверждается при компьютерной томографии. Нозологическая самостоятельность синдрома Миллса в последние годы подвергается сомнению.

6. **Процессы в области ствола головного мозга и спинного мозга.** Поражения ствола головного мозга в редких случаях проявляются нарастающим гемисиндромом; процессы в спинном мозге, сопровождающиеся гемипарезом, встречаются еще реже. Наличие перекрестных симптомов является доказательством такой локализации. В обоих случаях наиболее частой причиной являются объемные поражения (опухоль, аневризма, спинальный спондилез, эпидуральная гематома, абсцесс). В этих случаях возможен гемипарез в картине синдрома Броун-Секара.

Диагностические исследования при гемипарезе

Общесоматическое обследование; анализ крови (общий и биохимический); гемореологические и гемокоагуляционные характеристики; анализ мочи; ЭКГ; при показаниях – поиск гематологических, метаболических и других висцеральных расстройств; КТ или (лучше) МРТ головного мозга и шейного отдела спинного мозга; исследование ликвора; ЭЭГ; вызванные потенциалы разных модальностей; ультразвуковая доплерография магистральных артерий головы.

ГЕНЕРАЛИЗОВАННАЯ СЛАБОСТЬ

Жалобы на общую слабость могут скрывать за собой такие разные синдромы, как астеническое состояние в силу самых разных причин, патологическую мышечную утомляемость и даже истинные паретические синдромы. Важен детальный клинический анализ всей клинической картины и самой слабости, ее синдромального окружения, включая соматический, неврологический и психический статус, что и является ключом к распознаванию природы общей слабости.

Особенности возникновения общей слабости и ее последующего течения могут служить одним из возможных подходов к алгоритму диагностического поиска.

Основные причины:

I. Генерализованная слабость с постепенным началом и медленным прогрессированием:

1. Общие соматические заболевания без непосредственного поражения нервно-мышечного аппарата.
2. Общие соматические заболевания с непосредственным влиянием на нервно-мышечный аппарат.
 - Эндокринопатии.
 - Метаболические расстройства.
 - Интоксикации (в том числе лекарственные).
 - Злокачественные новообразования.
 - Заболевания соединительной ткани.
 - Саркоидоз.
3. Миопатии.
4. Психогенная слабость.

II. Острая и быстро прогрессирующая генерализованная слабость:

1. Соматические заболевания.
2. Миопатия.
3. Актуальные поражения нервной системы (полиомиелит, полинейропатии).
4. Психогенная слабость.

III. Интермиттирующая или рецидивирующая общая слабость:

1. Нервно-мышечные заболевания (миастения, болезнь Мак-Ардла, периодический паралич).
2. Заболевания центральной нервной системы (интермиттирующая компрессия спинного мозга зубовидным отростком второго шейного позвонка).

I. Генерализованная слабость с постепенным началом и медленным прогрессированием

Пациенты жалуются на нарастающую общую слабость и утомляемость, они могут ощущать психологическую усталость, снижение работоспособности и отсутствие влечений.

Причинами являются:

Глава 8

НАРУШЕНИЯ МЫШЕЧНОГО ТОНУСА

Мышечный тонус определяют как остаточное напряжение мышц во время их расслабления или как сопротивление пассивным движениям при произвольном расслаблении мышц («произвольной денервации»). Тонус мышц зависит от таких факторов, как эластичность мышечной ткани, состояние нервно-мышечного синапса, периферического нерва, альфа- и гамма-мотонейронов и интернейронов спинного мозга, а также супраспинальных влияний со стороны корковых моторных центров, базальных ганглиев, облегчающих и ингибиторных систем среднего мозга, ретикулярной формации ствола мозга, мозжечка и вестибулярного аппарата.

Тонус является, таким образом, рефлекторным феноменом, который обеспечивается как афферентными, так и эфферентными компонентами. Мышечный тонус имеет и произвольный компонент регуляции, принимающий участие в постуральных реакциях, физиологических синкинезиях и координации движений.

Тонус мышц может изменяться при заболеваниях и повреждениях на разных уровнях нервной системы. Прерывание периферической рефлекторной дуги приводит к атонии. Снижение супраспинальных влияний, которые обычно тормозят спинальные рефлекторные системы, приводит к его повышению. Дисбаланс нисходящих облегчающих и ингибиторных влияний может либо снижать, либо повышать тонус мышц. На него оказывают влияние, но в меньшей степени, психическое состояние и произвольная регуляция.

При клиническом осмотре необходимо помнить, что тонус мышц иногда с трудом поддается оценке, так как единственным надежным инструментом его измерения остаются впечатления врача при исследовании пассивных движений. На него оказывают влияние температура окружающей среды (холод увеличивает, а тепло снижает мышечный тонус), скорость пассивных движений, меняющееся эмоциональное состояние. Многие зависят и от опыта врача, который тоже бывает разным. Трудные случаи требуют повторных исследований мышечного тонуса в лежачем положении больного, применения специальных тестов (тест встряхивания за плечи, тест падения головы, тест качания ног, пронации-супинации и др.). Полезно не торопиться с категорическими оценками тонуса в неясных, диагностически трудных случаях.

Основные типы нарушений мышечного тонуса:

I. Гипотония

II. Гипертония

1. Спастичность.
2. Экстрапирамидная ригидность.
3. Феномен противодержания (gegenhalten).
4. Кататоническая ригидность.

5. Декортикационная и децеребрационная ригидность. Горметония.
6. Миотонии.
7. Напряженность мышц (stiffness).
8. Рефлекторная гипертония: мышечно-тонические синдромы при заболеваниях суставов, мышц и позвоночника; ригидность мышц шеи при менингите; повышение тонуса мышц при периферической травме.
9. Другие типы мышечной гипертонии.
10. Психогенная мышечная гипертония.

I. Гипотония

Гипотония проявляется снижением тонуса мышц ниже нормально-физиологического уровня и наиболее характерна для повреждений на спинально-мышечном уровне, но может также наблюдаться при заболеваниях мозжечка и некоторых экстрапирамидных расстройствах, прежде всего при хорее. Увеличивается объем движений в суставах (переразгибание их) и амплитуда пассивных экскурсий (особенно у детей). При атонии не удерживается заданная поза конечности.

К заболеваниям, поражающим сегментарный уровень нервной системы, относят полиомиелит, прогрессирующую спинальную амиотрофию, синдром Гийена-Барре, нейропатии и полинейропатии, а также другие заболевания, при которых вовлекаются передние рога, задние столбы, корешки и периферические нервы. В острой фазе поперечного поражения спинного мозга развивается спинальный шок, при котором активность клеток передних рогов спинного мозга и спинальных рефлексов временно тормозится ниже уровня поражения. Верхним уровнем спинномозговой оси, дисфункция которого может приводить к атонии, являются каудальные отделы ствола мозга, вовлечение которых при глубокой коме сопровождается полной атонией и предвещает плохой исход комы.

Мышечный тонус может быть сниженным при церебеллярных повреждениях разного типа, хорее, акинетических эпилептических припадках, глубоком сне, во время обморока, состояниях нарушенного сознания (обмороки, метаболические комы) и непосредственно после смерти.

При приступах катаплексии, обычно связанных с нарколепсией, помимо слабости развивается мышечная атония. Приступы чаще провоцируются эмоциональными стимулами и обычно сопровождаются другими проявлениями полисимптомной нарколепсии. Редко катаплексия является проявлением опухоли среднего мозга. В острой («шоковой») фазе инсульта парализованная конечность иногда обнаруживает гипотонию.

NB: Отдельной проблемой является *гипотония у младенцев* («вялый ребенок»), причины которой весьма разнообразны (инсульт, синдром Дауна, синдром Прадера—Вилли, родовая травма, спинальная мышечная атрофия, врожденная нейропатия с гипомиелинизацией, врожденные миастенические синдромы, ботулизм младенцев,

врожденная миопатия, доброкачественная врожденная гипотония).

NB: Редко постинсультные гемипарезы (при изолированном поражении лентиформного ядра) сопровождаются снижением мышечного тонуса.

II. Гипертония

1. Спастичность. Спастичность развивается при любых поражениях коркового (верхнего) мотонейрона и (преимущественно) кортико-спинального (пирамидного) тракта. В генезе спастичности имеет значение дисбаланс ингибиторных и облегчающих влияний со стороны ретикулярной формации среднего мозга и ствола головного мозга с последующим дисбалансом альфа- и гамма-мотонейронов спинного мозга. Часто выявляется феномен «складного ножа». Степень гипертонуса может варьировать от легкой до крайне выраженной, когда врач не в состоянии преодолеть спастичности. Спастичность сопровождается сухожильной гиперрефлексией и патологическими рефлексами, клонусами и, иногда, защитными рефлексами и патологическими синкинезиями, а также снижением поверхностных рефлексов.

При гемипарезе или гемиплегии церебрального происхождения спастичность наиболее выражена в мышцах-сгибателях на руках и разгибателях — на ногах. При билатеральных церебральных (и некоторых спинальных) повреждениях спастичность в приводящих мышцах бедра приводит к характерной дисбазии. При относительно грубых спинальных повреждениях в ногах чаще формируются флексорный спазм мышц, рефлекс спинального автоматизма и флексорная паралигия.

(Основные причины: см. «Гемипарез» и «Нижний спастический паразез».)

2. Экстрапирамидная ригидность. Экстрапирамидная ригидность наблюдается при заболеваниях и повреждениях, затрагивающих базальные ганглии или их связи со средним мозгом и ретикулярной формацией мозгового ствола. Повышение тонуса касается как флексоров, так и экстензоров (повышение тонуса мышц по пластическому типу); сопротивление пассивным движениям отмечается при движениях конечностей во всех направлениях. Выраженность ригидности может быть разной в проксимальных и дистальных отделах конечностей, в верхней или нижней части тела, а также на правой или левой его половине. Одновременно часто наблюдается феномен «зубчатого колеса».

Основные причины: ригидность этого типа чаще всего наблюдается при болезни Паркинсона и других паркинсонических синдромах (сосудистых, токсических, гипоксических, постэнцефалитических, посттравматических и др.). При этом наблюдается тенденция к постепенному вовлечению всех мышц, но мышцы шеи, туловища и флексоров поражаются грубее. Мышечная ригидность сочетается здесь с симптомами гипокинезии и (или) тремора покоя низкой частоты (4–6 Гц). Характерны также постуральные расстройства разной сте-

пени выраженности. Ригидность на одной стороне тела нарастает при выполнении активных движений контралатеральными конечностями.

NB: Реже пластический гипертоonus наблюдается при тонических формах дистонических синдромов (дебют генерализованной дистонии, тоническая форма спастической кривошеи, дистония стопы и др.). Этот тип гипертоonusа иногда служит причиной серьезных затруднений при проведении синдромального дифференциального диагноза (синдром паркинсонизма, дистонический синдром, пирамидный синдром). Наиболее надежный способ распознавания дистонии — анализ ее динамичности. (См. «Дистония».)

Дистония (термин, предназначенный не для обозначения мышечного тонуса, а для специфического типа гиперкинезов) проявляется мышечными сокращениями, которые приводят к характерным постральным (дистоническим) феноменам.

3. **Феномен противодержания.** Феномен противодержания, или **гегенхальтен**, проявляется нарастающим сопротивлением при любых пассивных движениях во всех направлениях. Врач при этом прилагает все большие усилия, чтобы преодолеть сопротивление.

Основные причины: феномен наблюдается при поражении кортико-спинальных или смешанных (кортико-спинальных и экстрапирамидных) путей в передних (лобных) отделах мозга. Преобладание этого симптома (как и хватательного рефлекса) на одной руке говорит о двустороннем поражении лобных долей с преобладанием повреждения в контралатеральном полушарии (метаболические, сосудистые, дегенеративные и другие патологические процессы).

4. **Кататоническая ригидность.** Не существует общепринятого определения кататонии. Эта форма повышения мышечного тонуса во многих отношениях аналогична экстрапирамидной ригидности и, вероятно, имеет с ней частично совпадающие патофизиологические механизмы. Характерен феномен «восковой гибкости», заданные «застывающие позы» (**каталепсия**), «странная моторика» на фоне грубых психических расстройств в картине шизофрении. Кататония — синдром, еще не получивший четкого концептуального оформления. Он необычен тем, что стирает границу между психиатрическими и неврологическими расстройствами.

Основные причины: синдром кататонии описан при бессудорожных формах эпилептического статуса, а также при некоторых грубых органических поражениях головного мозга (опухоль мозга, диабетический кетоацидоз, печеночная энцефалопатия), что нуждается, однако, в дальнейшем уточнении. Обычно он характерен для шизофрении. В рамках шизофрении кататония проявляется комплексом симптомов, включающих мутизм, психоз и необычную моторную активность, варьирующую от вспышек ажитации до ступора. Сопутствующие проявления: негативизм, эхолоалия, эхопраксия, стереотипии, манерность, автоматическое послушание.

5. **Декортикационная и децеребрационная ригидность.** Децеребрационная ригидность проявляется постоянной ригидностью во всех разгибателях (антигравитарных мышцах), которая может иногда усиливаться (спонтанно или при болевой стимуляции у больного в коме),

Глава 11

СВИСАЮЩАЯ СТОПА

ДВУСТОРОННЯЯ СВИСАЮЩАЯ СТОПА

В противоположность односторонней свисающей стопе, которая может быть центрального или периферического генеза, двусторонняя свисающая стопа всегда указывает на поражение периферических нервов или мышц. Начало заболевания может быть медленным, так что пациент постепенно привыкает к изменению походки, или острым.

I. Хроническая:

1. Полинейропатия.
2. Наследственная моторно-сенсорная полинейропатия I и II типов (болезнь Шарко–Мари–Туа).
3. Дистрофическая миотония (болезнь Штейнерта–Баттена).
4. Миопатия (скапуло-перонеальный синдром).
5. Боковой амиотрофический склероз.

II. Острая:

1. Медиальная межпозвоночная грыжа поясничного отдела.
2. Полинейропатия.

I. Хроническая

1. **Полинейропатия.** Хроническое развитие свисающей стопы наблюдается при полинейропатии, особенно метаболической природы, включая сахарный диабет, или токсической природы, в том числе алкогольной. Наблюдаются и другие клинические (субклиническое вовлечение рук, чувствительные нарушения) и ЭМГ-признаки полинейропатии.

2. **Наследственная моторно-сенсорная нейропатия (болезнь Шарко–Мари–Туа)** — частая причина хронического медленно прогрессирующего двустороннего синдрома свисающей стопы. Ее клинические проявления довольно типичны и часто дополняются семейным анамнезом. ЭМГ позволяет уточнить ее тип.

3. **Дистрофическая миотония (болезнь Штейнерта–Баттена).** Особенно медленным развитием свисающей стопы отличается дегенеративное мышечное заболевание, которое было описано Куршманом и Штейнертом, и называется дистрофической миотонией или болезнью Штейнерта–Баттена. Название подразумевает наличие двух компонентов — дистрофического и миотонического — в клинической картине, которая очень характерна. Поражает необычная походка этих больных. Тяжелые парезы и параличи мышц-разгибателей стопы являются особенным препятствием при попытке больного повернуться кругом. Он не может развернуться на пятке, как в норме, так как это требует поднятия стопы, что невозможно для этих больных. Вместо

этого они поворачиваются медленно, мелкими шагами, всегда чередно поднимая колени для преодоления свисающей стопы.

При осмотре обращает на себя внимание особый хабитус: характерная поза и слабая мускулатура этих больных. Мужчины обычно лысые, женщины имеют очень редкие волосы. Лицо худое и ничего не выражающее (*facies myopathica* – лицо миопата), углы рта иногда опущены («грустное лицо»). Сетчатка может быть недоступна осмотру из-за катаракты хрусталика. Дистрофический процесс поражает особенно следующие мышцы: грудино-ключично-сосцевидную и плечелучевую мышцы, разгибатели и пронаторы стопы. Однако дистрофия является широко распространенной, поражаются практически все мышцы лица, туловища и конечностей. Рефлексы снижены или отсутствуют. ЭМГ выявляет миопатический паттерн.

Миотонический компонент имеется у пациентов, которые жалуются на невозможность быстрого расслабления после сжатия. Обследование выявляет замедление релаксации после сильного сжатия, что является и наиболее удобным тестом для этих больных. «ПеркуSSIONная миотония» также может быть оценена при быстром ударе неврологическим молоточком по тенару или расположенному на языке шпателью. Реакция состоит из длительного сокращения, которое проходит после периода более 3 с. Миотоническая реакция очень легко распознается при ЭМГ, когда установка или любое движение иглы вызывает поток потенциалов действия.

4. **Миопатия.** Скапуло-перонеальная форма миопатии, описанная С.Н.Давиденковым, среди прочих проявлений характеризуется медленно нарастающей слабостью перонеальных мышц, что приводит к синдрому хронически прогрессирующей двусторонней свисающей стопы.

5. К свисающей стопе могут приводить и некоторые формы БАС (см. «Синдром бокового амиотрофического склероза»).

II. Острая

1. **Медиальная грыжа поясничного межпозвоночного диска.** При билатеральной свисающей стопе диагностическое решение должно быть быстрым и эффективным, поскольку может быть необходимость в немедленном хирургическом вмешательстве. Это те случаи, когда причиной паралича разгибательных мышц является медиальная – в противоположность заднебоковой – грыжа поясничного межпозвоночного диска.

Пациент может жаловаться на боль в поясничной области с иррадиацией по сгибательной стороне обеих ног, выявляется рефлекторное напряжение мышц туловища. Ахилловы рефлексы снижены или отсутствуют, положителен симптом Ласега. Мочепускание обычно заблокировано. Нарушение чувствительности (онемение, снижение болевой и тактильной чувствительности) быстро распространяется от стопы, охватывая обе ноги. Сразу должна быть выполнена магнитно-резонансная томография, поскольку в этом случае нет реальной тера-

Глава 12

СИММЕТРИЧНАЯ АРЕФЛЕКСИЯ

Само по себе наличие или отсутствие глубоких рефлексов функциональной значимости не имеет: стойкое выпадение, например, ахиллова рефлекса в период ремиссии при грыже межпозвоночного диска никак не нарушает походку и быстрые сгибательно-разгибательные движения стопы. Тем не менее, симметричное выпадение рефлексов указывает на то, что у пациента имеется или ранее имелось поражение периферической нервной системы. Поэтому в таких случаях необходимо тщательное неврологическое и общеклиническое обследование. Симметричное снижение рефлексов с ног, с рук и снижение рефлекса с жевательных мышц (единственный доступный клинической проверке глубокий рефлекс краниальной локализации) – все это требует одинаковых диагностических подходов.

Основные причины симметричной арефлексии:

I. Полинейропатия:

1. ОВДП (синдром Гийена–Барре).
2. Хроническая полинейропатия.

II. Комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз).

III. Наследственная моторно-сенсорная нейропатия (болезнь Шарко–Мари–Тута).

IV. Спинаocerebellарная атаксия (дегенерация).

V. Синдром Эйди.

VI. Спинальная сухотка (tabes dorsalis).

VII. Болезнь моторного нейрона.

I. Полинейропатия

Наиболее частой причиной арефлексии является полинейропатия. Все варианты острой полинейропатии вряд ли могут ускользнуть от внимания врача, поскольку в этих случаях развиваются мышечная слабость и (или) нарушения чувствительности на вовлеченных конечностях или туловище. Поэтому проблема заключается не в выявлении у пациента полинейропатии как таковой, а в определении ее этиологии.

1. **ОВДП (синдром Гийена–Барре).** Существуют четкие диагностические критерии синдрома Гийена–Барре (см. «**Полинейропатии**»), наиболее важными из которых являются: острое или подострое начало; преобладание нарушения двигательных функций над нарушением чувствительности; восходящее распространение симптомов с постепенным вовлечением проксимальных (конечно-поясных) мышц, мышц живота, туловища и дыхательных мышц; частое развитие двустороннего паралича лицевых мышц; повышение уровня белка при

нормальном количестве клеток; замедление скорости проведения возбуждения по нервам. Возможны нарушения в электрической активности мышцы сердца.

Обследование, в частности серологическое, направленное на выявление конкретной причины, совершенно обязательно. Наиболее частыми этиологическими факторами являются вирусные инфекции (вирус Эпштейна–Барр, вирус гепатита типа В), иммунопатии или другие гематологические нарушения. Последние следует иметь в виду при атипичности клинических проявлений, например, при большой выраженности чувствительных расстройств, при нисходящем типе развития симптоматики или при увеличении цитоза в ликворе. К редким причинам острой полинейропатии также относятся алкоголизм с выраженными метаболическими нарушениями и дефицитом витамина В₁, узелковый периартериит, в последующем, как правило, протекающий в виде хронической полинейропатии.

2. Хроническая полинейропатия. Хроническая полинейропатия может на протяжении длительного времени оставаться незамеченной, поскольку пациент не предъявляет характерных жалоб или не принимает всерьез имеющиеся у него симптомы. В такой ситуации симптому следует активно выявлять при неврологическом исследовании.

У многих пациентов, страдающих сахарным диабетом, имеется снижение или выпадение ахилловых и (или) коленных рефлексов, наблюдается легкая атрофия икроножных мышц и мышц передней поверхности голени, при тыльном сгибании пальцев может не пальпироваться короткий разгибатель пальцев стопы в области дорсолатеральной части стопы непосредственно возле латеральной лодыжки. Часто снижена или отсутствует вибрационная чувствительность в области большого пальца стопы или лодыжки. При определении скоростей проведения по нервам выявляют распространенное замедление проведения по двигательным и чувствительным волокнам, что указывает на вторичную миелопатию.

Выявление субклинической полинейропатии у пациентов, поступивших в делириозном состоянии или в состоянии спутанности, может указывать на алкоголизм как причину психических нарушений. Хроническое злоупотребление алкоголем приводит к развитию полинейропатии, клинически характеризующейся снижением глубоких рефлексов и легким парезом мышц нижних конечностей, особенно — разгибателей, и отсутствием выраженных чувствительных расстройств. При электрофизиологических исследованиях выявляется аксональный характер поражения, на который указывает наличие потенциалов денервации при игольчатой ЭМГ при нормальных или почти нормальных скоростях проведения по нервам.

Полное обследование пациента, у которого субклиническая полинейропатия не укладывается ни в одну из перечисленных выше категорий (что бывает нередко), занимает много времени, является дорогостоящим и часто — безрезультатным.

Ниже представлен перечень некоторых редких причин полинейропатии:

- почечная недостаточность;

Глава 13

СИНДРОМ БОКОВОГО

АМИОТРОФИЧЕСКОГО СКЛЕРОЗА

Боковой амиотрофический склероз – ответственный диагноз, равносильный врачу «приговору». Диагноз этот не всегда прост, так как в последние годы заметно расширился круг заболеваний, в клинических проявлениях которых может наблюдаться не болезнь, а синдром БАС. Следовательно, важнейшей задачей является разграничение болезни Шарко от синдрома БАС и уточнение этиологии последнего.

I. Боковой амиотрофический склероз, или болезнь Шарко (или болезнь Герига – Gehrig's disease).

II. Синдромы, имитирующие или похожие на БАС:

1. Поражения спинного мозга:
 - Шейная миелопатия.
 - Другие миелопатии (радиационная, вакуольная при СПИДе, электротравма).
 - Вентральная опухоль спинного мозга.
 - Сирингомиелия (переднероговая форма).
 - Подострая комбинированная дегенерация спинного мозга (недостаточность витамина В₁₂).
 - Семейный спастический парез.
 - Прогрессирующая спинальная амиотрофия (бульбоспинальная и другие формы).
 - Постполио-синдром.
2. Лимфогранулематоз и злокачественные лимфомы.
3. Ганглиозидоз GM2.
4. Интоксикация тяжелыми металлами (свинец и ртуть).
5. Синдром БАС при парапротеинемии.
6. Болезнь Крейтцфельда–Якоба.
7. Мультифокальная моторная нейропатия.
8. Аксональная нейропатия при болезни Лайма.
9. Эндокринопатии.
10. Синдром мальабсорбции.
11. Доброкачественные фасцикуляции.
12. Нейроинфекции.
13. Первичный боковой склероз.

I. Боковой амиотрофический склероз

Болезнь Шарко (болезнь Герига) – тяжелое органическое заболевание неясной этиологии, характеризующееся поражением верхних и нижних мотонейронов, прогрессирующим течением и заканчивающееся неизбежно летальным исходом. Проявлениями БАС, согласно этой дефиниции, являются симптомы поражения нижнего мотоней-

рона, включая слабость, атрофию, крампи и фасцикуляции, и симптомы повреждения кортико-спинального тракта – спастичность и повышение сухожильных рефлексов с патологическими рефлексами при отсутствии сенсорных нарушений. Могут вовлекаться кортико-бульбарные тракты, усиливая уже развившуюся болезнь на уровне ствола мозга. БАС – болезнь взрослых и не начинается у лиц моложе 16 лет.

Наиболее важным клиническим маркером начальных стадий бокового амиотрофического склероза (БАС) является асимметричная прогрессирующая мышечная атрофия с гиперрефлексией (а также с фасцикуляциями и крампи). Болезнь может начинаться с любых поперечнополосатых мышц. Выделяют высокую («прогрессирующий псевдобульбарный паралич»), бульбарную («прогрессирующий бульбарный паралич»), шейно-грудную и пояснично-крестцовую формы. Смерть обычно связана с вовлечением респираторных мышц примерно через 3–5 лет.

Наиболее частым проявлением БАС, встречающимся примерно в 40% случаев, является прогрессирующая слабость мышц одной верхней конечности, обычно начинающаяся с кисти (начало с проксимально расположенных мышц отражает более благоприятный вариант болезни). Если начало болезни связано с появлением слабости в мышцах кисти, то обычно вовлекаются мышцы тенара в виде слабости аддукции (приведения) и оппозиции большого пальца. Это затрудняет схватывание большим и указательным пальцами и приводит к нарушению тонкого моторного контроля. Больной ощущает затруднения при подборании мелких предметов и при одевании (пуговицы). Если поражается ведущая рука, то отмечаются прогрессирующие затруднения при письме, а также в повседневной бытовой деятельности.

При типичном течении болезни наблюдается неуклонно прогрессирующее вовлечение других мышц той же самой конечности и затем распространение на другую руку, перед тем как поражаются нижние конечности или бульбарные мышцы. Болезнь может начинаться и с мышц лица или рта и языка, с мышц туловища (разгибатели страдают больше сгибателей) или нижних конечностей. При этом вовлечение новых мышц никогда не «догоняет» те мышцы, с которых началась болезнь. Поэтому самая короткая продолжительность жизни наблюдается при бульбарной форме: больные умирают от бульбарных расстройств, оставаясь на ногах (больные не успевают дожить до паралича в ногах). Относительно благоприятная форма – пояснично-крестцовая.

При бульбарной форме наблюдаются те или иные варианты комбинации симптомов бульбарного и псевдобульбарного паралича, что проявляется главным образом дизартрией и дисфагией, а затем – респираторными нарушениями. Характерным симптомом практически всех форм БАС является раннее повышение нижнечелюстного рефлекса. Дисфагия при глотании жидкой пищи наблюдается чаще, чем твердой, хотя глотание твердой пищи по мере прогрессирования заболевания затрудняется. Развивается слабость жевательных мышц, мягкое небо свисает, язык в полости рта неподвижен и атрофичен. Наблюдается анартрия, непрерывное истечение слюны, невозможность глотания. Повышается риск аспирационной пневмонии. Полез-

Часть II

**Болевые
синдромы**

Глава 1

БОЛИ В ОБЛАСТИ ПЛЕЧЕВОГО ПОЯСА И ПРОКСИМАЛЬНЫХ ОТДЕЛОВ РУКИ

Как и при диагностике многих других патологических состояний, диагностический алгоритм упрощается при предварительном разделении возможных патологических состояний на две группы в зависимости от характера начала заболевания (острое, постепенное).

I. Острое начало:

1. Синдром «замороженного плеча».
2. Невралгическая плечевая амиотрофия.
3. Боковая грыжа цервикального межпозвоночного диска.
4. Метастатическое поражение шейного отдела позвоночника.
5. Воспалительные заболевания шейного отдела позвоночника.
6. Опоясывающий герпес.
7. «Хлыстовая травма».
8. Спинальная эпидуральная геморрагия.

II. Постепенное начало:

1. Дегенеративные и другие заболевания позвоночника на шейном уровне.
2. Экстремедуллярная опухоль на шейном уровне.
3. Опухоль Панкоста.
4. Сирингомиелия и интрамедуллярная опухоль.
5. Артроз плечевого сустава.
6. Поражения плечевого сплетения.
7. Постгерпетическая невралгия.
8. Туннельная нейропатия надлопаточного нерва.
9. Регионарная психогенная боль.

I. Острое начало

1. **Синдром «замороженного плеча».** Термин «замороженное плечо» обычно используется для описания симптомокомплекса, который чаще формируется на конечной стадии постепенно развивающейся патологии плечевого сустава (*плечелопаточная периартропатия*). При рентгенографии плечевого сустава в таких случаях определяются *артроз* и (или) отложения кальция в боковых отделах суставной капсулы. Однако иногда этот синдром развивается остро: появляется боль в плече и отраженная боль в руке, что вынуждает пациента избегать движений в плечевом суставе. Движения в шее не влияют на боль или лишь немного усиливают ее; повышение ликворного давления также не влияет на интенсивность боли. При отведении руки возникает интенсивная боль и рефлекторное сокращение мышц плечевого пояса. При таком состоянии двигательные функции исследовать очень трудно. Глубокие

рефлексы не снижены, чувствительных нарушений нет. В основе такой клинической картины часто лежит **миофасциальный синдром**.

При этом триггерная точка часто выявляется сначала в подлопаточной мышце, затем — в большой и малой грудных мышцах, в широчайшей мышце спины и в трехглавой мышце плеча (реже — в других мышцах). Ограничивают движения в плечевом суставе боль и мышечный спазм, который является в данном случае частью противоболевой реакции. Возможны вторичные изменения в сухожилиях и тканях спазмированных мышц.

2. Невралгическая плечевая амиотрофия (синдром Парсонейджа—Тернера). Заболевание возникает остро. Вовлекается, как правило, ведущая рука (в большинстве случаев — правая). Болеют в основном мужчины молодого возраста. Основным симптомом является интенсивная боль в области плеча и проксимальных отделах руки, которая может распространяться вниз по радиальной поверхности предплечья до большого пальца кисти. Через несколько часов или на 2-е сутки заболевания возникает ограничение движений в плече из-за слабости мышц плечевого пояса и боли, которая при движениях рукой усиливается. Важным дифференциально-диагностическим критерием, позволяющим исключить грыжу межпозвоночного диска, является отсутствие усиления боли при движениях в шее.

Степень мышечной слабости можно оценить к концу 1-й недели заболевания, когда боль притупляется. В неврологическом статусе выявляют симптомы поражения моторных волокон верхней части плечевого сплетения. У большинства пациентов имеются парезы дельтовидной, передней зубчатой и надостной мышц. Возможно вовлечение двуглавой мышцы плеча. В редких случаях определяется изолированный парез одной мышцы, например — зубчатой или диафрагмы. Характерно быстрое развитие мышечных атрофий. Рефлексы, как правило, сохранены, в некоторых случаях может снижаться рефлекс с двуглавой мышцы плеча. Чувствительных расстройств нет (не считая проходящей боли) или они минимальны, что объясняется тем фактом, что пораженная часть **плечевого сплетения** содержит в основном двигательные волокна (за исключением подмышечного нерва, зона иннервации которого располагается на наружной поверхности верхней части плеча и по площади сравнима с площадью ладони).

При исследовании скоростей проведения по нервам выявляют замедление проведения возбуждения по плечевому сплетению. К концу 2-й недели заболевания при ЭМГ обнаруживают признаки денервации заинтересованных мышц. Изменений в ликворе при этом заболевании обычно нет, поэтому при наличии характерной клинической картины проведение люмбальной пункции необязательно. Прогноз благоприятный, однако функциональное восстановление может занимать несколько месяцев. Патогенез не совсем ясен.

3. Боковая грыжа цервикального межпозвоночного диска. Для образования грыжи межпозвоночного диска на цервикальном уровне чрезмерная нагрузка необязательна. Фиброзное кольцо, вовлеченное в дегенеративный процесс, очень истончено, и его разрыв может произойти спонтанно или при произведении самого обычного движения, напри-