

Neurologische Differenzialdiagnostik

Neurologische Symptome und Zeichen
richtig bewerten,
systematisch abklären und
differenzialdiagnostisch einordnen

Claudio L. Bassetti
Marco Mumenthaler

6., vollständig überarbeitete Auflage

339 Abbildungen
108 Videos (auf Begleit-DVD)

Georg Thieme Verlag
Stuttgart • New York

Клаудио Л. Бассетти,
Марко Мументалер

Дифференциальный диагноз в неврологии

Руководство по оценке,
классификации и дифференциальной
диагностике неврологических симптомов

Перевод 6-го оригинального издания под ред. проф. О.С.Левина

УДК 616.8-07
ББК 56.1
Б27

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, В.Ю.Халатов.

Редактор перевода: И.Н.Попов.

Бассетти, Клаудио Л.

Б27 Дифференциальный диагноз в неврологии. Руководство по оценке, классификации и дифференциальной диагностике неврологических симптомов / Клаудио Л. Бассетти, Марко Мументалер ; пер. с нем. под ред. проф. О.С.Левина. — М. : МЕДпресс-информ, 2022. — 420 с. : ил.
ISBN 978-5-907504-60-8

Дифференциальная диагностика неврологической патологии представляет известные сложности, помочь в преодолении которых призвано настоящее руководство. В нем описаны основные неврологические синдромы и ведущие симптомы, топическая диагностика и симптоматика, привлечен тщательно подобранный обширный иллюстративный и табличный материал, использование которого в конкретных клинических ситуациях должно облегчить установление точного диагноза.

Руководство предназначено в первую очередь для врачей-неврологов и врачей общей практики. Оно может быть востребовано также как ценное справочное пособие для клиницистов различного профиля и представлять интерес для студентов старших курсов медицинских вузов.

УДК 616.8-07
ББК 56.1

Книга выпущена при содействии ООО «Издательство «Диалект»

ISBN 978-3-13-592406-9

© 2012 of the original German language edition by Georg Thieme Verlag KG, Stuttgart, Germany. Original title: «Neurologische Differenzialdiagnostik», 6th edition, by Claudio L. Bassetti, Marco Mumenthaler

ISBN 978-5-907504-60-8

© Издание на русском языке, перевод на русский язык, оформление, оригинал-макет. Издательство «МЕДпресс-информ», 2017

Оглавление

Предисловие к 6-му изданию	15
Предисловие к 1-му изданию	16
Цель книги и рекомендации для читателей	17
Неврологические синдромы	19
1 Синдромы поражения головного мозга	21
1.1 Синдромы поражения двигательных и/или чувствительных путей в больших полушариях головного мозга	21
1.2 Синдромы поражения отдельных областей коры	22
1.2.1 Поражение лобной доли	22
1.2.2 Поражение теменной доли	25
1.2.3 Поражение височной доли	26
1.2.4 Поражение затылочной доли	26
1.3 Синдромы поражения стволовых и базальных ганглиев	27
1.3.1 Синдромы поражения базальных ганглиев (экстрапирамидные синдромы)	28
1.4 Таламо-гипоталамический синдром	28
1.4.1 Поражение промежуточного мозга	28
1.5 Синдромы поражения ствола мозга	31
1.5.1 Анатомические структуры варолиева моста и продолговатого мозга	31
1.5.2 Мезэнцефальные синдромы	32
1.5.3 Синдромы поражения варолиева моста	33
1.5.4 Синдромы поражения продолговатого мозга	35
1.6 Синдромы поражения черепных нервов	36
1.6.1 Симптомы поражения черепных нервов в зависимости от локализации патологического очага	36
1.7 Синдромы поражения мозжечка	40
1.7.1 Структуры мозжечка	40
2 Синдромы поражения спинного мозга	43
2.1 Синдромы поперечного поражения спинного мозга	43
2.1.1 Синдром полного поперечного поражения спинного мозга	43
2.1.2 Синдром одностороннего поперечного поражения (синдром Броун-Секара)	45
2.1.3 Синдром центромедуллярного поражения и другие синдромы частичного поперечного поражения спинного мозга	46
2.2 Поражение канатиков спинного мозга	51
2.3 Синдром поражения передних рогов спинного мозга	52
2.4 Синдром поражения задних рогов спинного мозга	53
3 Синдромы поражения спинномозговых корешков и спинномозговых нервов	54
3.1 Корешковые синдромы	54
3.1.1 Монорадикулопатии	54
3.1.2 Полирадикулопатии	57
3.1.3 Пояснично-крестцовая радикулопатия (синдром конского хвоста)	57
3.2 Поражение плечевого сплетения	59
3.3 Поражение пояснично-крестцового сплетения	59
3.4 Поражение отдельных периферических нервов	74
3.5 Полиневропатии	74
4 Миопатические синдромы	77
4.1 Общие признаки миопатий	77
4.1.1 Симптоматология	79
4.1.2 Дифференциальная диагностика	79

Ведущие субъективные и объективные симптомы

81

5	Нарушение сознания и кома	83			
5.1	Введение	83	5.3.2	Метаболическая энцефалопатия (кома вследствие терапевтических заболеваний)	90
5.1.1	Анатомические структуры	83	5.3.3	Эпилептические припадки	91
5.1.2	Нарушение сознания	83	5.3.4	Различные кратковременные нарушения сознания неэпилептической природы	91
5.2	Кома с очаговыми неврологическими симптомами	85	5.3.5	Психогенная кома	91
5.2.1	Неврологические симптомы у пациента в коме	85	5.4	Этиологический диагноз комы	91
5.2.2	Коматозные состояния	88	5.4.1	Наиболее частые причины нарушения сознания и комы	93
5.3	Кома без очаговых неврологических симптомов	90	5.4.2	Точная диагностика причин нарушения сознания и комы	93
5.3.1	Токсическая энцефалопатия (экзогенная интоксикация)	90			
6	Дневная сонливость/усталость	95			
6.1	Введение	95	6.2.3	Дневная сонливость без особенностей или без ночных особенностей	101
6.2	Повышенная дневная сонливость	95	6.3	Усталость, общая слабость, повышенная утомляемость	101
6.2.1	Дневная сонливость с особенностями ночного сна	98	6.3.1	Анамнез	101
6.2.2	Дневная сонливость с особенностями состояния в течение дня	99	6.3.2	Клиническое обследование	102
7	Расстройства сна	104			
7.1	Введение	104	7.3.1	Патологическая несложная двигательная активность во сне	110
7.2	Инсомнии	105	7.3.2	Патологическая активность со сложными насильственными действиями во сне	110
7.2.1	Инсомния с соматическими симптомами или объективными изменениями	105	7.3.3	Другие парасомнии	111
7.2.2	Инсомния при психических заболеваниях	109	7.4	Нарушение циркадианного ритма	112
7.2.3	Инсомния в отсутствие соматического или психического заболевания	109	7.4.1	Нарушения цикла «сон-бодрствование»	112
7.3	Парасомнии	110			
8	Острая спутанность сознания (делирий)	113			
8.1	Введение	113	8.2	Этиология острой спутанности сознания	114
8.1.1	Симптомы острого нарушения сознания	113	8.2.1	Острая спутанность сознания с очаговыми неврологическими симптомами	115
8.1.2	Нарушения, которые необходимо дифференцировать от острой спутанности сознания	113	8.2.2	Острая спутанность сознания без очаговых неврологических симптомов	116
9	Нейропсихические нарушения	119			
9.1	Введение	119	9.3	Дифференциальная диагностика нейропсихических нарушений	126
9.2	Клиническая диагностика нарушений нейропсихических процессов	120	9.3.1	Динамика нейропсихических нарушений	126
9.2.1	Нарушение концентрации внимания/ фиксации в памяти	120	9.3.2	Нарушение внимания и памяти	126
9.2.2	Память	121	9.3.3	Нарушения памяти (амнезии)	126
9.2.3	Функции лобной доли	122	9.3.4	Поражение лобной доли	128
9.2.4	Речь	123	9.3.5	Нарушения речи (афазии)	129
9.2.5	Праксис и другие функции, ассоциированные с речью	123	9.3.6	Апраксия и другие нарушения функций, ассоциированных с речью	130
9.2.6	Зрительно-пространственные и пространственно-конструктивные функции	123	9.3.7	Нарушение зрительно-пространственной и пространственно-конструктивной, а также других функций правого полушария	131
9.2.7	Зрительное восприятие	125	9.3.8	Нарушение зрительного восприятия	132

10	Деменции	133			
10.1	Введение	133	10.3	Клиническая диагностика деменции	134
10.2	Состояния, требующие проведения дифференциальной диагностики с деменцией	133	10.4	Дифференциальная диагностика при деменции	134
			10.4.1	Анамнез и клиническое обследование	134
11	Обмороки и другие приступообразные нарушения сознания	139			
11.1	Введение	139	11.3	Отсутствие истинной утраты сознания	144
11.2	Истинная утрата сознания	139	11.3.1	Длительность нарушения сознания	144
11.2.1	Длительность потери сознания	139			
12	Пароксизмальные расстройства, непроизвольные движения и дифференциальная диагностика эпилепсии	146			
12.1	Введение и практические рекомендации по диагностике пароксизмальных нарушений	146	12.3.3	Приступообразное снижение или потеря мышечного тонуса (с соответствующим «параличом»)	152
12.2	Преимущественно двигательные пароксизмальные феномены	147	12.4	Эпизодические нарушения координации (эпизодическая атаксия)	153
12.2.1	Двигательные нарушения с расстройством сознания	147	12.5	Приступообразные нарушения чувствительности	153
12.2.2	Нарушения, протекающие без расстройства сознания	148	12.5.1	Приступообразные неприятные ощущения и парестезии	153
12.2.3	Дифференциальная диагностика приступообразных двигательных нарушений	148	12.5.2	Преходящие приступообразные нарушения чувствительности	154
12.3	Приступообразные изменения мышечного тонуса	150	12.6	Приступообразные нарушения функции органов чувств	154
12.3.1	Генерализованное или одностороннее приступообразное повышение тонуса и нарушение движений	150	12.6.1	Приступообразное нарушение обоняния	154
12.3.2	Локализованное приступообразное повышение мышечного тонуса и нарушение движений	150	12.6.2	Приступообразное нарушение зрения	155
			12.6.3	Приступообразное нарушение слуха	155
			12.7	Приступообразные нарушения сознания	156
			12.8	Приступообразные нарушения вегетативных функций	156
			12.9	Приступообразные нарушения поведения	156
13	Болевые синдромы области головы и лица	157			
13.1	Введение	157	13.3	Боль в области лица и шеи	167
13.2	Боль в области свода черепа, висков и затылка	157	13.3.1	Рецидивирующие приступы	167
13.2.1	Диффузная двусторонняя боль	157	13.3.2	Локализованная постоянная или по крайней мере очень длительная лицевая боль	170
13.2.2	Боль в ограниченном участке головы	164			
14	Боль в затылке, плече и руке	172			
14.1	Введение	174	14.5	Изолированная боль в области плечевой кости	183
14.2	Боль в затылке	175	14.6	Боль в области локтя	183
14.2.1	Острая боль в затылке	175	14.6.1	Боль, четко связанная с нагрузкой	183
14.2.2	Постепенно прогрессирующая боль в затылке	175	14.6.2	Боль в локте в покое	184
14.3	Диффузная боль во всей руке	176	14.7	Относительно изолированная боль в предплечье	184
14.3.1	Боль в руке с началом в затылочной области	176	14.8	Боль исключительно или преимущественно в кисти и/или пальцах	184
14.3.2	Боль в руке в отсутствие боли в затылке	177	14.8.1	Диффузная боль в области кисти	184
14.4	Изолированная боль в плече	180	14.8.2	Боль в отдельных пальцах	184
14.4.1	Боль, связанная с движениями и нагрузкой	180	14.8.3	Боль в I пястно-фаланговом суставе	186
14.4.2	Относительно продолжительная боль в плече	180			
15	Боль в спине и туловище	187			
15.1	Введение	187	15.2	Боль в спине и плечевом поясе	187

15.2.1	Боль, появляющаяся или усиливающаяся при определенных движениях или нагрузке	187	15.4	Боль в животе и паховой области	190
15.2.2	Относительно продолжительная боль	187	15.4.1	Боль, возникающая под воздействием определенных внешних раздражителей, нагрузки или движений	190
15.3	Боль в пояснице, крестце и ягодицах	188	15.4.2	Хроническая боль в передней части тела	191
15.3.1	Боль, появляющаяся или усиливающаяся при воздействии определенных факторов	188	15.5	Односторонняя боль и болевые синдромы переменной локализации	194
15.3.2	Хроническая боль в области поясницы, крестца и ягодиц	189			
16	Боль в тазобедренном суставе и ноге	195			
16.1	Введение	195	16.4.2	Наличие объективных неврологических симптомов	199
16.2	Боль во всей ноге или большей ее части	195	16.5	Боль преимущественно в области колена	200
16.2.1	Боль в пояснично-крестцовой области с иррадиацией в дистальные отделы	195	16.6	Боль преимущественно в области голени	200
16.2.2	Боль в проксимальной части ноги с иррадиацией в дистальные отделы	198	16.6.1	Диффузная боль в голени	200
16.3	Боль в тазобедренном суставе	198	16.6.2	Боль на внутренней поверхности голени	201
16.3.1	Ограничение подвижности в тазобедренном суставе	198	16.6.3	Боль в переднем отделе голени и в претибиальной области	201
16.3.2	Боль без ограничения подвижности	199	16.6.4	Боль в икре	202
16.4	Боль в области бедра	199	16.7	Боль в стопе	202
16.4.1	Отсутствие неврологических симптомов	199	16.7.1	Боль только при нагрузке	202
			16.7.2	Боль в стопе вне зависимости от нагрузки	202
17	Диффузная или генерализованная боль	204			
17.1	Боль «во всем теле»	204	17.3	Диффузная боль в области плечевого и тазового пояса	205
17.2	Генерализованная боль в половине тела	204			
18	Мышечная боль и судороги	206			
18.1	Генерализованная мышечная боль	206	18.2	Локальная мышечная боль (и судороги)	206
18.1.1	Мышечная боль без сопутствующих симптомов	206	18.2.1	Локальная мышечная боль (и судороги) без сопутствующих симптомов	206
18.1.2	Сопутствующие симптомы при генерализованной мышечной боли	206	18.2.2	Локальная мышечная боль с сопутствующими симптомами	207
19	Нарушение обоняния и вкуса	208			
19.1	Введение	208	19.2.2	Изменения ощущения запахов (паросмия, какосмия, гиперосмия)	210
19.2	Нарушение обоняния	209	19.2.3	Спонтанные приступообразные обонятельные галлюцинации	210
19.2.1	Ухудшение или исчезновение обоняния (гипосмия, anosmia)	209	19.3	Нарушение вкуса	211
20	Нарушение зрения	213			
20.1	Введение	213	20.3.2	Преходящее монокулярное нарушение полей зрения	219
20.2	Нарушение остроты зрения	213	20.3.3	Двустороннее неконгруэнтное нарушение полей зрения	219
20.2.1	Внезапное нарушение остроты зрения	213	20.3.4	Гомонимный дефект полей зрения	220
20.2.2	Нарушение зрения, развившееся в течение нескольких часов или дней	216	20.4	Другие аномалии зрительного восприятия	220
20.2.3	Постепенное снижение остроты зрения в течение недель или месяцев	218	20.4.1	Приступообразные зрительные ощущения	220
20.3	Дефекты полей зрения	219	20.4.2	Нарушение распознавания объектов	222
20.3.1	Постоянный монокулярный дефект полей зрения	219	20.4.3	Нарушение цветового зрения	222
21	Глазодвигательные нарушения, птоз и аномалии зрачков	223			
21.1	Введение	223	21.2.1	Диплопия без отклонения оси глазного яблока	224
21.2	Глазодвигательные нарушения, сопровождающиеся диплопией	224	21.2.2	Диплопия с отклонением оси глазного яблока	225

21.3	Нарушение движений глазных яблок без диплопии	233	21.4.1	Двусторонний птоз	238
21.3.1	Глазодвигательные нарушения со значительным отклонением оси глазного яблока	233	21.4.2	Односторонний птоз	238
21.3.2	Глазодвигательные нарушения без отклонения оси глазного яблока	233	21.4.3	Сочетание птоза с нарушением движений глаз и/или аномалиями зрачков	241
21.4	Птоз	237	21.5	Аномалии зрачков	241
			21.5.1	Нарушение размера и формы зрачков	241
			21.5.2	Аномалии реакций зрачков	242
22	Головокружение, нарушение равновесия и нистагм	244			
22.1	Введение	245	22.3.3	Головокружение при преходящем нарушении зрительного контроля	252
22.2	Острое вращательное головокружение	246	22.4	Относительно продолжительное головокружение и неуверенность при стоянии и ходьбе	252
22.2.1	Острое вращательное головокружение как единственный симптом	246	22.4.1	Головокружение, возникающее только при ходьбе и движениях	252
22.2.2	Острое вращательное головокружение, сопровождающееся другими симптомами ..	249	22.4.2	Неопределенное головокружение, ощущаемое также и в покое	253
22.3	Приступообразное ощущение неустойчивости	251	22.5	Нистагм	253
22.3.1	Головокружение, связанное с поражением сердечно-сосудистой системы	251	22.5.1	Описание и анализ нистагма	253
22.3.2	Головокружение, сопровождаемое кратковременным расстройством сознания	252	22.5.2	Значение нистагма	255
23	Нарушения слухового восприятия и слуха	258			
23.1	Нарушения слухового восприятия, имеющие значение в неврологии	258	23.2.1	Тугоухость или глухота, развившаяся внезапно или быстро – в течение нескольких часов/нескольких дней	260
23.1.1	Слуховые галлюцинации/шум в ушах	258	23.2.2	Тугоухость, прогрессирующая в течение нескольких месяцев или лет	261
23.1.2	Аномалии слухового восприятия	259	23.2.3	Тугоухость с рождения или возникшая в раннем детстве	263
23.2	Тугоухость	259			
24	Расстройства речи и глотания	264			
24.1	Нарушение речи	265	24.1.4	Нарушение голосообразования	267
24.1.1	Мутизм	265	24.1.5	Афатическое нарушение речи	267
24.1.2	Нарушение артикуляции, смазанность речи, осиплость и носовой оттенок голоса (гнузавость)	266	24.2	Нарушения глотания	267
24.1.3	Нарушение ритма и темпа речи, громкости речи и другие особенности	267	24.2.1	Введение	267
			24.2.2	Постоянное нарушение глотания	268
			24.2.3	Щечно-лицевая (оральная) апраксия	269
			24.2.4	Непостоянное нарушение глотания	269
25	Общая слабость и утомляемость без определенной локализации	270			
25.1	Введение	270	25.4	Безболезненная мышечная слабость только при нагрузке	272
25.2	Отсутствие мышечной слабости при объективном исследовании	271	25.4.1	Соматические заболевания	272
25.3	Общая мышечная слабость в покое, не сопровождающаяся атрофией мышц	271	25.4.2	Нарушение передачи возбуждения в двигательной концевой пластинке	272
25.3.1	Соматические заболевания, которые могут проявляться мышечной слабостью	271			
26	Локализованная мышечная слабость (парезы)	273			
26.1	Хроническая мышечная слабость	274	26.2	Мышечная слабость при активной деятельности пораженных мышц	280
26.1.1	Мышечная слабость в отсутствие других симптомов	274	26.3	Уменьшение мышечной слабости при нагрузке	280
26.1.2	Мышечная слабость, сопровождающаяся атрофией мышц	274	26.4	Мышечная слабость с локальной болью без мышечной атрофии	280
26.1.3	Слабость мышц, атрофия и другие неврологические симптомы	279	26.5	Мышечная слабость преимущественно в области головы и лица	281

26.5.1	Быстро или внезапно развившийся односторонний парез мышц лица	281	26.7.3	Переменяющаяся слабость руки или кисти	301
26.5.2	Медленно нарастающий односторонний парез мышц лица	282	26.7.4	Остро или внезапно развившаяся относительно изолированная двусторонняя слабость верхних конечностей	302
26.5.3	Острый или подострый двусторонний парез мышц лица	283	26.7.5	Постепенно прогрессирующий относительно изолированный двусторонний парез рук или только кистей	302
26.5.4	Медленно и очень медленно прогрессирующая двусторонняя слабость мышц лица	284	26.7.6	Переменяющаяся слабость обеих рук в виде относительно изолированного симптома	303
26.5.5	Парез мышц языка и ротоглотки	284	26.8	Слабость преимущественно в мышцах туловища и нижней конечности	303
26.6	Мышечная слабость преимущественно в области шеи, затылка и плеч	286	26.8.1	Острый односторонний парез ноги или только стопы, развившийся внезапно или в течение нескольких часов	304
26.6.1	Внезапно наступающие параличи	286	26.8.2	Постепенно прогрессирующий парез одной ноги/стопы	313
26.6.2	Постепенно развивающиеся параличи	286	26.8.3	Переменяющаяся слабость в одной ноге/стопе	315
26.6.3	Переменяющиеся параличи	286			
26.7	Слабость преимущественно в области плечевого пояса и верхней конечности	286			
26.7.1	Острый односторонний парез руки	286			
26.7.2	Парез руки, постепенно прогрессирующий в течение нескольких недель, месяцев или лет	298			
27	Двусторонняя слабость в ногах, или парапарез, нарушения ходьбы	316			
27.1	Введение	318	27.5.4	Другие причины парапареза, развивающегося в течение нескольких месяцев	327
27.2	Острый парапарез или параплегия	319	27.6	Постепенно прогрессирующий парапарез ..	328
27.2.1	Влияние экзогенных факторов	319	27.6.1	Синдром исключительно (или преимущественно) двигательных нарушений	328
27.2.2	Отсутствие экзогенных факторов	319	27.6.2	Прогессирующий парапарез в сочетании с другими признаками поражения центральной нервной системы, прежде всего спинного мозга (хронические прогрессирующие миелопатии)	329
27.3	Быстрое развитие параплегии	322	27.6.3	Медленно прогрессирующее нарушение ходьбы с атрофией мышц	330
27.3.1	Травма спины	322	27.6.4	Медленно прогрессирующее нарушение ходьбы без неврологических симптомов	331
27.3.2	Лихорадка, инфекция или общее заболевание	322			
27.3.3	Отсутствие экзогенных факторов или сопутствующих заболеваний	322			
27.4	Медленное развитие парапареза	323			
27.5	Медленно прогрессирующий парапарез	324			
27.5.1	Заболевания, описанные выше	324			
27.5.2	Поздние последствия экзогенного воздействия	325			
27.5.3	Поздние последствия перенесенного заболевания	325			
28	Гемипарез	332			
28.1	Введение	333	28.4	Подострое развитие гемипареза	338
28.2	Гемипарез у пациента в коматозном состоянии	333	28.4.1	Изолированный прогрессирующий гемипарез	338
28.2.1	Возможные клинические диагнозы	333	28.4.2	Прогессирующий гемипарез в сочетании с другими симптомами	339
28.2.2	Диагностика с применением дополнительных методов обследования	334	28.5	Медленно нарастающий гемипарез	339
28.3	Остро или быстро развившийся гемипарез на фоне сохранного сознания	335	28.5.1	Изолированный гемипарез	339
28.3.1	Быстрое развитие гемипареза	335	28.5.2	Гемипарез в сочетании с другими нарушениями	340
28.3.2	Быстро развившийся гемипарез на фоне предшествующих симптомов	337			
29	Двигательные расстройства	341			
29.1	Введение	341	29.2.2	Атаксия с двигательными нарушениями	341
29.2	Атаксии	341	29.2.3	Относительно изолированные формы атаксии	342
29.2.1	Атаксии в сочетании с сенсорными и сенситивными расстройствами	341	29.2.4	Эпизодическая атаксия	345

29.3	Нарушения временных параметров движения	345	29.5.2	Симптоматический паркинсонизм	349
29.3.1	Акинезия и гипокинезия	346	29.5.3	Атипичный паркинсонизм (синдром «паркинсонизм-плюс»)	349
29.3.2	Имперсистенция, персеверации и каталепсия	346	29.6	Гипер- и дискинетические синдромы	351
29.4	Приобретенные нарушения сложных целенаправленных движений	346	29.6.1	Дистония	351
29.4.1	Идеомоторные (идеокинетические) апраксии	346	29.6.2	Тики	353
29.4.2	Щечно-лицевая, или оральная, апраксия	347	29.6.3	Тремор	354
29.4.3	Идеаторная апраксия Липманна	347	29.6.4	Хорея	355
29.4.4	Другие виды апраксии	347	29.6.5	Атетоз	356
29.5	Акинетико-ригидные (экстрапирамидные) синдромы (синдром паркинсонизма)	347	29.6.6	Миоклония	357
29.5.1	Идиопатический синдром паркинсонизма (болезнь Паркинсона)	348	29.6.7	Миоритмии	358
			29.6.8	Фасцикуляции	358
			29.6.9	Неклассифицируемые мультиформные и мультифокальные гипер- и дискинезии	359
30	Нарушения ходьбы и падения	360			
30.1	Нарушения ходьбы	360	30.2	Падения и дроп-атаки	362
31	Нарушения чувствительности	364			
31.1	Введение	364	31.3	Истинные нарушения чувствительности	368
31.2	Субъективные нарушения чувствительности (парестезии)	364	31.3.1	Изолированная потеря болевой и температурной чувствительности	368
31.2.1	Субъективные неприятные ощущения во всем теле	364	31.3.2	Относительно изолированное нарушение глубокой чувствительности	370
31.2.2	Парестезии в половине тела	364	31.3.3	Медленно прогрессирующее нарушение тактильной чувствительности	370
31.2.3	Патологическое восприятие тактильных раздражений на половине тела	366	31.3.4	Нарушение всех видов чувствительности	370
31.2.4	Патологические ощущения в какой-либо части тела	366			
32	Нарушения мочеиспускания и дефекации	374			
32.1	Введение	374	32.2.1	Нарушение опорожнения мочевого пузыря в качестве единственного патологического симптома	377
32.1.1	Анатомические структуры	374	32.2.2	Нарушение мочеиспускания в сочетании с другими неврологическими симптомами	377
32.1.2	Физиологические основы функции мочевого пузыря	376	32.3	Нарушения дефекации	379
32.1.3	Типы органических нарушений мочеиспускания	376	32.3.1	Задержка дефекации	379
32.2	Нарушения мочеиспускания	377	32.3.2	Недержание стула	379
33	Нарушения мужской потенции	380			
33.1	Анатомические и физиологические основы сексуальной потенции у мужчин	380	33.3.2	Эректильная дисфункция в сочетании с признаками терапевтического заболевания или отравления	381
33.2	Половой акт у мужчин	381	33.3.3	Расстройство потенции и неврологические симптомы	382
33.3	Клинические проявления нарушения полового акта у мужчин	381	33.3.4	Урологические заболевания и другие симптомы	383
33.3.1	Изолированная эректильная дисфункция	381			
34	Нарушения секреции пота и слюны	384			
34.1	Введение	384	34.3	Нарушение секреции слюны	390
34.2	Нарушения потоотделения	384	34.3.1	Анатомия и физиология секреции слюны	390
34.2.1	Анатомия и физиология потоотделения	384	34.3.2	Снижение или выпадение секреции слюны	390
34.2.2	Патологическое усиление потоотделения	384	34.3.3	Усиление секреции слюны (гиперсаливация, сиалорея)	391
34.2.3	Уменьшение или отсутствие потоотделения в виде изолированного симптома	386			

35	Нарушения мышечного тонуса	392
35.1	Введение	392
35.2	Повышение мышечного тонуса	393
35.2.1	Спастическое повышение тонуса	393
35.2.2	Децеребрационная ригидность	393
35.2.3	Ригидность	393
35.2.4	Другие формы повышения мышечного тонуса	393
35.3	Снижение мышечного тонуса	394
35.3.1	Гипотония как единственный симптом	394
35.3.2	Неврологические симптомы и гипотония ..	394
36	Другие вегетативные расстройства: нарушение трофики	396
36.1	Введение	396
36.2	Трофические нарушения на отдельных участках и крупных сегментах тела	396
36.2.1	Гипертрофия	396
36.2.2	Гипоплазия или атрофия части тела	396
36.3	Трофические нарушения мышц	397
36.3.1	Гипертрофия мышц	397
36.3.2	Гипотрофия или атрофия мышц	397
36.3.3	Другие трофические особенности мышц ..	398
36.4	Трофические нарушения кожи, ее дериватов и подкожной жировой клетчатки	399
36.4.1	Трофические нарушения кожи	399
36.4.2	Трофические нарушения подкожной жировой клетчатки	399
36.4.3	Трофические изменения ногтей	400
36.4.4	Трофические изменения волос	400
36.5	Нарушение пилоаррекции	401
	Алфавитный указатель	402

Предисловие к 6-му изданию

Последние десятилетия ознаменовались бурным развитием неврологии, внушительным ростом объема знаний в различных ее областях, разработкой и усовершенствованием инструментальных методов исследования, значительно расширивших возможности диагностики. Такая «сверхспециализация» повлияла как на госпитальное, так и амбулаторное звенья клинической неврологии и способствовала созданию специализированных центров диагностики и лечения нервных болезней.

На фоне таких перемен представляется актуальной разработка обобщенного основополагающего клинического подхода к больным с неврологическими нарушениями и написание книги, в которой была бы рассмотрена вся дифференциальная диагностика в данной медицинской специальности.

Мы сочли целесообразным продолжить издание книги «Дифференциальный диагноз в неврологии», которая уже более 30 лет пользуется успехом, по следующим причинам:

- Сбор анамнеза и описание неврологического статуса и сегодня являются наиболее эффективными (и наиболее дешевыми) формами неврологического обследования.
- Клинические методы диагностики совершенствуются (не требуя при этом дополнительных материальных затрат) со временем по мере приобретения врачом опыта.

- Число нервных болезней настолько возросло, что сегодня многие больные все еще лечатся у неспециалистов, для которых специальные методы диагностики недоступны или доступны лишь частично.
- Привлечение специалиста и применение современных инструментальных методов исследования оказываются тем эффективнее, чем целенаправленнее применяются эти методы.

Данное, 6-е по счету, издание представляет собой полностью переработанную книгу, изданную в 2005 г. В него включены, помимо прочего, новая классификация синдромов, основных симптомов и нарушений, основательно переработаны все главы, добавлены новые рисунки. Многочисленные примеры иллюстрируют текст, облегчают чтение.

Мы выражаем особую благодарность доктору медицины г-же Stephanie Turttschi за помощь при подготовке рукописи, доктору г-же Andrea Veucher за эффективное и добросовестное содействие на всем протяжении реализации данного проекта.

Мы благодарны также нашим пациентам, студентам и ассистентам, которые изо дня в день на протяжении многих лет утверждают нас в мысли, сколь важной, напряженной и, наконец, благодарной может быть добросовестная клиническая деятельность.

Берн—Цюрих,
май 2012 г.

Claudio Bassetti
Marco Mumenthaler

Предисловие к 1-му изданию

Длинный путь от первой встречи врача с пациентом до правильного определения причины его страдания и, следовательно, назначения адекватного лечения предусматривает многочисленные промежуточные этапы. После тщательного сбора анамнеза и анализа результатов обследования врач сравнивает клинические проявления заболевания у данного пациента с другими клиническими случаями, которые он берет из учебников, медицинских книг и черпает из собственного опыта. Следствием этого сравнительного анализа и является диагноз.

Однако часто клиническая картина у вашего пациента и классические симптомы заболевания совпадают не настолько, чтобы быть уверенным в правильности диагноза. В других случаях врач ошибочно устанавливает такое соответствие, не учитывая или не замечая какие-либо проявления болезни или факты, полученные при сборе анамнеза, представляющие собой облигатные особенности клинической картины, которые должны указать на несоответствие. В обеих ситуациях врач должен искать другие пути к постановке правильного диагноза или пересмотреть предполагаемый ранее диагноз. Наше руководство призвано оказать ему в этом помощь. Оно выполняет две основные задачи:

- на базе нейроанатомии и нейрофизиологии ориентирует читателя в характеристике важнейших неврологических синдромов, данной в виде обзора, и помогает в определении топического диагноза,
- отражает дифференциально-диагностические особенности ведущих симптомов заболеваний, помогая врачу пройти путь от симптома к диагнозу.

Авторы решили отказаться от классификации отдельных клинических проявлений. Они сделали акцент при дифференциальной диагностике на клинические аспекты, которые врач может оценить во время амбулаторного приема, а не на результаты комплексного обследования. Таким образом, перед данной книгой стоит несколько иная задача, чем перед учебным пособием, которое скорее дополнит ее, нежели заменит. Она призвана помочь врачу при установлении точного дифференциального диагноза в его повседневной практике в поликлинике или больнице. Однако это не является самоцелью или разновидностью интеллектуальной игры, а должно служить предпосылкой для клинического исследования и, конечно, для адекватного лечения конкретного больного.

Книга появилась только благодаря сотрудничеству и инициативе многих коллег. Всем им я выражаю свою благодарность. В первую очередь я благодарен Elisabeth Stutz за ее неутомимую секретарскую работу и университетскому художнику г-ну Peter R. Schneider за тщательный подбор изобразительного материала. Выражаю благодарность также издательству Georg Thieme за помощь в подготовке и прекрасное издание книги.

Однако прежде всего автор благодарен своим пациентам. Именно они научили его правильно смотреть и видеть различия.

Кадемпино,
15 марта 1979 г.

Marco Mumenthaler

Цель книги и рекомендации для читателей

Данная книга предполагает, что читатель владеет основами неврологии, может адекватно интерпретировать данные анамнеза, правильно провести неврологический осмотр, знает о клиническом значении важнейших патологических изменений и имеет определенное представление о неврологических заболеваниях. Тем не менее ему может понадобиться помощь при трактовке некоторых клинических проявлений и синдромов.

В первом разделе руководства, при описании *синдромов, топик и симптоматики*, авторы предлагают врачу помощь в установлении топического диагноза, т.е. объясняют, как на основании имеющихся данных локализовать патологический процесс в рамках нервной системы.

Во втором разделе, описывающем *ведущие симптомы*, даны рекомендации по логическому осмыслению и анализу фактов, позволяющие с успехом пройти путь от симптома к диагнозу. Этот путь может быть очень разным. Выбранная и предлагаемая авторами систе-

ма анализа ни в коем случае не является единственно возможной. Иногда следует исходить из отдельного симптома, иногда — из его локализации, а иногда — обращать пристальное внимание на сопутствующие феномены или результаты обследования и т.д.

Несмотря на то что в каждом отдельном случае предлагается определенный поэтапный диагностический поиск, авторы отдают себе отчет в том, что с течением времени и прогрессом медицинских знаний эти логически следующие друг за другом шаги могут быть заменены неким первичным интегративным процессом, «подтвержденным паттерном». Тем самым путь к диагнозу станет значительно короче.

Интегрированная третья часть представляет собой *Алфавитный указатель*. Авторы постарались сделать его как можно более подробным. Он призван помочь читателю найти определенный симптом и его анализ в различных частях книги. Кроме того, врач может найти в указателе поставленный им диагноз и проверить его правильность в тексте.

Неврологические синдромы

Особенности нейроанатомии и закономерности нейрофизиологических связей при поражении определенной части нервной системы и нервно-мышечного аппарата обуславливают появление определенной группы симптомов, объединяемых в синдром. По сочетанию симптомов можно судить о локализации поражения. Основываясь на ней и на других особенностях, например скорости появления сопутствующих нарушений, врач, вооруженный знаниями патофизиологии и клинической картины нервных болезней, может выяснить этиологию поражения и поставить диагноз.

1 Синдромы поражения головного мозга

Если наблюдаются некоторые или многие из представленных в таблице 1.1 а клинических симптомов и результатов обследования, можно предположить, что речь идет о патологическом процессе, локализуемом в головном мозге, или заболевании, оказывающем влияние на его функции. Но ни один из

этих симптомов не является облигатным. Симптомы и признаки, представленные в таблице 1.1 b, также могут быть связаны с поражением головного мозга, но эта связь не доказана. Как установить топический дифференциальный диагноз при наличии этих симптомов, см. во второй части книги.

1.1 Синдромы поражения двигательных и/или чувствительных путей в больших полушариях головного мозга

Гемисиндром: симптомы, выявляемые на пораженной половине тела. Поражение этих путей в головном мозге чаще всего вызывает гемисиндром. Под этим термином подразумевается комплекс симптомов, подтвержденных результатами объективного обследования, которые локализуются в одной половине тела, что и позволяет сделать вывод о повреждении соответствующего полушария большого мозга. В других случаях наблюдается перекрестный симптомокомплекс (см. главу 1.4 и рис. 1.5), при котором отдельные признаки повреждения выявляются на противоположной половине тела, что позволяет сделать вывод о патологии ствола мозга.

При обнаружении гемисиндрома лишь с определенной долей условности можно говорить о повреждении головного мозга. Так, если поражена только одна система, например двигательная (рис. 1.1), о локализации поражения в головном мозге можно уверенно судить только в том случае, если в процесс вовлечены мышцы лица. Кроме того, гемисиндром, вызванный повреждением головного мозга с изолированным нарушением двигательной (или чувствительной) функции, встречается очень редко и наблюдается прежде всего при лакунарных инсультах (инсультах с чисто двигательными или чисто чувствительными нарушениями).

Там, где двигательные волокна, идущие к мышцам лица, руки и ноги, располагаются настолько близко друг к другу, чтобы попасть в один-единственный очаг

(внутренняя капсула, ножки мозга, варолиев мост), в близком соседстве с ними проходят чувствительные волокна и другие структуры нервной системы, которые при этом, как правило, бывают вовлечены в тот же патологический процесс.

Там же, где двигательные пути занимают топографически достаточно большой объем (в полуовальном центре и коре), для возникновения гемисиндрома область повреждения должна быть достаточно большой, так что при этом опять-таки следует ожидать появления и других, часто нейропсихологических дополнительных симптомов.

Решающим аргументом в пользу центрального поражения пирамидных путей служит в том числе повышение рефлексов или выявление пирамидных знаков, прежде всего положительного рефлекса Бабинского.

Именно из-за того, что в связи с нейроанатомическими особенностями чисто двигательный церебральный гемисиндром встречается очень редко, при недостаточной уверенности в наличии поражения мышц лица следует проводить интенсивный поиск особенностей двигательных нарушений или других симптомов и признаков, подтверждающих повреждение головного мозга. Они представлены в таблице 1.2.

Таблица 1.1 Клинические симптомы и результаты обследования при патологическом процессе в головном мозге или при заболевании, оказывающем влияние на его функции

a: указывает на поражение головного мозга	b: может быть связан с поражением головного мозга
эпилептический припадок	головная боль
нарушения сознания	нистагм
нейропсихологические и поведенческие нарушения	диплопия
гомимное выпадение полей зрения	брахиокруральный гемисиндром
паралич (парез) взора	атаксия
фациобрехиокруральный синдром	нарушения тонуса
	нарушение цикла «сон–бодрствование»

1.2 Синдромы поражения отдельных областей коры

При повреждении определенных областей коры больших полушарий наблюдаются нейропсихические нарушения, описанные на с. 119. Некоторые из этих симптомов указывают на поражение строго определенного участка коры. Эти «долевые синдромы» представлены в таблице 1.3 и на рисунке 1.2 и описаны ниже.

1.2.1 Поражение лобной доли

Достаточно большая, расположенная спереди от центральной извилины, лобная доля охватывает области мозга, осуществляющие некоторые функции, поражение которых вызывает определенные клинические синдромы.

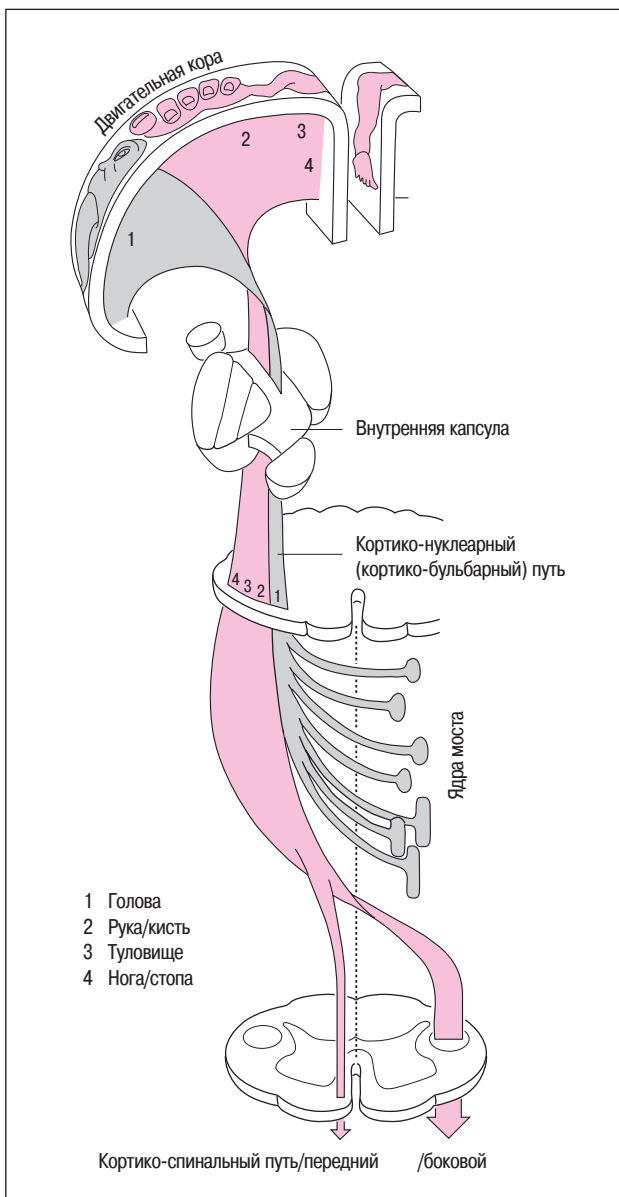


Рис. 1.1 Двигательные пути из передней центральной извилины через внутреннюю капсулу и ствол мозга в спинной мозг.

■ Патологические процессы в прецентральной области

При патологических процессах в прецентральной области (двигательная область) поражаются участки, в которых располагаются пирамидные клетки и, соответственно, возникают определенные двигательные нарушения (см. рис. 12.1).

- При этом развиваются частичные, локализованные параличи, дизартрия, дисфагия. Они тем более ограничены, чем более поверхностно располагается патологический очаг, и могут представлять собой, например, поражение лицевого нерва, парез мышц голени или даже отдельных пальцев. Эти параличи могут носить настолько ограниченный характер, что бывает трудно отличить, например, центральный парез большого пальца ноги от поражения малоберцового нерва, тем более что при изолированном повреждении прецентральной области не происходит спастического повышения тонуса, а развивается вялый парез.
- Возможно появление апраксии ходьбы.
- Если происходит перерыв лобно-мосто-мозжечковых путей, то развивается атаксия, особенно в ноге. Координация движений на противоположной стороне, особенно во время ходьбы, нарушена, наблюдаются перекрещивание ног, тенденция к чрезмерному отведению или приведению, вплоть до абазии (лобная атаксия Брунса).
- Возможны парциальные судорожные эпилептические припадки.

■ Патологические процессы в премоторной области

При поражениях конвекситальной поверхности лобной доли (премоторная область) возможна следующая симптоматика:

- Отклонение взгляда в сторону очага поражения.
- Моторная афазия (при поражении оперкулярной части нижней лобной извилины доминантного полушария).
- Изолированная аграфия (при локализации очага в доминантном полушарии).
- Гемиакинезия (двигательное игнорирование).

■ Поражение медиальной поверхности лобной доли

При поражении медиальной поверхности возможны следующие нарушения:

- Хватательные ротовые и кистевые автоматизмы. Рот при прикосновении плотно закрывается, губы и подбородок при прикосновении или уже при приближении предмета ко рту вытягиваются в сторону раздражителя (поисковый рефлекс). Вложенный в руку предмет пациент непроизвольно начинает ощупывать (хватательный рефлекс), кисть руки следует за ним, как за магнитом, или

Таблица 1.2 Особенности и сопутствующие симптомы, которые указывают на локализацию патологического процесса в полушарии головного мозга при гемипарезе

Особенность или сопутствующий симптом	Примечания
Гемипарез с акцентом в руке (лице)	Корковое представительство руки и лица, а также количество исходящих из него волокон наиболее велико. Они широко представлены по всей поверхности полушария, но затем по пути своего следования находятся в тесной связи с волокнами, иннервирующими нижние конечности
Гомолатеральное нарушение чувствительности в отсутствие контралатерального нарушения болевой и температурной чувствительности на конечностях, а также поражение контралатеральных черепных нервов	Восходящие пути в задних канатиках переходят на противоположную сторону после переключения в клиновидном и тонком (нежном) ядрах, т.е. только в каудальных отделах продолговатого мозга. Они поднимаются в составе медиальной петли и вплоть до входа в таламус все больше приближаются к боковому спиноталамическому пути (несущему волокна болевой и температурной чувствительности), переходящему на противоположную сторону уже в спинном мозге (см. также рис. 31.1)
Парез мышц лица на контралатеральной стороне	Двигательные волокна к мышцам лица пересекаются на уровне середины моста и подходят к ядру лицевого нерва (см. рис. 1.1)
Нарушение чувствительности на лице на контралатеральной стороне	Петля тройничного нерва от уровня середины моста проходит рядом с медиальной петлей, несущей чувствительные волокна для соответствующей половины тела
Психоорганические и нейропсихические нарушения, эпилептические припадки	Указывают на поражение коры головного мозга
Гомонимное нарушение контралатерального поля зрения	Зрительные пути позади зрительного перекреста проходят исключительно супратенториально

Таблица 1.3 Симптомы поражения отдельных долей большого мозга

Неврологические симптомы	Симптомы раздражения	Психопатологические и нейропсихические нарушения
Лобная доля		
Парез (часто бывает ограниченным и локализованным, отчасти вялым) Парез взора Хватательные автоматизмы Атаксия	Фокальные двигательные эпилептические припадки Адверсивные припадки	Нарушение мотиваций Углощение личности Патологическая склонность к шуткам Моторная афазия
Теменная доля		
Нарушение чувствительности по гемитипу Гомонимная нижняя квадрантная гемианопсия Игнорирование половины пространства Снижение оптокинетического нистагма	Чувствительные джексоновские припадки	Нарушение ориентации в пространстве Тактильная агнозия Конструктивная апраксия Амнестическая афазия (при поражении доминантного полушария) Нарушение чтения (при поражении доминантного полушария)
Височная доля		
Гомонимное нарушение полей зрения, особенно верхняя квадрантная гемианопсия Нарушение координации движений	Психомоторные припадки Припадки, связанные с поражением крючка	Дисфория Заторможенность Расстройство внимания
Затылочная доля		
Нарушение полей зрения Оптокинетические нарушения, например парез взора Дислексия	Зрительные иллюзии и галлюцинации	Цветовая агнозия Нарушение зрительной пространственной ориентации Зрительная агнозия Алексия

происходит рефлекторное сжатие кисти в кулак. Эти явления бывают обычно двусторонними, но на стороне очага они выражены в большей степени. Эти феномены церебральной расторможенности могут обнаруживаться не только при очаговых патологических процессах, но и при диффузном поражении мозга (например, при деменции, снижении уровня бодрствования и угнетении сознания).

- Наряду с пассивным изменением положения частей тела для пациентов характерно пассивное сопротивление, «противостояние». Принятое в какой-то момент положение тела удерживается патологически долго (застывает; каталепсия).
- Выполненные несколько раз пассивные движения пациент активно продолжает повторять (феномен Кральша, фасцилитационная паратония). Пациент стремится также повторить увиденные

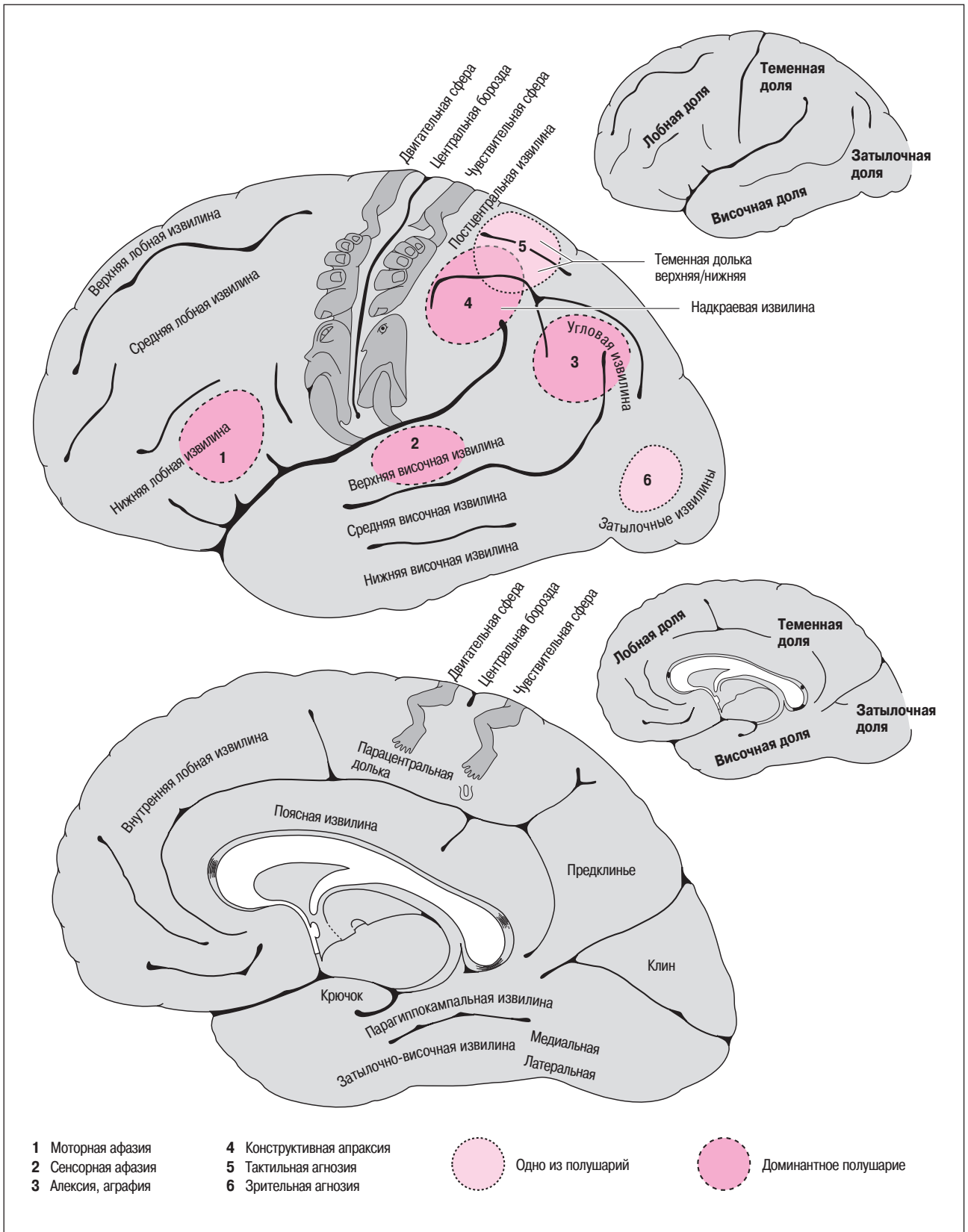


Рис. 1.2 Кора больших полушарий и ее четыре доли. Зоны представительства важнейших нейропсихических функций.

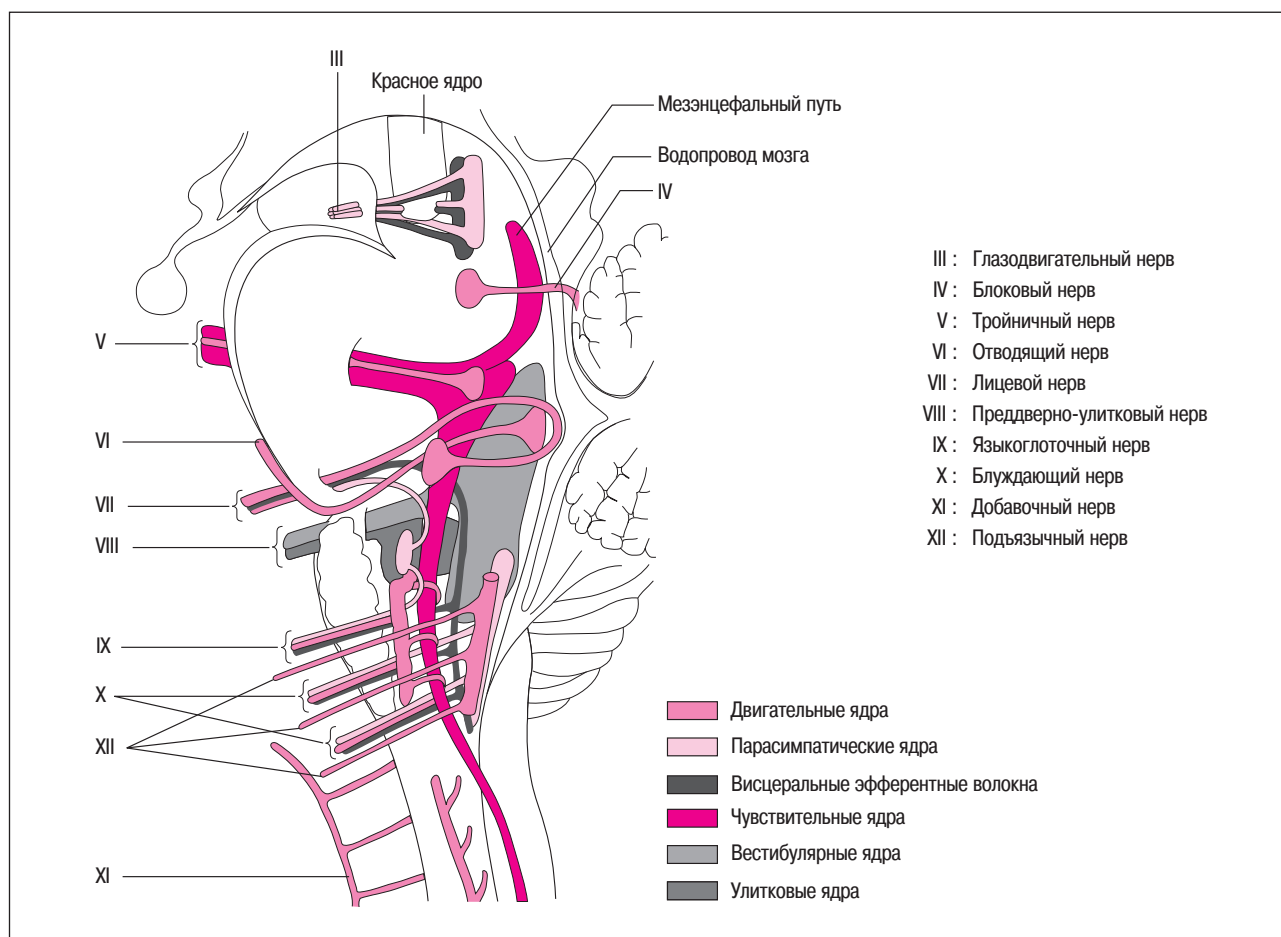


Рис. 1.12 Черепные нервы и локализация их ядерной области в стволе мозга (цит. по: Mumenthaler u. Mattle. Neurologie, 12. Aufl., Thieme, Stuttgart 2008).

■ Экстрацеребральное экстракраниальное поражение отдельных черепных нервов

При локальном экстрацеребральном экстракраниальном (периферическом) поражении отдельных черепных нервов возможны следующие нарушения:

- Выпадение функции пораженного черепного нерва.
- Вовлечение в процесс других костных и мягкотканых структур черепа.

■ Нелокализуемое экстрацеребральное поражение отдельных черепных нервов

При сахарном диабете ухудшение кровообращения в *vasa nervorum* приводит к выпадению функции (обычно сопровождаемому болью) отдельных черепных нервов, в частности III (без нарушения зрачковых реакций, рис. 1.14), V (первая ветвь) и VI.

■ Множественное поражение черепных нервов

Интрацеребральное поражение. Интрацеребральными причинами множественного поражения черепных нервов являются:

- Инсульты (ишемический, геморрагический).

- Рассеянный склероз.
- Стволовой энцефалит.
- Опухоли.
- Посттравматические изменения.
- Сирингобульбия.
- Врожденные заболевания (аплазии: синдром Мебиуса, синдром Дуэйна).

Экстрацеребральное интракраниальное (субарахноидальное) поражение. Причинами выпадения функции нескольких черепных нервов при экстрацеребральном интракраниальном (субарахноидальном) поражении могут быть:

- Базальный менингит (например, при туберкулезе, сифилисе, саркоидозе).
- Другие инфекционные заболевания (например, боррелиоз, мукоромикоз у больных сахарным диабетом, фузобактериальный менингит, ботулизм, дифтерия).
- Аневризмы.
- Повышенное внутричерепное давление, а также внутричерепная гипотензия (синдром ликворной гипотензии при гиполикворее; рис. 23.3).
- Черепно-мозговая травма.
- Карциноматозный/лимфоматозный менингоз (с головной болью и иногда полирадикулопатией).
- Синдром Гийена–Барре.

Таблица 1.4 Черепные нервы: их функция и методы исследования (цит. по: Mumenthaer u. Matile. Neurologie, 12. Aufl., Thieme, Stuttgart 2008)

Черепные нервы	Функция	Методика исследования	Примечания
I Обонятельный нерв	Обоняние	Проба с пахучими веществами (кофе, гвоздичное масло, масло перечной мяты)	Вещества, раздражающие окончания тройничного нерва (нашатырный спирт), используют, когда необходимо исключить стимуляцию и локальные изменения слизистой оболочки
II Зрительный нерв	Проведение зрительных импульсов от сетчатки	Проверка остроты зрения; оценка состояния диска зрительного нерва с помощью офтальмоскопии; пальцевое или инструментальное исследование полей зрения	Выпадение полей зрения возможно и при поражении зрительного пути и зрительной лучистости
III Глазодвигательный нерв	Иннервирует мышцу, поднимающую веко, внутреннюю, верхнюю, нижнюю и нижнюю косую мышцы, а также сфинктер зрачка и ресничную мышцу	Установка зрительных осей, слежение взглядом за перемещаемым предметом, исследование зрачковых рефлексов (реакция на свет и конвергенцию)	Необходимо дифференцировать от нарушения функции глазодвигательных мышц при поражении ядер и надъядерных волокон глазодвигательного нерва и изменения зрачковых реакций при поражении зрительного нерва и при миастении
IV Блоковый нерв	Иннервирует верхнюю косую мышцу, поворачивающую глазное яблоко внутрь и вниз	Просят пациента следить за перемещением предмета в поле зрения	При выпадении функции иногда отмечается наклон головы
V Тройничный нерв	Иннервирует жевательные мышцы, обеспечивает чувствительную иннервацию лица и слизистой оболочки глаза, языка и частично носоглотки	Просят пациента открыть рот (язык отклонен в пораженную сторону), сжать челюсти (пальпируют жевательную и височную мышцы), проверяют чувствительность путем прикосновения; роговичный рефлекс	Снижение роговичного рефлекса наблюдается также при поражении лицевого нерва и чувствительных центров
VI Отводящий нерв	Иннервирует наружную прямую мышцу; отводит глазное яблоко наружу	Просят пациента следить взглядом за предметом, перемещаемым в латеральном направлении	Необходимо дифференцировать от ядерного и надъядерного паралича, а также от миастении
VII Лицевой нерв	Иннервирует мимические мышцы, отдает секреторные волокна к слезной и слюнным железам и снабжает вкусовыми волокнами передние две трети языка	Просят пациента наморщить лоб, прищурить глаза, наморщить нос, свистнуть, оскалить зубы; проводят секреторную пробу по Ширмеру, проверяют вкусовую чувствительность	Дифференцируют с центральным параличом мимических мышц
VIII Преддверно-улитковый (статоакустический) нерв	Слух, равновесие	Шепотная речь, исследование камертоном (проба Вебера и Ринне), обращают внимание на нистагм; пробы на равновесие (проба Ромберга, сохранение равновесия стоя на одной ноге, маршевая проба Унтербергера, проба «звезды»)	Дифференцируют от нарушений равновесия центрального происхождения
IX–X Языкоглоточный и блуждающий нервы	Иннервируют мышцы мягкого нёба, глотки, а также возвратный нерв, ветвь блуждающего нерва) гортань, обеспечивают чувствительность мягкого нёба, зева, миндалин, ямок, внутреннего уха, отдает волокна к околушной железе и вкусовые волокна к задней трети языка	Исследуют акт глотания, рвотный рефлекс (симметричность нёбной занавески, симптом «занавеса» на парализованной стороне [задняя стенка глотки заслоняется паретичной нёбной занавеской]), охриплость голоса, проверяют чувствительность слизистой оболочки глотки, сравнивая ее на обеих сторонах	
XI Добавочный нерв	Иннервирует грудино-ключично-сосцевидную и верхнюю часть трапециевидной мышцы	Поворот головы против сопротивления, поражение локализуется на стороне, противоположной разрезу грудино-ключично-сосцевидной мышцы; парез трапециевидной мышцы вызывает опущение плеча и поворот лопатки («эффект качелей»); пациенту предлагают поднять плечо против сопротивления	
XII Подъязычный нерв	Иннервирует мышцы языка	Атрофия языка (сморщенная слизистая оболочка, волнообразно втянутый край); отклонение высунутого языка в парализованную сторону	При «свежем» центральном парезе отклонение языка в парализованную сторону быстро компенсируется

33 Нарушения мужской потенции

В целом контроль над мужской и женской сексуальной функцией осуществляют одни и те же структуры центральной и периферической нервной системы, так как принципы их строения одинаковы. Их органические нарушения оказывают более значительное

воздействие на мужской организм, поэтому нарушение мужской потенции нередко приходится диагностировать и корректировать именно неврологу. Здесь будет кратко изложена этиологическая дифференциальная диагностика подобных нарушений.

33.1 Анатомические и физиологические основы сексуальной потенции у мужчин

Под термином «потенция» подразумевается способность мужского полового члена к эрекции, которая является предпосылкой для его введения во влагалище. К структурам, обеспечивающим нормальную мужскую потенцию, относятся (см. также рис. 32.1):

- Центры, раздражение которых вызывает эрекцию, находятся в гипоталамусе, возможно, в преоптической и межперегородочной зонах, а также в лимбической системе. Здесь встречаются, с одной стороны, эндокринные импульсы (для возникновения либидо необходима определенная концентрация половых гормонов в крови), с другой — психические влияния.
- Импульсы из гипоталамических центров проходят с двух сторон в составе волокон, расположенных в переднебоковых квадрантах спинного мозга, к рефлекторным центрам эрекции и эякуляции.
- В крестцовых сегментах S2—S4 располагается парасимпатический центр эрекции:
 - в нем содержатся, с одной стороны, соматические афферентные волокна, идущие от кожи в области половых органов и промежности (в составе промежуточных, мошоночных нервов и дорсального нерва полового члена, относящихся к системе срамных нервов [S2—S3]); с другой стороны — висцеральные афферентные волокна, например из мочевого пузыря;
 - исходящие из центра эфферентные импульсы распространяются через парасимпатические волокна корешков S2—S4 и по тазовым внутренностным (эректильным) нервам достигают тазовых органов. После переключения, в основном в сплетении предстательной железы, они проходят в составе постганглионарных волокон к простате, но прежде всего к сосудам пещеристых тел (см. ниже);
 - крестцовый центр эрекции находится под влиянием гипоталамических центров.
- Эфферентные (соматомоторные) волокна из крестцовых сегментов S2—S4 достигают в составе срамного нерва мышцы-сфинктера уретры, а также поперечнополосатых мышц — бульбокавернозной и седалищно-кавернозной.
- Симпатическая иннервация половых органов:
 - берет начало, возможно, в одном из центров на груднопоясничном уровне;
 - проходит в виде эфферентных волокон из Th12—L2 к поясничному отделу пограничного ствола;
 - оттуда в составе внутренностных нервов проходит к поджелудочному сплетению и затем — к нижнему брыжеечному ганглию;
 - после переключения симпатические постганглионарные волокна проходят в составе тазового сплетения или поджелудочных нервов и иннервируют гладкие мышцы семенных пузырьков, семявыносящих и эякуляторных протоков, предстательной железы.
- Пещеристые тела пениса обычно не наполнены кровью. Артериальное кровоснабжение посредством внутренних половых артерий происходит не через пещеристые артерии полового члена, так как их протоки сужены мышечными утолщениями, а через анастомотические артерии к системе поверхностных вен. Во время эрекции, наоборот, мышечные утолщения расслабляются (под влиянием парасимпатических импульсов), кровь наполняет венозные полости пещеристого тела и под влиянием сокращения мышечных волокон венозных стенок, а также механического эффекта соединительнотканной оболочки удерживается в них.

33.2 Половой акт у мужчин

Представление об описанных выше анатомических структурах позволяет понять процессы, происходящие при половом акте и его нарушениях.

Психогенная эрекция. На фоне гормонально обусловленного либидо психические (экзогенные и эндогенные) факторы способствуют генерации импульсов, которые из гипоталамического центра через спинной мозг достигают крестцового центра эрекции (психогенная эрекция).

Рефлекторная эрекция. Эрекция может происходить и независимо от центральных стимулов, путем сегментарных афферентных влияний от области половых органов (рефлекторная эрекция).

Влияние кровотока в пещеристых телах на эрекцию. Парасимпатические эфферентные импульсы из крестцового центра эрекции, идущие в составе корешков S2–S4, приводят к эрекции путем регуляции притока крови в пещеристые тела.

Регуляция эякуляции. Эякуляция регулируется при участии:

- симпатических импульсов, которые способствуют выделению секрета простаты и семенных пузырьков, обуславливают его продвижение с помощью ритмичных сокращений гладкой мускулатуры семенных пузырьков и эякуляторного протока и предотвращают обратный заброс семени с помощью сокращения внутреннего сфинктера мочевого пузыря;
- соматосенсорных эфферентных влияний, которые во время оргазма вызывают интенсивное сокращение поперечнополосатых мышц тазового дна (бульбокавернозной и седалищно-кавернозной), что приводит к эякуляции и способствует сокращению других мышц таза и бедер.

Детумесценция. Последующая детумесценция является следствием, с одной стороны, уменьшения парасимпатического влияния, с другой — сокращения регулируемого симпатической системой притока артериальной крови к пещеристым телам.

33.3 Клинические проявления нарушения полового акта у мужчин

33.3.1 Изолированная эректильная дисфункция

Наиболее часто встречаются психогенные нарушения потенции. В пользу данного диагноза свидетельствуют:

- отсутствие изменений при местном исследовании половых органов;
- нормальные результаты общего обследования, особенно эндокринной и вегетативной функций (сахарный диабет);
- отсутствие изменений при обследовании сосудов, особенно голени и нижней части живота;
- отсутствие неврологических симптомов.

Кроме того, на психогенный характер нарушения потенции указывают:

- наличие ночных или утренних эрекций;
- наличие эрекции при других особых обстоятельствах;
- признаки невротического развития, психического конфликта, депрессии, проблем с партнершей и т.п.

33.3.2 Эректильная дисфункция в сочетании с признаками терапевтического заболевания или отравления

Нарушение потенции при эндокринных заболеваниях рано или поздно сопровождается другими признаками эндокринной недостаточности. При этом следует обращать внимание на состояние кожи, рост бороды, оволосение тела, вторичный гипотиреоз. При опухоли гипофиза импотенция может на несколько лет опережать нарушения поля зрения. Необходимо также учитывать возможность эндокринного психоорганического синдрома со снижением эмоционального фона и мотивации.

Расстройство потенции при поражении гипоталамуса (или других структур головного мозга), как правило, сопровождается другими признаками нарушения функции центральной нервной системы (например, нарушением водного баланса, чувством голода, расстройством регуляции артериального давления, сна). Для поражения височных долей также характерны нарушения эректильной функции.

Многие токсические вещества и лекарственные средства оказывают влияние на центральную нервную систему. Нарушения потенции вызывают препараты, понижающие артериальное давление, антихолинергические средства, α -метилдопа, барбитураты, фенотиазины, трициклические антидепрессанты.

санты, ингибиторы моноаминоксидазы, амфетамин, героин, кокаин и алкоголь.

Сосудистые заболевания артерий таза и полового члена могут вызывать нарушение механизма наполнения пещеристых тел и приводить к импотенции. Это могут быть тромбозы области бифуркации аорты (синдром Лериша), тромбоз дистальных артерий таза (в частности, после переломов таза) или окклюзия собственных артерий полового члена при сахарном диабете или артериосклерозе (следует учитывать данные анамнеза, результаты пальпации и аускультации сосудов, факторы риска, при необходимости проводить гиперселективную ангиографию).

33.3.3 Расстройство потенции и неврологические симптомы

■ Признаки поражения спинного мозга

Нарушение психогенной эрекции. Поражение спинного мозга выше спинальных центров эрекции или эякуляции вызывает нарушение психогенной эрекции, тогда как рефлекторная эрекция и, при наличии определенных условий, потенция может быть сохранена. Даже при травматическом поперечном

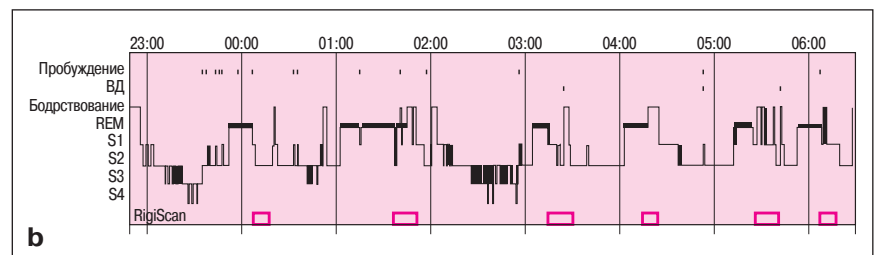
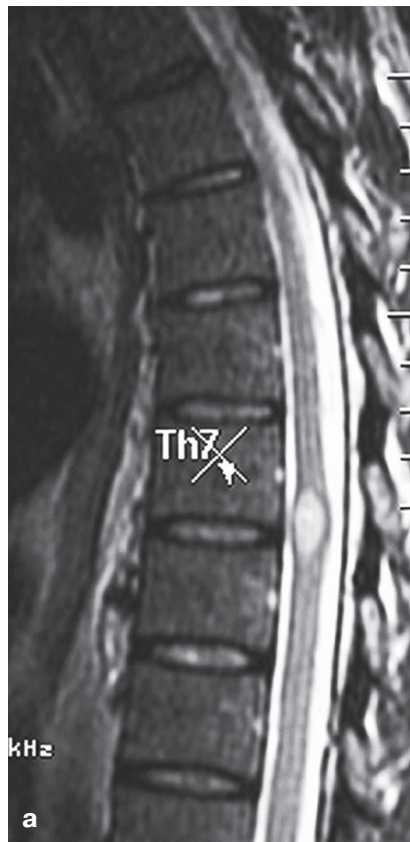
поражении позвоночника у большинства пациентов рефлекторная эрекция (и эякуляция) остается сохранной.

Нарушение потенции, связанное с поражением спинного мозга, наблюдается при рассеянном склерозе, при боковом амиотрофическом склерозе, спинной сухотке. Оно может быть ранним признаком опухоли спинного мозга (рис. 33.1), а также развиваться после двусторонней хордотомии. Во всех случаях при неврологическом осмотре выявляются и другие признаки поражения спинного мозга, в большинстве случаев — нарушения мочеиспускания.

■ Признаки поражения крестцового отдела спинного мозга или крестцовых корешков либо нервов

Непосредственное двустороннее тотальное повреждение крестцового центра эрекции (опухоль, травма, сосудистое поражение) вызывает полную импотенцию. При этом во всех случаях наблюдаются также нарушение мочеиспускания (и дефекации), другие объективные неврологические симптомы в рамках синдрома конуса и эпиконуса (см. раздел 2.1.1). При частичном поражении крестцового отдела позвоночника, например вследствие травмы, на фоне расстройства рефлекторной эрекции может сохраняться психогенная эрекция.

Поражение органов малого таза. Причиной эректильной дисфункции также служит двустороннее поражение крестцовых корешков или тазовых нервов. Оно может развиваться, в частности, при травме или опухоли конского хвоста (сопровождается нарушением мочеиспускания, седловидной анестезией), переломах костей таза с разрывом задней уретры, после объемного оперативного вмешательства на органах малого таза (например, резекция прямой кишки), после цистэктомии, промежностной простатэктомии и т.п. Поражения области малого таза всегда сопровождаются нарушением чувствительности промежности и половых органов и выпадением соответствующих рефлексов.



ВД — время движения.
REM — фаза быстрого сна.

Рис. 33.1 На МРТ позвоночника 43-летнего больного выявлено объемное образование на уровне Th6–Th7, которое при гистологическом исследовании оказалось эпендимомой. Клиническая картина включала нарушение функции мочевого пузыря, расстройство чувствительности на левой ноге. В послеоперационном периоде возникли болезненные ночные эрекции (приапизм), которые были документированы при полисомнографии (исследование тумесценции аппаратом RigiScan). Эрекция и эякуляция не нарушены.

а МРТ позвоночника.

б Результаты полисомнографии, с помощью которой в фазе быстрого сна (REM-фаза) зарегистрировано 6 эпизодов (красные прямоугольники) эрекции.

■ Признаки поражения симпатической и парасимпатической системы

Эректильная дисфункция при двустороннем поражении поясничного ствола. Поражение симпатической системы в области нижних грудных или двух верхних поясничных эфферентных волокон, пограничного ствола или периферических симпатических волокон оказывает влияние на потенцию, только если оно двустороннее, и то не во всех случаях. При двусторонней симпатэктомии на поясничном уровне нарушения потенции может и не быть. Однако при этом происходит расстройство механизмов эякуляции.

Эректильная дисфункция при невропатии. Возможно, нарушение потенции, которое регулярно наблюдается при некоторых формах невропатии, связано с поражением парасимпатических и симпатических эфферентных волокон: это явление наблюдается, как правило, у молодых мужчин с сахарным диабетом, а также при синдроме Шая–Дрейджера и при острой пандизавтономии.

33.3.4 Урологические заболевания и другие симптомы

Повреждение анатомических структур полового члена обычно легко можно определить на основании анамнеза и осмотра: уплотнение пениса после пластической операции, приапизм, тяжелая травма.

Сохранная потенция, которая приводит к оргазму без выделения семени, может стать причиной мужского бесплодия. В ее основе в большинстве случаев лежит ретроградная эякуляция в мочевого пузырь при недостаточном закрытии его внутреннего сфинктера. Среди этиологических факторов следует упомянуть невропатию, особенно при сахарном диабете, и синдром поперечного поражения позвоночника. Обычно это явление сопровождается нарушениями со стороны мочевого пузыря.

Приапизм наряду с причинами местного характера может также быть следствием острого поражения спинного мозга (на высоком уровне).

Расстройство потенции может быть связано и с нарушениями сексуального поведения при патологических процессах в головном мозге.

34 Нарушения секреции пота и слюны

34.1 Введение

Одним из первых симптомов поражения вегетативной нервной системы является нарушение потоотде-

ления, а также секреции слюны. Поэтому в дальнейшем мы сначала рассмотрим эти два расстройства.

34.2 Нарушения потоотделения

34.2.1 Анатомия и физиология потоотделения

Нейроанатомический субстрат секреции пота представлен на рисунке 34.1. О физиологии процесса потоотделения кратко можно сказать следующее:

- Центр потоотделения в гипоталамусе (точная его локализация неизвестна) находится, с одной стороны, под влиянием центральных импульсов, идущих от контралатерального полушария большого мозга. С другой стороны, на него оказывают воздействие эндокринные и вегетативно-рефлекторные факторы (например, процесс терморегуляции).
- От центра отходят нервные волокна, которые пересекаются и спускаются вниз в составе центрального симпатического пути, проходя сначала через средний мозг, где они прилегают снизу к водопроводу, а затем, на уровне варолиева моста — под дном IV желудочка. В продолговатом мозге волокна этого пути локализируются в задне-боковых отделах, а в спинном мозге — в боковых канатиках.
- Центральный симпатический путь заканчивается в ганглионарных клетках боковых рогов спинного мозга (интермедиолатеральное ядро).
- Из этих клеток — только на уровне Th1–L2 — преганглионарные волокна проходят в составе передних корешков и соединительных ветвей в пограничный ствол.
- Волокна, отвечающие за секрецию пота, здесь переключаются, а безмиелиновые постганглионарные волокна вновь примыкают через серую соединительную ветвь к смешанным периферическим спинальным корешкам.
- Их конечные ветви подходят к коже и экзокринным потовым железам на туловище и конечностях.
- Симпатические волокна, иннервирующие область лица, проходят в пограничном стволе к верхнему

шейному ганглию, а отсюда, после переключения, идут прежде всего к потовым железам головы и лица, а также к сосудам и гладким мышцам волосяных фолликулов в составе наружного сонного сплетения (вместе с сонной артерией).

- Волокна, регулирующие потоотделение, осуществляют свое действие не с помощью адреналина, а через систему ацетилхолина, что является исключением для симпатической системы. Соответственно, выделению пота способствует применение парасимпатомиметических средств (простигмин, пилокарпин, мехолил).
- Если нарушена секреция пота в ответ на терморегуляторные раздражители (электрическое раздражение, потогонный чай с цветками липы) и на пилокарпин, поражение локализуется в области ганглиев пограничного ствола или на более периферическом уровне.
- Если реакция на терморегуляторные раздражители нарушена, а на пилокарпин сохранена, имеет место поражение центрального симпатического пути выше пограничного ствола.
- Возможно, потовые железы на ладонях и стопах имеют более древнее происхождение. Они не служат для терморегуляции и особенно интенсивно реагируют на эмоциональные раздражители.

34.2.2 Патологическое усиление потоотделения

С одной стороны, оно может быть генерализованным или по крайней мере относительно симметричным, с другой стороны — строго локализованным.

36 Другие вегетативные расстройства: нарушение трофики

36.1 Введение

Понятие «трофика» сложное и включает различные свойства тканей организма: объем, консистенцию, уровень влажности, структуру поверхности и др. Трофический статус зависит в первую очередь от уровня функциональной активности пораженного органа («атрофия от бездействия»), а также от влияния эндокринной системы, экзогенных и эндогенных факторов, соматической (вегетативной) иннервации и т.д. Нарушение вегетативной иннервации оказывает воздействие не только на трофику, но имеет и дру-

гие последствия, например нарушение регуляции кровообращения.

В дальнейшем будут обсуждаться только те нарушения трофической и вегетативной функций, которые имеют значение для дифференциальной диагностики как ведущий (или важный) симптом заболевания. К ним относятся:

- нарушение секреции пота (см. раздел 34.2);
- нарушение трофической функции частей тела;
- нарушение трофики мышц;
- нарушение трофики кожи и ее дериватов.

36.2 Трофические нарушения на отдельных участках и крупных сегментах тела

36.2.1 Гипертрофия

Гипертрофия одной конечности (макромелия) наблюдается при:

- врожденной лимфангиоме;
- синдроме Клиппеля–Треноне, при котором сегментарный ангиоматоз и варикозное расширение вен могут отсутствовать;
- сирингомиелии.

Большая голова. У детей:

- прогрессирующая внутренняя гидроцефалия;
- семейная мегачефалия.

У взрослых:

- гидроцефалия, которая перестала прогрессировать в детском возрасте;
- семейная мегачефалия;
- появление только во взрослом возрасте (например, болезнь Педжета);
- мегачефалия с асимметрией головы (например, остеофиброзная дисплазия или менингиома).

Гипертрофия половины тела (гемигипертрофия). Причинами гипертрофии половины тела могут быть следующие заболевания:

- половина или квадрант тела могут увеличиться при «гемі-3-синдроме» (прогрессирующий сколиоз, арефлексия, нарушение температурной чувствительности);

- гипертрофию следует отличать от гипоплазии другой половины тела, которая наблюдается, например, после перинатального поражения теменной доли.

Локализованная гиперплазия или гипертрофия. Подобные нарушения почти всегда являются следствием местного патологического процесса (например, ангиомы), и их обсуждение выходит за рамки данной книги. Однако следует упомянуть о гиперплазии десен при лечении дифенилгидантоином, которая имеет важное значение в практике невролога. Аутоиммунный гипотиреоз может стать причиной развития локализованной микседемы (претибиальной, в области кисти и т.д.).

36.2.2 Гипоплазия или атрофия части тела

Изолированная гипоплазия конкретных мышц будет обсуждаться отдельно.

Гипоплазия, наблюдающаяся с детства. Гипоплазия, возникающая в детстве и усиливающаяся со временем, наблюдается в следующих случаях:

- при врожденной микромелии или амелии;
- при врожденном поражении теменной доли — необходимо выявлять другие признаки гемисиндрома, например игнорирование половины пространства (см. с. 220);

Алфавитный указатель

А

- Абеталипопротеинемия Бессена—Корнцвейга, 342
 Абсансы при эпилепсии, 144
 Абсанс-эпилепсия, 147
 Абсцесс экстрадуральный, 337
 Авгезия, 211
 Агнозия
 – зрительная, 132, 222
 – оптическая, 26
 – слуховая, 259
 Агриппия, 108
 Акалькулия, 131
 Акатизия, 359
 Акинезия, 346
 Актиграфия, 106
 Алексия, 131, 222
 – «чистая», 131
 Амблиопия, 214
 – атака амблиопическая, 214, 216
 – табачно-алкогольная, 217
 Амиотрофии
 – моноメリческие, 279
 – спинальная мышечная Арана—Дюшенна, 279, 302
 Амнезия(и), 126
 – острая
 – – персистирующая, 127
 – – транзиторная, 126
 – приступы (Ictus amnesiques), 127
 – синдром амнестический, 113
 – транзиторная
 – – глобальная, 113, 126
 – – – сигнал МРТ измененный, 127
 – – ишемическая, инсульт полюсов таламуса, 127
 – флуктуирующая, 126
 – хроническая
 – – непрогрессирующая, 128
 – – прогрессирующая, 128
 – эпизоды амнестические, 145
 Анартрия, 265
 Ангидроз идиопатический хронический, 386
 Ангиокератома диффузная, 204, 387
 Анозогнозия, 131
 Анозоидофория, 131
 Аносмия, 209
 Аппарат вестибулярный, клинические проявления поражений, 250
 Апраксия
 – глаз, 131
 – – врожденная, 235
 – глазодвигательная, 131, 235
 – – закрывания, 130
 – – Когана, 236
 – – открывания, 130
 – идеаторная, 130
 – – Липмана, 347
 – идеомоторная, 130, 346
 – кинетическая конечностей, 131, 347
 – лицевая, 264
 – одевания, 131, 347
 – пальпаторная, 347
 – походки, 130
 – речи, 130
 – ходьбы, 22, 130, 347
 – щечно-лицевая (оральная), 264, 347
 – щечно-язычная, 130
 Артериит
 – гигантоклеточный
 – – головная боль в области виска, 166, 167, 215
 – – перемежающаяся хромота жевательных мышц, 84
 – – усиление потоотделения патологическое, 385
 – краниальный, 337
 – церебральный, 337
 Артерия
 – позвоночная, расслоение
 – – боль в затылке острая, 175
 – – головная боль, 167
 – сонная
 – – внутренняя, окклюзия, 338
 – – расслоение стенки, 167
 – – – ангиография, 169
 – – – локализация боли, 169
 – спинальная
 – – задняя, синдром, 320
 – – передняя, 50, 322
 – – – диагностика, 320
 – сульфокомиссуральная, синдром, 320
 Асоматогнозия, 131
 Астения, причины, 96
 Астереоноз, 25, 356
 Атаки транзиторные ишемические
 – биокципитальная, 214
 – гемипарез в анамнезе, 338
 – головокружения, 252
 – инсульты церебральные рецидивирующие, 302
 – кровообращение мозговое, нарушения, 115
 – нарушения
 – – кровообращения перемежающиеся, 315
 – – чувствительности, 365
 – обмороки, 144
 – парестезии, 153
 Атаксия(и), 40
 – Брунса, лобная, 22