

В.Л.Голубев

КЛИНИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ В НЕВРОЛОГИИ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

2-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2023

УДК 616.8-008.6

ББК 56.1

Г62

Все права защищены. Никакая часть данной книги не может быть воспроизведена в любой форме и любыми средствами без письменного разрешения владельцев авторских прав.

Автор и издательство приложили все усилия, чтобы обеспечить точность приведенных в данной книге показаний, побочных реакций, рекомендуемых доз лекарств. Однако эти сведения могут изменяться.

Информация для врачей. Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Голубев, Валерий Леонидович.

Г62

Клинические синдромы в неврологии: руководство для врачей / В.Л.Голубев. – 2-е изд. – Москва : МЕДпресс-информ, 2023. – 720 с.

ISBN 978-5-907632-08-0

Книга посвящена вопросам диагностики широкого круга клинических синдромов, встречающихся во врачебной практике неврологов, а также психиатров, терапевтов, стоматологов, офтальмологов, геронтологов и врачей других специальностей.

Каждому синдрому (их более 140) дана краткая клинико-патогенетическая характеристика и приведена классификация его разновидностей, предназначенная прежде всего для успешной клинической и дифференциальной диагностики всех заболеваний, при которых данный синдром может встречаться. Описание неврологического синдрома в большинстве случаев завершается перечнем рекомендуемых диагностических исследований, необходимых для своевременного распознавания заболеваний, проявляющихся этим синдромом.

Руководство ориентировано на запросы практического врача и рекомендуется неврологам, психиатрам, геронтологам и врачам общей практики.

УДК 616.8-008.6

ББК 56.1

ISBN 978-5-907632-08-0

© Голубев В.Л., 2021

© Оформление, оригинал-макет. Издательство «МЕДпресс-информ», 2021

© Иллюстрация на обложке: lightsource / Фотобанк «Фотодженика», 2021

ОГЛАВЛЕНИЕ

Введение	15
Часть I ДВИГАТЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ.....	19
Глава 1 Атрофия мышц кисти	20
Односторонняя	21
Двусторонняя	24
Глава 2 Нейрогенная дисфагия	27
Мышечный уровень	28
Невральный уровень	29
Односторонние поражения	29
Двусторонние поражения	30
Ядерный уровень	30
Односторонние поражения	30
Двусторонние поражения (бульбарный паралич)	31
Надъядерный уровень (псевдобульбарный паралич)	31
Психогенная дисфагия	32
Глава 3 Вынужденное положение головы	
и синдром «свисающей головы»	34
Вынужденное положение головы	35
Синдром «свисающей головы»	39
Глава 4 Миотонический синдром	41
Глава 5 Мышечная слабость	49
Гемипарез (гемиплегия)	49
Внезапно развившийся или очень быстро прогрессирующий	
гемипарез	49
Подострый или медленно развивающийся гемипарез	52
Генерализованная слабость	53
Генерализованная слабость с постепенным началом	
и медленным прогрессированием	54
Острая и быстро прогрессирующая генерализованная	
слабость	55
Интермиттирующая или рецидивирующая общая слабость	56
Мышечная слабость проксимальная	56
Нижний спастический паразез	61
Компрессионные поражения	63
Наследственные болезни	64
Инфекции	65

	Сосудистые болезни	66
	Другие причины	67
	Симметричная преимущественно дистальная слабость (спастический или вялый парез) нижних конечностей	69
	Симметричная преимущественно проксимальная слабость в ногах	71
	Односторонняя локальная слабость мышц ног	72
Глава 6	Мышечные контрактуры нейрогенные	74
Глава 7	Наклон туловища вперед	77
	Перманентный и прогрессирующий наклон туловища вперед	78
	Заболевания позвоночника и крупных суставов	78
	Постуральные нарушения на поздних стадиях болезни Паркинсона и паркинсонизма	78
	Прогрессирующая слабость мышц-разгибателей	78
	Синдром наклоненного позвоночника у пожилых	79
	Транзиторные эпизодические и повторяющиеся наклоны туловища вперед	79
	Спазм мышц-гибателей туловища	79
	Наклоны туловища вперед в картине психических (психогенных и эндогенных) расстройств	80
	Наклоны туловища вперед как компенсаторная (произвольная) реакция при угрозе падения	81
Глава 8	Нарушения мышечного тонуса	82
	Гипотония	83
	Гипертония	84
Глава 9	Нарушения походки (дисбазия)	88
Глава 10	Свисающая кисть	101
Глава 11	Свисающая стопа	104
	Двусторонняя свисающая стопа	104
	Хроническая	104
	Острая	105
	Односторонняя свисающая стопа	106
	Свисающая стопа периферического происхождения	107
	Свисающая стопа центрального происхождения	109
Глава 12	Симметричная арефлексия	110
	Полинейропатия	110
	Комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз)	112
	Наследственная моторно-сенсорная нейропатия I и II типов (болезнь Шарко–Мари–Тута)	112
	Спиноцеребеллярная атаксия (дегенерация)	112
	Синдром Эйди	112
	Спинная сухотка	113
	Болезнь моторного нейрона	113
Глава 13	Синдром бокового амиотрофического склероза	114
	Боковой амиотрофический склероз	114
	Синдромы, имитирующие или похожие на БАС	117

Глава 14	Слабость при выполнении физической нагрузки (патологическая мышечная утомляемость)	123
Глава 15	Фасцикуляции	130
Часть II	БОЛЕВЫЕ СИНДРОМЫ.	133
Глава 1	Боли в области плечевого пояса и проксимальных отделов руки	134
	Острое начало	134
	Постепенное начало	138
Глава 2	Боли в спине и ноге	141
	Боли в спине и ноге в зависимости от источников боли	142
	Боли вертеброгенной природы	143
	Боли невертеброгенной природы	146
	Миофасциальные болевые синдромы	150
	Психогенные боли	150
	Другие причины	151
	Болевые синдромы в спине и ноге в зависимости от их топографии	152
	Боли в спине (дорсалгия)	152
	Боли в ноге	152
Глава 3	Боли и парестезии в области языка (глоссалгия)	155
	Одностороннее поражение (повреждение язычного нерва)	155
	Двустороннее поражение	156
Глава 4	Головные боли	157
Глава 5	Лицевые боли	173
	Сосудистые боли	174
	Нейрогенные боли	174
	Смешанные (сосудисто-нейрогенные) боли	176
	Болевая офтальмоплегия Толосы–Ханта	176
	Болевые синдромы неясного генеза	176
	Соматогенные боли	177
	Психогенные боли	179
Глава 6	Миалгический синдром	180
	Диффузные (генерализованные) мышечные боли	181
	Местные (локализованные) боли	184
Глава 7	Нейрогенные абдоминалгии	186
	Вертебральные, вертеброгенные и миофасциальные болевые синдромы	186
	Неврологические заболевания	187
	Психогенные абдоминалгии	188
Часть III	ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ СИНДРОМЫ.	191
Глава 1	Акинетико-ригидный синдром	192
	Критерии диагностики некоторых мультисистемных дегенераций, в клиническую картину которых входит синдром паркинсонизма	195
	Основные синдромы двигательных нарушений, напоминающие паркинсонизм (псевдопаркинсонизм), требующие иногда дифференциального диагноза с истинным паркинсонизмом	202

Глава 2	Гиперкинетические синдромы	204
	Баллизм	204
	Дистония	205
	Миоклонус	208
	Физиологический миоклонус	211
	Эссенциальный миоклонус	212
	Эпилептический миоклонус	212
	Симптоматический миоклонус	216
	Психогенный миоклонус	222
	Тики	222
	Первичные (идиопатические) тики	223
	Вторичные тики (туреттизм)	227
	Тремор	227
	Тремор покоя	230
	Постуральный тремор	231
	Интенционный тремор	232
	Тремор Холмса (рубральный тремор)	232
	Психогенный (комплексный) тремор	233
	Хорея	235
	Первичные формы хорей	236
	Вторичные формы хорей	238
	Психогенная хоря	239
	Лицевые гиперкинезы	240
	Гиперкинезы органического происхождения	241
	Гиперкинетические синдромы с преимущественным вовлечением мимических мышц	241
	Лицевые гиперкинезы, сочетающиеся или возникающие на фоне более распространенных гиперкинезов и других неврологических синдромов	250
	Гиперкинетические синдромы в области лица, не связанные с участием мимических мышц	251
	Гиперкинетические синдромы в области головы и шеи нелицевой локализации	254
	Психогенные гиперкинезы в области лица	255
	Стереотипии (лицевые) при психических заболеваниях	255
	Патологический смех и плач	256
	Пароксизмальные дискинезии	257
	Пароксизмальная кинезиогенная дискинезия	258
	Пароксизмальная некинезиогенная дискинезия	259
	Пароксизмальная дискинезия, индуцированная физической нагрузкой	259
	Пароксизмальная гипногенная дискинезия	259
	Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис у младенцев	264
	Пароксизмальные дискинезии в картине альтернирующей гемиплегии у детей	265
	Психогенные гиперкинезы пароксизмального характера	265

Глава 3	Синдром прогрессирующей миоклонус-эпилепсии	267
	Болезнь Унферрихта–Лундборга	267
	Болезнь Лафора	268
	Дентато-рубро-паллидо-люйисова атрофия	269
	Цероидный липофусциноз	269
	Болезнь Гоше	270
	Сиалидоз, тип I	270
	Сиалидоз, тип II	271
	Синдром MERRF	271
	Ганглиозидоз GM2, тип III	272
Часть IV	ЗРИТЕЛЬНЫЕ, ЗРАЧКОВЫЕ И ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ	273
Глава 1	Нарушения зрения	274
	Острое ухудшение зрения	274
	Острое ухудшение зрения на оба глаза	274
	Острое ухудшение зрения на один глаз (амблиопия и амавроз).	276
	Медленно прогрессирующее или подострое ухудшение зрения	277
	На один глаз	278
	На оба глаза	279
	Транзиторные нарушения зрения	281
	Транзиторная слепота или снижение зрения на один глаз	281
	Транзиторная слепота или снижение зрения на оба глаза	282
Глава 2	Зрачковые нарушения	283
	Нарушение равенства зрачков – анизокория	283
	«Офтальмологическая» анизокория	283
	«Неврологическая» анизокория	284
	Нарушения размера зрачков	285
	Нарушение формы и положения одного или обоих зрачков	286
	Нарушение зрачковых реакций	287
	Особые формы зрачковых нарушений	287
	Зрачки Аргайла Робертсона	287
	Некоторые зрачковые феномены у больных в коме	288
Глава 3	Зрачковые нарушения и арефлексия	289
Глава 4	Глазодвигательные расстройства	291
	Нарушения движений глаз без двоения	291
	Содружественные параличи	292
	Другие нарушения взора	293
	Содружественное косоглазие	294
	Межъядерная офтальмоплегия	294
	Нарушения движений глаз с двоением	295
	Поражение на мышечном уровне или механическое повреждение орбиты.	296

	Поражение глазодвигательных (одного или более) нервов	297
	Поражение глазодвигательных ядер	299
	Поражение глазодвигательного (III) нерва (n. oculomotorius)	300
	Поражение отводящего (VI) нерва (n. abducens)	302
	Поражение блокового (IV) нерва (n. trochlearis)	303
	Острые параличи глазодвигательных мышц (острая офтальмоплегия / офтальмопарез)	306
	Прогрессирующая наружная двусторонняя офтальмоплегия	311
	Межъядерная офтальмоплегия	314
	Нарушения зрения	316
	Сопряженные (содружественные) параличи зрения	319
	Несодружественные (несопряженные) параличи зрения	321
	Синдромы спонтанных ритмических взоровых расстройств	323
	Врожденная окулярная моторная апраксия	325
	Птоз	325
	Птоз как односторонний или двусторонний симптом	325
	Птоз как симптом поражения разных уровней нервной системы и мышц	330
	Ретракция века и отставание века	331
Часть V	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ МОЗГОВЫХ СИСТЕМ, СТРУКТУР ИЛИ УРОВНЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ («ТОПИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ»)	333
Глава 1	Синдром внутричерепной гипертензии и синдромы вклинения	334
Глава 2	Неврологические синдромы повреждений мозгового ствола и альтернирующие синдромы	339
	Синдромы повреждений продолговатого мозга	340
	Синдромы повреждений варолиева моста (понтинные синдромы)	342
	Синдром универсальной диссоциированной анестезии	344
	Синдромы повреждения мезенцефалона	345
	Синдромы несосудистых поражений мозгового ствола	346
Глава 3	Менингеальный синдром	352
Глава 4	Миелопатия хроническая	356
Глава 5	Миопатический синдром	362
Глава 6	Мозжечковая атаксия	370
	Этиологическая классификация мозжечковой атаксии	377
Глава 7	Синдромы локальных повреждений больших полушарий головного мозга	382
	Затылочная доля	385
	Медиальные отделы	385
	Латеральные (конвекситальные) отделы	386
	Эпилептические феномены, характерные для затылочной локализации эпилептических фокусов	387

	Височная доля	388
	Нижнемедиальные отделы (амигдала и гиппокамп)	388
	Передний полюс (билатеральные повреждения).	388
	Нижнелатеральные отделы	388
	Верхнелатеральные отделы	388
	Нелокализованные повреждения	389
	Эпилептические феномены (главным образом нижнемедиальные)	389
	Теменная доля	392
	Постцентральный извилина	393
	Медиальные отделы теменной доли (precuneus)	393
	Латеральные отделы (верхняя и нижняя теменные дольки)	393
	Эпилептические пароксизмальные феномены, характерные для теменной локализации эпилептического фокуса. Сенсорные области	395
	Лобная доля	396
	Прецентральный извилина (моторная область 4)	397
	Медиальные отделы (F1, поясная извилина)	397
	Латеральные отделы, премоторная область	397
	Лобный полюс, орбитофронтальная кора (префронтальная)	398
	Эпилептические феномены, характерные для лобной локализации эпилептического фокуса	399
	Повреждения мозолистого тела (каллозальные синдромы)	401
Глава 8	Синдромы нарушений бульбарных функций	403
	Бульбарный синдром	403
	Псевдобульбарный синдром	407
Глава 9	Синдром поперечного поражения спинного мозга	412
Глава 10	Полинейропатии	419
	Некоторые важные клинические маркеры отдельных этиологических типов полинейропатий	420
Часть VI	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ НЕКОТОРЫХ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ	427
Глава 1	Множественные черепные neuropathies	428
	Двустороннее поражение черепных нервов	428
	Одностороннее множественное (сочетанное) поражение черепных нервов	430
Глава 2	Слабость мимических мышц	438
	Односторонняя слабость лицевой (мимической) мускулатуры	438
	Рецидивирующая слабость мимических мышц	441
	Двусторонняя слабость мимических мышц	441
	Двустороннее поражение ствола лицевого нерва	442
	Двустороннее поражение ядер лицевого нерва	443
	Двусторонняя слабость мимических мышц, обусловленная первичным поражением мышечного уровня	444

Часть VII	СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЯ СОЗНАНИЯ, РЕЧИ И КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА.....	445
Глава 1	Внезапная утрата речи.....	446
Глава 2	Гиперсомния.....	450
Глава 3	Деменция.....	454
Глава 4	Дизартрия.....	465
Глава 5	Мутизм.....	468
Глава 6	Нарушения сознания.....	472
	Внезапная потеря сознания.....	472
	Острое состояние спутанности.....	477
	Прогрессирующее помрачение сознания.....	481
Часть VIII	НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ НЕКОТОРЫХ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, ИНФЕКЦИЯХ И ИНТОКСИКАЦИЯХ.....	487
Глава 1	Неврологические синдромы и осложнения при беременности.....	488
	Неврологические синдромы и осложнения, специфическим образом связанные с беременностью.....	489
	Обострение заболеваний, причина которых не связана с беременностью (последняя лишь создает условия для их возможной эскалации).....	491
	Заболевания, возникшие до беременности, но являющиеся фактором риска появления неврологических осложнений.....	493
Глава 2	Неврологические синдромы гипертиреоза.....	496
Глава 3	Гипоксическая энцефалопатия (постгипоксические неврологические синдромы).....	500
Глава 4	Неврологические синдромы гипопаратиреоза и псевдогипопаратиреоза.....	503
Глава 5	Неврологические синдромы гипотиреоза.....	505
Глава 6	Инсульт в молодом возрасте.....	509
Глава 7	Неврологические осложнения терапии кортикостероидами.....	514
Глава 8	Неврологические осложнения химиотерапии.....	516
Глава 9	Неврологические синдромы заболеваний надпочечников ..	519
	Мозговое вещество надпочечников.....	519
	Кора надпочечников.....	520
Глава 10	Неврологические проявления инсулиномы (гипогликемии).....	523
Глава 11	Неврологические синдромы системной красной волчанки ..	526
Глава 12	Общая анестезия.....	529
	Предоперационные осложнения.....	529
	Осложнения во время операции.....	530
	Послеоперационные осложнения.....	530
Глава 13	Отечный синдром.....	532
	Заболевания сердца.....	532
	Заболевания почек.....	533
	Заболевания печени.....	533

	Гипопротеинемия	533
	Венозные отеки	534
	Лимфатические отеки	534
	Травматические отеки	534
	Эндокринные отеки	534
	Нейрогенные отеки	535
	Ятрогенные (лекарственные) отеки	536
Глава 14	Паранеопластические синдромы	537
	Синдромы поражения головного мозга	538
	Синдромы поражения спинного мозга	539
	Прогрессирующая мультифокальная лейкоэнцефалопатия	539
	Синдромы поражения периферической и вегетативной нервной системы	539
	Синдромы нервно-мышечных и мышечных расстройств	540
	Другие паранеопластические синдромы с поражением нервной системы	541
Глава 15	Сахарный диабет	542
Глава 16	Синдромы алкогольного поражения нервной системы	547
	Синдромы хронического злоупотребления алкоголем	548
	Фетальный алкогольный синдром	551
	Синдром отмены алкоголя	551
Глава 17	Синдромы нейросифилиса	553
Часть IX	НЕКОТОРЫЕ ПРЕХОДЯЩИЕ (ОБЫЧНО РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ) ИЛИ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА	557
Глава 1	Внезапное падение (с потерей сознания или без нее)	558
Глава 2	Головокружение	562
	Системное (вестибулярное) головокружение	563
	Несистемное головокружение в картине липотимического состояния	566
	Несистемные головокружения другого происхождения	567
	Головокружения психогенного характера	568
Глава 3	Крампи	571
	Здоровые люди	572
	Неврологические заболевания	572
	Метаболические причины	574
	Ятрогенные причины	575
	Другие причины	575
Глава 4	Первый эпилептический припадок у взрослых	576
Глава 5	Приступы обездвиженности или «застывания»	580
	Фризинг-эпизоды (freezing, моторные блоки, «застывания»)	581
	Эпилепсия	582
	Катаплексия	583
	Каталепсия (в картине неврологических заболеваний)	583

	Психогенная ареактивность	583
	Приступы обездвиженности при гипогликемии (сахарный диабет)	583
	Пароксизмальная миоплегия	584
Глава 6	Синдром беспокойных ног	585
Глава 7	Стартл-синдром	587
	Первичные формы	588
	Вторичные формы	589
Глава 8	«Судорожный» приступ (или приступ насильственных движений)	590
Глава 9	Транзиторные расстройства (двигательные, чувствительные, сознания)	598
	Эпизоды насильственных движений	599
	Эпизоды преходящих парезов	603
	Эпизоды преходящих чувствительных нарушений	609
	Эпизоды потери (нарушения) сознания	610
Часть X	ВЕГЕТАТИВНЫЕ И ЭНДОКРИННЫЕ СИНДРОМЫ	617
Глава 1	Вегетативные кризы	618
	Психовегетативные пароксизмы, связанные с психическими нарушениями	619
	Соматовегетативные пароксизмальные расстройства (связанные с соматическими нарушениями)	620
	Ятрогенные вегетативные пароксизмы (кризы, связанные с лекарствами)	621
Глава 2	Гипоталамический синдром	622
	Семиотика (основные клинические проявления) гипоталамо- гипофизарной дисфункции	622
	Клинические синдромы при повреждениях различных областей гипоталамуса или гипофиза	623
	Парциальные гипоталамические синдромы	625
Глава 3	Синдром Горнера	634
	Нарушение симпатической иннервации зрачка	634
	Врожденный синдром Горнера	636
	Приобретенный синдром Горнера	636
Глава 4	Нейрогенная гипертермия	640
	Гипертермия, обусловленная чрезмерной телопродукцией	641
	Гипертермия, обусловленная снижением теплоотдачи	643
	Гипертермия сложного генеза при расстройстве функций гипоталамуса	643
Глава 5	Нейрогенный мочево́й пузырь.	645
	Церебральные причины	646
	Спинальные (надкрестцовые) причины	647
	Периферические причины	647
	Другие нарушения мочеиспускания	648
	Ятрогенные нарушения функций мочевого пузыря	648
	Психогенные расстройства мочеиспускания	648

Глава 6	Синдром периферической вегетативной недостаточности . . .	650
	Первичная ПВН	651
	Вторичная ПВН	651
Приложения		655
1.	Корешковая иннервация некоторых мышц (по Вурне N., Вахтан S., 2000).	656
2.	Некоторые необычные (специфические по своим проявлениям) двигательные феномены.	656
3.	Радикулопатия как причина слабости в мышцах конечности (локализации основных проявлений) (по Misulis K., 2000)	657
4.	Синдромы гиперактивности двигательных единиц (Stiffness).	658
5.	Нейрогенные торакалгии	659
6.	Гипомимия	660
7.	Сочетание психогенных и органических гиперкинезов (характерные клинические особенности) (по Ranawaya R. et al., 1990)	660
8.	Заболевания, протекающие с вовлечением сетчатки и центральной нервной системы (по Beck R., 2000; модификация).	661
9.	Конвергентное косоглазие (эзотропия) (по Lavin J., Donahue S., 2000).	662
10.	Монокулярный нистагм (по Lavin P., 2000).	663
11.	Диагностические критерии ОВДП (синдрома Гийена–Барре) (по Asbury A., Cornblath D., 1990)	663
12.	Диагностические критерии хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП) (по Cornblath D. et al., 1991)	664
13.	Ишемические таламические повреждения (по Brazis P. et al., 1996).	664
14.	Симметричная кальцификация базальных ганглиев (по Riley E., Lang A., 2000)	666
15.	Основные туннельные синдромы.	667
16.	Сосудистые синдромы спинного мозга.	668
17.	Спонтанные внутримозговые кровоизлияния разной локализации (по Brazis P. et al., 1996)	670
18.	Церебральные атрофии.	674
19.	Афазия без гемипареза	675
20.	Коматозное состояние (по Tsementzis S., 2000; модификация).	676
21.	Шкала комы Глазго.	677
22.	Синдромы апраксии (по Neilman K. et al., 2000).	678
23.	Синдромы речевых нарушений	678
24.	Синдромы психомоторной заторможенности	679
25.	Антифосфолипидный синдром	680
26.	Неврологические осложнения вирусного гепатита (по Irani D., 1999)	681
27.	Заболевания, которые клинически и по МРТ-картине могут быть похожими на рассеянный склероз (по Tsementzis S., 2000)	682
28.	Неврологические осложнения инфекционного эндокардита	682
29.	Классификация церебральных васкулитов (по Biller J., Sparks L., 1993)	683
30.	Неврологические осложнения мануальной терапии (по Jain K., 1999).	684
31.	Нейрокожные синдромы (факоматозы).	684
32.	Нейролептические синдромы.	686

33. Туберкулез нервной системы	686
34. Неврологические осложнения саркоидоза.	687
35. Церебральный артериит (по Tsementzis S., 2000)	688
36. Парасомнии (по Aldrich M., 1999)	688
37. Феномен Рейно	688
38. Диагностические критерии идиопатической формы феномена Рейно (болезни Рейно)	689
39. Синдром гемиигнорирования	689
40. Транзиторные мнестические нарушения	690
41. Причины персистирующего ухудшения кратковременной памяти.	690
42. Демиелинизирующие заболевания.	691
Список основной литературы	692
Предметный указатель	693

ВВЕДЕНИЕ

Клиническая синдромология всегда была актуальной во всех разделах медицины, но особенно велика ее роль в современной неврологии. Именно с анализа синдромов начинается диагностический путь к точному и полному неврологическому диагнозу. Для того чтобы сделать первый шаг в распознавании болезни и в конечном итоге ее лечения, сначала нужно ответить на вопрос «что?» (что мы видим у пациента?). Иными словами, мы должны увидеть и распознать синдромы, основываясь на расспросе пациента, на данных неврологического осмотра, а также соматического и параклинического обследований. В неврологии эта диагностическая работа осложняется тем обстоятельством, что большинство заболеваний нервной системы проявляется, как правило, не одним, а несколькими синдромами. И здесь очень важно правильно и точно назвать «по имени» неврологические синдромы, которые присутствуют в неврологическом статусе, и выстроить их причинно-следственную иерархию. Название неврологического синдрома – это не просто внешняя «этикетка симптомов»; оно всегда либо ассоциировано с топикой поражения, либо указывает на вовлечение той или иной системы в мозге или даже на какое-то конкретное заболевание. Поэтому правильное формулирование (неврологическое название) синдрома – залог последующей успешной диагностики.

Этот первый шаг к диагнозу болезни очень важен, так как неправильное или неточное обозначение синдрома может автоматически привести к последующим неточным действиям и помешать решению диагностической задачи. Диагностика заболевания часто чревата ошибками именно из-за неправильного распознавания / интерпретации и обозначения синдрома. Дело в том, что большинство учебников и руководств описывает дифференциальный диагноз болезней, а не синдромов. Может возникнуть даже впечатление, что синдромы всегда легко и безошибочно распознаются и не нуждаются в собственном дифференциальном диагнозе. Но такое допущение ошибочно и абсолютно неприемлемо в неврологии. Неслучайно в последние годы повсеместно прослеживается тенденция к созданию унифицированных критериев синдромального диагноза (например, диагноза синдрома паркинсонизма, деменции, полинейропатии и т.д.), которые рекомендуются к всеобщему использованию. Важно также отметить, что параллельно стандартизации синдромов формулируются новые требования к диагностике болезней: введены так называемые категории диагноза (достоверный, вероятный, возможный), а также унифицированные критерии диагностики того или иного синдрома или заболевания.

На первый взгляд может показаться, что для правильного распознавания неврологического синдрома его достаточно просто увидеть, «узнать» и назвать по его неврологическому «имени». Но неврологическая практика свидетельствует о том, что это далеко не всегда просто. Более того, идентификация

синдрома иногда настолько сложна, что становится осязаемо трудной и даже практически невозможной. Неврологические синдромы не всегда имеют типичную и развернутую картину, описанную в учебниках для студентов. В таких случаях процесс распознавания зависит прежде всего от умения врача и его опыта. Например, акцентированные сухожильные рефлексы иногда могут быть истолкованы двояко: или как проявление неразвернутого пирамидного синдрома, или, напротив, как вариант индивидуальной нормы. Гипомимия может быть расценена как проявление удрученного настроения или тяжелой депрессии либо как проявление гипокинезии или психомоторной заторможенности иного происхождения. Визуальный образ хореи иногда может быть похожим на мозжечковую атаксию и вызывать сомнения даже у опытного невролога и т.д.

Правильно назвать синдром в неврологии – это не просто вспомнить какое-то неврологическое определение, это еще и искусство увидеть то, что может быть не совсем очевидным и что может быть названо по-разному. Искусство наблюдения в неврологии совершенствуется с приобретением опыта и, к сожалению, присуще не всем в одинаковой степени. Роберт Вартенберг в своей знаменитой книге «Диагностические тесты в неврологии» приводит примеры такой поразительной клинической проницательности и вспоминает замечательные слова Уильяма Ослера, достойные повторения: «Не прикасайтесь к больному, отдайте отчет сначала в том, что вы видите, совершенствуйте вашу способность наблюдать». Автор дает понять, что смотреть и видеть – это не одно и то же. Во время профессорского клинического разбора все смотрят на действия профессора и симптомы, которые он демонстрирует аудиторией, но «зрители» часто видят в них нечто разное, поэтому им присваивают разные названия и предлагают свои интерпретации увиденного. Хорошо известно, что опытный невролог может увидеть то, чего не видят другие. «Взгляд мудрого» не выдумка, а факт, с которым мы сталкиваемся не только в повседневной жизни, но и в нашей профессиональной деятельности.

Неврология – наука чрезвычайно богатая синдромами, и никто еще не смог подсчитать их количество. Сделать это объективно трудно и вряд ли вообще возможно. Есть указания, что их более 1000. Кроме того, многие названия болезней и синдромов на глазах одного поколения неврологов «умирают» (например, тунциты, соляриты, арахноидиты, невралгия крылонебного узла и др.) и уходят насовсем из нашего лексикона, в то же время рождаются новые названия синдромов и даже болезней (например, периферическая вегетативная недостаточность, подострая комбинированная дегенерация спинного мозга, глобальная транзиторная амнезия, синдром чужой руки, пароксизмальные дискинезии и многие другие).

В недавнем прошлом названия большинства неврологических синдромов имели окончание «-ит» (радикулит, неврит, энцефалит, миелит и т.д.). Сегодня же чаще употребляются названия с окончанием «-патия» (миелопатия, полиневропатия, энцефалопатия и т.д.), что отражает изменившуюся трактовку этиологии многих заболеваний, имеющих не воспалительную, а иную (метаболическую, генетическую, сосудистую, травматическую, идиопатическую и др.) этиологию. Уже сделана переоценка роли гриппа, черепно-мозговой травмы, гипертензионно-гидроцефального синдрома, еще недавно избыточно трактовавшихся в широкой врачебной практике. Рождаются новые синдромальные классификации и новые термины, такие как «паркинсонизм плюс»,

«офтальмоплегия плюс», «дистония плюс», «синдром Брейгеля», «болезнь Сегавы», «полуторный синдром», «плюс-минус синдром», «окулярный миозит», «Герига болезнь», «каналопатии», «нейрогастроэнтерология», «имитаторы эпилепсии» и многие другие. Этот список можно легко продолжить, и он несомненно будет расширяться. Еще недавно этих названий не было в учебниках. Эволюция нашего профессионального языка не случайна и не стихийна. Она происходит параллельно с появлением совершенно новых тенденций в диагностике, понимании патогенеза, терапии неврологических заболеваний и оценке эффективности их лечения (так называемые стандарты терапии, внедрение принципов доказательной медицины) и т.д. Эти новации отражают прогресс в постоянном развитии клинической неврологии и смежном семействе нейронаук. Неврологическая синдромология также не выпадает из этой тенденции развития, она тоже меняется и обогащается, о чем свидетельствуют все новые и новые публикации на эту тему.

Правильная идентификация клинического синдрома – это первая и очень ответственная задача, которую решает невролог, осматривая пациента. Ответив на первый вопрос «что?» (синдромальный диагноз), невролог ставит перед собой второй важнейший вопрос «где?» (т.е. где локализовано повреждение в нервной системе). Топический диагноз – неотъемлемая и необходимая часть диагностики в неврологии. Только выявив все синдромы у пациента и, что особенно важно, не допустив ошибки в их идентификации, можно определить локализацию повреждения в нервной системе, которая сделает понятной именно эту конфигурацию синдромов, а не какую-либо иную. Повседневная врачебная практика постоянно убеждает нас в том, что такой алгоритм диагностической работы обеспечивает самый быстрый путь к правильному диагнозу и отражает универсальную логику процесса познания и клинического мышления в неврологии.

И наконец, решение двух предыдущих вопросов («что?» и «где?») служит необходимой предпосылкой для ответа на последний, третий вопрос «почему?» (какова причина неврологического синдрома(ов)?). Иными словами, какова возможная этиология выявленных нарушений и, следовательно, каков окончательный неврологический диагноз? Напомним старую истину, согласно которой правильный диагноз – залог успешного лечения. Три кардинальных вопроса (что? где? и почему?), сформулированных именно в такой последовательности, можно назвать золотым стандартом или альфой и омегой в методологии неврологической диагностики.

Хорошо известно, что в настоящее время единого подхода к созданию классификации неврологических синдромов не существует и попытка создать ее представляется нам трудновыполнимой и, по-видимому, преждевременной задачей. Предложенная нами классификация построена на выделении четырех подходов к группировке неврологических синдромов. Эти подходы позволяют выделять синдромы по понятным для практического невролога клиническим признакам: топическому признаку; по тому, какие мозговые системы страдают (сенсорные, моторные, когнитивные, вегетативные, нейроэндокринные); по ведущему клиническому проявлению (например, цефалгический, эпилептический, миотонический, амиотрофический синдром и т.д.); и наконец, по общности их этиологического фактора (неврологические синдромы, характерные для того или иного заболевания).

Общеизвестно, что один и тот же неврологический синдром может быть проявлением разных заболеваний, а каждое заболевание может проявляться своим «индивидуальным» набором разных клинических синдромов. Такой разносторонний взгляд на неврологические синдромы и заболевания, положенный в основу этой книги, вполне созвучен тем главным вопросам неврологической диагностики (что? где? и почему?), которые традиционно обсуждаются на всех наших еженедельных клинических разборах вот уже почти 50 лет. Эта практика давно оправдала себя, так как очевидная надежность и эвристичность такого диагностического алгоритма многократно проверена временем, и его смело можно рекомендовать практическому врачу.

В книге подытожены основные диагностические рекомендации, которые разработаны на данном этапе развития неврологии и посвящены распознаванию удивительно многообразных клинических синдромов, встречающихся в практике невролога. «Клинические синдромы в неврологии» своим содержанием и внутренним дизайном не дублируют другие публикации по этой теме и поэтому могут служить полезным дополнением к традиционным учебникам и руководствам по неврологии. Хочется надеяться, что эта книга найдет заинтересованных читателей, оправдает их надежды и принесет ощутимую помощь в решении трудных вопросов диагностики, с которыми ежедневно сталкиваются неврологи и врачи других специальностей.

*Заслуженный работник высшей школы
Российской Федерации,
заслуженный профессор Первого МГМУ
им. И.М.Сеченова
В.Л.Голубев*

Часть I

**Двигательные
синдромы**

Атрофия мышц (амиотрофия) кисти в практике врача-невролога встречается в виде *вторичной* (чаще) денервационной атрофии (вследствие нарушения ее иннервации) и *первичной* (реже) атрофии, при которой функция двигательного нейрона в основном не страдает (миопатия). В первом случае патологический процесс может иметь разную локализацию, начиная от мотонейронов в передних рогах спинного мозга (C7–C8, Th1–Th2), передних корешков, плечевого сплетения и кончая периферическими нервами и мышцами.

Один из возможных алгоритмов проведения дифференциального диагноза основан на учете такого важного клинического признака, как односторонность или двусторонность клинических проявлений.

Основные причины атрофии мышц кисти:

I. Односторонняя:

1. Синдром запястного канала с поражением срединного нерва.
2. Нейропатия срединного нерва в области круглого пронатора.
3. Нейропатия локтевого нерва (ульнарный синдром запястья, синдром кубитального канала).
4. Нейропатия лучевого нерва (супинаторный синдром, туннельный синдром на верхней трети плеча).
5. Синдром лестничной мышцы со сдавлением верхней части сосудисто-нервного пучка.
6. Синдром малой грудной мышцы (гиперабдукционный синдром).
7. Синдром верхней грудной апертуры.
8. Плексопатии (другие).
9. Синдром Панкоста.
10. Боковой амиотрофический склероз (в дебюте заболевания).
11. Комплексный регионарный болевой синдром (синдром «плечо-кисть», «рефлекторная симпатическая дистрофия»).
12. Опухоль спинного мозга.
13. Сирингомиелия (в дебюте болезни).
14. Синдром гемипаркинсонизма-гемиатрофии.

II. Двусторонняя:

1. Боковой амиотрофический склероз.
2. Прогрессирующая спинальная амиотрофия дистальная.
3. Наследственная дистальная миопатия.
4. Плексопатия (редко).
5. Полинейропатия.
6. Сирингомиелия.
7. Синдром запястного канала.

8. Травма спинного мозга.
9. Опухоль спинного мозга.

I. Односторонняя

1. При синдроме запястного канала гипотрофия развивается в мышцах *тенара* (возвышения большого пальца кисти) с их уплощением и ограничением объема активных движений I пальца. Болезнь начинается с болей и парестезий в дистальных отделах руки (I–III, а иногда и все пальцы руки), а затем и гипестезии в области ладонной поверхности I пальца. Боли усиливаются в горизонтальном положении или при поднимании руки вверх. Двигательные нарушения (парез и атрофия) развиваются позже, спустя несколько месяцев или лет от начала заболевания. Характерен симптом Тинеля: при перкуссии молоточком в области запястного канала возникают парестезии в области иннервации срединного нерва. Аналогичные ощущения развиваются при пассивном максимальном разгибании (знак Фалена) или сгибании кисти, а также во время манжетного теста. Характерны вегетативные нарушения на кисти (акроцианоз, нарушения потоотделения), снижение скорости проведения по двигательным волокнам. Почти в половине всех случаев синдром запястного канала бывает двусторонним и, как правило, асимметричным.

Основные причины: травма (часто в виде профессионального перенапряжения при тяжелом ручном труде), артроз лучезапястного сустава, эндокринные нарушения (беременность, гипотиреоз, повышенная секреция СТГ при климаксе), рубцовые процессы, системные и метаболические (сахарный диабет) заболевания, опухоли, врожденный стеноз запястного канала. Атетоз и дистония при ДЦП – возможная (редкая) причина синдрома запястного канала.

Факторы, способствующие развитию синдрома запястного канала: ожирение, сахарный диабет, склеродермия, болезни щитовидной железы, системная красная волчанка, акромегалия, болезнь Педжета, мукополисахаридозы.

Дифференциальный диагноз. Синдром запястного канала иногда приходится дифференцировать с сенсорными парциальными эпилептическими припадками, ночной дизестезией, радикулопатией CV–CVIII, синдромом лестничной мышцы. Синдрому запястного канала иногда сопутствуют те или иные вертеброгенные синдромы.

2. **Нейропатия срединного нерва в области круглого пронатора** развивается в силу компрессии срединного нерва при его прохождении через кольцо круглого пронатора. Наблюдаются парестезии в кисти в области иннервации срединного нерва. В этой же зоне развиваются гипестезия и парез сгибателей пальцев и мышц возвышения большого пальца (слабость оппозиции большого пальца, слабость его абдукции и парез сгибателей II–IV пальцев). При перкуссии и надавливании в области круглого пронатора характерны болезненность в этой области и парестезии в пальцах. Гипотрофии развиваются в зоне иннервации срединного нерва, в основном в области *возвышения большого пальца*.

3. **Нейропатия локтевого нерва** (ульнарный синдром запястья, синдром кубитального канала) в большинстве случаев связана с туннельным синдромом в области локтевого сустава (компрессия нерва в кубитальном канале *Муше*) или в области лучезапястного сустава (канал *Гийона*) и проявляется помимо атрофии в области IV–V пальцев (особенно в области гипотенара) болями,

гипестезией и парестезиями в ульнарных частях кисти, характерным симптомом поколачивания.

Основные причины: травма, артриты, врожденные аномалии, опухоли. Иногда причина остается невыявленной.

4. **Нейропатия лучевого нерва** (супинаторный синдром; туннельный синдром на уровне спирального канала плеча) редко сопровождается заметными атрофиями. Компрессия лучевого нерва в спиральном канале обычно развивается при переломе плеча. Расстройства чувствительности часто отсутствуют. Типична локальная болезненность в зоне компрессии. Характерна «свисающая или падающая кисть». Может выявляться гипотрофия мышц тыла плеча и предплечья. При супинаторном синдроме характерны боли по тыльной поверхности предплечья, запястья и кисти; наблюдается слабость супинации предплечья, слабость разгибателей основных фаланг пальцев и парез отведения I пальца.

5. **Синдром лестничной мышцы со сдавлением** верхней или нижней части сосудисто-нервного пучка (вариант **плексопатии**) может сопровождаться гипотрофиями мышц *гипотенара* и частично тенара. Сдавливается первичный ствол сплетения между передней и средней лестничными мышцами и подлежащим I ребром. Боли и парестезии наблюдаются в области шеи, надплечья, плеча и по ульнарному краю предплечья и кисти. Характерна боль в ночное время и днем. Она усиливается при глубоком вдохе, при поворотах головы в сторону поражения и наклоне головы в здоровую сторону, при отведениях руки. Наблюдается отечность и припухлость в надключичной области; болезненность при пальпации напряженной передней лестничной мышцы. Характерно ослабление (или исчезновение) пульса на *a. radialis* больной руки при поворотах головы и глубоком вдохе.

6. **Синдром малой грудной мышцы** также может вызывать компрессию плечевого сплетения (вариант **плексопатии**) под сухожилием малой грудной мышцы (гиперабдукционный синдром). Наблюдаются боли по передневерхней поверхности грудной клетки и в руке, ослабление пульса при закладывании руки за голову. Болезненность при пальпации малой грудной мышцы. Могут быть двигательные, вегетативные и трофические нарушения. Выраженные атрофии наблюдаются редко.

7. **Синдром верхней грудной апертуры** проявляется **плексопатией** (компрессия плечевого сплетения в пространстве между I ребром и ключицей) и характеризуется слабостью мышц, иннервируемых нижним стволом плечевого сплетения (см. следующую рубрику «**Плексопатия**»), т.е. волокнами срединного и локтевого нервов. Страдает функция сгибания пальцев и запястья, что приводит к грубому нарушению функций. Гипотрофия при этом синдроме развивается на поздних этапах преимущественно в области *гипотенара*. Болевые ощущения обычно локализованы по ульнарному краю кисти и предплечья, но могут ощущаться в проксимальных отделах и грудной клетке. Боль усиливается при наклоне головы в сторону, противоположную напряженной лестничной мышце. Часто *вовлекается подключичная артерия* (ослабление или исчезновение пульса при максимальном повороте головы в противоположную сторону). В области надключичной ямки выявляется характерная припухлость, при компрессии которой усиливается боль в области руки. Ущемление ствола плечевого сплетения чаще происходит между I ребром и ключицей (*thoracic outlet*). Синдром верхней апертуры может быть чисто васкулярным, чисто нейропатическим или (реже) смешанным.

Предрасполагающие факторы: шейное ребро, гипертрофия поперечного отростка седьмого шейного позвонка, гипертрофия передней лестничной мышцы, деформация ключицы.

8. **Плексопатия.** Длина плечевого сплетения составляет 15–20 см. В зависимости от причины могут наблюдаться синдромы *тотального* или *парциального* поражения плечевого сплетения. Поражение **пятого и шестого шейных корешков (C5–C6)** или **верхнего первичного ствола плечевого сплетения** проявляется **параличом Дюшенна–Эрба**. Боли и нарушения чувствительности наблюдаются в проксимальных отделах (надплечье, шее, лопатке и в области дельтовидной мышцы). Характерны паралич и *атрофии проксимальных мышц* руки (дельтовидной, двуглавой мышцы плеча, передней плечевой, большой грудной, над- и подостной, подлопаточной, ромбовидной, передней зубчатой и др.), а не мышц кисти.

Поражение **восьмого шейного и первого грудного корешков** или **нижнего ствола плечевого сплетения** проявляется **параличом Дежерин-Клюмпке**. Развиваются парез и атрофии мышц, иннервируемых срединным и локтевым нервами, главным образом мышц кисти, за исключением тех, которые иннервируются лучевым нервом. Чувствительные нарушения также наблюдаются в дистальных отделах руки.

Необходимо исключить **добавочное шейное ребро**.

Известен также синдром изолированного поражения средней части плечевого сплетения, но он встречается редко и проявляется дефектом в зоне проксимальной иннервации лучевого нерва с сохранной функцией *m. brachioradialis*, которая иннервируется из корешков C7 и C6. Сенсорные нарушения могут наблюдаться по задней поверхности предплечья или в зоне иннервации лучевого нерва на задней поверхности кисти, но обычно они выражены минимально. Фактически этот синдром не сопровождается атрофией мышц кисти.

NB: Указанные плексопатические синдромы характерны для поражения *надключичной* части плечевого сплетения (*pars supraclavicularis*). При поражении же *подключичной* части сплетения (*pars infraclavicularis*) наблюдаются три синдрома: *задний* тип (поражение волокон подмышечного и лучевого нервов), *боковой* тип (поражение *n. musculocutaneus* и *боковой* части срединного нерва) и *средний* тип (слабость мышц, иннервируемых локтевым нервом и медиальной частью срединного нерва, что приводит к грубой дисфункции кисти).

Причины: травма (самая частая причина), в том числе родовая и «рюкзачная»; радиационное воздействие (ятрогенное); опухоли; инфекционные и токсические процессы; синдром Персонейджа–Тернера; наследственная плексопатия. Плечевая плексопатия, по-видимому, дизиммунного происхождения, описана при лечении токсином ботулизма спастической кривошеи.

9. **Синдром Панкоста (Pancoast)** – злокачественная опухоль верхушки легкого с инфильтрацией шейной симпатической цепочки и **плечевого сплетения**, проявляющаяся чаще в зрелом возрасте синдромом Горнера, трудно локализуемой невропатической болью в области плеча, груди и руки (чаще по ультранервному краю) с последующим присоединением чувствительных и двигательных проявлений. Характерны ограничение активных движений и атрофии мышц руки с выпадениями чувствительности и парестезиями.

Функция глотания состоит в точно управляемом переносе пищевого комка и жидкости изо рта в пищевод. Так как воздушный и пищевой потоки, пересекаясь, имеют общий путь во рту и глотке, существует тонкий механизм их разделения во время глотания, чтобы предотвратить попадание заглатываемой пищи в воздухоносные пути. Выделяют оральную подготовительную фазу, собственно оральную фазу глотания и глотательный рефлекс. Чтобы пищевой комок проходил через пищевод, включается рефлексорный механизм. При этом существенными элементами глотания являются исключение носоглотки (nasopharynx) с помощью велофарингеального перекрытия, проталкивание комка в глотку с помощью насосного движения языка, перекрытие гортани с помощью надгортанника и глоточная перистальтика, которая вытесняет пищу через крикофарингеальный сфинктер в пищевод. Подъем гортани способствует предотвращению аспирации и подниманию основания языка, что облегчает проталкивание пищи вниз в глотку. Верхний воздухоносный путь закрывается аппроксимацией и напряжением надгортанника, нижний – ложными голосовыми связками и, наконец, истинными голосовыми связками, которые действуют как клапан, предотвращающий попадание пищи в трахею.

Попадание в воздухоносный путь инородного материала обычно вызывает кашель, который зависит от напряжения и силы экспираторных мышц, включая мышцы живота, *m. latissimus* и *m. pectoralis*. Слабость небной занавески вызывает носовой оттенок голоса и попадание жидкой пищи в нос при глотании. Слабость языка затрудняет выполнение важнейшей насосной функции языка. Координация глотания зависит от интеграции сенсорных путей от языка, слизистой полости рта и гортани (черепные нервы V, VII, IX, X) и включения произвольных и рефлексорных сокращений мышц, иннервируемых V, VII и X–XII нервами. Медулярный центр глотания расположен в области *nucleus tractus solitarius* очень близко к респираторному центру. Глотание координируется с фазами дыхания таким образом, чтобы глотательное апноэ следовало за вдохом, предотвращая аспирацию. Рефлексорное глотание остается нормально функционирующим даже при персистирующем вегетативном состоянии.

Основные причины дисфагии:

I. Мышечный уровень:

1. Миопатия (окулофарингеальная).
2. Миастения.
3. Дистрофическая миотония.
4. Полимиозит.
5. Склеродермия.

II. Невральный уровень:

А. Односторонние поражения. Слабо выраженная дисфагия (поражение каудальной группы нервов при переломе основания черепа, тромбозе яремной вены, опухоли гломуса, синдроме Гарсена, редко – при рассеянном склерозе).

В. Двусторонние поражения:

1. Дифтерийная полинейропатия.
2. Опухоль в области основания черепа.
3. Полинейропатия Гийена–Барре.
4. Идиопатическая краниальная полинейропатия.
5. Менингит и карциноматоз оболочек.

III. Ядерный уровень:

А. Односторонние поражения:

1. Преимущественно сосудистые поражения ствола, при которых дисфагия представлена в картине альтернирующих синдромов Валленберга–Захарченко, Сестана–Шене, Авеллиса, Шмидта, Тапия, Верне, Джексона.
2. Более редкие причины: сирингобульбия, глиома ствола мозга, мальформация Арнольда–Киари.

В. Двусторонние поражения (бульбарный паралич):

1. БАС.
2. Инфаркт или геморрагия в продолговатом мозге.
3. Полиомиелит.
4. Сирингобульбия.
5. Прогрессирующая спинальная амиотрофия (бульбарные формы у детей; бульбоспинальная форма у взрослых).

IV. Надъядерный уровень (псевдобульбарный паралич):

1. Сосудистое лакунарное состояние.
2. Перинатальная травма.
3. ЧМТ.
4. БАС.
5. Дегенеративно-атрофические заболевания с вовлечением пирамидной (псевдобульбарный синдром) и экстрапирамидной (псевдо-псевдобульбарный паралич) системы, в том числе прогрессирующий супрануклеарный паралич, болезнь Паркинсона, множественная системная атрофия, болезнь Пика, болезнь Крейтцфельда–Якоба и др.
6. Гипоксическая энцефалопатия.

V. Психогенная дисфагия.

I. Мышечный уровень

Заболевания, поражающие непосредственно мышцы или мионевральные синапсы, могут сопровождаться дисфагией. **Окулофарингеальная миопатия** (окулофарингеальная дистрофия) – вариант наследственной миопатии, отличающейся поздним началом (обычно после 45 лет) и проявляющейся слабостью ограниченного числа мышц, главным образом медленно прогрессирующим двусторонним птозом и дисфагией, а также изменением голоса. На поздних

стадиях возможно вовлечение мышц туловища. Эти весьма характерные клинические особенности и служат основанием для диагностики.

Миастении дебютируют (в 5–10%) дисфагией в качестве моносимптома. Присоединение флюктуирующей слабости в других мышцах (глазодвигательных, лицевых и мышцах конечностей и туловища), а также электромиографическая диагностика с прозериновой пробой подтверждают диагноз миастении.

Дистрофическая миотония как причина дисфагии легко распознается на основании типичного аутосомно-доминантного типа наследования и уникальной топографии мышечных атрофий (m. levator palpebrae, мимические, жевательные, в том числе височные, грудино-ключично-сосцевидные мышцы, а также мышцы предплечий, кистей и голеней). Характерны дистрофические изменения в других тканях (хрусталик, яички и другие эндокринные железы, кожа, пищевод и в некоторых случаях мозг). Присутствует характерный миотонический феномен (клинический и на ЭМГ).

Полимиозит – аутоиммунное заболевание, характеризующееся ранним расстройством глотания (бульбарный синдром миогенного характера), проксимальной мышечной слабостью с миалгиями и уплотнениями мышц, сохраненными сухожильными рефлексам, высоким уровнем КФК, изменениями на ЭМГ и в биоптате мышечной ткани.

(См. также «**Миалгический синдром**», «**Миопатический синдром**».)

Склеродермия может поражать пищевод (эзофагит с характерной рентгенологической картиной), проявляясь дисфагией, которая выявляется обычно на фоне системного процесса, поражающего кожу, суставы, внутренние органы (сердце, легкие). Часто развивается синдром Рейно. При железодефицитной анемии атрофические изменения слизистой оболочки глотки и пищевода, а также спастическое сужение его начальной части (синдром Пламмера–Винсона) являются ранними симптомами и иногда предшествуют развитию анемии. Выявляется гипохромная анемия и низкий цветной показатель.

II. Невральный уровень

А. Односторонние поражения

Односторонние повреждения каудальной группы нервов (IX, X и XII пары), например при переломе основания черепа, обычно вызывают слабо выраженную дисфагию в картине синдрома Верне (синдром яремного отверстия, проявляющийся односторонним поражением IX, X и XI пар). Этот синдром возможен также при тромбозе яремной вены, опухоли гломуса. Если линия перелома проходит через рядом расположенный канал для подъязычного нерва, то развивается синдром одностороннего поражения всех каудальных нервов (IX, X, XI и XII) с более выраженной дисфагией (синдром Верне–Сикара–Колле). Синдром Гарсена характеризуется вовлечением черепных нервов с одной стороны (синдром «половины основания») и поэтому помимо дисфагии имеет множество проявлений вовлечения других черепных нервов. Рассеянный склероз может быть редкой причиной одностороннего поражения корешков каудальных черепных нервов и сопровождается другими характерными симптомами этого заболевания.

В. Двусторонние поражения

Двусторонние поражения стволов каудальных черепных нервов характерны в основном для некоторых полинейропатий и оболочечных процессов. Дифтерийная полинейропатия, как и ОВДП или некоторые другие варианты полинейропатий (поствакцинальная, паранеопластическая, при гипертиреозе, порфирии), может приводить к тяжелой тетраплегии с чувствительными расстройствами, *бульбарными* и другими стволовыми нарушениями вплоть до паралича дыхательных мышц (тип Ландри) и полной утраты возможности самостоятельного глотания.

Идиопатическая краниальная полинейропатия (идиопатическая множественная краниальная нейропатия) встречается реже и может протекать как односторонний или двусторонний процесс. Она характеризуется острым началом с появлением головной или лицевой боли, чаще в перiorбитальной и лобно-височной областях. Боль носит постоянный ноющий характер, ее нельзя отнести ни к сосудистому, ни к невралгическому типу. Обычно через несколько дней наблюдается картина последовательного или одновременного вовлечения нескольких (не менее двух) черепных нервов (III, IV, V, VI, VII нервы; возможно вовлечение II пары и каудальной группы нервов). Не вовлекаются обонятельный и слуховой нервы. Возможно как монофазное, так и рецидивирующее течение. Плеоцитоз в ликворе не характерен; возможно повышение белка. Типичен хороший терапевтический эффект глюкокортикоидов. Заболевание требует исключения симптоматической краниальной полинейропатии.

Для **карциноматоза мозговых оболочек** характерно двустороннее последовательное (с интервалом 1–3 дня) вовлечение черепных нервов. **Опухоли основания черепа** (в том числе при синдроме Гарсена), **блюменбахова ската** или каудальных отделов ствола головного мозга сопровождаются вовлечением V–VII, IX–XII и других нервов. В этих случаях дисфагия наблюдается в картине поражения нескольких черепных нервов. Решающее диагностическое значение имеет нейровизуализационное исследование.

III. Ядерный уровень

А. Односторонние поражения

Самая частая причина одностороннего повреждения ядер каудальной группы нервов – сосудистые поражения ствола головного мозга. При этом дисфагия представлена в картине альтернирующих синдромов Валленберга–Захарченко (чаще) или (очень редко) Сестана–Шене, Авеллиса, Шмидта, Тапия, Верне, Джексона. Течение заболевания и характерная неврологическая симптоматика в этих случаях редко дают повод для диагностических сомнений.

(См. часть «**Неврологические синдромы повреждений мозгового ствола и альтернирующие синдромы**».)

Более редкие причины одностороннего повреждения каудальных отделов ствола мозга: сирингубулбия, глиома ствола мозга, мальформация Арнольда–Киари. Во всех случаях неоценимую диагностическую помощь оказывают методы нейровизуализации.

ВЫНУЖДЕННОЕ ПОЛОЖЕНИЕ ГОЛОВЫ И СИНДРОМ «СВИСАЮЩЕЙ ГОЛОВЫ»

При состояниях, которые обсуждаются в этой главе, голова является стойко повернутой или наклоненной в ту или другую сторону. Представленный список заболеваний не является полным. Здесь не анализируются нарушения позы головы у больных в коме или тяжелом состоянии вследствие обширного повреждения полушарий мозга и (или) ствола мозга.

Синдром «свисающей головы» как разновидность синдрома вынужденного положения головы выделен нами в отдельный симптомокомплекс и обсуждается ниже.

I. Основные причины вынужденного положения головы:

1. Односторонний паралич блокового нерва (IV нерв, n. trochlearis).
2. Односторонний паралич отводящего нерва (VI нерв, n. abducens).
3. Полная гомонимная гемианопсия.
4. Паралич горизонтального зрения.
5. Уклонение глаз в сторону.
6. Опухоль задней черепной ямки.
7. Паралич добавочного нерва (XI нерв, n. accessorius).
8. Ретрофлексия головы при окулярной миопатии.
9. Цервикальная дистония (спастическая кривошея).
10. Вертеброгенная кривошея (в том числе в картине неврологических осложнений шейного остеохондроза).
11. Миогенная кривошея (миофасциальный болевой синдром; опухоли, травмы, врожденные ретракции грудино-ключично-сосцевидной мышцы и т.п.).
12. Синдром Гризеля (Grisel).
13. Менингеальный синдром.
14. Тремор головы. Нистагм.
15. Синдром Сандифера.
16. Доброкачественный тортиколлис у младенцев.
17. Прогрессирующий супрануклеарный паралич.
18. Психогенная кривошея.
19. Сочетание (микст) психогенных и органических гиперкинезов в мышцах шеи.
20. Периодическая альтернирующая девиация зрения с вторичными диссоциированными поворотами головы.

II. Основные причины синдрома «свисающей головы»:

1. Клещевой энцефалит.
2. Боковой амиотрофический склероз.
3. Полимиозит.
4. Дерматомиозит.

5. Миастения.
6. Миопатия.
7. Недостаточность карнитина.
8. Эндокринная миопатия.
9. ХВДП.
10. Паркинсонизм.
11. Болезнь Бехтерева.
12. Гипокалиемия.
13. Сирингомиелия.

I. Вынужденное положение головы

1. **Односторонний паралич блокового нерва (IV краниальный нерв, n. trochlearis).** Бывает трудно выявить вертикальное расхождение глаз, возникающее при параличе блокового нерва. Часто пациенты не могут четко описать двоение при взгляде вниз, например, когда спускаются по лестнице. Большинство из них, тем не менее, держат голову повернутой или отклоненной к непораженной (здоровой) стороне для компенсации нарушенной функции верхней косой мышцы. Если голова и взгляд удерживаются прямо, то можно заметить легкое отведение пораженного глаза вверх, которое усиливается при отведении глаза, потому что в этой позиции верхняя косая мышца должна двигать глаз вниз. Вертикальное расхождение глаз становится наиболее очевидным при отклонении головы к пораженной стороне, так как в этом положении действие верхней прямой мышцы не уравновешивается полностью верхней косой мышцей – симптом Бильшовского (Bielschowsky).

(Подробнее см. «Поражение блокового нерва».)

2. **Односторонний паралич отводящего нерва (VI краниальный нерв, n. abducens).** Многие, но не все пациенты с параличом отводящего нерва пытаются избежать двоения, поворачивая голову в пораженную сторону, компенсируя парализованное наружное отведение глаза. В исходной позиции (при взгляде вперед) может наблюдаться сходящееся косоглазие, которое усиливается при движении глаз в пораженную сторону так же, как и двоение. Изолированный парез VI нерва у взрослых описан при сахарном диабете, аневризмах, саркоидозе, метастазах, аденоме гипофиза, гигантоклеточном артериите, рассеянном склерозе, сифилисе, менингиоме, глиоме, травме и других поражениях. Довольно трудную проблему представляет синдром *изолированного хронического поражения отводящего (VI) краниального нерва*. В качестве критерия хронического течения предложен срок 6 мес. Причины хронических парезов VI нерва условно делят на первичные и вторичные. Первичные параличи не имеют очевидной причины. Крайне важно обращать внимание на их стационарное или прогрессирующее течение. Вторичные парезы VI нерва включают известные причины (например, после миелографии или после люмбальной пункции, при повышении внутричерепного давления, на фоне ЧМТ, опухоли и других заболеваний мозга).

У детей и взрослых изолированные хронические параличи VI нерва часто имеют разное происхождение. У детей парез VI нерва примерно в 30% случаев может быть первым проявлением опухоли. У большинства этих детей в течение нескольких недель развиваются другие неврологические знаки.

У взрослых при изолированном параличе VI нерва и соответствующей диплопии при обследовании часто выявляется сахарный диабет или артериальная гипертензия. При этих заболеваниях паралич VI нерва обычно имеет доброкачественное течение и в значительной степени подвергается обратному развитию в течение 3 мес. Однако даже если у больного с диабетом паралич VI нерва персистирует более 3 мес. без существенного восстановления, необходимо рассматривать альтернативную причину этого паралича.

Необходимо также помнить, что существуют синдромы «псевдопаралича абдуценса» или синдромы «псевдоабдуценса»: дистиреоидная орбитопатия; спазм конвергенции может породить иллюзию двустороннего паралича отводящего нерва; врожденный синдром Дауна; миастения и другие причины.

(Подробнее см. «Поражение отводящего нерва».)

3. **Полная гомонимная гемианопсия.** Повреждение зрительных путей после их частичного перекреста в хиазме (чаще сосудистого или опухолевого происхождения) приводит к полной гомонимной гемианопсии. Пациенты являются «слепыми» в поле зрения, контралатеральной стороне поражения. Некоторые из них инстинктивно компенсируют отсутствие одного из полей зрения поворотом головы к «слепой» стороне. Наклона головы нет. Движения глаз не нарушены, если гемианопсия не сопровождается параличом горизонтального взора или контралатеральным невниманием (neglect). В обоих случаях пациент не способен или по крайней мере достаточно неохотно двигает глазами по направлению к гемианоптическому полю. Иногда очень трудно дифференцировать паралич взора от синдрома невнимания (игнорирования) (см. стр. 394, 689). Гемианопсия выявляется при помощи так называемого метода конфронтации. Пациента просят смотреть на экзаменатора, который держит свои руки вытянутыми в обе стороны на уровне своей головы. Пациент должен увидеть движения пальцев экзаменатора – на одной или другой руке либо одновременно с обеих сторон.

4. **Паралич горизонтального взора.** Поражение лобной доли мозга или ствола мозга может приводить к параличу горизонтального взора. Как правило, при этом сохраняются церебральные глазодвигательные центры «толкают» взор к контралатеральной стороне. При повреждении полушарий глаза будут отклонены к непарализованным конечностям (больной «смотрит на очаг»). При повреждении проводящих путей в стволе мозга наблюдается отклонение глаз к пораженной стороне (больной «смотрит на паралич»). В противоположность гемианопсии пациенты не компенсируют паралич взора поворотом головы к парализованной стороне, т.е. прочь от повреждения. Наоборот, достаточно часто не только глаза, но и голова повернуты к пораженной стороне. Полушарный паралич взора обычно является преходящим, стволовой – также, но сохраняется более длительно.

(Более подробно см. «Нарушения взора».)

5. **Уклонение глаз (ocular tilt).** Редкое состояние, включающее ипсилатеральный боковой наклон головы, содружественный поворот глаз в ту же сторону и медленную девиацию с отведением ипсилатерального глаза книзу (один глаз располагается ниже другого). Синдром указывает на ипсилатеральное повреждение мозгового ствола на уровне покрывки среднего мозга. В редких случаях синдром возникает при повреждении преддверия улитки, части периферического вестибулярного органа (лабиринта), который участвует в регуляции позы тела. Реакция уклонения глаз может быть тонической (персистирующей) и фазической.

4

МИОТОНИЧЕСКИЙ СИНДРОМ

В основе миотонического феномена лежит замедленное расслабление мышц после активного их сокращения. Особенно провоцирует миотонический феномен быстрое движение, совершаемое со значительным усилием. После него фаза расслабления затягивается на 5–30 с. При истинной миотонии наибольшие затруднения больной испытывает при первых движениях; повторные движения совершаются свободнее и через некоторое время могут нормализоваться. Таким образом, замедленное расслабление при миотонии связано с повышенным тонусом, снижение которого значительно запаздывает. В широком смысле под миотоническим синдромом понимают любое нарушенное расслабление повышенного мышечного тонуса, которое не относится ни к пирамидному, ни к экстрапирамидному гипертонусу и может иметь как транзиторный, так и перманентный характер.

Основные причины:

1. Миотония Томсена (Thomsen) и (реже) миотония Беккера (Becker).
2. Парамиотония Эйленбурга (Eulenburg).
3. Нейромиотония (синдром Исаака [Isaacs]).
4. Синдром ригидного человека.
5. Энцефаломиелит с ригидностью.
6. Дистрофическая миотония.
7. Синдром Шварца–Джампела (Schwartz–Jampel).
8. Псевдомиотония при гипотиреозе.
9. Тетанус (столбняк).
10. Псевдомиотония при шейной радикулопатии.
11. Укус паука «черная вдова».
12. Злокачественная гипертермия.
13. Злокачественный нейролептический синдром.
14. Серотониновый синдром.
15. Тетания.

1. **Миотония Томсена.** Классическим образцом миотонического синдрома является миотония Томсена, которая относится к наследственным заболеваниям с аутосомно-доминантным (редко – аутосомно-рецессивным – болезнь Беккера) наследованием и начинается в любом возрасте, но чаще всего – в раннем детском или юношеском. У младенца начальные симптомы обычно заметны для матери: первые сосательные движения совершаются медленно, а затем становятся более энергичными; после падения во время игры ребенок долго не может встать; чтобы взять у ребенка какой-либо захваченный им предмет, необходимо насильно разжимать ему пальцы, и т.д. В школе больной не может

сразу начать писать или быстро встать из-за парты и идти к доске. Эти дети не участвуют в играх, требующих быстрых движений. Довольно типичны крампи в икроножных мышцах. Замедленное расслабление мышц иногда сопровождается их миотоническим спазмом. Пассивные движения и произвольные движения, совершаемые с небольшим усилием или медленно, миотоническим спазмом не сопровождаются. Миотонические спазмы могут наблюдаться в различных группах: в мышцах рук и ног, шеи, жевательных, глазодвигательных, мимических, в мускулатуре языка и туловища. Холод усиливает проявления миотонии; алкоголь облегчает. Состояние тонического спазма при миотонии измеряется в большинстве случаев секундами и почти никогда не длится свыше 1–2 мин. Довольно часто больные жалуются на боли в различных местах тела. Для миотонии Томсена характерны атлетическое телосложение и выраженная гипертрофия (иногда она более или менее избирательна по локализации) попеременнополосатых мышц. Ценным тестом для выявления миотонии является ходьба по лестнице. При ходьбе по ровному полу затруднения возникают особенно часто после длительного покоя, а также при смене темпа или характера движения. Миотонические спазмы в руках затрудняют письмо, рукопожатие и другие манипуляции. Миотонический феномен может проявиться в артикуляции при произношении первых нескольких слов (смазанность речи); во время глотания (первые глотательные движения). Иногда затрудняются первые жевательные движения и т.д. У некоторых больных миотонический спазм наблюдается в круговых мышцах глаз. Попытка открыть глаза после крепкого зажмуривания затруднена; возникающий спазм ликвидируется постепенно, иногда через 30–40 с.

Характерным признаком миотонии является повышение механической и электрической возбудимости мышц: так называемая перкуSSIONная миотония и миотонический феномен при ЭМГ-исследовании. При ударе неврологическим молоточком на месте удара образуется характерное углубление, заметное в дельтовидных, ягодичных мышцах, мышцах бедра и голени и особенно в мышце языка. Наиболее простой феномен – приведение большого пальца при ударе молоточком по возвышению большого пальца. Наглядным также является резкое сжимание пальцев в кулак, после которого больной не может сразу его разжать. Длительность миотонической «ямки» отражает тяжесть миотонии в целом. Замечено, что после сна миотонические симптомы могут временно усиливаться. Течение заболевания после начального периода нарастания в целом стационарное.

NB: Описана также так называемая *ремиттирующая миотония* (миотония, усиливающаяся при избытке калия), клинические проявления которой схожи с болезнью Томсена. Миотония носит генерализованный характер, проявляясь и в мышцах лица. Характерны колебания выраженности миотонии ото дня ко дню (усиливаясь после интенсивной физической нагрузки или после поступления в организм большого количества калия с пищей). На ЭМГ выявляется миотонический феномен; в биоптате мышц патологии не обнаруживается.

2. **Парамиотония Эйленбурга.** Парамиотония Эйленбурга – редкое ауто-сомно-доминантное заболевание, названное в честь врожденной парамиотонией. Вне охлаждения больные чувствуют себя здоровыми. Часто выявляются хорошо развитая мускулатура и повышение механической возбудимости мышц («ямка»

в языке, симптом большого пальца). После общего охлаждения (редко – после локального) развивается спазм мускулатуры, напоминающий миотонический. В первую очередь вовлекаются мышцы лица (круговая мышца глаз, рта, жевательные, иногда – глазодвигательные мышцы). Также характерно вовлечение мышц дистальных отделов рук. Как и при миотонии, после резкого сокращения этих мышц возникает резкое затруднение расслабления. Однако, в отличие от миотонии Томсена, при повторных движениях этот спазм не уменьшается, а напротив, усиливается (stiffness).

У большинства больных после мышечного спазма вскоре развиваются парезы и даже параличи пораженных мышц, длительность которых составляет от нескольких минут до нескольких часов и даже суток. Эти параличи развиваются на фоне гипокалиемии или гиперкалиемии. Очень редко больные с врожденной парамиотонией проявляют постоянную мышечную слабость и атрофии. Мышечный биоптат выявляет слабо выраженные признаки миопатии. Активность ферментов в крови нормальная.

3. Нейромиотония. Нейромиотония (синдром Исаакса, псевдомиотония, синдром постоянной активности мышечных волокон) начинается в любом возрасте (чаще в 20–40 лет) с постоянного повышения мышечного тонуса (stiffness) в дистальных отделах рук и ног. Постепенно процесс распространяется на проксимальные отделы конечностей, а также мышцы лица и глотки. Мышцы туловища и шеи вовлекаются реже и в меньшей степени. В результате постоянного мышечного гипертонуса, который не исчезает во сне, начинают формироваться сгибательные мышечные контрактуры. Характерны постоянные крупные медленные фасцикулярные подергивания (миокимии) в мышцах рук и ног. Активные движения могут усилить мышечное напряжение (напоминающее спазмы). Механическая возбудимость мышц не повышена. Сухожильные рефлексy снижены. Заболевание медленно прогрессирует с тенденцией к генерализации процесса. Походка в скованной ригидной манере – походка «брененосца». На ЭМГ – спонтанная нерегулярная активность в покое.

4. Синдром ригидного человека. Синдром ригидного человека (stiff-man syndrome; stiff-person syndrome) в типичных случаях начинается на 3–4-й декаде жизни с незаметного появления ригидности (stiffness) в аксиальной мускулатуре, особенно в мышцах шеи и нижней части спины. Постепенно мышечное напряжение распространяется от аксиальных к проксимально расположенным мышцам. В далеко зашедших стадиях имеется тенденция (редко) к вовлечению дистальных отделов конечностей и, иногда, лица. Обычно выявляется симметричное постоянное мышечное напряжение в конечностях, туловище и шее; мышцы плотные при пальпации. Ригидность брюшной стенки и паравертебральных мышц приводит к характерному фиксированному гиперлордозу в поясничном отделе, который персистирует в покое. Этот поструральный феномен настолько типичен, что при его отсутствии диагноз должен подвергаться сомнению. Движения затруднены из-за резкой ригидности. Напряжение мышц грудной клетки может стеснять дыхание.

На фоне мышечной ригидности любые внезапные стимулы сенсорного или эмоционального характера провоцируют мучительные (болезненные) мышечные спазмы. Провоцирующими стимулами могут служить неожиданный шум, резкий звук, активные и пассивные движения в конечностях, прикосновение, испуг и даже глотание и жевание. Ригидность уменьшается во

время сна, наркоза и введения бензодиазепина или баклофена. Однако даже во сне не устраняется гиперлордоз, который может быть очень выраженным (руки врача свободно проходят под параспинальными мышцами при лежачем положении больного).

Предложено несколько диагностических критериев синдрома ригидного человека. Здесь мы приводим критерии, удобные прежде всего практическому врачу (Baizabal-Carvallo J.F., Jankovic J., 2014).

Большие критерии:

1. Ригидность (stiffness) в аксиальной мускулатуре и мышцах конечностей, преимущественно в области живота, параспинальных мышцах, приводящая к фиксированному гиперлордозу.
2. Наслаивающиеся на нее болезненные мышечные спазмы, которые провоцируются неожиданными шумами, резкими звуками, эмоциональным стрессом или тактильными стимулами.
3. ЭМГ: подтверждение постоянной активности двигательных единиц в мышцах агонистах и антагонистах.
4. Отсутствие других неврологических расстройств или когнитивных нарушений, способных объяснить ригидность.

Малые критерии:

1. Высокий титр антител к декарбоксилазе глутаминовой кислоты.
2. Положительный эффект бензодиазепинов.

Заслуживает также внимания выделение следующих клинических подтипов синдрома ригидного человека:

I. Классический синдром ригидного человека.

II. Варианты синдрома ригидного человека:

- Фокальный или сегментарный синдром ригидного человека.
- Синдром вздрагивающего ригидного человека.
- Прогрессирующий энцефаломиелит с ригидностью.
- Синдром ригидного человека плюс (атаксия, эпилепсия и т.д.).
- Паранеопластический синдром ригидного человека.

Примерно у трети больных с синдромом ригидного человека развивается сахарный диабет I типа и другие аутоиммунные заболевания (тиреоидит Хашимото, миастения, пернициозная анемия, витилиго, лимбический энцефалит, системная красная волчанка и др.), что позволяет относить данное заболевание к аутоиммунным. Это подтверждается также тем, что у 60% пациентов обнаруживается очень высокий титр антител к декарбоксилазе глутаминовой кислоты. Нередко синдром ригидного человека ассоциирован с разного рода злокачественными новообразованиями.

NB: В качестве серьезных осложнений синдрома ригидного человека описаны тяжелые вегетативные и мышечные кризы, пищеводная обструкция в связи с ларинго-фарингеальными мышечными спазмами, респираторная гипоксемия, падения, переломы костей и вывихи суставов, внезапная смерть.

Гемипарез (гемиплегия)

Гемипарез («центральный») – паралич мышц одной половины тела в результате поражения соответствующих верхних мотонейронов и их аксонов, т.е. двигательных нейронов в передней центральной извилине, или кортикоспинального (пирамидного) пути обычно выше уровня шейного утолщения спинного мозга. Гемипарез, как правило, имеет церебральное, редко – спинальное происхождение. Неврологический дифференциальный диагноз, как правило, начинается с учетом кардинальных клинических особенностей, облегчающих диагностику. Среди последних полезно обращать внимание на течение заболевания, в частности на особенности его дебюта.

Быстрота развития гемипареза – важный клинический признак, позволяющий ускорить диагностический поиск.

I. Внезапно развившийся или очень быстро прогрессирующий гемипарез:

1. Инсульт (самая частая причина).
2. Объемные образования в мозге с псевдоинсультным течением.
3. ЧМТ.
4. Энцефалит.
5. Постиктальное состояние.
6. Мигрень с аурой (гемиплегическая мигрень).
7. Диабетическая энцефалопатия.
8. Рассеянный склероз.
9. Псевдопарез.

II. Подострый или медленно развивающийся гемипарез:

1. Инсульт.
2. Опухоль мозга.
3. Энцефалит.
4. Рассеянный склероз.
5. Атрофический корковый процесс (синдром Миллса).
6. Гемипарез стволового или спинального (редко) происхождения: травма, опухоль, абсцесс, эпидуральная гематома, демиелинизирующие процессы, радиационная миелопатия (в картине синдрома Броун-Секара).

I. Внезапно развившийся или очень быстро прогрессирующий гемипарез

1. Инсульт. Встречая пациента с острой гемиплегией, врач обычно предполагает наличие инсульта. Случаются инсульты, конечно, не только у пожилых

пациентов с артериопатией, но и у молодых. В этих более редких случаях необходимо исключать кардиогенную эмболию или одно из редких заболеваний, таких как фиброзно-мышечная дисплазия, ревматический или сифилитический ангиит, синдром Снеддона или другие болезни. (См. также «Инсульт в молодом возрасте».)

Но прежде необходимо установить, является ли инсульт *ишемическим* или *геморрагическим* (артериальная гипертензия, артериовенозная мальформация, аневризма, ангиома) или имеется *венозный тромбоз*. Следует помнить, что иногда возможно и кровоизлияние в опухоль.

К сожалению, пока нет других достоверных методов дифференциации ишемического и геморрагического характера поражения при инсульте, кроме нейровизуализации. Все другие косвенные доказательства, упоминающиеся в учебниках, не являются достаточно надежными. Кроме того, подгруппа ишемического инсульта, которая кажется единой, может вызываться как гемодинамическими нарушениями вследствие внечерепных артериальных стенозов, так и кардиогенной эмболией, или артерио-артериальной эмболией из-за изъязвления бляшки в экстра- или интрацеребральных сосудах, или локальным тромбозом малого артериального сосуда. Эти разные типы инсульта требуют дифференцированного лечения.

2. **Объемные образования в мозге с псевдоинсультным течением.** Острая гемиплегия может быть первым симптомом опухоли мозга, и причиной, как правило, является кровоизлияние в опухоль или окружающие ткани из быстро формирующихся внутречерепных сосудов опухоли с неполноценной артериальной стенкой. Нарастание неврологического дефицита и снижение уровня сознания вместе с симптомами генерализованной полушарной дисфункции являются достаточно характерными для «апоплектической глиомы». В диагностике опухоли с псевдоинсультным течением неоценимую помощь оказывают методы нейровизуализации.

3. **Черепно-мозговая травма (ЧМТ).** ЧМТ сопровождается внешними проявлениями травмы, и обычно ясна ситуация, вызвавшая травму. Желателен просоч очевидцев для уточнения обстоятельств травмы, так как последняя возможна при падении больного во время эпилептического припадка, субарахноидального кровоизлияния и падении от других причин.

4. **Энцефалит.** По данным некоторых публикаций, примерно в 10% случаев начало энцефалита имеет сходство с инсультом. Обычно быстрое ухудшение состояния больного с нарушением сознания, хватательными рефлексами и *дополнительными симптомами*, которые не могут быть отнесены к бассейну крупной артерии или ее ветвей, требует срочного обследования. На ЭЭГ часто выявляются диффузные нарушения; нейровизуализационные методы в течение первых нескольких дней могут не обнаруживать патологию; в анализе ликвора часто выявляются незначительный плеоцитоз и легкое увеличение уровня белка при нормальном или повышенном уровне лактата.

Клиническая диагностика энцефалита облегчается, если имеет место менингоэнцефалит или энцефаломиелит, а заболевание проявляется типичным сочетанием общеинфекционных, менингеальных, общемозговых и очаговых (в том числе гемипарез или тетрапарез, поражение черепных нервов, нарушения речи, атактические или чувствительные нарушения, эпилептические припадки) неврологических симптомов.

Менингеальный синдром – клинический симптомокомплекс раздражения мозговых оболочек, характеризующийся наличием менингеальных симптомов с (или без) изменениями давления и состава спинномозговой жидкости.

Основные причины:

- I. Менингит (менингеальный + ликворный синдромы).
- II. Менингизм (псевдоменингит):
 - A. Вызванный физическими причинами:
 - Инсоляция.
 - Водная интоксикация.
 - Постпункционный синдром.
 - B. Вызванный соматическими причинами:
 - Интоксикации (уремия, алкоголь).
 - Инфекционные заболевания (грипп, сальмонеллез, дизентерия и др.).
 - Гипертонический криз (транзиторные ишемические атаки при артериальной гипертензии) и острая гипертоническая энцефалопатия.
 - Гипопаратиреозидизм.
 - C. Вызванный неврологическими заболеваниями (отек и раздражение оболочек):
 - Субарахноидальное кровоизлияние.
 - Гипертензионно-окклюзионный синдром при объемных процессах, сосудистых катастрофах, травмах головного мозга, карциноматозе и саркоидозе оболочек.
 - Псевдотумор (pseudotumor cerebri).
 - Радиационное поражение.
 - D. Вызванный прочими (редкими) причинами: тяжелая аллергия и др.
- III. Псевдоменингеальный синдром (псевдо-Керниг при процессах в лобной доле разной природы, повышение тонуса мышц-разгибателей шеи при некоторых неврологических, вертеброгенных и даже психических заболеваниях).

I. Менингит

Менингеальный синдром (синдром раздражения мозговых оболочек) чаще всего вызывается воспалительным процессом в оболочках мозга при бактериальных или вирусных инфекциях (бактериальный или вирусный менингит). Но он может развиваться и как реакция на чужеродное вещество в субарахноидальном пространстве (субарахноидальное кровоизлияние, введение

лекарственных препаратов, контрастного материала, спинальных анестетиков). Он характерен также для **асептического менингита** (менингеальный синдром, плеоцитоз без бактериальной или грибковой инфекции) и менингизма (синдром раздражения мозговых оболочек без плеоцитоза).

Синдром раздражения мозговых оболочек включает в себя следующие симптомы: головные боли с ригидностью и болью в шее; раздражительность; гиперестезия кожи; фотофобия; фонофобия; лихорадка и другие проявления инфекции; тошнота и рвота, спутанность, делирий, эпилептические припадки, кома. Полный менингеальный синдром включает также характерные изменения ликвора (ликворный синдром) и следующие знаки раздражения мозговых оболочек: ригидность мышц шеи; резистентность к пассивному разгибанию ног; симптом Кернига (нога не разгибается в коленном суставе более чем на 135°); симптом Бикеля (Bikele) – аналог симптома Кернига на руках; верхний симптом Брудзинского; нижний симптом Брудзинского; реципрокный контралатеральный симптом Брудзинского на ногах; щечный симптом Брудзинского; симфизный симптом Брудзинского; симптом Гийена; феномен большого пальца Эдельмана.

У 2/3 больных с бактериальным менингитом имеется триада симптомов: лихорадка, ригидность мышц шеи и нарушения сознания. Полезно помнить, что ригидность мышц шеи часто отсутствует у детей младше 6 мес. Шейный спондилез у пожилых затрудняет оценку ригидности мышц шеи.

Исследование ликвора – единственный способ, позволяющий подтвердить диагноз менингита и определить возбудителя. В дифференциально-диагностических целях (для исключения абсцесса, опухоли и т.д.) применяют КТ или МРТ. В ликворе исследуют цитоз, содержание белка и сахара, проводят бактериологическое (и вирусологическое) и серологическое исследования. Обязательно микроскопическое исследование ликвора. Отек дисков зрительного нерва наблюдается лишь в 4% случаев бактериального менингита у взрослых. Соматическое обследование часто дает ключ к пониманию природы менингита. Диагностика и лечение менингита не терпят промедления.

Дифференциальный диагноз бактериального менингита должен включать вирусные инфекции центральной нервной системы, черепно-мозговую травму, субдуральную гематому, абсцесс мозга, фебрильные припадки у детей, сепсис, синдром Рейя (Reye's syndrome), метаболическую энцефалопатию, острую гипертензивную энцефалопатию, интоксикации, субарахноидальное кровоизлияние, канцероматозный менингит.

II. Менингизм

Менингизм – синдром раздражения мозговых оболочек, при котором никакие изменения в ликворе не наблюдаются (псевдоменингит).

Чрезмерная **инсоляция** может привести к тепловому удару, для которого характерны гиперемия и отек оболочек и ткани мозга. Тяжелые формы теплового удара начинаются внезапно, иногда апоплектиформно. Сознание может нарушаться от легких степеней до комы; возможны психомоторное возбуждение или психотические расстройства, эпилептические припадки; менингеальный синдром. Температура тела повышается до 41–42°C и выше. Тепловой удар обычно возникает в период максимального воздействия тепла и только в редких случаях – в период после перегревания.

В литературе можно найти указания на то, что примерно одна треть популяции испытывает по меньшей мере один раз в год спонтанные крампи – внезапное непроизвольное и болезненное тоническое мышечное сокращение, возникающее спонтанно или провоцируемое движением и проявляющееся видимым на глаз мышечным валиком (тяжем, «узлом»), плотным при пальпации. Крампи обычно захватывает одну мышцу или часть ее.

I. Здоровые люди:

1. Чрезмерная физическая нагрузка.
2. Потеря жидкости при интенсивном потении или диарее.
3. Идиопатические крампи.

II. Неврологические заболевания:

1. Семейные крампи.
2. БАС (крампи как проявление пирамидной недостаточности и поражения клеток передних рогов спинного мозга).
3. Другие болезни переднего рога (прогрессирующие спинальные амиотрофии). Ирритация корешка или нерва (периферическая нейропатия: злокачественные опухоли; травмы; компрессионные поражения; полинейропатии; мультифокальная моторная нейропатия; поздние эффекты полиомиелита).
4. Генерализованная гиперактивность двигательных единиц (с периферической нейропатией или без нее): синдром Исаакса; паранеопластический синдром; наследственные формы постоянной активности двигательных единиц.
5. Преимущественно миогенные крампи (расстройства метаболизма гликогена; нарушения метаболизма липидов; локальный или диффузный миозит; эндокринные миопатии; мышечная дистрофия Беккера [Becker]).
6. Миотонические расстройства.
7. Синдром ригидного человека.
8. Синдром Сатоеши.
9. Синдром болезненных мышечных фасцикуляций.

III. Метаболические причины:

1. Беременность.
2. Тетания.
3. Другие электролитные расстройства.
4. Гипотиреоз (микседема).
5. Гиперпаратиреоз.
6. Уремия.

7. Цирроз печени.
8. Гастрэктомия.
9. Алкоголь.

IV. Ятрогенные причины:

1. Терапия диуретиками.
2. Гемодиализ.
3. Винкристин.
4. Литий.
5. Сальбутамол.
6. Нифидипин.
7. Другие препараты (статины, бета-адреноблокаторы, пеницилламин, аминокaproновая кислота и др.).

V. Другие причины:

1. Перемежающаяся хромота.
2. Крампи при перегревании.
3. Синдром эозинофилии-миалгии.
4. Токсины (инсектициды, стрихнин и др.).
5. Столбняк.
6. Крампи, связанные со сном.

I. Здоровые люди

Чрезмерная физическая нагрузка у здорового человека (особенно у детренированного) может вызвать эпизод(ы) крампи. Длительное и интенсивное **потение** или диарея, независимо от причины последних, также способны провоцировать крампи. Изредка встречаются случайные крампи, причина которых остается неясной (**идиопатические**). Чаще всего такие крампи наблюдаются в икроножных мышцах и могут кратковременно фиксировать стопу в измененной позе.

II. Неврологические заболевания

Семейные крампи имеют такие же проявления, но носят более стойкий характер, чаще развиваются спонтанно и легче провоцируются (физическая нагрузка, применение мочегонных или слабительных средств). Течение заболевания волнообразное; во время обострений возможна генерализация крампи с периодическим и попеременным их возникновением не только в икроножных мышцах, но и в мышцах бедра (задняя группа мышц, портняжная мышца), передней брюшной стенки. Возможно вовлечение межреберных, грудных мышц, а также мышц спины. В области лица вовлекается челюстно-подъязычная мышца: после интенсивного зевания развивается обычно односторонний спазм этой мышцы с характерным болезненным уплотнением, пальпируемым со стороны диафрагмы рта. У некоторых лиц крампи развиваются на фоне постоянных более или менее генерализованных фасцикуляций (**синдром доброкачественных фасцикуляций и крампи**); иногда фасцикуляции наблюдаются перед началом и в конце крампильных судорог. Пассивное растяжение мышцы или активная ее работа (ходьба и т.д.), а также массаж мышцы приводят к прекращению судороги.

Ночные крампи встречаются очень часто, особенно при перемене положения тела или конечности, преобладают в популяции пожилых людей. Заболевания периферических нервов, мышц, вен и артерий способствуют их возникновению. Крампи в покое могут быть самым ранним проявлением **бокового амиотрофического склероза**; клинические симптомы прогрессирующего поражения верхнего и нижнего мотонейронов присоединяются позже. Крампи при БАС могут наблюдаться в мышцах голени, бедра, живота, спины, рук, шеи, нижней челюсти и даже в языке. Одни фасцикуляции и крампи без ЭМГ-признаков денервации не могут служить основанием для диагностики бокового амиотрофического склероза. Прогрессирующие спинальные амиотрофии могут сопровождаться фасцикуляциями и крампи, но главным признаком этой группы заболеваний являются симметричные амиотрофии с доброкачественным течением. **Прогрессирующие спинальные амиотрофии**, как правило, не имеют ни клинических, ни электромиографических признаков поражения верхнего мотонейрона.

Крампи могут наблюдаться при **радикулопатиях** и **полинейропатиях** (а также плексопатиях) самого разного происхождения. Пациенты, перенесшие в прошлом полиомиелит, иногда отмечают появление крампи и фасцикуляций. Ряд заболеваний нервной системы, имеющих общий нейрофизиологический базис в виде так называемой **гиперактивности двигательных единиц**, проявляется, помимо прочих клинических признаков, крампиальным синдромом: идиопатический (аутоиммунный) синдром постоянной активности мышечных волокон (синдром Исаакса); паранеопластический синдром (клинически аналогичный идиопатическому синдрому Исаакса) может наблюдаться при бронхогенной карциноме, лимфоме и других злокачественных новообразованиях с периферической нейропатией или без последней; синдром «крампи-фасцикуляции» (синдром «мышечная боль-фасцикуляции»); некоторые наследственные заболевания: наследственная миокимия с крампи, миокимия при пароксизмальных дискинезиях. В большинстве упомянутых форм неврологических заболеваний крампи не являются ведущим клиническим синдромом и наблюдаются чаще всего в контексте прогрессирующей мышечной спованности (stiffness), а электромиографически выявляется постоянная спонтанная активность в пораженных мышцах. Крампи встречаются при некоторых **миотонических расстройствах**. **Синдром Ламберта-Броди (Lambert-Brody)** развивается на 1–2-й декаде жизни и проявляется прогрессирующей мышечной болью, индуцируемой физической нагрузкой; мышечным напряжением (stiffness) и крампи. Другим редким заболеванием является **врожденная миотония с болезненными крампи**. Некоторыми исследователями она рассматривается как вариант миотонии Томсена. Крампи наблюдаются в картине хондродистрофической миотонии (**синдром Шварца-Джампела**). Последний характеризуется аутосомно-доминантным типом наследования и начинает проявляться у младенцев миотонией, остеохондроплазией, отставанием в росте, гипертрофической мускулатурой и характерным лицом с блефарофимозом, микрогнатией и низко посаженными ушами. Мышечная напряженность и остеохондродисплазия часто ограничивают подвижность в суставах и приводят к ригидной манере ходьбы. **Синдром ригидного человека (stiff-person-синдром)** характеризуется постепенным началом симметричной напряженности проксимальных и особенно аксиальных мышц туловища (характерен фиксированный поясничный гиперлордоз, не исчезающий в положении лежа) с каменной плотностью

мышц и болезненными спазмами, которые провоцируются многими факторами и сопровождаются иногда вегетативными реакциями. Иногда на эту картину накладывается спонтанный или рефлекторный («стимул-чувствительный») миоклонус, провоцируемый различными сенсорными стимулами. На ЭМГ постоянная повышенная активность в покое. При прогрессировании развивается дисбазия. Гипертонус исчезает или уменьшается во время сна (особенно в фазе быстрого сна), седативного эффекта диазепамом, общего наркоза, блокады корешка или нерва и при введении кураре.

Синдром Сатоеши (Satoyoshi) начинается в детском или подростковом возрасте с периодических болезненных мышечных спазмов, из-за которых конечности и туловище часто принимают патологические позы (*myspasm gravis*). Спазмы провоцируются произвольными движениями и обычно не наблюдаются в покое и во сне. У многих пациентов в дальнейшем развиваются алопеция, диарея с мальабсорбцией, эндокринопатия с аменореей и многочисленные вторичные скелетные деформации. Патогенез этого синдрома окончательно не известен; предполагается участие аутоиммунных механизмов.

Преимущественно **миогенные крампи** типичны для таких наследственных заболеваний, как гликогенозы (V, VII, VIII, IX, X и XI типов); **дефицит карнитинпальмитоилтрансферазы I** (аутосомно-рецессивный тип наследования; ранний дебют, часто неонатальный; эпизоды некетонемической гипогликемической комы; гепатомегалия; гипертриглицеридемия и умеренная гипераммониемия; снижение активности карнитинпальмитоилтрансферазы I в фибробластах и клетках печени) и **дефицит карнитинпальмитоилтрансферазы II** (возраст проявления болезни варьирующ; наиболее частая жалоба – мышечные боли (миалгии) и спонтанные крампи; характерна миоглобулинурия; в биоптате скелетных мышц выявляется дефицит указанного выше фермента). **Локальный или диффузный миозит** может сопровождаться крампи, так же как и эндокринные миопатии; появление крампи описано при **мышечной дистрофии Беккера** (отличается от мышечной дистрофии Дюшенна более поздним началом и доброкачественным течением). Выраженные миалгии в ногах, часто в комбинации с крампи, являются самыми ранними симптомами этого заболевания примерно у трети пациентов.

III. Метаболические причины

Крампи во время **беременности** обычно связаны с гипокальциемическим состоянием. Крампи характерны для **тетании**, которая может носить эндокринопатический (недостаточность паращитовидных желез) и нейрогенный характер (в картине гипервентиляционного синдрома). Довольно распространены мягкие формы тетании без гипервентиляционных расстройств. Скрытую тетанию у детей иногда называют спазмофилией.

Тетания проявляется дистальными парестезиями, карпопедальными спазмами, типичными крампи и приступами ларингеального стридора. Тетанический синдром в картине психовегетативных расстройств обычно служит индикатором наличия гипервентиляционных расстройств, что часто сопровождается симптомами повышенной нервно-мышечной возбудимости (симптом Хвостека, Труссо и др.). Крампи могут вызываться и **другими электролитными расстройствами**.

К их числу относятся гипокалиемия (наиболее частые причины: мочегонные средства, диарея, гиперальдостеронизм, метаболический ацидоз), острая

ТАБЛИЦЫ

1. Корешковая иннервация некоторых мышц

(no Byrne N., Waxman S., 2000)

Каждая мышца обычно получает иннервацию от нескольких корешков. Однако при каждой монорадикулопатии отдельные мышцы страдают сильнее других. Эти мышцы являются своеобразными маркерами того или иного уровня сегментарной иннервации (однако встречаются индивидуальные вариации).

Корешок	Мышца-маркер	Основная функция
C3	Диафрагма	Дыхание
C4	Диафрагма	Дыхание
C5	m. deltoideus	Отведение руки
C5	m. biceps	Сгибание предплечья
C6	m. brachioradialis	Сгибание предплечья
C7	m. triceps	Разгибание предплечья
L3	m. quadriceps femoris	Разгибание голени
L4	m. quadriceps femoris	Разгибание голени
L4	m. tibialis anterior	Дорсофлексия стопы
L5	m. extensor hallucis longus	Дорсофлексия большого пальца стопы
S1	m. gastrocnemius	Подошвенное сгибание стопы

2. Некоторые необычные (специфические по своим проявлениям) двигательные феномены

1. Зеркальные движения.
2. «Чужой руки» синдром.
3. Катаплексия в качестве изолированного синдрома.
4. Расстройства движений, связанные со сном:
 - «Сонный паралич».
 - Расстройства поведения, связанные с быстрым сном.
 - Сомнамбулизм.
 - Беспокойных ног синдром.
 - Периодические движения конечностями.
 - Яктация и другие похожие двигательные автоматизмы.
 - Бруксизм.
 - Гипногенная пароксизмальная дистония.
5. Лобнодолевые автоматизмы (в том числе «псевдо-псевдоприпадки»).

10. Монокулярный нистагм (no Lavin P., 2000)

1. Приобретенная монокулярная слепота (нистагм на стороне слепого глаза).
2. Амблиопия.
3. Инфаркт ствола головного мозга (таламус и оральные отделы ствола головного мозга).
4. Иктальный нистагм.
5. Межъядерная и псевдомежъядерная офтальмоплегия.
6. Рассеянный склероз.
7. Нистагм при монокулярной офтальмоплегии.
8. Псевдонистагм (фасцикуляции века).
9. Миокимия верхней косой мышцы.
10. Spasmus nutans.

11. Диагностические критерии ОВДП (синдрома Гийена–Барре) (no Asbury A., Cornblath D., 1990)

Симптомы, необходимые для диагноза:

- Прогрессирующая слабость как ног, так и рук.
- Арефлексия.

Клинические проявления, подтверждающие диагноз:

- Прогрессирование заболевания от нескольких дней до 4 нед.
- Относительная симметричность неврологических знаков.
- Слабовыраженные чувствительные нарушения.
- Вовлечение краниальных нервов (паралич мимических мышц с двух сторон).
- Восстановление начинается спустя 2–4 нед. после прекращения прогрессирования.
- Вегетативная дисфункция.
- Отсутствие лихорадки в начале болезни.

Параклинические исследования, подтверждающие диагноз:

- Повышение белка в ликворе.
- Замедление скорости проведения возбуждения по нервам или блок.

Дифференциальный диагноз ОВДП: порфирийная, дифтерийная, токсическая полинейропатия, полинейропатия критических состояний, болезнь Лайма, цитомегаловирусная люмбосакральная радикуломиелопатия, ботулизм, миастения, миопатии (гипокалиемия, гипофосфатемия, рабдомиолиз, полимиозит), полиомиелит, бешенство, поперечный миелит, тромбоз базилярной артерии.

16. Сосудистые синдромы спинного мозга

Основные причины миелоишемии: регионарные гемодинамические (компрессионные) нарушения (аневризма аорты, диссекция аорты или вертебральной артерии, травма аорты), системная гипотензия (редко), стенозирующее сосудистое заболевание (атеросклеротическая бляшка), эмболия, васкулиты, тромбоз, венозный инфаркт (сосудистая мальформация или состояние гиперкоагуляции).

1. Синдром передней спинальной артерии (ишемия вентральной половины спинного мозга):

- внезапные боли (корешковые или опоясывающие) в спине или шее;
- быстро прогрессирующая вялая параплегия (реже – тетраплегия) с арефлексией (в течение нескольких минут или часов);
- снижение болевой и температурной чувствительности ниже уровня поражения с двух сторон при сохранности мышечно-суставного и вибрационного чувства (возможны парестезии ниже уровня поражения);
- нарушение функций тазовых органов.

NB: Варианты этого синдрома: синдром передней ишемической полиомиелопатии; синдром ишемии краевой зоны передних и боковых канатиков; синдром передней корешково-медуллярной артерии Адамкевича (страдает весь поперечник спинного мозга, но грубее в передних его отделах).

2. Синдром задней спинальной артерии (редко):

- снижение мышечно-суставного (сенситивная атаксия) и вибрационного чувства при сохранности болевой и температурной чувствительности;
- отсутствие моторного дефицита (редко – умеренный спастический парез в пораженных конечностях).

NB: Редко наблюдаются инфаркты бокового столба спинного мозга с одной стороны, проявляющиеся синдромом Броун-Секара.

3. Лакунарный инфаркт спинного мозга (изолированный локальный двигательный или сенсорный дефицит в конечностях).

4. Медленно прогрессирующий парапарез или тетрапарез (гипоксическая миелопатия), иногда картина ишемического синдрома бокового амиотрофического склероза.

5. Транзиторные ишемические атаки (синдром «падающей капли», синдром Унтерхарншайдта, миелогенная перемежающаяся хромота спинного мозга, каудогенная перемежающаяся хромота).

NB: Дополнительная информация:

- тромбоз спинальных вен чаще приводит к картине ишемии поперечника спинного мозга;
- синдром окклюзии крупной передней шейной корешково-спинномозговой артерии (артерии шейного утолщения) проявляется вялым или смешанным парезом верхних конечностей и спастическим – нижних, сегментарными и проводниковыми нарушениями чувствительности, нарушением функций тазовых органов по центральному типу;

СПИСОК ОСНОВНОЙ ЛИТЕРАТУРЫ

1. Болезни нервной системы: Руководство для врачей. Тт. 1 и 2 / Под ред. акад. РАН, проф. Н.Н.Яхно. – М.: МЕДпресс-информ. 2021.
2. Голубев В.Л., Вейн А.М. Неврологические синдромы. Руководство для врачей. 7-е изд. – М.: МЕДпресс-информ. 2019.
3. Дифференциальный диагноз в неврологии. Мументаллер М., Бассетти К., Дэтвайлер К. (пер. с нем.). – М.: МЕДпресс-информ. 2009.
4. Дифференциальный диагноз в неврологии. Анализ клинических случаев. Эттингер А.Б., Вайсброт Д.М. (пер. с англ.). – М.: ГЭОТАР-Медиа. 2017.
5. Матвеева Т.В. Справочник невролога по синдромологии и топической диагностике. – Казань. Медицинская книга. 2017.
6. Adams and Victor's. Principles of Neurology. 11th Edition. – N.Y. McGraw-Hill. 2019.
7. Brazis P., Masdeu J., Biller J. Localization in Clinical Neurology. 7th Edition. – Little, Brown and Company. Boston. 2017.
8. Gordon Millichap J. Neurological Syndromes. Springer. 2013.

ПРЕДМЕТНЫЙ УКАЗАТЕЛЬ

А

- Амауросис fugas 276, 501
- Абдоминалгии нейрогенные 186, 189
- психогенные 189
- Абдоминальная мигрень 161, 187
- Автоматизмы 100, 236, 389, 399, 400, 481, 612, 656
- Адипозогенитальная дистрофия 629
- Адренолейкодистрофия 68, 521
- Акинетико-ригидный синдром 192
- Акромегалия 627
- Алексия «чистая» 385
- с аграфией 386
- Алкогольная мозжечковая дегенерация 380, 550
- Алкогольная пеллагра 549
- Альтернирующая гемиплегия у детей 265
- Альтернирующая косая девиация 252, 324, 672
- Амиотрофия 20, 403–407, 520, 534, 555
- диабетическая 59
 - невралгическая 60
 - Шарко–Мари–Тута 112
- Анизокория 112, 113
- типы и причины 283–285
- Антифосфолипидный синдром 492, 527, 680
- Апраксия 293, 325, 399
- аксиальная 575
 - открывания глаз 243, 329
 - ходьбы 93, 372, 575
- Аргайла Робертсона зрачки 287
- Ареактивность психогенная 476, 583, 615
- Арефлексия симметричная 110–115, 289, 292, 359, 380, 664
- Арнольда–Киари мальформация 63
- Артериит церебральный 688
- Атаксия мозжечковая 370–377
- классификация этиологическая 377
 - клинические маркеры заболевания 378
 - с острым началом 371
 - с подострым началом 373
 - с медленным прогрессированием 373
 - пароксизмальная (эпизодическая) 375
 - при инсульте 371
 - «атаксия плюс» 375