

ЭНЦИКЛОПЕДИЧЕСКИЙ СПРАВОЧНИК

Е.И. Гусев, А.С. Никифоров, П.Р. Камчатнов

# НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИМПТОМЫ, СИНДРОМЫ И БОЛЕЗНИ

2-е издание,  
переработанное и дополненное



Москва  
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА  
«ГЭОТАР-Медиа»  
2014

## ПРЕДИСЛОВИЕ

Нервная система обеспечивает относительное постоянство внутренней среды организма, взаимодействие его органов и тканей, получение информации о собственном теле, внешней среде, а также все виды движений, определяет эмоциональное и душевное состояние, высшие психические функции. Она является одной из основных интегративных систем, а неврология (наука о нервной системе) тесно связана с основными теоретическими и клиническими разделами медицины.

Неврология как клиническая дисциплина существует с 60-х годов XIX века. В процессе ее становления разрабатывались специальные методы исследования, шло накопление сведений о симптоматике поражения отдельных структур центральной и периферической нервной системы, выделялись нозологические формы. В результате были разработаны основные неврологические теории, описано большое количество понятий, феноменов, терминов, симптомов, синдромов, заболеваний нервной системы. Это обстоятельство, а также тесная связь неврологии с другими клиническими дисциплинами требуют от невролога широкой эрудиции — массы знаний по своей специальности, а также информированности в вопросах многочисленных смежных областей медицины.

Большой объем нужной для диагностики нервных болезней информации трудно усвоить и еще труднее удерживать в памяти. К тому же многие симптомы, синдромы, нозологические формы имеют несколько названий, в основу которых положены разные принципы. Осложняет ориентацию в семиотике и нозологии нервных болезней и то, что зачастую названия неврологических симптомов и синдромов, реже — названия болезней не несут никакой информации об их сущности, а обозначаются по фамилии (эпонимические термины) исследователей, их предложивших или внесших значительный вклад в их изучение. Есть неврологические и психиатрические синдромы, обозначаемые по имени литературных или мифических героев, иногда тот или иной синдром назван по фамилии больного, у которого он был впервые выявлен. Все это побудило нас к написанию книги, в которой представлены некоторые неврологические законы, теории, понятия, феномены, термины, многочисленные рефлексy, неврологические симптомы и синдромы, нозологические формы, а также проявления

офтальмологической, оториноларингологической, эндокринологической, рентгенологической, стоматологической, нейрохирургической, психиатрической патологии, которая встречается у больных, обращающихся за помощью к неврологу поликлиники или госпитализируемых в неврологические стационары.

Включенный в издание материал по возможности систематизирован по анатомо-физиологическому, патогенетическому или нозологическому принципам и излагается в определенной последовательности в 31 главе. Это позволяет пользоваться книгой как дополнением к существующим учебникам. Наличие в книге предметного указателя дает возможность рассматривать ее и как справочное руководство по неврологии, а также смежным с ней клиническим дисциплинам. При поиске нужного термина в алфавитном указателе следует учитывать, что названия рефлексов, симптомов, синдромов обычно начинаются со слов, отражающих их сущность, или с фамилии описавшего их врача, например: лабиринтит острый, внутренней капсулы синдром, Бабинского симптом, Реклингхаузена болезнь и т.д. Ссылки даны на первое название статей.

Предлагаемая Вашему вниманию книга предназначена для неврологов, а также терапевтов, педиатров, офтальмологов, оториноларингологов, ортопедов-травматологов, нейрохирургов, эндокринологов, реаниматологов, рентгенологов, психиатров. Издание может быть полезно и студентам медицинских вузов, желающим углубленно изучать неврологию и смежные с ней клинические специальности.

Авторы благодарят всех, кто способствовал изданию книги, и тех читателей, которые сочтут возможным дать рекомендации по ее улучшению.

## СПИСОК СОКРАЩЕНИЙ

АД	— артериальное давление
АДГ	— антидиуретический гормон
АКТГ	— адренкортикотропный гормон
АлАТ	— аланинаминотрансфераза
АПК	— антиген-представляющая клетка
АсАТ	— аспартатаминотрансфераза
АХ	— ацетилхолин
АХ-м	— АХ-мускариновые рецепторы
АХ-н	— АХ-никотиновые рецепторы
БАС	— боковой амиотрофический склероз
БВБП	— белое вещество больших полушарий
БДН	— болезнь двигательного нейрона
ВАШ	— визуальная аналоговая шкала
ВНС	— вегетативная нервная система, или нервная система автономная
ВП	— вызванные потенциалы
ВПСП	— возбуждающий постсинаптический потенциал
ВРГ	— вентральная респираторная группа
ВСА	— внутренняя сонная артерия
ГАМК	— гамма-аминомасляная кислота
ГЭБ	— гематоэнцефалический барьер
ГКГ	— главный комплекс гистосовместимости
ДНК	— дезоксирибонуклеиновая кислота
ДА	— дофамин
ДОФА	— диоксифенилаланин
ДРГ	— дорсальная респираторная группа
ДЦП	— детский церебральный паралич
ЗВП	— зрительные вызванные потенциалы
ИВЛ	— искусственная вентиляция легких
ИЛ	— интерлейкин
ИМ	— инфаркт мозга
КОС	— кислотно-основное состояние
КТ	— компьютерная томография
КФК	— креатинфосфокиназа

---

ЛДГ	— лактатдегидрогеназа
ЛРК	— лимбико-ретикулярный комплекс
МРТ	— магнитно-резонансная томография
НА	— норадреналин (норэпинефрин)
НМСН	— наследственные моторные и сенсорные нейропатии
НСВН	— наследственные сенсорно-вегетативные нейропатии
ОБМ	— основной белок миелина
ОНМК	— острые нарушения мозгового кровообращения
ОНС	— опухоль нервной системы
ОПЦА	— спорадическая оливопонтocerebellарная атрофия
ПГ	— простагландин
ПДС	— позвоночные двигательные сегменты
ПНС	— периферическая нервная система
ПЭТ	— позитронно-эмиссионная томография
РВ	— реакция Вассермана
РИБТ	— реакция иммобилизации бледных трепонем
РИФ	— реакция иммунофлюоресценции
РНК	— рибонуклеиновая кислота
РС	— рассеянный склероз
РЭГ	— реоэнцефалограмма
СВП	— слуховые вызванные потенциалы
СКВ	— системная красная волчанка
СМЖ	— спинномозговая жидкость
СНД	— стриатонигральная дегенерация
ССВП	— соматосенсорные вызванные потенциалы
СТГ	— соматотропный гормон
ТИА	— транзиторная ишемическая атака
ТКР	— Т-клеточный рецептор
ТШЛР	— тонические шейные и лабиринтные рефлексы
ТСП	— тропический спинальный паразитоз
ТПСП	— тормозной постсинаптический потенциал
тРНК	— транспортная рибонуклеиновая кислота
ТЭЛА	— тромбэмболия легочной артерии
ТТГ	— тиреотропный гормон
УЗДГ	— ультразвуковая доплерография
ЦНС	— центральная нервная система
ЦСЖ	— цереброспинальная жидкость

---

ЧМТ	—	черепно-мозговая травма
ЭКГ	—	электрокардиограмма
ЭМГ	—	электромиограмма
ЭНМГ	—	электронейромиограмма
ЭхоЭГ	—	эхоэнцефалография
ЭЭГ	—	электроэнцефалограмма

## Глава 1

# НЕРВНАЯ СИСТЕМА. ОСНОВНЫЕ ПОНЯТИЯ И ЗАКОНЫ. БИОХИМИЧЕСКИЕ, ФИЗИОЛОГИЧЕСКИЕ И БИОЭЛЕКТРИЧЕСКИЕ ПРОЦЕССЫ

---

### *Детерминизм*

От лат.: *determinatio* — определение. Учение об объективной, закономерной взаимозависимости и причинной обусловленности процессов и явлений природы, общества и сознания. Входит в основу научного мировоззрения.

### *Филогенез*

От лат.: *phylon* — племя + *genesis* — зарождение. Процесс исторического развития живых организмов, их видов, родов, семейств, отрядов, классов. Его следует рассматривать в единстве и взаимообусловленности с индивидуальным развитием организма — *онтогенезом* (см.).

### *Эмбриогенез (эмбриональное развитие)*

От греч.: *embryon* — зародыш. Развитие организма от оплодотворения яйцеклетки до рождения.

### *Онтогенез*

От греч.: *ontos* — сущее + *genes* — рождающий, рожденный. Индивидуальное развитие, охватывающее все изменения, происходящие в организме от момента зарождения до окончания жизни. Термин введен в 1866 г. немецким биологом Э. Геккелем (E. Haeckel, 1834–1919).

### *Мюллера–Геккеля биогенетический закон*

В *онтогенезе* (см.) происходит быстрое повторение в закономерно измененном и сокращенном виде существенных стадий *филогенеза*

(см.). Индивидуальное развитие служит источником новых направлений эволюции и отражается в *онтогенезе* (см.). Сформулировал в 1866 г. немецкий физиолог Геккель (Е. Haeckel, 1834–1919 гг.) на основании исследований Мюллера (J.P. Muller, 1801–1858).

#### *Бэра закон развития*

В процессе *эмбриогенеза* (см.) сначала закладываются общие признаки, свойственные данному виду, а затем формируются индивидуальные особенности конкретного развивающегося организма. Сформулировал в 1828 г. отечественный биолог К.М. Бэр (1792–1876).

#### *Вальдейера правило*

В сформированном организме ткань, развивающаяся из определенного зародышевого листка, в норме не переходит в тканевые структуры, относящиеся к другому зародышевому листку. Описал немецкий анатом Вальдейер (H. Waldeyer, 1836–1921).

#### *Орбели адаптационно-трофическая теория*

Теория, объясняющая механизмы адаптации живого организма к определенным видам деятельности посредством регулирующих влияний симпатической части вегетативной нервной системы (ВНС). Теория разработана отечественным физиологом Л.А. Орбели (1882–1958).

#### *Период развития антенатальный*

Период внутриутробного развития организма от образования зиготы до начала акта рождения. Возникающая в этот период патология может быть названа антенатальной.

#### *Период развития фетальный (период плодный)*

Период внутриутробного развития, характеризующийся преобладанием процессов роста и дифференцировки, в основном при завершеном формировании организма. У человека это период развития плода от 3-го до 10-го (включительно) месяца беременности.

#### *Период развития перинатальный*

Начинается с 28-й недели внутриутробной жизни плода и заканчивается спустя 7 дней после рождения.



### *Период развития неонатальный (период новорожденности)*

Период, начинающийся с момента рождения и заканчивающийся через 28 дней. При этом первые 7 дней жизни — ранняя стадия неонатального периода, с 7-го по 28-й день после рождения — поздняя его стадия.

### *Возраст человека*

До 18 лет — детский и юношеский, после 60 лет — пожилой, свыше 75 лет — старческий.

### *Кювье принцип*

Каждый организм есть неразрывное целое, в котором части не могут изменяться без того, чтобы все другие его элементы также не претерпевали бы определенных изменений. Разработал французский естествоиспытатель Кювье (G. Cuvier, 1769–1832).

### *Сеченова феномен*

Восстановление трудоспособности при утомлении происходит ускоренно в процессе активного отдыха. Описал отечественный физиолог И.М. Сеченов (1829–1905).

### *Нервизм*

Направление в физиологии и медицине, признающее за нервной системой главенствующую роль в регуляции жизнедеятельности как в норме, так и при формировании соматической патологии. В развитии нервизма велико значение работ отечественных ученых — И.М. Сеченова, С.П. Боткина, В.М. Бехтерева, И.П. Павлова.

### *Каналы ионные*

Ионные каналы формируются из мембранных белков, которые делают возможным избирательный и быстрый ток ионов через клеточные мембраны. Каналы контролируются такими специфическими стимулами, как изменение трансмембранного потенциала (потенциалзависимые каналы) или действие химических агонистов (лигандзависимые каналы). На их проводимость может влиять механическое давление или растяжение.

### *Каналопатии ионные*

Заболевания, сопряженные с дисфункцией ионных каналов. Они могут быть стойкими или проявляющимися кратковременными обо-

стрениями, пароксизмами. При таких заболеваниях, как, например, периодический паралич, в межприступном периоде ионные каналы функционируют нормально. Обострения каналопатии обычно провоцируются специфическими факторами — физической нагрузкой, изменением температуры, эмоциями, некоторыми препаратами. Помимо симптоматической терапии, лечение должно быть направлено на нормализацию функции определенных ионных каналов.

### *Радикалы свободные*

Свободными радикалами называют агрессивные молекулы с одним или несколькими непарными электронами на внешней оболочке нейрона, легко вступающими в химические реакции. Биохимические изменения, вызванные свободными радикалами, могут способствовать разрушению нервных клеток. Обнаружены при многих дегенеративных заболеваниях нервной системы и в зоне инфарктного очага. Благодаря непарным электронам свободные радикалы обладают парамагнитными свойствами, реагируют на состояние магнитного поля.

### *Система*

От греч.: *systema* — соединение, целое, состоящее из частей. Совокупность множества элементов, находящихся в определенных отношениях и связях, образующих организованность, целостность и функциональное единство.

### *Нервная система*

Формируется в процессе эмбриогенеза из наружного зародышевого листка, состоит главным образом из нейронов и нейроглии. Она осуществляет интеграцию и регуляцию функций всех тканей и органов, составляющих организм, обеспечивая при этом относительное постоянство его внутренней среды и взаимодействие с внешней средой. Через посредство опорно-двигательного аппарата нервная система определяет положение частей тела в пространстве, а также осуществляет двигательные акты и их коррекцию. Обладая высокой степенью раздражимости, она обеспечивает все виды чувствительности, движений, регулирует работу внутренних органов, находится в тесной связи с эндокринной системой, регулирует сон и бодрствование, осуществляет все виды психической деятельности — сознание, эмоциональное реагирование, интеллектуально-мнестические процессы,

включая высшие психические функции. Состояние нервной системы, а также воздействующие на нее воспитание и обучение определяют особенности человеческой личности. Нервная система подразделяется прежде всего на центральную и периферическую, анимальную и вегетативную.

### *Эмбриогенез нервной системы*

Формирование нервной системы начинается с третьей недели эмбриогенеза из эктодермального (наружного) листка. Сначала на его верхней поверхности появляется бороздка (медулярный желобок). Она постепенно углубляется, при этом ее края сближаются и образуется нервная (мозговая) трубка, в которой наружный (герментативный, ростковый) слой оказывается внутри. Нервная трубка развивается неравномерно. Передний отдел ее постепенно утолщается и на 4-й неделе развития зародыша из него образуется три мозговых пузыря: передний — *prosencephalon*, средний — *mesencephalon*, задний — *rombencephalon*. В дальнейшем (на 6-й неделе) передний и задний мозговые пузыри делятся на 2 части. Таким образом, стадия трех первичных пузырей сменяется стадией пяти пузырей, из которых и происходит формирование головного мозга. При этом в процессе эмбриогенеза из первичного переднего мозгового пузыря выделяется и быстро увеличивается вторичный передний мозговой пузырь или конечный мозг (*telencephalon*). Из него формируется главным образом парное образование — большие полушария, а полость его превращается в боковые желудочки мозга (при этом левый признается первым, правый — вторым); каждый из них имеет центральную часть и 3 рога. Центральная часть бокового желудочка оказывается в глубине теменной доли соответствующего большого полушария, передний рог находится в лобной доле, нижний рог — в височной доле, а задний рог — в затылочной. Первичный передний мозговой пузырь становится источником формирования главным образом структур промежуточного мозга (*diencephalon*), а полость его преобразуется в непарный III мозговой желудочек. С каждой стороны промежуточного мозга в дальнейшем вырастает по главному пузырю, из которого образуются зрительные тракты, зрительные нервы и сетчатка. Из среднего мозгового пузыря формируется средний мозг (*mesencephalon*); полость его превращается в водопровод мозга. Из заднего первичного мозгового пузыря (*rombencephalon*) создаются: задний мозг (*metencephalon*),

из которого в дальнейшем образуются мост мозга и мозжечок, а из оставшейся части ромбовидного мозга (замозжья) — продолговатый мозг (*myelencephalon, medulla oblongata, bulbus*). Полость ромбовидного мозга при этом превращается в IV мозговой желудочек, дно которого имеет форму ромба (ромбовидная ямка). Задняя часть нервной трубки в процессе эмбриогенеза трансформируется в спинной мозг.

### *Ткань нервной системы*

В процессе эмбриогенеза ткань нервной системы развивается из наружного (эктодермального) зародышевого листка. Она состоит из нервных клеток (*нейронов*, см.) и клеток *глии* (см.), межклеточного вещества и формирует *центральный* и *периферический отделы нервной системы* (см.). Обладая раздражимостью, эта ткань осуществляет восприятие, переработку и хранение информации о состоянии организма и окружающей его среды, а также обеспечивает сознание, бодрствование, сон, все виды движений и психической деятельности.

### *Нервная система центральная*

Нервная система центральная (ЦНС) включает головной мозг, находящийся в полости черепа, и спинной мозг, расположенный в позвоночном канале. ЦНС представляет собой непрерывно работающий конгломерат клеток, которые нуждаются в постоянном кровоснабжении. ЦНС постоянно получает информацию о состоянии внутренних органов и внешней среды, анализирует ее, обрабатывает и обеспечивает изменения положения тела в пространстве, принимает решения.

### *Нервная система периферическая*

ПНС включает *анимальную* и *вегетативную системы* (см.), находящиеся за пределами головного и спинного мозга: нервные корешки, нервные ганглии (узлы), нервные сплетения, нервные стволы и их ветви.

### *Нервная система вегетативная (нервная система автономная)*

ВНС включает структуры *ЦНС* (см.) и *ПНС* (см.), регулирующие функции всех внутренних систем и органов, желез внешней и внутренней секреции, кровеносных и лимфатических сосудов, преимущественно гладкой мускулатуры. ВНС обеспечивает *гомеостаз* (см.) и трофику тканей. Термин «автономная» отражает регуляцию управления главным образом произвольными, выполняемыми спонтанно функциями.

### Гомеостаз

Способность организма поддерживать относительное постоянство внутренней среды, уравнивать функционально значимые ее переменные показатели в пределах, обеспечивающих ему оптимальную жизнедеятельность. Регуляторные механизмы, определяющие состояние гомеостаза, обозначаются как гомеостатические. Понятие о гомеостазе как о следствии деятельности главным образом ВНС ввел американский физиолог Кеннон (W. Cannon, 1871–1945).

### Нейронная теория

Теория, согласно которой основой нервной системы являются нейроны, сопряженные между собой через посредство *синапсов* (см.). В разработке нейронной теории ведущую роль сыграли неврологи Рамон-и-Кахаль (S. Ramon-y-Cajal, 1852–1934) и Вальдейер (W. Waldeyer, 1836–1921), предложившие термин *нейрон* (см.), а также физиолог Шеррингтон (Ch. Sherrington, 1857–1952), предложивший термин *синапс* (см.) (от лат.: *sinapto* — застежка, соединение).

### Нейрон (нервная клетка; нейроцит)

От греч.: *neuron* — жила, нерв. Нервная клетка со всеми ее отростками, высокоспециализированная в анатомическом, биохимическом и физиологическом отношениях. Является основной структурной и функциональной единицей нервной системы. Каждый нейрон клетки имеет тело (перикарион), размеры которого варьируют от 1 до 150 мкм, и отходящие от него отростки. Самый длинный из них — *аксон* (см.), остальные — *дендриты* (см.). В мозге человека содержится около 10 миллиардов нейронов. В процессе онтогенеза нейрон трансформируется из нейробласта. Нейроны различаются по форме (пирамидные, грушевидные, корзинчатые и пр.), размеру их тел, количеству отростков (униполярные, псевдоуниполярные, биполярные, мультиполярные), длине аксона (см. *клетки Гольджи I* и *Гольджи II*), функциям (афферентные, эфферентные, вставочные), характеру вырабатываемых медиаторов (холинергические, серотонинергические, допаминергические, ГАМК-эргические, глицинергические и др.). Нейрон обладает высокой степенью раздражимости, способностью реагировать на сигналы определенной формы и интенсивности, меняя при этом свой биоэлектрический заряд и образуя *нервные импульсы* (см.), которые распространяются через синапсы по нейронным цепям, воздействуя на трофику и функции структур различных органов