

О.С.Левин, Д.Р.Штульман

НЕВРОЛОГИЯ

*Справочник
практического
врача*

14-е издание



**Москва
«МЕДпресс-информ»
2022**

УДК 616.8(035)

ББК 56.12я2

Л36

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.

Левин, Олег Семенович.

Л36 Неврология: справочник практ. врача / О.С.Левин, Д.Р.Штульман. – 14-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2022. – 896 с.
ISBN 978-5-907504-34-9.

Справочник содержит основные сведения о диагностике и лечении неврологических синдромов и заболеваний, часто встречающихся в клинической практике. Особое внимание уделено неотложным состояниям, неврологическим осложнениям соматических заболеваний, а также тактике ведения неврологических заболеваний при беременности. В издании расширен спектр рассматриваемых неврологических заболеваний, дополнены разделы, посвященные методам исследований, вегетативным нарушениям, болевым синдромам, когнитивным и экстрапирамидным расстройствам, вестибулопатиям. Сведения о тактике диагностических мероприятий и фармакотерапии при неврологических заболеваниях и синдромах скорректированы с учетом новейших данных.

Доступность и четкость изложения, подробное обсуждение «пограничных» проблем делают справочник полезным не только для неврологов, но и для терапевтов, хирургов, гинекологов, психиатров, кардиологов, эндокринологов, гематологов, врачей других специальностей. Он может быть также использован при обучении студентов старших курсов медицинских институтов, интернов, клинических ординаторов.

УДК 616.8(035)

ББК 56.12я2

ISBN 978-5-907504-34-9

© Левин О.С., Штульман Д.Р., 2014, 2018, 2022

© Оформление, оригинал-макет. Издательство
«МЕДпресс-информ», 2014, 2018, 2020, 2022

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	7
Список сокращений	9
I. Методы диагностики	10
Клинический осмотр	10
Инструментальные методы исследования	31
Люмбальная пункция и исследование цереброспинальной жидкости	41
II. Неврологические синдромы	47
Агнозия	47
Амнезия	48
Анизокория	53
Апраксия	54
Афазия	56
Беспокойных ног синдром	59
Боль	62
Боль в грудной клетке	72
Боль в пояснице и нижних конечностях	79
Боль в шее и верхних конечностях	99
Бульбарный паралич	106
Вегетативная дистония	107
Вегетативные кризы	114
Вегетативная недостаточность	123
Внутричерепная гипертензия	130
Гиперкинезы	134
Гипоталамический синдром	153
Головная боль	157
Головокружение	172
Горнера синдром	186
Делирий	188
Зуд	191
Икота	192
Когнитивные нарушения	193
Кома	197
Крампи	207
Краниальные невропатии множественные	208
Лицевая боль	211
Менингеальный синдром	215
Нарушения сна и бодрствования	217
Нарушения ходьбы	225
Нейрогенные нарушения мочеиспускания	230
Нистагм	235

Обморок	235
Ортостатической толерантности нарушение	240
Офтальмоплегия	241
Падения	245
Паралич	250
Паркинсонизм	255
«Пустого» турецкого седла синдром	267
Рейно синдром	268
Рефлекторная симпатическая дистрофия	270
Слепота	273
Спастичность	275
Судороги	277
Шум в ушах	280
Эректильная дисфункция	281
Эритромелалгия	283
III. Неврологические заболевания	285
Абсцесс мозга	285
Адренолейкодистрофия	288
Альцгеймера болезнь	290
Аутоиммунные энцефалопатии	295
Боковой амиотрофический склероз	299
Ботулизм	303
Вен и синусов мозговых тромбоз	304
Галлервордена–Шпатца болезнь	305
Гентингтона болезнь	307
Гепатолентикулярная дегенерация	310
Гидроцефалия	313
Гийена–Барре синдром	316
Глиоматоз головного мозга	321
Деменция	322
Детский церебральный паралич	352
Дисциркуляторная энцефалопатия	355
Доброкачественная (идиопатическая) внутричерепная гипертензия	365
Заболевания спинного мозга	367
Заикание	374
Злокачественный нейролептический синдром	375
Инсульт	377
Истерия	421
Кластерная (пучковая) головная боль	425
Клещевой энцефалит	429
Компрессионные невропатии	430
Краниовертебральные аномалии	434
Лобно-височная дегенерация	436
Лейкоэнцефалопатия задняя	439
Лейкоэнцефалопатия прогрессирующая мультифокальная	441
Лепра	441
Лицевого нерва невропатия	443

Ломкой X-хромосомы синдром	447
Менингит	448
Миастения	460
Мигрень	465
Минимальная мозговая дисфункция	481
Миопатии	483
Мозжечковая атаксия	495
Мышечных лож синдром	502
Невралгия тройничного нерва	503
Неврозы	506
Нейроакантоцитоз	512
Ниманна–Пика болезнь	513
Опоясывающий герпес	514
Оптикомиелит	517
Опухоли головного мозга	519
Паркинсона болезнь	528
Первичные прогрессирующие афазии	551
Периодический паралич	555
Плексопатии	557
Подострый склерозирующий панэнцефалит	560
Позвоночно-спинномозговая травма	562
Полиневропатии	568
Полиомиелит	588
Помпе болезнь	589
Прионные заболевания	590
Рассеянный склероз	593
Рассеянный энцефаломиелит	610
Ретта синдром	611
Сирингомиелия	613
Спинальная мышечная атрофия	614
Столбняк	616
Туретта синдром	619
Фабри болезнь	623
Факоматозы	624
Фенилкетонурия	627
Хроническая травматическая энцефалопатия	628
Хронической усталости синдром	630
Церебральная амилоидная ангиопатия	632
Черепно-мозговая травма	635
Энурез ночной	653
Энцефалит	656
Энцефалопатия	661
Эпилепсия	662
Эссенциальный тремор	695

IV. Неврологические расстройства при интоксикациях, инфекционных, паразитарных, соматических заболеваниях и беременности	701
Алкоголизм	701
Амилоидоз	707
Антифосфолипидный синдром	710
Беременность	712
Васкулиты	722
Гематологические заболевания	735
Гемохроматоз	744
Диффузные заболевания соединительной ткани	745
Дыхательная недостаточность	755
Желудочно-кишечные заболевания	756
Заболевания сердечно-сосудистой системы	760
Злокачественные новообразования	769
Интоксикации	776
Клещевой боррелиоз (лаймская болезнь)	786
Наркомании	789
Нейроковид-19	792
Педжета болезнь	801
Печеночная недостаточность	802
Порфирии	809
Почечная недостаточность	817
Ревматизм	823
PANDAS	826
Саркоидоз	826
Сахарный диабет	831
Сепсис	841
Синдром приобретенного иммунодефицита	841
Сифилис	849
Спондилоартропатии	854
Токсоплазмоз	855
Туберкулез ЦНС	856
Цистицеркоз	859
Электролитные нарушения	861
Эндокринопатии	866
Эхинококкоз	876

ПРЕДИСЛОВИЕ

Неврология относится к числу наиболее интенсивно развивающихся клинических дисциплин. Появившиеся в последние десятилетия новые методы диагностики и лечения привели к существенным изменениям в практике ведения неврологических больных. Сфера курабельности в неврологии значительно расширилась, и представление о неврологах как о «плохих лечебниках» уже не соответствует действительности. В связи с этим возросли требования к профессиональным знаниям и умениям практических врачей, повысилась их ответственность за выявление курабельных заболеваний на ранней стадии и выбор оптимального лечения.

Создавая справочник, авторы руководствовались стремлением снабдить практических врачей информацией о диагностике и лечении наиболее распространенных неврологических заболеваний, которая бы отражала современный уровень развития медицинской науки, была бы представлена в форме, наиболее удобной для врачей, и отвечала бы на те вопросы, которые ежедневно возникают в их работе. Современные тенденции таковы, что врачи все чаще работают в рамках жестких рекомендаций, так называемых протоколов. Однако практика требует от врача не слепого копирования рекомендуемых схем, а индивидуализации лечения с учетом особенностей течения заболевания, реакции больного на лечение, его личностных особенностей и т.д. Поэтому авторы стремились не столько к тому, чтобы дать универсальные и потому всегда недостаточные «прописи», сколько к тому, чтобы представить информацию, необходимую для принятия осмысленных клинических решений, объяснить логику выбора того или иного диагностического метода или лечебного средства. То, что предыдущие издания справочника разошлись за 15 лет общим тиражом почти 50 тыс. экземпляров, свидетельствует, что этот подход оказался востребованным практическими врачами.

Книга создавалась главным образом для неврологов. Вместе с тем авторы стремились к тому, чтобы она могла стать источником информации о неврологических заболеваниях для врачей общей практики и врачей других специальностей, которым в своей практической работе приходится оказывать помощь пациентам с патологией нервной системы. Усложнение клинической медицины делает необходимым специализацию врача, но вместе с тем практическая работа современного врача невозможна без его широкой осведомленности в смежных дисциплинах.

Справочник построен таким образом, чтобы максимально облегчить врачу поиск информации, необходимой для решения конкретной клинической проблемы. Книга состоит из четырех основных разделов. В I разделе читатель найдет краткое описание методов исследования в неврологии. Во II разделе рассмотрены основные неврологические синдромы, с которыми врач непосредственно сталкивается на практике (например, головная боль и головокружение, нарушение сна и кома, амне-

зия и деменция). В статьях этого раздела главным образом рассматриваются проблемы диагностики. Раздел III посвящен описанию основных неврологических заболеваний. Часть синдромов (например, полиневропатии) представлена именно в этом разделе, так как при их описании основное внимание уделено нозологическим формам, при которых они наблюдаются, и вопросам их лечения. И наконец, в IV разделе рассмотрены неврологические проявления инфекционных, соматических заболеваний, интоксикаций и беременности – при всех этих состояниях патология нервной системы не является обязательной, но составляет существенную часть спектра их возможных клинических проявлений. Раздел соматоневрологических нарушений может быть в равной степени интересен и неврологам, и врачам других специальностей. Вызван ли тот или иной неврологический синдром соматическим заболеванием, имеющимся у больного, как можно доказать эту связь, какие коррективы он требует внести в лечение основного заболевания, требует ли он специфической терапии – помощь в разрешении этих вопросов авторы считают одной из основных задач книги.

В 14-е издание внесены ряд дополнений и изменений, продиктованных стремительным развитием клинической неврологии за последние годы. Сведения о тактике диагностических мероприятий и фармакотерапии при неврологических заболеваниях и синдромах скорректированы с учетом новейших данных.

Подробную фармакологическую и клиническую характеристику препаратов, упомянутых в данном издании, можно найти в книге «Основные лекарственные средства, применяемые в неврологии», 16-е издание которой вышло в 2021 г. Ее можно рассматривать как приложение к настоящему справочнику.

Мы благодарны коллегам за доброжелательные отзывы и ценные замечания. В частности, выражаем глубокую благодарность А.Ш.Чимагомедовой за помощь в подготовке нового издания книги.

И впредь любые замечания и предложения по совершенствованию справочника будут приняты с благодарностью.

I. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Своеобразие неврологии во многом объясняется тем особым значением, которое придается топическому диагнозу. Сложная, но упорядоченная организация нервной системы нередко позволяет исключительно точно установить место поражения. Но определение локализации очага – не самоцель, а средство сузить поле диагностического поиска до обозримых пределов, избежать лишних исследований и диагностических ошибок. Многие заболевания избирательно поражают структуры нервной системы, поэтому, отвечая на вопрос «Где локализован очаг поражения?», мы тем самым зачастую получаем ответ и на вопрос «**Что** это за процесс?».

КЛИНИЧЕСКИЙ ОСМОТР

Анамнез. Данные анамнеза имеют ключевое значение в диагностике неврологических заболеваний, предоставляя до 80% диагностически значимой информации. Вначале обычно выслушивают активные жалобы, задавая открытые вопросы («Что Вас беспокоит?»). Затем переходят к наводящим (закрытым) вопросам (например, «Распространяются ли боли в стопу?»), уточняя характеристику симптомов и выясняя весь спектр возможных жалоб. Важно установить динамику и хронологический порядок жалоб, попросить больного выделить наиболее значимые для него расстройства. Нужно сопоставить жалобы с соматическими расстройствами, сведениями о принимавшихся больным лекарственных препаратах, с его социальным положением и семейными отношениями. Информацию, полученную от больного, иногда нужно проверить в беседе с родственниками или знакомыми.

Спектр жалоб, возможных при неврологических заболеваниях, весьма широк (табл. I-1).

Важно не просто зафиксировать жалобу, но и определить, что больной понимает под ней: люди вкладывают различное содержание в термины «боль», «головокружение», «слабость», и задача врача – максимально конкретизировать жалобу больного, определив одновременно, как это расстройство влияет на его профессиональную и бытовую деятельность, семейную жизнь. Нужно расспросить, имеют ли симптомы преходящий или пароксизмальный характер, как они меняются в течение дня, как зависят от активности больного.

Выясняя *анамнез заболевания*, следует обратить особое внимание на характер начала заболевания (острое, подострое, постепенное) и тип течения (монофазный, ремиттирующий, прогрессирующий). Острое начало характерно для сосудистых,

Таблица I-1

Основные жалобы при неврологических заболеваниях и их характеристика

<p>Головная боль: локализация, начало (внезапное, постепенное), периодичность, частота, время суток (утро, вечер), продолжительность, интенсивность (по 5- или 10-балльной шкале), характер (пульсирующий, сжимающий и т.д.), провоцирующие факторы (изменение позы, физическая нагрузка, чиханье и т.д.), влияние на повседневную деятельность, эффект анальгетиков, сопутствующие симптомы (рвота, нарушение зрения, свето- и звукобоязнь, изменения АД).</p> <p>Головокружение: начало, характер (вращательное, предобморочное состояние, дурнота, неуверенность при ходьбе), периодичность, продолжительность, провоцирующие факторы (изменение позы, движения головой, тревога, гипервентиляция) или ситуации, облегчающие факторы, сопутствующие проявления (нарушение слуха, шум в ушах, тошнота и рвота, шаткость при ходьбе).</p> <p>Нарушение зрения: начало, продолжительность, частота, провоцирующие факторы, характер симптомов (слепота на один или оба глаза, полная или частичная, выпадение полей зрения, позитивные феномены – вспышки света, мерцание), колебания симптоматики в течение суток.</p> <p>Двоение: начало, стойкость, исчезает ли при закрытии одного глаза, горизонтальное или диагональное, при взгляде в какую сторону усиливается.</p> <p>Нарушения речи: начало, продолжительность, частота, характер, нарушение фонации (ослабление или носовой оттенок голоса), артикуляции (смазанность, нечеткость речи), снижение речевой продукции, нарушение понимания, повторения, затруднения при нахождении слова, нарушение письма и чтения.</p> <p>Нарушение глотания: начало, продолжительность, выраженность (поперхивание, афагия), характер (жидкая, твердая пища), наличие слюнотечения, колебания в течение суток.</p> <p>Нарушения движения: начало, продолжительность, частота, темп прогрессирования, характер (мышечная слабость, нарушение координации и устойчивости, непроизвольные движения), локализация и выраженность (нарушение тонких движений конечностей, нарушение ходьбы).</p> <p>Нарушения чувствительности: начало, продолжительность, частота, провоцирующие факторы (физическая нагрузка, движения шеи), облегчающие факторы (покой), характер (боль, онемение, парестезии), локализация.</p> <p>Потеря сознания: внезапность, продолжительность, частота, провоцирующие факторы, предшествующие симптомы (потемнение в глазах, дурнота), наличие судорог, непроизвольного мочеиспускания, прикуса языка, травм, сердечно-сосудистые дыхательные расстройства, скорость восстановления сознания, состояние после приступа, злоупотребление алкоголем.</p> <p>Тазовые нарушения: нарушение мочеиспускания и дефекации, характер (недержание, задержка), начало, давность, частота.</p> <p>Нарушение высших мозговых функций: нарушение внимания, памяти, ориентации, мышления, фон настроения, изменение характера и поведения – начало, стойкость, темп прогрессирования.</p>

инфекционных заболеваний, отравлений и метаболических расстройств. Воспалительные поражения часто проявляются подостро. Для опухолей и дегенеративных заболеваний свойственно более постепенное развитие (см. табл. I-2).

При хронических процессах бывает нелегко выяснить давность заболевания: в этом случае симптомы появляются исподволь, и больной обращает на них внимание спустя несколько месяцев или даже лет, нередко после легкой травмы,

Таблица I-2

Особенности течения заболевания при различных типах поражения головного мозга

Течение заболевания	Очаговое поражение головного мозга	Диффузное поражение головного мозга
Острое	Инсульт	Метаболическая/токсическая энцефалопатия
Подострое	Энцефалиты	
Хроническое	Опухоли	Дегенеративные заболевания

инфекции или психологического стресса. Поэтому относиться к его словам нужно критически, хотя больного всегда следует спросить о тех факторах, с которыми он связывает развитие заболевания или его обострение. В неврологии особенно актуально знаменитое изречение: *post hoc non est propter hoc* (после этого – не значит вследствие этого).

Выясняя *анамнез жизни*, врач должен представить себе наиболее важные этапы жизни больного, его образование, профессию, социальный статус, отношения в семье. Нужно выяснить, подвергался ли он действию токсичных веществ, не злоупотребляет ли алкоголем или наркотическими веществами, не посещал ли районы, эндемичные по отношению к инфекционным заболеваниям. Необходимо установить, какими заболеваниями страдал больной, какие лекарственные средства принимал. Головная боль, эпилептические припадки, насильственные движения или полиневропатия могут оказаться проявлением побочного действия лекарственных средств. Значительная часть неврологических заболеваний имеет наследственный характер, поэтому нужно всегда тщательно выяснять семейный анамнез, а иногда проводить обследование родственников.

Общий осмотр. Неврологические симптомы часто бывают проявлением соматических заболеваний, поэтому неврологическому осмотру должен всегда сопутствовать общий осмотр. Особое внимание следует обратить на температуру, АД, ритм сердечной деятельности, шумы в сердце и сонных артериях, наличие цианоза и других признаков дыхательной недостаточности, снижение или увеличение массы тела, наличие уплотнений в молочных железах, увеличение лимфатических узлов, печени и селезенки, состояние предстательной железы, наличие источников инфекции (зубы, уши, придаточные пазухи носа), кожные изменения (высыпания, ангиомы, пигментные пятна).

Неврологический осмотр часто лишь подтверждает мнение, сформировавшееся при сборе анамнеза, но иногда неожиданное обнаружение того или иного признака (например, рефлекса Бабинского) меняет первоначальное предположение о характере заболевания. Осмотр проводят по определенному плану, обычно *сверху вниз*.

1. Состояние сознания. Сознание – интегративная функция головного мозга, выражающаяся в способности адекватно воспринимать, осмысливать и реагировать на окружающую обстановку, ориентироваться в ней, запоминать происходящие события, вступать в речевой контакт, выполнять произвольные целесообразные поведенческие акты. Нарушения сознания обычно возникают вследствие острого диффузного или очагового поражения головного мозга (при черепно-моз-

говой травме, энцефалите, инсульте и т. д.), метаболических нарушений (гипоксии, гипогликемии, почечной или печеночной недостаточности), нарушений водно-электролитного баланса (гипонатриемии, гиперкальциемии и т. д.), интоксикации, а также при эпилепсии и шизофрении. Выделяют количественные и качественные нарушения сознания.

Количественное нарушение сознания, или угнетение сознания, характеризуется прежде всего уменьшением реактивности больного, выражающимся в снижении речевых и двигательных реакций на внешние стимулы. При этом ясному сознанию соответствует адекватная, дифференцированная реакция на сложные стимулы, а терминальной коме – абсолютная ареактивность. Между этими двумя крайними точками существует непрерывный спектр, который условно делят на ряд состояний: *оглушение* (умеренное и глубокое), *сопор*, *кома* (умеренная, глубокая, терминальная) (см. табл. I-3).

Угнетение сознания – один из важнейших неврологических синдромов, связанный с дисфункцией верхней части ствола (восходящей активирующей системы) или обоих больших полушарий.

Помимо качественной оценки нарушения сознания, важна и количественная оценка, которую можно произвести с помощью шкалы комы Глазго (см. табл. I-4). Она предусматривает оценку 3 основных функций: открывание глаз, вербальная (словесная) реакция, двигательная реакция. Таким образом, описывая степень угнетения сознания, следует качественно определить состояние, сопроводив его подробным описанием реакций больного и количественной оценкой по шкале Глазго.

Если больной, ранее пребывавший в коме, открывает глаза и внешне напоминает бодрствующего человека, но у него отсутствуют какие-либо признаки сознания (он не реагирует на окружающее, не фиксирует глазами предметы, не совершает целенаправленных движений, не пытается вступить в контакт с помощью звуков), то у него диагностируют *вегетативное состояние* (см. II, *Кома*). Вегетативное состояние может быть проходящим, являясь этапом восстановления сознания, или стойким (хроническим, персистирующим). Условно выделяют также состояние, переходное между вегетативным состоянием и состоянием ясного сознания (*состояние «малого сознания»*), при котором выявляются минимальные признаки осознанных действий, однако полноценный контакт с пациентом невозможен.

К *качественным нарушениям сознания* относят его помрачение и спутанность. Помрачение сознания характеризуется преимущественно продуктивными симптомами: галлюцинациями, бредом, сноподобными переживаниями, явлениями дереализации и деперсонализации. В состоянии помраченного сознания нередко отмечается бесцельное хаотичное психомоторное возбуждение, но иногда больной может осуществлять сложные и последовательные, внешне целенаправленные поведенческие акты, которые затем полностью амнезируются. Вариантами помрачения сознания являются делирий, онейроид, сумеречное помрачение сознания, аментивное состояние.

Спутанность сознания отличается от помрачения сознания доминированием дефицитарных расстройств, среди которых преобладают нарушения внимания, ориентации и памяти. Спутанность сознания часто возникает при очаговых

III. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ЗАБОЛЕВАНИЯ

АБСЦЕСС МОЗГА – инкапсулированное скопление гноя в веществе мозга, возникает контактным путем (при отите, остеомиелите, мастоидите, синусите), в результате гематогенного распространения из отдаленного источника или непосредственного инфицирования (при ЧМТ или нейрохирургическом вмешательстве). Абсцесс нередко возникает у детей и молодых лиц (средний возраст – 30–40 лет).

Этиология. Источником инфекции чаще всего служат легкие (bronхоэктазы, абсцесс легких), зубы, кожные нагноения (в том числе на лице), кости, желчный пузырь, органы малого таза, прямая кишка, сердце (бактериальный эндокардит). У детей абсцесс нередко возникает на фоне врожденного порока сердца со сбросом крови справа налево (тетрада Фалло, дефект межжелудочковой перегородки и др.). Частая причина абсцессов – проникающие ранения головы, вдавленные переломы черепа, нейрохирургические операции. Примерно в 20% случаев источник инфекции остается неизвестным. К абсцессу предрасполагают сахарный диабет, злокачественные новообразования, лейкозы, лимфомы, саркоидоз, СПИД, иммуносупрессивная терапия, хронические заболевания печени и почек.

Клиническая картина. Для абсцесса головного мозга характерна триада признаков: головная боль, лихорадка, очаговая неврологическая симптоматика (гемипарез, афазия, гемианопсия), но в полном виде она встречается менее чем у половины больных. С формированием капсулы (к концу 1–2-й недели) общинфекционные проявления обычно уменьшаются. Нередки менингеальные симптомы, эпилептические припадки, угнетение сознания, застойные ДЗН. Летальный исход возможен в связи с вклиниванием или прорывом гноя в желудочки.

Диагностика. При подозрении на абсцесс мозга или субдуральную эмпиему показаны КТ, МРТ или радиоизотопная скintiграфия. На ранней стадии формирования абсцесса КТ выявляет гомогенную зону пониженной плотности (церебрит), а по ее периферии располагается зона пониженной плотности, соответствующая перифокальному отеку. При введении контраста он накапливается по периферии очага. В некоторых случаях выявляются геморрагии или гидроцефалия. ЭхоЭС может обнаружить смещение срединных структур, но ее данные не надежны. Лейкоцитоз в периферической крови и повышение СОЭ выявляются лишь у 50–60% больных.

Для установления первичного очага прибегают к рентгенографии грудной клетки, эхоКГ, ультразвуковому исследованию брюшной полости. Рентгенография

Таблица III-1

Предполагаемые возбудители и эмпирическая антибактериальная терапия при абсцессе мозга в зависимости от источника инфекции и прдрасполагающего заболевания (по Kastenbauer, 2002; с изменениями)

Источник инфекции/заболевание	Локализация абсцесса	Предполагаемые возбудители	Эмпирическая антибактериальная терапия
Придаточные пазухи носа	Лобная доля	Стрептококки, золотистый стафилококк, гемофильная палочка, бактерии	Цефалоспорины III поколения + метронидазол
Отогенная инфекция	Височная доля, мозжечок	Стрептококки, бактерии (особенно протей), синегнойная палочка, гемофильная палочка	Цефтриаксон + метронидазол
Одонтогенная инфекция	Лобная доля	Стрептококки, стафилококки, бактерии, фузобактерия, актиномицеты	Цефалоспорины III поколения + метронидазол
Бактериальный эндокардит	Возможно вовлечение любой доли, часто множественные абсцессы	Золотистый стафилококк, стрептококки	Цефалоспорины III поколения + полусинтетический пенициллин + метронидазол
Леточная инфекция (абсцесс, эмпиема, бронхоэктазы)	Возможно вовлечение любой доли, часто множественные абсцессы	Стрептококки, стафилококки, бактерии, фузобактерия, энтеробактерии	Цефалоспорины III поколения + метронидазол
Пороки сердца со сбросом крови справа налево, легочные артериовенозные мальформации	Возможно вовлечение любой доли, часто множественные абсцессы	Стрептококки, стафилококки, пептострептококк	Цефалоспорины III поколения + метронидазол
Проникающая ЧМТ, послеоперационная инфекция	Зависит от локализации повреждения	Стафилококки, стрептококки, энтеробактерия, клостридии	Меропенем + ванкомицин
Неизвестны	Любая локализация	Стрептококки, пептострептококк, бактерии, гемофильная палочка, стафилококки	Цефалоспорины III поколения + метронидазол + ванкомицин
Иммуносупрессия (после пересадки костного мозга или внутривенного органа)	Возможно вовлечение любой доли, часто множественные абсцессы	Aspergillus, Candida, нокардия, токсоплазма	Амфотерицин В (или итраконазол) + триметоприм-сульфаметоксазол
СПИД	Возможно вовлечение любой доли, часто множественные абсцессы	Токсоплазма, криптококк, листерия, микобактерии, Candida, Aspergillus	Пириметамин + сульфадиазин или пириметамин + клиндамицин

Таблица III-2

Антибактериальные средства, применяемые для лечения абсцесса мозга

Препарат	Доза
Амфотерицин В	0,6–1 мг/кг/сут. в/в
Ванкомицин	500 мг в/в 4 раза в день
Интраканазол	400 мг/сут. внутрь
Клиндамицин	600–800 мг в/в 3–4 раза в день
Меропенем	1–2 г в/в 3 раза в день
Метронидазол	500 мг в/в 3–4 раза в день
Оксациллин	12 мг/сут. в/в 4–6 введений
Пириметамин	50–200 мг/сут. внутрь (нагрузочная доза), затем 25–50 мг/сут. 3–6 нед.
Сульфадиазин	6–8 мг/сут. внутрь
Триметоприм-сульфаметоксазол	15–20 мг/кг/сут. (по триметоприму)
Цефотаксим	2 г в/в 6 раз в день
Цефтазидим	2 г в/в 3 раза в день
Цефтриаксон	2 г в/в 2 раза в день

черепе или КТ помогают выявить остеомиелит черепа, синусит, отит, мастоидит. Важно исключить и одонтогенную инфекцию. Необходим посев крови на аэробные и анаэробные культуры, однако он дает положительные результаты редко – примерно в 10–15% случаев. *ЛП при подозрении на абсцесс, как и другой объемный процесс, противопоказана.* Дифференциальный диагноз проводят с первичными и метастатическими опухолями, герпетическим энцефалитом, септическим тромбозом венозных синусов (см. III).

Лечение преимущественно хирургическое. В крупных хирургических центрах методом выбора считается стереотаксическая аспирация, проводимая через фрезевое отверстие под контролем КТ. В ранней фазе (когда еще не сформировалась капсула), а также при небольших, множественных или недоступных для оперативного вмешательства абсцессах возможна консервативная терапия (под контролем КТ). Выбор препарата зависит от возбудителя. До его определения проводится эмпирическая терапия, которую назначают с учетом возможного источника инфекции или предрасполагающего заболевания (табл. III-1).

Следует учитывать, что микрофлора абсцесса чаще всего бывает смешанной, поэтому наиболее универсальной является комбинация цефалоспорины III поколения (цефтриаксон, цефотаксим) с антибиотиком, действующим на стафилококки (например, оксациллином или ванкомицином), и/или средствами против анаэробных бактерий (например, метронидазолом). Антибактериальные препараты вводят в/в в высоких дозах (табл. III-2) в течение 4–8 нед. Об успешности терапии можно судить по улучшению состояния больного, снижению уровня С-реактивного белка, уменьшению размеров абсцесса (по данным КТ).

Если к концу 4-й недели консервативного лечения абсцесс не уменьшается в размерах, то показано оперативное вмешательство для уточнения диагноза, получения материала для бактериологического исследования и максимально возможного удаления измененной ткани. Необходима санация первичного очага. При наличии признаков внутричерепной гипертензии назначают осмотические

диуретики и кортикостероиды. После излечения иногда рекомендуют назначить антибиотики внутрь в течение 2–3 мес. во избежание рецидива (при наличии predisposing факторов).

Прогноз. Примерно у 50–70% выживших происходит полное восстановление, у других остается резидуальный дефект (гемипарез, афазия, эпилептические припадки).

АДРЕНОЛЕЙКОДИСТРОФИЯ – одно из наиболее частых наследственных нейрометаболических заболеваний, преимущественно поражающее белое вещество больших полушарий и кору надпочечников. Распространенность составляет от 1,3 до 5 случаев на 100 000 населения.

Передается по X-сцепленному рецессивному типу. Генетический дефект на X-хромосоме нарушает продукцию мембранного белка пероксисом, что ведет к нарушению метаболизма жирных кислот с очень длинной цепью и их накоплению в организме. Как и при других X-сцепленных заболеваниях, болеют преимущественно лица мужского пола. Характерна неполная пенетрантность гена – часть мужчин, имеющих его, остаются асимптомными. С другой стороны, у 20% женщин – носительниц патологического гена – развиваются легкие или умеренные проявления заболевания.

Экспрессивность гена вариабельна – он может вызывать: 1) церебральную (классическую) форму заболевания с массивным поражением белого вещества больших полушарий; 2) адреномиелоневропатию с преимущественным поражением спинного мозга и периферических нервов; 3) изолированную надпочечниковую недостаточность (без вовлечения нервной системы).

Церебральная форма адренолейкодистрофии чаще всего проявляется в детском и подростковом возрасте (7–12 лет), значительно реже – у взрослых. Первыми симптомами могут быть рассеянность, снижение памяти, раздражительность, замкнутость, агрессивность, эпилептические припадки. В последующем быстро развиваются слабоумие, глухота, гемианопсия, мозжечковая атаксия, позднее – атрофия зрительного нерва, пирамидный синдром, дисфагия. В течение нескольких лет больной оказывается прикованным к постели с последующим развитием вегетативного состояния и летального исхода.

Адреномиелоневропатия составляет в среднем треть случаев заболевания и развивается чаще всего на 2–3-м десятилетиях жизни. Ее основное проявление – медленно прогрессирующий спастический парапарез, сопровождающийся нарушениями чувствительности, более выраженными в дистальных отделах конечностей, и тазовыми расстройствами. У значительной части больных наблюдается доброкачественное, медленно прогрессирующее течение, и они длительное время сохраняют работоспособность. Но примерно у 40% больных с адреномиелоневропатией в дальнейшем присоединяется поражение головного мозга, что обычно сопровождается увеличением скорости нарастания неврологического дефекта. Даже в отсутствие явных церебральных неврологических симптомов при адреномиелоневропатии нередко развивается депрессия.

На поздней стадии у больных с глубоким парапарезом возникают пролежни, перфорация толстого кишечника (вследствие стойких запоров), мочевая инфекция.

У женщин-гетерозигот заболевание также развивается по типу адреномиелоневропатии, но возникает позже (средний возраст начала – 35 лет) и протекает мягче. На ранней стадии адреномиелоневропатию бывает сложно дифференцировать от рассеянного склероза, наследственной семейной параплегии, шейной миелопатии или интрамедулярной опухоли спинного мозга.

Признаки *надпочечниковой недостаточности* (астения, повышенная утомляемость, рвота, гиперпигментация в области кожных складок) выявляются более чем у 90% больных с детской церебральной формой, 70% больных с адреномиелоневропатией и лишь у 1% женщин-гетерозигот. На практике недостаточность надпочечников часто остается нераспознанной.

Важно учитывать, что развитие неврологической дисфункции у больных с надпочечниковой недостаточностью может объясняться не только наличием адренолейкодистрофии, но и: 1) повреждающим действием на мозг гипогликемии, возникающей при аддисоническом кризе, 2) центральным понтинным миелолизом (вследствие быстрого повышения уровня натрия при лечении аддисонического криза), 3) другими наследственными нейрометаболическими расстройствами (например, дефицитом глицеролкиназы).

Диагноз адренолейкодистрофии подтверждается обнаружением в плазме высокого уровня жирных кислот с очень длинной цепью. КТ и МРТ выявляют в белом веществе теменных и затылочных долей обширные симметричные зоны демиелинизации, накапливающие по периферии контраст. Возможны атипичные нейровизуализационные проявления – преимущественное вовлечение лобных долей или асимметричное поражение.

Пренатальную диагностику проводят путем измерения в амниоцитах или клетках хориональных ворсин уровня жирных кислот с очень длинной цепью. В настоящее время возможна и ДНК-диагностика.

Лечение имеет преимущественно симптоматический характер (АЭС, миорелаксанты и т.д.). Состояние больных можно улучшить при адекватной коррекции надпочечниковой недостаточности. Следуя за физиологическим суточным ритмом секреции надпочечников, с заместительной целью утром назначают 25 мг кортизона ацетата или 20 мг гидрокортизона, днем – соответственно 12,5 или 10 мг; в периоды стресса дозу кортикостероидов увеличивают. При рвоте временно переходят на парентеральное введение. Хотя на фоне адекватной коррекции надпочечниковой недостаточности возможно кратковременное ослабление неврологической симптоматики, существенного долгосрочного влияния на прогрессирование неврологического дефекта она не оказывает.

Диетотерапия с ограничением продуктов, содержащих жирные кислоты с очень длинной цепью, в комбинации с приемом внутрь смеси глицерилтриолеата и глицерилтриэрукатового масла в соотношении 4:1 (так называемое масло Лоренцо) приводит к снижению уровня в крови жирных кислот с очень длинной цепью и может предупреждать проявление заболевания у асимптомных носителей патологического гена, но не способна остановить дальнейшее прогрессирование неврологического дефекта, если он уже развился.

Обнадеживающие результаты получены при трансплантации костного мозга: на ранней стадии детской церебральной формы она может приводить к стабилиза-

ции и даже регрессу неврологических нарушений. В ряде исследований показана способность статинов (ловастатина, симвастатина) усиливать метаболизм жирных кислот с очень длинной цепью, однако место этих препаратов в лечении аденолейкодистрофии пока не определено. Важное значение имеет медико-генетическое консультирование, выявление носительниц заболевания и больных родственников.

АЛЬЦГЕЙМЕРА БОЛЕЗНЬ (БА) – дегенеративное заболевание головного мозга, клинически проявляющееся прогрессирующей деменцией коркового типа.

Эпидемиология. БА является одним из самых частых заболеваний у пожилых и служит причиной не менее половины случаев деменции. Как правило, заболевание проявляется после 40 лет, причем с возрастом заболеваемость неуклонно увеличивается. В результате БА выявляется у 5–10% людей старше 65 лет и 30–40% людей старше 85 лет. В России, по ориентировочным подсчетам, живет более 1 млн пациентов с БА. Женщины страдают БА чаще, чем мужчины.

Этиология и патогенез. Примерно в 5% случаев выявляются семейные формы. В части семейных случаев в настоящее время установлены генетические дефекты – на 1-й, 14-й, 21-й хромосомах. Но, по-видимому, и в спорадических случаях велика роль наследственной предрасположенности.

Патологический процесс при БА связан с накоплением в межклеточном пространстве токсичных амилоидных белков с образованием так называемых сенильных бляшек, а также накоплением в нейронах тау-протеина с формированием внутриклеточных нейрофибриллярных клубочков.

Эпидемиологические исследования показывают, что такие сосудистые факторы риска, как артериальная гипертензия, сахарный диабет или гиперлипидемии, предрасполагают не только к развитию сосудистой деменции, но и к развитию БА, однако каким образом недостаточность мозгового кровообращения может провоцировать дегенеративный процесс остается неясным. Важная роль в патогенезе заболевания принадлежит воспалительным изменениям в мозге, возникающим в связи с накоплением амилоида, а также гибели холинергических нейронов базального ядра Мейнерта, проецирующих на лимбические структуры и различные отделы коры головного мозга, что усугубляет их дисфункцию.

Клиническая картина. В первую очередь при БА поражаются медиальные отделы височной доли. Поэтому первым проявлением заболевания служат нарушения памяти. По мере вовлечения конвекситальных отделов височных долей к ним присоединяются нарушения речи по типу акустико-мнестической афазии. Больные не могут вспомнить нужное слово и нередко заменяют его другим (парафазия), но хорошо повторяют сказанное.

В результате нарушения корково-корковых связей между височной и теменной корой и холинергической денервации теменной коры нарушаются зрительно-пространственные функции, что проявляется расстройством ориентации больного в пространстве, его неспособностью нарисовать или скопировать рисунок, найти дорогу домой. Больные не могут определить время по стрелочным часам и расположить стрелки таким образом, чтобы они показывали нужное время.

По мере прогрессирования дегенеративного процесса, захватывающего все новые области мозга, происходит усугубление когнитивного дефекта, присоеди-

АЛФАВИТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

А

- Абсансы, 665
– «лобные», 664
Абсцесс мозга, 285
– при бактериальном эндокардите, 760
Автоматизм эпилептический, 663
Агнозия зрительная, 47
– лицевая, 47
– пальцевая, 47
– пространственная односторонняя, 47
– слуховая, 47
– тактильная, 47
Агорафобия, 507
Адренолейкодистрофия, 288
Адреномиелоневропатия, 288
Акатизия, 148
Акинетический мутизм, 204, 591
Аксонопатии, 571
Алкоголизм, 701
Аллодиния, 25, 516
Альфонейродистрофия, 270
Альцгеймера болезнь, 290
Амавроз, см. *Слепота*
Амилоидоз, 707
Амиотрофия(и)
– бульбоспинальная Кеннеди, 616
– диабетическая, 834
– невралгическая, 558
– невральная, 583
Амнезия, 48
– антероградная, 49
– конфабуляции, 49, 704
– корсаковская, 51, 704
– психогенная, 49, 421
– ретроградная, 49, 704
– транзиторная глобальная, 50
Ангиит
– гранулематозный Вегенера, 734
– – Черджа–Стросс, 732
– изолированный
– – периферической нервной системы, 734
– – центральной нервной системы, 732
Ангиография, 37
Ангиоматоз
– цереброретиновисцеральный, 626
– энцефалотригеминальный, 627
Ангиопатия амилоидная, 387
Анемия
– В₁₂-дефицитная, 735
– железодефицитная, 735
– связанная с дефицитом фолиевой кислоты, 738
Анизокория, 53
– при синдроме Горнера, 187
– – Эйди, 53
– эссенциальная, 54
Аномалия(и)
– Арнольда–Киари, 434
– краниовертебральные, 434
Анозогнозия, 48
Антифосфолипидный синдром, 710
Антиципация, 307, 616
Аорты коарктация, 625, 767
– поражения, 767
Апноэ во сне, 220
– лечение, 221
– обструктивные, 220
– смешанные, 220
– центральные, 221
Апраксия, 54
– кинетическая, 55
– кинестетическая, 54
– конструктивная, 55
– одевания, 55
– окулomotorная, 242
– оральная, 55
– позы, 54
– пространственная, 55
– регуляторная, 55