

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.

Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Перевод с немецкого: А.В.Кожина.

Мументалер М.

М90 Неврология / Марко Мументалер, Хейнрих Маттле ; пер. с нем. ; под общ. ред. О.С.Левина. — 4-е изд. — М. : МЕДпресс-информ, 2019. — 920 с.: ил.

ISBN 978-5-00030-611-6

Одно из самых авторитетных в мире руководств по клинической неврологии впервые издано на русском языке. Содержит современные сведения об этиологии, патогенезе, клинической картине, диагностике, лечении широкого спектра заболеваний центральной и периферической нервной системы.

Для неврологов, врачей других специальностей, оказывающих помощь больным с заболеваниями нервной системы.

Может быть использовано как учебное пособие для студентов медицинских вузов, при обучении в интернатуре, клинической ординатуре, системе последипломого образования.

УДК 616.8-00
ББК 56.12

ISBN 3-13-380011-6

© 2002 of the original German language edition by Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart, Germany. Original title: «Neurologie», 11th edition, by M.Mumenthaler, H.Mattie

ISBN 978-5-00030-611-6

© Издание на русском языке, перевод на русский язык. Оформление, оригинал-макет. Издательство «МЕДпресс-информ», 2007

Предисловие редактора русского перевода

«Неврология» знаменитого швейцарского невролога Марко Мументалера — одно из самых популярных и авторитетных клинических руководств в мире. Появившись впервые почти 40 лет назад (первое немецкое издание вышло в 1967 г.), руководство М.Мументалера выдержало 11 изданий, регулярно обновляясь и неизменно вызывая интерес неврологов в самых различных странах. Руководство переведено на английский, французский, итальянский, португальский, испанский, чешский, польский, венгерский, турецкий, греческий, японский, индонезийский языки. Уже сама эта беспрецедентно широкая география переводов свидетельствует о всемирном признании труда М.Мументалера. Чем же выделяется это руководство в современном широком потоке неврологической литературы?

Прежде всего покоряют высокая информационная насыщенность и максимально широкий охват всего спектра неврологических заболеваний. Это не только учебник или руководство, но еще и своего рода энциклопедия клинической неврологии, концентрированное выражение современного уровня ее развития. Безусловно, как и во всех клинических руководствах, некоторые разделы неврологии рассмотрены чуть более подробно, другие — чуть менее подробно, но все клинически значимые проблемы неврологии получили достойное отражение.

Несомненным достоинством руководства является четко выверенный баланс между информативностью и дидактичностью, общими представлениями и клиническими нюансами, текстовой частью и иллюстративным материалом и, в более широком аспекте, — между собственным опытом автора и коллективным опытом всего неврологического сообщества. Безусловно, в своей работе мы все чаще апеллируем именно к коллективному опыту, опираясь на информа-

цию, полученную из различных источников, особенно электронных, на результаты многоцентровых рандомизированных исследований. Это веление времени, без этого невозможен прогресс в медицине. Но очень важно понять, что бурный информационный поток не умаляет роли личного опыта врача. И с этой точки зрения руководство М.Мументалера особенно интересно тем, что это коллективный опыт мировой неврологии, преломленный через опыт выдающегося специалиста.

Фундаментом этого издания является почти 50-летняя клиническая практика М.Мументалера, его наблюдения за многочисленными больными с самыми разными неврологическими заболеваниями. Не случайно, что за описаниями многих заболеваний, иногда весьма короткими, перед читателем встает образ больного, что является редкостью для современных руководств, зачастую перегруженных информацией и «задыхающихся» в ее избытке. В руководстве Мументалера содержится не только сухая информационная сводка, в нем есть пространство для яркой клинической детали, гипотезы, предположений, высказываний личного мнения автора.

Клиническая неврология — это не только информация, это еще и клиническое мышление и, более широко, особый менталитет. И знакомство невролога с руководством Мументалера не только обогащает его знаниями, но и воспитывает, формирует, модернизирует его мышление, обогащает его клинической мудростью, общей методологией решения неврологических проблем, что может быть особенно важно именно для практического невролога. Не будет большим преувеличением сказать, что приобретение квалификации невролога немислимо без знакомства с этим руководством. Следует особо подчеркнуть и близость автора к

отечественным традициям, как в клиническом мышлении, так и в терминологической практике.

Руководство М.Мументалера довольно хорошо известно в нашей стране, несмотря на то, что до сих пор оно не было переведено на русский язык. Оно было доступно для неврологов, умевших читать на немецком или английском языках. Наряду с авторитетными отечественными руководствами руководство Мументалера сыграло важную роль в воспитании нескольких поколений российских профессоров, преподавателей, научных работников. Безусловно, его следовало бы давно перевести на русский язык. Теперь этот пробел восполнен.

На русский язык переводится 11-е (немецкое) издание руководства. Как обыч-

но, по сравнению с предыдущими изданиями оно значительно переработано в соответствии с достижениями современной медицинской науки (в переработке участвовал швейцарский невролог Х.Маттле, ставший в этом издании соавтором М.Мументалера), но сохранило все лучшее, что было всегда свойственно этому руководству, — дух живой, творческой неврологии. Работа по переводу на русский язык потребовала от переводчиков и редакторов большого труда, но вместе с тем обогатила их новыми, подчас весьма неожиданными знаниями. Надеемся, что книга послужит развитию отечественной неврологии и окажется полезной и студентам, и врачам, как начинающим, так и опытным.

О.С.Левин

Содержание

Клинические синдромы	19
1 Клинические синдромы в неврологии	20
Дифференциальный диагноз центрального и периферического паралича.....	20
Топический диагноз паралича.....	20
Монопарез.....	20
Гемипарез.....	20
Пара- или тетрапарез.....	20
Поражение клеток передних рогов.....	20
Поражение спинального корешка.....	20
Полирадикулопатии.....	22
Полиневропатии.....	23
Плексопатии.....	23
Поражение отдельных периферических нервов.....	23
Нарушение нервно-мышечной передачи.....	23
Клиническая неврология	29
Миопатии.....	28
2 Заболевания, поражающие преимущественно головной мозг и его оболочки	30
Характеристика заболеваний головного мозга.....	30
Врожденные и приобретенные в перинатальном периоде заболевания головного мозга.....	30
Черепно-мозговая травма.....	59
Внутричерепная гипертензия и опухоли головного мозга.....	69
Инфекционные заболевания головного мозга и его оболочек.....	85
Нарушения мозгового кровообращения и нетравматические внутричерепные кровоизлияния.....	139
Кома.....	217
Экстрапиримидные расстройства.....	231
Заболевания мозжечка.....	269
Метаболические расстройства с поражением головного мозга и других структур нервной системы.....	279
Поражение нервной системы при соматических заболеваниях.....	291
Деменция и другие нейропсихологические синдромы.....	333
3 Заболевания, поражающие преимущественно спинной мозг	374
Общая характеристика заболеваний спинного мозга.....	374

Дополнительные методы исследования при заболеваниях спинного мозга.....	374
Топическая диагностика заболеваний спинного мозга.....	376
Врожденные и приобретенные в перинатальном периоде заболевания спинного мозга.....	378
Родовая травма.....	379
Травма спинного мозга.....	379
Ведение больных с острым травматическим поперечным поражением спинного мозга.....	383
Хлыстовая травма.....	386
Опухоли и другие образования, вызывающие сдавление спинного мозга.....	389
Общие сведения.....	389
Отдельные формы компрессионных поражений спинного мозга.....	390
Инфекционные, аллергические и токсические заболевания спинного мозга и его оболочек.....	396
Инфекционные заболевания спинного мозга.....	396
Миелиты.....	399
Токсические миелопатии.....	400
Нарушения кровообращения спинного мозга.....	401
Кровоснабжение спинного мозга.....	401
Ишемия спинного мозга при недостаточности артериального кровотока.....	403
Нарушение венозного кровообращения спинного мозга.....	405
Дегенеративные и наследственные заболевания с преимущественным поражением спинного мозга.....	407
Заболевания нейронов передних рогов.....	407
Наследственная спастическая параплегия.....	413
Боковой амиотрофический склероз.....	415
Спиноцеребеллярные атаксии.....	418
Метаболические расстройства с поражением спинного мозга.....	422
Недостаточность витамина В ₁₂ и фуникулярный миелоз.....	422
Сирингомиелия и сирингобулбия.....	424
Другие заболевания спинного мозга.....	428
Лучевая миелопатия.....	428
Декомпрессионная миелопатия.....	428

4 Вегетативные и трофические нарушения 429

Острая пандизавтономия.....	429
Семейная дизавтономия (Райли-Дея).....	434
Ботулизм.....	434
Нечувствительность к боли.....	434
Врожденная нечувствительность к боли.....	434
Врожденная сенсорная невропатия с ангидрозом.....	434
Сенсорная радикулоневропатия.....	435
Болевая асимболия.....	435
Дисфункция симпатической нервной системы.....	435
Клинические проявления.....	436
Трофические нарушения.....	440

5 Демиелинизирующие заболевания	442
Рассеянный склероз	442
Типичные клинические проявления	442
Эпидемиология	442
Клиническая картина	444
Дополнительные методы исследования	449
Прогноз	453
Патологическая анатомия	453
Этиология и патогенез	453
Лечение	457
Дифференциальный диагноз	459
Другие демиелинизирующие заболевания	460
Концентрический склероз Бало	460
Диффузный склероз Шильдера	460
Острый рассеянный энцефаломиелит	461
Оптикомиелит Д евика	461
Подострая оптикомиелоневропатия	461
Наследственные демиелинизирующие заболевания	462
6 Поражение нервной системы при воздействии физических факторов	463
Поражение нервной системы электрическим током	463
Газовая эмболия	464
Венозная газовая эмболия	464
Артериальная газовая эмболия	465
Поражение ионизирующим излучением	465
Лучевое поражение головного мозга	466
Лучевое поражение спинного мозга	466
Лучевое поражение периферической нервной системы	467
Поражение нервной системы при местном или общем переохлаждении	467
7 Эпилепсия и другие заболевания с пароксизмальными расстройствами и нарушением сознания	468
Эпилепсия	468
История	468
Этиология и патогенез	468
Эпидемиология	469
Дополнительные методы исследования в эпилептологии	470
Классификация эпилепсии	475
Отдельные типы эпилептических припадков	477
Клиническая характеристика эпилепсии и эпилептических синдромов	479
Парциальная (фокальная) эпилепсия	490
Особые формы припадков и эпилепсии	502
Тактика ведения пациентов после одного или нескольких эпилептических припадков	505
Лечение эпилепсии	505
Прогноз эпилепсии	517

Пароксизмальные расстройства сознания, обмороки и другие неэпилептические пароксизмы.....	518
Обмороки и дроп-атаки.....	518
Расстройства сознания вследствие метаболических нарушений.....	524
Дроп-атаки.....	525
Приступообразные моторные феномены неэпилептического происхождения.....	526
Психогенные пароксизмальные расстройства.....	528
Неврологическое обследование пациента в бессознательном состоянии и при психогенных нарушениях сознания.....	530
Неврологическое обследование пациента в бессознательном состоянии.....	530
Неврологическое обследование при психогенных расстройствах.....	530
Сон и его нарушения.....	532
Сон.....	532
Нарушения сна.....	533
Гиперсомния.....	534
Синдром апноэ во сне.....	537
8 Полирадикулопатии и полиневропатии	543
Полирадикулопатии.....	543
Классическая острая полирадикулопатия (синдром Гийена—Барре, синдром Ландри-Гийена-Барре).....	543
Атипичные полирадикулопатии.....	546
Полиневропатии.....	550
Общая характеристика.....	550
Наследственные полиневропатии.....	553
Полиневропатии при нарушениях обмена веществ.....	564
Полиневропатия при недостаточности питания.....	569
Полиневропатия при нарушении всасывания витамина В ₁₂	570
Аутоиммунные полиневропатии.....	570
Полиневропатии при инфекционных заболеваниях.....	571
Полиневропатии при артериопатиях.....	571
Полиневропатия при спру и других нарушениях всасывания.....	574
Полиневропатии при экзогенных отравлениях.....	574
Другие виды полиневропатии.....	578
9 Поражения черепных нервов	582
Нарушения обоняния.....	582
Аносмия.....	582
Сочетание аносмии и агевзии.....	589
Какосмия.....	589
Расстройства зрения неврологического происхождения.....	590
Потеря зрения.....	590
Ограничение полей зрения и нарушение зрительного восприятия.....	591
Патологические изменения дисков зрительных нервов.....	595
Глазодвигательные нарушения.....	595
Анатомические основы движений глаз.....	598
Введение в методологию исследования движений глаз.....	598

Дополнительные методы исследования при глазодвигательных нарушениях.....	603
Общие аспекты движений глаз.....	604
Болезни нервной системы, сопровождающиеся глазодвигательными расстройствами.....	616
Заболевания, имитирующие надъядерные глазодвигательные нарушения.....	616
Движения глаз у пациента в коме.....	617
Поражение глазодвигательных нервов и их ядер.....	618
Птоз.....	625
Лечение глазодвигательных нарушений.....	626
Изменения зрачка.....	627
Анатомия и методы исследования зрачка.....	627
Изменения размера и формы зрачков.....	627
Нарушения реакций зрачка.....	627
Поражения тройничного нерва.....	629
Поражения лицевого нерва.....	636
Криптогенная невралгия лицевого нерва.....	636
Двустороннее поражение лицевого нерва.....	639
Синдром Мелькерссона-Розенталя.....	639
Другие причины периферического поражения лицевого нерва.....	639
Нарушение вкуса.....	640
Лицевой гемиспазм.....	641
Лицевая миокимия.....	641
Прогрессирующая гемиатрофия лица.....	641
Поражение преддверно-улиткового (слухового) нерва.....	642
Анатомия.....	642
Исследование слуха.....	642
Кохлеарная, ретрокохлеарная и центральная тугоухость.....	644
Заболевания, вызывающие снижение слуха.....	645
Дополнительные методы исследования при нарушении слуха.....	645
Шум и другие посторонние звуки в ушах.....	651
Головокружение.....	652
Заболевания, вызывающие головокружение.....	661
Поражение языкоглоточного и блуждающего нервов.....	672
Поражение добавочного нерва.....	673
Поражение подъязычного нерва.....	674
Множественное поражение черепных нервов.....	676
Краниальная полирадикулопатия.....	676
Рецидивирующее множественное поражение черепных нервов.....	676
Множественное прогрессирующее поражение черепных нервов.....	676
Синдром Гарсена.....	676
Редкие причины.....	676
10 Синдромы поражения спинномозговых корешков	678
Семиотика поражений спинномозговых корешков.....	678
Корешковые синдромы при заболевании межпозвонковых дисков.....	679
Грыжа межпозвонковых дисков и спондилез шейного отдела позвоночника.....	688
Корешковые синдромы на грудном уровне.....	689

Грыжа межпозвонкового диска в поясничном отделе.....	689
Объемные образования спинномозговых корешков или окружающих их тканей.....	696
Другие корешковые синдромы.....	696
Опоясывающий герпес.....	696
11 Поражение отдельных периферических нервов	699
Общая клиническая характеристика.....	699
Дополнительные методы обследования.....	700
Классификация и количественная оценка поражения периферических нервов.....	704
Общие представления о регенерации периферических нервов.....	704
Болевые синдромы после повреждения периферических нервов.....	705
Поражение плечевого сплетения.....	706
Травма плечевого сплетения.....	708
Другие причины поражения плечевого сплетения.....	720
Дифференциальный диагноз плечевой плексопатии.....	723
Длинный грудной нерв.....	723
Подмышечный нерв.....	723
Надлопаточный нерв.....	724
Мышечно-кожный нерв.....	724
Лучевой нерв.....	725
Срединный нерв.....	727
Локтевой нерв.....	731
Пояснично-крестцовое сплетение.....	735
Бедренно-половой и подвздошно-паховый нервы.....	742
Бедренный нерв.....	742
Латеральный кожный нерв бедра (парестетическая мералгия).....	743
Запирательный нерв.....	745
Ягодичные нервы.....	745
Седалищный нерв.....	745
Общий малоберцовый нерв.....	747
Большеберцовый нерв.....	750
12 Головная и лицевая боль	752
Общие сведения.....	752
Сбор анамнеза у пациента с головной болью.....	752
Классификация головной и лицевой боли.....	752
Обследование пациента с головной болью.....	752
Патогенез первичной головной боли.....	752
Основные формы первичной головной боли.....	757
Головная боль напряжения.....	757
Посттравматическая головная боль.....	759
Мигрень.....	759
Головная боль при органических сосудистых заболеваниях.....	769
Окклюзия мозговых артерий.....	769
Кровоизлияние из аневризмы.....	769
Артериальная гипертензия.....	769
Феохромоцитома.....	769
Височный артериит.....	770

Спондилогенная головная боль и шейная мигрень.....	771
Шейно-язычный синдром.....	771
Другие симптоматические формы головной боли.....	772
Головная боль при внутричерепном объемном процессе.....	772
Головная боль при преходящем нарушении оттока ЦСЖ.....	772
Синдром внутричерепной гипотензии.....	772
Псевдоопухоль мозга.....	773
Головная боль при заболеваниях глаз.....	773
Головная боль при заболеваниях ЛОР-органов.....	773
Головная боль при соматических заболеваниях.....	773
Психогенная головная боль.....	774
Головная боль при применении лекарственных препаратов.....	774
Лицевая боль.....	774
Невралгия.....	774
Другие формы лицевой боли.....	777
Симптоматическая боль в лице.....	779

13 Болевые синдромы туловища и конечностей 785

Боль в области плечевого пояса и верхних конечностей (цервикобрахиалгия)...	785
Болевые синдромы области туловища и спины.....	790
Боль в области туловища.....	790
Боль в спине.....	791
Боль в области тазового пояса и нижних конечностей.....	793
Другие региональные и генерализованные болевые синдромы.....	798

14 Миопатии 800

Общие сведения.....	800
Мышечные дистрофии.....	808
Миотония и периодические параличи.....	823
Миотония.....	824
Гетерогенные синдромы, характеризующиеся повышенной активностью мышечных волокон.....	829
Периодические параличи.....	830
Метаболические миопатии.....	834
Общие сведения об энергетическом метаболизме в мышце.....	834
Клинические проявления и диагностика метаболических миопатий.....	836
Отдельные метаболические миопатии.....	837
Миоглобинурия.....	839
Митохондриальные энцефаломиопатии.....	840
Врожденные миопатии.....	844
Миозиты (воспалительные миопатии).....	846
Миопатии при эндокринопатиях.....	851
Поражение мышц при нарушении обмена электролитов.....	852
Поражение мышц при применении лекарственных средств, отравлениях и дефиците питания.....	852
Заболевания, вызывающие нарушение нервно-мышечной передачи.....	854
Миастения (myasthenia gravis, myasthenia gravis pseudoparalytica, болезнь Эрба—Гольдфлама).....	854
Миастенический синдром Ламберта—Итона.....	863

Врожденные миастенические синдромы.....	864
Другие миастенические синдромы.....	865
Крампи.....	865

15 Библиография 867

Приложения 869

Шкалы оценки тяжести неврологических заболеваний.....	870
Унифицированная шкала оценки болезни Паркинсона.....	870
Детальные инструкции к Унифицированной шкале оценки болезни Паркинсона.....	872
Упрощенная шкала оценки тяжести отдельных симптомов болезни Паркинсона.....	878
Шкала сонливости Эпворта.....	879
Индекс Бартель (индекс ограничения жизнедеятельности).....	880
Модифицированная шкала Рэнкина (для инсульта).....	881
Модифицированная шкала инсульта Национального института здоровья.....	882
Расширенная шкала ограничения жизнедеятельности при рассеянном склерозе.....	885
Важнейшие нейрогенетические заболевания.....	886

Алфавитный указатель 896