

## СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие . . . . .	8
Авторы . . . . .	9
100 основных секретов неврологии («горячая сотня» секретов) . . . . .	11
Глава 1. Клиническая нейробиология . . . . .	17
<i>Dennis R. Mosier</i>	
Глава 2. Клиническая нейроанатомия . . . . .	33
<i>Sudhir S. Athni, Igor M. Cherches, Brian Loftus</i>	
Глава 3. Общий подход к диагностике неврологических заболеваний. . . . .	80
<i>Loren A. Rolak</i>	
Глава 4. Миопатии . . . . .	91
<i>Yadollah Harati, Betil Gundogdu</i>	
Глава 5. Заболевания, нарушающие нервно-мышечную передачу. . . . .	112
<i>Clifton L. Gooch, Tetsuo Ashzawa</i>	
Глава 6. Периферические невропатии . . . . .	130
<i>Yadollah Harati, Betil Gundogdu</i>	
Глава 7. Радикулопатии и дегенеративная патология позвоночника. . . . .	154
<i>Randall J. Wright, Steven B. Inbody</i>	
Глава 8. Миелопатии . . . . .	167
<i>Randall J. Wright, Ericka Simpson</i>	
Глава 9. Заболевания ствола головного мозга . . . . .	180
<i>Eugene C. Lai</i>	
Глава 10. Заболевания мозжечка. . . . .	201
<i>Eugene C. Lai</i>	
Глава 11. Базальные ганглии и экстрапирамидные расстройства. . . . .	215
<i>Philip A. Hanna, Francisco Cardoso, Joseph Jankovic</i>	
Глава 12. Вегетативная нервная система . . . . .	260
<i>Yadollah Harati, Hazem Machkhas</i>	
Глава 13. Демиелинизирующие заболевания . . . . .	288
<i>Loren A. Rolak</i>	
Глава 14. Деменция. . . . .	299
<i>Rachelle S. Doody</i>	
Глава 15. Клиническая нейропсихология . . . . .	317
<i>Maria Katakai, Heike Schmolck, Paul Schulz</i>	
Глава 16. Дизартрия, нарушение беглости речи и дисфагия . . . . .	337
<i>David B. Rosenfield</i>	

<b>Глава 17. Цереброваскулярные заболевания . . . . .</b>	<b>347</b>
<i>David Chiu</i>	
<b>Глава 18. Нейроонкология . . . . .</b>	<b>366</b>
<i>Yvonne Kew, Everton A. Edmondson</i>	
<b>Глава 19. Головная боль . . . . .</b>	<b>386</b>
<i>Howard S. Derman</i>	
<b>Глава 20. Эпилептические припадки и эпилепсия . . . . .</b>	<b>401</b>
<i>Philip Kurl, Paul Rutecki</i>	
<b>Глава 21. Нарушения сна . . . . .</b>	<b>428</b>
<i>James D. Frost, Merrill S. Wise</i>	
<b>Глава 22. Неврологические осложнения системных заболеваний . . . . .</b>	<b>443</b>
<i>Erica P. Simpson</i>	
<b>Глава 23. Инфекционные заболевания . . . . .</b>	<b>471</b>
<i>Maria E. Carlini, Richard L. Harris</i>	
<b>Глава 24. Детская неврология. . . . .</b>	<b>491</b>
<i>Angus A. Wilfong</i>	
<b>Глава 25. Электроэнцефалография . . . . .</b>	<b>510</b>
<i>Richard A. Hrachovy</i>	
<b>Глава 26. Электромиография . . . . .</b>	<b>533</b>
<i>James M. Killian</i>	
<b>Глава 27. Нейровизуализация . . . . .</b>	<b>545</b>
<i>Jonathan N. Levine</i>	
<b>Глава 28. Неотложные состояния в неврологии . . . . .</b>	<b>549</b>
<i>Loren A. Rolak</i>	
<b>Глава 29. Занимательная неврология . . . . .</b>	<b>550</b>
<i>Loren A. Rolak</i>	
<b>Предметный указатель . . . . .</b>	<b>559</b>

---

---

## Глава 3. ОБЩИЙ ПОДХОД К ДИАГНОСТИКЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЙ

*Loren A. Rolak*

---

---

### **1. На какой вопрос необходимо ответить в первую очередь при осмотре любого пациента с неврологическим заболеванием?**

Где локализовано повреждение? Невролог, в отличие от большинства других врачей, подходит к пациенту в первую очередь с позиции анатомии, оставляя вопросы физиологии и этиологии для последующего решения. Первый шаг в обследовании пациента с неврологическими симптомами — локализовать повреждение в определенной части нервной системы.

### **2. Как локализовать повреждение?**

Анамнез и физикальное обследование позволяют точно локализовать большинство повреждений нервной системы. Уникальность головного мозга среди органов заключается в высокой степени специализации. Поскольку те или иные структуры периферической нервной системы, спинного и головного мозга выполняют определенные функции, повреждение каждого из регионов клинически проявляется специфическим образом. Выявление характерных признаков позволяет локализовать повреждение иногда с точностью до миллиметра. Основатели неврологии в XIX веке говорили о головном мозге, как о «красноречивом органе», который шлет сигналы непосредственно врачу.

### **3. Какие основные уровни выделяются в топической диагностике?**

С клинической точки зрения в нервной системе, обладающей исключительно сложной структурой, можно выделить несколько основных уровней. Таким образом, повреждение следует локализовать на одном из следующих уровней/

1. Мышца
2. Нервно-мышечный синапс
3. Периферический нерв
4. Спинномозговой корешок
5. Спинной мозг
6. Ствол мозга
7. Мозжечок
8. Подкорковые отделы головного мозга
9. Кора головного мозга

### **4. Какие симптомы позволяют локализовать повреждение?**

Сбор анамнеза — наиболее важная часть неврологического обследования пациента. Хотя наиболее точную информацию дает неврологический осмотр,

в большинстве случаев локализовать повреждение удастся, задав пациенту необходимые вопросы при выяснении анамнеза.

Задавая вопросы о функциональном состоянии той или иной части нервной системы, рекомендуется следовать от каудальных структур вверх: от мышц, нервно-мышечного синапса, периферических нервов, спинномозговых корешков, спинного мозга к мозжечку, стволу мозга, подкорковым отделам и коре головного мозга. В результате с помощью систематического расспроса пациент может быть полностью «обследован». Если путем расспроса не удастся установить локализацию повреждения, не переходите к неврологическому осмотру — вернитесь и соберите анамнез более тщательно.

#### **5. Какие симптомы патологии мышц можно выявить при сборе анамнеза?**

Заболевание мышцы (миопатия) проявляется симметричной слабостью проксимальных отделов, не сопровождающейся потерей чувствительности. Следовательно, пациенту нужно задать следующие вопросы.

1. **Слабость проксимальных отделов ног:** может ли пациент выйти из машины, подняться с унитаза в туалетной комнате или встать со стула без помощи рук?

2. **Слабость проксимальных отделов рук:** может ли пациент поднять и нести маленьких детей, сумки с продуктами, пакеты с мусором, портфель и т. д.?

3. **Симметричная слабость:** захватывает ли слабость обе руки или ноги? (Хотя миопатии, как правило, представляющие собой генерализованный процесс, нередко проявляются несколько асимметрично, слабость, ограниченная одной конечностью или одной стороной тела, редко бывает связана с миопатией).

4. **Сохранность чувствительности:** Отмечается ли онемение или потеря чувствительности? (Хотя боль и крампи возникают при некоторых миопатиях, при любом заболевании, ограниченном мышцами, нарушения чувствительности должны отсутствовать.)

#### **6. Если данные анамнеза свидетельствуют о мышечном заболевании, какие признаки могут быть найдены при неврологическом осмотре?**

При осмотре должна быть выявлена симметричная слабость проксимальных отделов конечностей, не сопровождающаяся потерей чувствительности. Мышцы обычно без атрофий и фасцикуляций, а мышечный тонус нормальный или немного снижен. Сухожильные рефлексy остаются в пределах нормы или немного снижены.

#### **7. Какие симптомы нарушения нервно-мышечной передачи можно выявить при сборе анамнеза?**

Патологическая утомляемость — основной клинический признак заболевания, нарушающего нервно-мышечную передачу. Подобно миопатиям нарушения нервно-мышечной передачи вызывают симметричную слабость в проксимальных отделах без потери чувствительности, однако слабость в этом случае усиливается при движениях и уменьшается в покое. Поскольку сила мышц увеличивается после отдыха, утомляемость не проявляется как неуклонно прогрессирующее снижение функции; скорее она вызывает флуктуирующую слабость, которая то уменьшается,

то нарастает. Когда мышцы утомляются, пациент должен отдохнуть, что приводит к восстановлению силы и делает возможной дальнейшую работу, которая со временем вновь вызывает утомление и требует отдыха и восстановления. Этот цикл, включающий ухудшение симптомов при нагрузке и восстановление функции во время отдыха, и связанная с ним вариабельность или флуктуации силы мышц особенно характерны для заболеваний нервно-мышечных синапсов.

**8. Если данные анамнеза свидетельствуют о нарушении нервно-мышечной передачи, какие признаки могут быть найдены при неврологическом осмотре?**

Обследование должно выявить симметричную слабость проксимальных отделов, нарастающую при нагрузке и не сопровождающуюся снижением чувствительности. При повторяющемся исследовании функции мышц их сила снижается, а после короткого периода отдыха восстанавливается. Длительная активность мышц также может вызывать утомляемость, например при длительном взгляде вверх может нарастать птоз. Слабость зачастую ограничена лишь самыми проксимальными отделами, вовлекая глазодвигательные мышцы, жевательную и мимическую мускулатуру. Трофика и тонус мышц не страдают. Фасцикуляции отсутствуют. Сухожильные рефлексы и чувствительность сохранены.

**9. Какие симптомы поражения периферических нервов можно выявить при сборе анамнеза?**

В отличие от миопатий и нарушений нервно-мышечной передачи при поражении периферических нервов (периферических невропатиях) слабость чаще всего преимущественно вовлекает дистальные, а не проксимальные отделы. Часто она асимметрична и сопровождается атрофиями и фасцикуляциями мышц. Практически всегда при поражении нервов выявляются изменения чувствительности. Анамнестически можно выявить следующие симптомы.

1. **Слабость в дистальных отделах ног:** подтаскивает или волочит пациент стопы при ходьбе, снашивает ли он носки обуви?

2. **Слабость в дистальных отделах рук:** часто ли пациент роняет предметы, может ли он крепко пожать руку?

3. **Асимметрия слабости:** ограничены ли симптомы каким-либо одним участком (Некоторые невропатии, особенно при метаболических нарушениях, таких как сахарный диабет, вызывают симметричные слабость и онемение в дистальных отделах по типу перчаток и носков, но большинство периферических невропатий асимметричны).

4. **Денервационные изменения:** имеются ли уменьшение объема мышц (атрофия) или подергивания в мышцах (фасцикуляции)?

5. **Нарушения чувствительности:** ощущает ли пациент онемение, покалывание или парестезии?

**10. Если данные анамнеза свидетельствуют о поражении периферических нервов, какие признаки могут быть найдены при неврологическом осмотре?**

При обследовании можно выявить слабость в дистальных отделах, часто асимметричную и сопровождающуюся атрофией и фасцикуляциями мышц,

а также нарушением чувствительности. Мышечный тонус может быть нормальным, но чаще снижен. Сухожильные рефлексы обычно снижены или не вызываются. При вовлечении вегетативных волокон, часто имеющем место при периферических невропатиях, развиваются трофические изменения, в том числе истонченная гладкая блестящая кожа, вазомоторные нарушения (например, отечность и изменение кожной температуры), выпадение ногтей и волос.

### **11. Какие симптомы поражения спинномозговых корешков (радикулопатии) можно выявить при сборе анамнеза?**

Характерным признаком поражения корешка служит боль. В остальном клинические проявления радикулопатии: асимметричная слабость с признаками денервации (атрофия и фасцикуляции мышц), нарушения чувствительности — напоминают поражения периферических нервов. Слабость, неизменно асимметричная, может вовлекать либо проксимальные, либо дистальные отделы — в зависимости от того, какие корешки поражены. Вовлечение нижних конечностей чаще всего связано с поражением корешков L5 и S1, иннервирующих дистальные отделы, тогда как вовлечение верхних конечностей чаще всего связано с поражением корешков C5 и C6, иннервирующих проксимальные отделы. Таким образом, анамнестически при поражениях корешков выявляются симптомы, сходные с проявлениями поражения периферических нервов, с дополнительным компонентом в виде боли. Боль пациенты обычно описывают как острую, пронизывающую, жгучую, похожую на удар током; как правило, она простреливает или иррадирует вниз по конечности.

#### **КЛЮЧЕВЫЕ ФАКТЫ: ПЕРИФЕРИЧЕСКАЯ НЕРВНАЯ СИСТЕМА**

1. Первым шагом к лечению пациента с неврологическим заболеванием должно стать определение локализации поражения
2. Миопатии вызывают проксимальную симметричную слабость мышц без потери чувствительности
3. Нарушение нервно-мышечной передачи вызывает патологическую утомляемость
4. Поражение периферических нервов вызывает асимметричные преимущественно дистальные парезы с атрофией, фасцикуляциями, утратой чувствительности и болью
5. Радикулопатии вызывают иррадирующую боль

### **12. Если данные анамнеза свидетельствуют о радикулопатии, какие признаки могут быть найдены при неврологическом осмотре?**

Как и при поражении периферических нервов выявляются асимметричная слабость мышц с атрофией и фасцикуляциями. Мышечный тонус остается нормальным или снижается, а сухожильные рефлексы с пораженных мышц снижены или выпадают. Слабость ограничивается одним миотомом (группой мышц,

иннервируемых одним корешком), например, мышцами рук, иннервируемых корешком С6, или мышцами ног, иннервируемых корешком L5. Аналогичным образом нарушения чувствительности ограничиваются зоной дерматома. Приемы натяжения корешков (такие как поднятие разогнутой ноги или поворот головы) часто усиливают боль.

### 13. Какие симптомы поражения спинного мозга можно выявить при сборе анамнеза?

Поражение спинного мозга обычно вызывает триаду симптомов.

1. **Уровень нарушения чувствительности — основной признак поражения спинного мозга.** Пациенты обычно сообщают о наличии четкой границы или пояса вокруг живота или грудной клетки, ниже которых чувствительность снижена. Наличие уровня нарушения чувствительности патогномонично для поражения спинного мозга.

2. **Дистальный симметричный спастический парализ.** Мышцы, нервно-мышечные синапсы, нервы и корешки составляют периферическую нервную систему, тогда как спинной мозг относится к центральной нервной системе и участвует в регуляции двигательных функций на ином уровне. Вовлечение спинного мозга сопровождается поражением пирамидного (или кортикоспинального) пути и нарушением функции верхних двигательных нейронов. Тем не менее, как и при поражении периферических нервов, слабость мышц более выражена в дистальных отделах, чем в проксимальных. В большинстве случаев патологические процессы, поражающие спинной мозг, симметричны. Нарушение функции верхних двигательных нейронов вызывает спастичность, но оно само по себе нечасто беспокоит пациента — о повышении мышечного тонуса лучше всего узнать расспросив пациента о скованности в ногах.

3. **Нарушения функции кишечника и мочевого пузыря.** Нарушение функции тазовых органов часто наблюдается при поражении спинного мозга в связи с вовлечением проходящих в нем вегетативных волокон.

### 14. Какие вопросы следует задать, чтобы выявить симптомы поражения спинного мозга?

1. **Слабость в дистальных отделах ног:** подтаскивает ли пациент стопы при ходьбе, снашивает ли он носки обуви?

2. **Слабость в дистальных отделах рук:** часто ли пациент роняет предметы, может ли он крепко пожать руку?

3. **Симметричность симптомов:** вовлекает ли процесс обе руки (ноги) примерно в одинаковой степени?

4. **Уровень нарушения чувствительности:** имеется ли уровень нарушения чувствительности? Пациенты часто описывают его как ощущение «обруча», «пояса», «ремня» вокруг грудной клетки или живота.

5. **Нарушение функции мочевого пузыря и кишечника:** имеется ли недержание или задержка мочи или кала? При повреждениях спинного мозга функция мочевого пузыря обычно страдает раньше, чаще и тяжелее, чем функция кишечника.

**15. Если данные анамнеза свидетельствуют о поражении спинного мозга, какие признаки могут быть найдены при неврологическом осмотре?**

Неврологический осмотр при поражении спинного мозга обычно выявляет уровень, ниже которого нарушены все виды чувствительности. Чувствительные пути (как и двигательные пути) в спинном мозге соматотопически организованы. В силу того, что при поражении спинного мозга чаще всего страдают те анатомические слои, в которых проходят волокна от ног и нижней части тела, функция именно этих отделов страдает при большинстве заболеваний спинного мозга. Поскольку большая часть волокон от ног располагается латерально и в силу этого быстрее подвергается сдавлению, при поражениях спинного мозга нижние конечности страдают чаще, чем верхние. Уровень симптомов, выявляемый клинически, не всегда соответствует реальному анатомическому месту поражения. Например, объемное образование, сдавливающее спинной мозг, может вызывать расстройства чувствительности и слабость в любой зоне на уровне или ниже реального анатомического повреждения.

У пациента могут возникать также задержка или недержание мочи, утрата поверхностных рефлексов, включая анальный, бульбокавернозный и кремастерный рефлексы.

При осмотре выявляются следующие признаки поражения верхних двигательных нейронов.

1. Слабость, более выраженная в дистальных отделах, чем в проксимальных.
2. Слабость, более выраженная в разгибателях и антигравитационных мышцах, чем в сгибателях.
3. Повышение тонуса мышц (спастичность).
4. Повышение глубоких рефлексов.
5. Клонус.
6. Патологические стопные рефлексы (рефлекс Бабинского).
7. Отсутствие поверхностных рефлексов.
8. Отсутствие выраженных атрофий и фасцикуляций.

**16. Какие симптомы поражения ствола можно выявить при сборе анамнеза?**

Поражение ствола мозга характеризуется нарушением функции черепных нервов. Ствол мозга — по существу, тот же спинной мозг, но с добавлением черепных нервов. Поэтому повреждения ствола мозга приводят к появлению многих симптомов дисфункции спинного мозга, которые, однако, сопровождаются также симптомами поражения черепных нервов.

Как и спинной мозг, ствол мозга содержит длинные проводящие пути (тракты), следующие от головного мозга вниз через спинной мозг. Основные проводящие пути — пирамидный (кортикоспинальный) путь, обеспечивающий двигательную функцию, спиноталамический путь, проводящий болевую и температурную чувствительность вверх к таламусу, и заднестолбовые пути, несущие суставно-мышечную и вибрационную чувствительность к таламусу. Из-за перекреста этих путей при повреждении ствола не возникает горизонтального уровня чувствительных и двигательных расстройств, как при повреждении спинного мозга, а чаще наблюдаются нарушения двигательных или сенсорных функций с вертикальной границей, а именно гемипарез или гемианестезия, захватывающие одну половину тела.



Таблица 3.1

## Симптомы поражения черепных нервов

ЧЕРЕПНОЙ НЕРВ	СИМПТОМЫ
III	Двоение
IV	Двоение
V	Снижение чувствительности на лице
VI	Двоение
VII	Слабость мимический мускулатуры и перекос лица
VIII	Тугоухость и головокружение
IX	Дизартрия и дисфагия
X	Дизартрия и дисфагия
XI	Снижение силы мышц шеи и плечевого пояса
XII	Дизартрия и дисфагия

Основные симптомы поражения черепных нервов представлены в таблице 3.1.

### 17. Какие вопросы выявляют симптомы комбинированного поражения черепных нервов и проводящих путей?

1. **Признаки поражения проводящих путей:** имеется ли у пациента гемипарез или гемианестезия?

2. **Признаки поражения черепных нервов:** имеется ли у пациента двоение, дизартрия, дисфагия, головокружение, тугоухость, слабость мимической мускулатуры или уменьшение чувствительности на лице?

3. **Альтернирующие симптомы:** поскольку проводящие пути перекрещиваются, а черепные нервы, как правило, нет, при одностороннем поражении ствола мозга часто возникают симптомы на ипсилатеральной половине лица и контралатеральной половине тела. Например, при поражении моста, затрагивающем пирамидный путь и лицевой (VII) нерв, возникает слабость мимической мускулатуры на той же половине лица, а на противоположной стороне возникает слабость конечностей. При поражении ствола часто возникают двусторонние или альтернирующие проявления.

### 18. Если данные анамнеза свидетельствуют о поражении ствола мозга, какие признаки могут быть найдены при неврологическом осмотре?

О поражении черепных нервов свидетельствуют птоз, изменения зрачков, паралич наружных мышц глаза, диплопия, нистагм, снижение роговичного и зрачковых рефлексов, слабость мимических мышц, онемение лица, тугоухость, головокружение, дизартрия, дисфагия, слабость или отклонение мягкого неба, снижение глоточного рефлекса, слабость мышц шеи, плечевого пояса, языка.

Поражения проводящих путей могут вызывать гемипарез с характерными признаками нарушения функции верхних мотонейронов: слабостью, преимущественно вовлекающей разгибатели в дистальных отделах и сопровождающейся гиперрефлексией, спастичностью, рефлексом Бабинского. Нередко выявляется гемигипестезия с вовлечением всех видов чувствительности.

**19. Какие симптомы поражения мозжечка можно выявить при сборе анамнеза?**

Поражение мозжечка вызывает расстройство координации, неловкость и тремор, поскольку мозжечок отвечает за плавность и тонкую настройку произвольных движений. Для выявления симптомов поражения мозжечка пациентам нужно задать следующие вопросы.

1. **Неловкость ног:** отмечается ли шаткая, «пьяная» походка? Большинство непрофессионалов описывают мозжечковые нарушения как симптомы, связанные с употреблением алкоголя и опьянением, вероятно, в силу того, что алкоголь действительно вызывает поражение мозжечка. Характерная шаткая походка с широким расставлением ног, возникающая при интоксикации алкоголем, вызвана дисфункцией мозжечка.

2. **Неловкость рук:** имеются ли затруднения при выполнении тонких целенаправленных движений, например при закуривании сигареты или вставлении ключа в замок? Мозжечковый тремор усиливается при произвольных целенаправленных движениях, требующих особой точности.

3. **Симптомы поражения ствола:** имеются ли симптомы поражения ствола? Поскольку проводящие пути, следующие к мозжечку и отходящие от него, проходят через ствол, а кровоснабжается мозжечок из тех же сосудов, что и ствол, поражения мозжечка почти всегда сопровождаются симптомами поражения ствола и наоборот.

**20. Если данные анамнеза свидетельствуют о поражении мозжечка, какие признаки могут быть найдены при неврологическом осмотре?**

При поражении мозжечка походка становится шаткой, атактичной, сопровождается увеличением площади опоры за счет более широкого расставления ног, что вызывает особые трудности при тандемной ходьбе. Чтобы избежать падения, пациент часто нуждается в поддержке. Тонкие координированные движения ногами, например при коленопяточной пробе или вычерчивание пальцами стопы того или иного узора на полу, становятся невозможными. Мозжечковый тремор лучше всего заметен в верхних конечностях при попытке пациента попасть в ту или иную цель, например палец врача или собственный нос. Нарушается ритмичность и координация быстрых альтернирующих движений конечностями.

**21. Какие симптомы, позволяющие дифференцировать поражение корковых и подкорковых структур головного мозга, можно выявить при сборе анамнеза?**

Поражение подкорковых и корковых структур головного мозга можно дифференцировать на основании четырех следующих критериев.

1. Наличие специфических симптомов поражения коры
2. Распределение двигательных и чувствительных нарушений
3. Тип нарушения чувствительности
4. Наличие дефектов полей зрения

**22. Какие специфические симптомы наблюдаются при поражениях коры головного мозга?**

Наиболее полезный симптом, свидетельствующий о поражении коры доминантного (обычно левого) полушария, — афазия. Поэтому при сборе анамнеза