

В.Л.Голубев, А.М.Вейн

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

6-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2016

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.

Авторы 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 В.Л.

Г62 Неврологические синдромы: руководство для врачей / В.Л.Голубев, А.М.Вейн. — 6-е изд. — М. : МЕДпресс-информ, 2016. — 736 с.

ISBN 978-5-00030-385-6

Книга посвящена вопросам диагностики разнообразных неврологических синдромов, встречающихся во врачебной практике неврологов, психиатров, а также 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 978-5-00030-385-6

© Голубев В.Л., Вейн А.М., 2007, 2014

© Оформление, оригинал-макет. Издательство
«МЕДпресс-информ», 2007

Оглавление

Предисловие ко второму изданию	11
Введение	12
Часть I ДВИГАТЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ.....	15
Глава 1 Атрофия мышц кисти	16
Односторонняя	17
Двусторонняя	21
Глава 2 Нейрогенная дисфагия	23
Мышечный уровень	24
Невральный уровень	25
Односторонние поражения	25
Двусторонние поражения	26
Ядерный уровень	26
Односторонние поражения	26
Двусторонние поражения (бульбарный паралич)	27
Надъядерный уровень (псевдобульбарный паралич)	28
Психогенная дисфагия	29
Глава 3 Вынужденное положение головы и синдром «свисающей головы»	30
Вынужденное положение головы	31
Синдром «свисающей головы»	36
Глава 4 Миотонический синдром	38
Глава 5 Мышечная слабость.....	46
Гемипарез (гемиплегия).....	46
Внезапно развившийся или очень быстро	
прогрессирующий гемипарез	46
Подострый или медленно развивающийся	
гемипарез.....	49
Генерализованная слабость	51
Генерализованная слабость с постепенным началом	
и медленным прогрессированием	51
Острая и быстро прогрессирующая генерализованная	
слабость	53
Интермиттирующая или рецидивирующая	
общая слабость.....	53
Мышечная слабость проксимальная	54
Нижний спастический паразет.....	60
Симметричная преимущественно дистальная слабость	
(спастический или вялый парез) нижних конечностей.....	68
Симметричная преимущественно проксимальная	
слабость в ногах	70
Односторонняя локальная слабость мышц ног	71
Глава 6 Мышечные контрактуры нейрогенные	73
Глава 7 Наклон туловища вперед	76
Перманентный и прогрессирующий наклон туловища вперед ...	77
Транзиторные эпизодические и повторяющиеся	
наклоны туловища вперед.....	78
Глава 8 Нарушения мышечного тонуса	81

Глава 9	Нарушения походки (дисбазия)	87
Глава 10	Свисающая кисть	102
Глава 11	Свисающая стопа	105
	Двусторонняя свисающая стопа	105
	Хроническая.....	105
	Острая.....	106
	Односторонняя свисающая стопа	107
	Свисающая стопа периферического	
	происхождения	108
	Свисающая стопа центрального происхождения	110
Глава 12	Симметричная арефлексия	112
	Полинейропатия.....	112
	Комбинированная дегенерация спинного мозга	
	(фуникулярный миелоз).....	114
	Наследственная моторно-сенсорная нейропатия I и II типов	
	(болезнь Шарко–Мари–Тута)	114
	Спиноцеребеллярная атаксия (дегенерация)	114
	Синдром Эйди	115
	Спинальная сухотка.....	115
	Болезнь моторного нейрона.....	116
Глава 13	Синдром бокового амиотрофического склероза	117
	Боковой амиотрофический склероз	117
	Синдромы, имитирующие или похожие на БАС	120
Глава 14	Слабость при выполнении физической нагрузки	
	(патологическая мышечная утомляемость)	126
Глава 15	Фасцикуляции	134
Часть II	БОЛЕВЫЕ СИНДРОМЫ	137
Глава 1	Боли в области плечевого пояса и проксимальных отделов руки ...	138
	Острое начало	138
	Постепенное начало	142
Глава 2	Боли в спине и ноге	145
	Боли в спине и ноге в зависимости от источников боли.....	146
	Боли вертеброгенной природы	147
	Боли невертеброгенной природы	150
	Миофасциальные болевые синдромы	154
	Психогенные боли	155
	Другие причины	155
	Болевые синдромы в спине и ноге в зависимости	
	от их топографии	156
	Боли в спине (дорсалгия)	156
	Боли в ноге	156
Глава 3	Боли и парестезии в области языка (глоссалгия)	159
	Одностороннее поражение (повреждение язычного нерва)	159
	Двустороннее поражение	160
Глава 4	Головные боли	161
Глава 5	Лицевые боли	178
	Сосудистые	179
	Нейрогенные.....	180
	Смешанные (сосудисто-нейрогенные) боли.....	181
	Болевая офтальмоплегия Толосы–Ханта	182
	Болевые синдромы неясного генеза	182

	Соматогенные боли	183
	Психогенные лицевые боли	184
Глава 6	Миалгический синдром	186
	Диффузные (генерализованные) мышечные боли	187
	Местные (локализованные) боли	190
Глава 7	Нейрогенные абдоминалгии	191
	Вертебральные, вертеброгенные и миофасциальные болевые синдромы	191
	Неврологические заболевания	192
	Психогенные абдоминалгии	194
Часть III	ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ СИНДРОМЫ	195
Глава 1	Акинетико-ригидный синдром	196
Глава 2	Гиперкинетические синдромы	204
	Баллизм	204
	Дистония	205
	Миоклонус	209
	Физиологический миоклонус	212
	Эссенциальный миоклонус	213
	Эпилептический миоклонус	213
	Симптоматический миоклонус	217
	Психогенный миоклонус	224
	Тики	224
	Первичные (идиопатические) тики	225
	Вторичные тики (туреттизм)	229
	Тремор	230
	Тремор покоя	232
	Постуральный тремор	233
	Интенционный тремор	234
	Рубральный тремор	234
	Психогенный (комплексный) тремор	234
	Хорея	235
	Первичные формы хорей	236
	Вторичные формы хорей	238
	Психогенная хорея	239
	Лицевые гиперкинезы	240
	Гиперкинезы органического происхождения	241
	Психогенные гиперкинезы в области лица	254
	Стереотипии (лицевые) при психических заболеваниях	255
	Патологический смех и плач	255
	Пароксизмальные дискинезии	256
	Пароксизмальная кинезиогенная дискинезия	256
	Пароксизмальная некинезиогенная дискинезия	257
	Пароксизмальная дискинезия, индуцированная физической нагрузкой	257
	Пароксизмальная гипногенная дискинезия	258
	Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис у младенцев	258
	Пароксизмальные дискинезии в картине альтернирующей гемиплегии у детей	259
	Психогенные гиперкинезы пароксизмального характера	260
Глава 3	Синдром прогрессирующей миоклонус-эпилепсии	261

Глава 4	Сочетание пирамидного и экстрапирамидного синдромов.....	268
Часть IV	ЗРИТЕЛЬНЫЕ, ЗРАЧКОВЫЕ И ГЛАЗОДВИГАТЕЛЬНЫЕ СИНДРОМЫ.....	275
Глава 1	Нарушения зрения	276
	Острое ухудшение зрения	276
	Острое ухудшение зрения на оба глаза.....	276
	Острое ухудшение зрения на один глаз (амблиопия и амавроз)	278
	Медленно прогрессирующее или подострое ухудшение зрения	279
	На один глаз.....	280
	На оба глаза	282
	Транзиторные нарушения зрения.....	284
Глава 2	Зрачковые нарушения	286
	Нарушение равенства зрачков – анизокория	286
	Нарушения размера зрачков	288
	Двустороннее расширение зрачков (мидриаз)	288
	Двустороннее патологическое сужение зрачков (миоз)	288
	Односторонний патологически расширенный зрачок	289
	Односторонний патологически суженный зрачок.....	289
	«Доброкачественная центральная анизокория».....	289
	Нарушение формы и положения одного или обоих зрачков.....	290
	Нарушение зрачковых реакций	290
	Особые формы зрачковых нарушений	290
	Зрачки Аргайла Робертсона	291
	Некоторые зрачковые феномены у больных в коме	291
Глава 3	Зрачковые нарушения и арефлексия	293
Глава 4	Глазодвигательные расстройства.....	295
	Нарушения движений глаз без двоения	295
	Нарушения движений глаз с двоением	299
	Поражение глазодвигательного (III) нерва (n. oculomotorius) ...	304
	Поражение отводящего (VI) нерва (n. abducens).....	306
	Поражение блокового (IV) нерва (n. trochlearis).....	307
	Офтальмоплегия (офтальмопарез).....	309
	Острая офтальмоплегия (офтальмопарез)	314
	Прогрессирующая наружная двусторонняя офтальмоплегия	316
	Межъядерная офтальмоплегия	319
	Нарушения зрения.....	321
	Сопряженные (содружественные) параличи зрения.....	324
	Несодружественные (несопряженные) параличи зрения	326
	Синдромы спонтанных ритмических взоровых расстройств.....	328
	Врожденная окулярная моторная апраксия.....	331
	Птоз.....	331
	Птоз как односторонний или двусторонний симптом	331
	Птоз как симптом поражения разных уровней нервной системы и мышц	336
	Ретракция века и отставание века	337

Часть V	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ МОЗГОВЫХ СИСТЕМ, СТРУКТУР ИЛИ УРОВНЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ («ТОПИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ»)	339
Глава 1	Синдром внутрочерепной гипертензии и синдромы вклинения	340
Глава 2	Неврологические синдромы повреждений мозгового ствола и альтернирующие синдромы	346
	Синдромы повреждений продолговатого мозга.....	347
	Синдромы повреждений варолиева моста (понтинные синдромы)	350
	Синдром универсальной диссоциированной анестезии	352
	Синдромы повреждения мезэнцефалона	353
	Синдромы несосудистых поражений мозгового ствола	354
Глава 3	Менингеальный синдром	357
Глава 4	Миелопатия хроническая	361
Глава 5	Миопатический синдром	369
Глава 6	Мозжечковая атаксия	378
	Мозжечковая атаксия с острым началом	379
	Атаксия с подострым началом	381
	Хронически прогрессирующие мозжечковые атаксии (в течение нескольких месяцев или лет).....	382
	Пароксизмальная (эпизодическая) атаксия.....	384
	Этиологическая классификация мозжечковой атаксии.....	386
	Атаксия мозжечковая (некоторые клинические маркеры заболеваний)	387
Глава 7	Синдромы локальных повреждений больших полушарий головного мозга	390
	Затылочная доля	393
	Височная доля.....	396
	Теменная доля.....	400
	Лобная доля	404
	Повреждения мозолистого тела (каллозальные синдромы).....	409
Глава 8	Синдромы нарушений бульбарных функций	411
	Бульбарный синдром.....	411
	Псевдобульбарный синдром	416
Глава 9	Синдром поперечного поражения спинного мозга	420
Глава 10	Полинейропатии	426
	Некоторые важные клинические маркеры отдельных этиологических типов полинейропатий	427
	Классификация основных полинейропатических синдромов... 431	
Часть VI	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ НЕКОТОРЫХ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ	435
Глава 1	Множественные черепные нейропатии	436
	Двустороннее поражение черепных нервов	436
	Одностороннее множественное (сочетанное) поражение черепных нервов	438
Глава 2	Слабость мимических мышц	447
	Односторонняя слабость лицевой (мимической) мускулатуры . 447	
	Двусторонняя слабость мимических мышц	448

Часть VII	СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЯ СОЗНАНИЯ, РЕЧИ И КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА	455
Глава 1	Внезапная утрата речи.....	456
Глава 2	Гиперсомния.....	460
Глава 3	Деменция.....	464
Глава 4	Дизартрия.....	475
Глава 5	Мутизм.....	478
Глава 6	Нарушения сознания.....	482
	Внезапная потеря сознания.....	482
	Острое состояние спутанности.....	487
	Прогрессирующее помрачение сознания.....	492
Часть VIII	НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, ИНФЕКЦИЯХ И ИНТОКСИКАЦИЯХ	499
Глава 1	Неврологические синдромы и осложнения при беременности.....	500
	Неврологические синдромы и осложнения, специфическим образом связанные с беременностью.....	501
	Обострение заболеваний, причина которых не связана с беременностью.....	503
	Заболевания, возникшие до беременности, но являющиеся фактором риска появления неврологических осложнений....	505
Глава 2	Неврологические синдромы гипертиреоза.....	508
Глава 3	Гипоксическая энцефалопатия (постгипоксические неврологические синдромы).....	512
Глава 4	Неврологические синдромы гипопаратиреоза и псевдогипопаратиреоза.....	515
Глава 5	Неврологические синдромы гипотиреоза.....	517
Глава 6	Инсульт в молодом возрасте.....	521
Глава 7	Неврологические осложнения терапии кортикостероидами.....	526
Глава 8	Неврологические осложнения химиотерапии.....	528
Глава 9	Неврологические синдромы заболеваний надпочечников.....	531
	Мозговое вещество надпочечников.....	531
	Кора надпочечников.....	532
Глава 10	Неврологические проявления инсулиномы (гипогликемии).....	535
Глава 11	Неврологические синдромы системной красной волчанки.....	538
Глава 12	Общая анестезия.....	541
	Предоперационные осложнения.....	541
	Осложнения во время операции.....	542
	Послеоперационные осложнения.....	542
Глава 13	Отечный синдром.....	544
Глава 14	Паранеопластические синдромы.....	549
Глава 15	Сахарный диабет.....	554
Глава 16	Синдромы алкогольного поражения нервной системы.....	560
Глава 17	Синдромы нейросифилиса.....	566
Часть IX	НЕКОТОРЫЕ ПРЕХОДЯЩИЕ (ОБЫЧНО РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ) ИЛИ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА	571
Глава 1	Внезапное падение (с потерей сознания или без нее).....	572
Глава 2	Головокружение.....	577
	Системное (вестибулярное) головокружение.....	579

	Несистемное головокружение в картине липотимического состояния	581
	Несистемные головокружения другого происхождения	582
	Головокружения психогенного характера	583
Глава 3	Крампи	586
Глава 4	Первый эпилептический припадок у взрослых	592
Глава 5	Приступы обездвиженности или «застывания»	597
Глава 6	Синдром беспокойных ног	602
Глава 7	Стартл-синдром	605
Глава 8	«Судорожный» приступ (или приступ насильственных движений)	608
Глава 9	Транзиторные расстройства (двигательные, чувствительные, сознания)	617
	Эпизоды насильственных движений	618
	Эпизоды преходящих парезов	622
	Эпизоды преходящих чувствительных нарушений	628
	Эпизоды потери (нарушения) сознания	629
Часть X	ВЕГЕТАТИВНЫЕ И ЭНДОКРИННЫЕ СИНДРОМЫ	637
Глава 1	Вегетативные кризы	638
Глава 2	Гипоталамический синдром	642
	Семиотика (основные клинические проявления)	
	гипоталамо-гипофизарной дисфункции	642
	Клинические синдромы при повреждении различных областей гипоталамуса или гипофиза	643
	Парциальные гипоталамические синдромы	645
Глава 3	Синдром Горнера	655
Глава 4	Нейрогенная гипертермия	662
Глава 5	Нейрогенный мочевой пузырь	667
Глава 6	Синдром периферической вегетативной недостаточности	672
	ПРИЛОЖЕНИЯ	677
	<i>Таблицы</i>	
	1. <i>Корешковая иннервация некоторых мышц</i>	678
	2. <i>Некоторые необычные (специфические по своим проявлениям) двигательные феномены</i>	679
	3. <i>Радикулопатия как причина слабости в мышцах конечности (локализация основных проявлений)</i>	679
	4. <i>Синдромы гиперактивности двигательных единиц</i>	680
	5. <i>Нейрогенные торакалгии</i>	681
	6. <i>Гипомимия</i>	682
	7. <i>Сочетание психогенных и органических гиперкинезов (характерные клинические особенности)</i>	682
	8. <i>Заболевания, протекающие с вовлечением сетчатки и центральной нервной системы</i>	683
	9. <i>Конвергентное косоглазие (эзотропия)</i>	683
	10. <i>Монокулярный нистагм</i>	684
	11. <i>Диагностические критерии ОВДП (синдрома Гийена–Барре)</i>	685
	12. <i>Диагностические критерии хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП)</i>	686
	13. <i>Ишемические таламические повреждения</i>	687

14. Симметричная кальцификация базальных ганглиев.....	688
15. Основные туннельные синдромы.....	689
16. Сосудистые синдромы спинного мозга.....	690
17. Спонтанные внутримозговые кровоизлияния разной локализации.....	691
18. Церебральные атрофии.....	695
19. Афазия без гемипареза.....	696
20. Коматозное состояние.....	697
21. Шкала комы Глазго.....	698
22. Синдромы апраксии.....	698
23. Синдромы речевых нарушений.....	699
24. Синдромы психомоторной заторможенности.....	700
25. Антифосфолипидный синдром.....	701
26. Неврологические осложнения вирусного гепатита.....	702
27. Заболевания, которые клинически и по МРТ-картине могут быть похожими на рассеянный склероз.....	703
28. Неврологические осложнения инфекционного эндокардита.....	703
29. Классификация церебральных васкулитов.....	704
30. Неврологические осложнения мануальной терапии.....	705
31. Нейрокожные синдромы (факоматозы).....	705
32. Нейролептические синдромы.....	707
33. Туберкулез нервной системы.....	707
34. Неврологические осложнения саркоидоза.....	708
35. Церебральный артериит.....	709
36. Парасомнии.....	709
37. Феномен Рейно.....	710
38. Диагностические критерии идиопатической формы феномена Рейно (болезни Рейно).....	710
39. Синдром гемиигнорирования.....	711
40. Транзиторные мнестические нарушения.....	711
41. Причины персистирующего ухудшения кратковременной памяти.....	712
42. Демиелинизирующие заболевания.....	712
Список основной литературы.....	713
Предметный указатель.....	714

ПРЕДИСЛОВИЕ КО ВТОРОМУ ИЗДАНИЮ

Пять лет, прошедшие после первого издания книги, позволяют в полной мере оценить ее достоинства и недостатки и предложить читателю второе, усовершенствованное издание. За это время ушел из жизни мой учитель и соавтор данного труда — профессор Александр Моисеевич Вейн, чье постоянное участие в подготовке руководства и забота о его издании в немалой степени определили популярность этой книги среди неврологов и врачей других специальностей.

Сразу после выхода книги в свет стало ясно, что она полностью востребована практически всеми врачами-неврологами и скоро потребуется ее переиздание. Хотя она написана по типу обычного краткого справочника, ее структура по-своему уникальна и не имеет аналогов в мировой литературе. Единый алгоритм построения (характеристика синдрома, перечень заболеваний, при которых он может встречаться, и рекомендации по необходимому параклиническому дообследованию) дает врачу ключ к оптимальному диагностическому поиску. Таким образом, книга становится реальным посредником в профессиональном общении врача с пациентом. Посмотрев больного, врач обращается к книге, чтобы затем, обогатившись необходимой информацией, вновь вернуться к пациенту и продолжить диагностическую и лечебную работу. «Неврологические синдромы» в наибольшей степени предназначены именно для такой схемы врачебной деятельности.

По прошествии времени мы видим в этом руководстве как сильные стороны и удачные авторские находки, так и менее удачные решения. Говоря о последних, я имею в виду то, что читателю не всегда легко найти в книге нужную рубрику. Дело в том, что книга излагает не классификацию заболеваний, на которой так или иначе строится большинство учебников и руководств, а систематизацию неврологических синдромов. А в этом вопросе не существуют и вряд ли в ближайшее время появятся унифицированные подходы и классификации. Книга требует от читателя систематической работы и детального знакомства с ней, «привыкания» к форме изложения, и тогда она может стать незаменимым помощником в диагностической работе врача.

Идеальной была бы такая форма изложения материала, которая смогла бы максимально облегчить читателю поиск ответа на интересующий его вопрос. С этой целью в данном издании расширен предметный указатель и усовершенствован перечень синдромов. Все советы и критические замечания по построению книги и ее внутреннему дизайну будут с благодарностью приняты, чтобы сделать пользование руководством более удобным, а работу врача — более эффективной.

Профессор В.Л.Голубев

ВВЕДЕНИЕ

Наша книга посвящена неврологическим синдромам, которые можно фигурально определить как «хлеб» клинической неврологии. Здесь надо вспомнить о трех классических вопросах неврологии: что, где, почему? Порядок их не должен меняться, именно в такой последовательности мы решаем (а точнее, должны решать) диагностические проблемы; так должен быть построен алгоритм нашего поиска сущности заболеваний нервной системы. Итак, первый вопрос — «что». Ведущую роль при ответе на него имеет распознавание неврологических синдромов. Слово «синдром» обозначается в греческом языке как «стечение» или «соединение». Обычно это устойчивая совокупность симптомов, исходя из чего вопрос «что» как бы состоит из двух частей: выявления симптомов и группировки в характерную совокупность, которая и обозначается как синдром. Расспрашивая и обследуя обратившегося к нам пациента, мы прежде всего определяем имеющиеся у него синдромы. К сожалению, наш многолетний клинический опыт говорит, что многими неврологами закономерная последовательность диагностического процесса усвоена не до конца. В этих случаях обсуждение больного может выглядеть достаточно хаотично, начинаясь с ответа на вопрос «где», т.е. касаться локализации патологического процесса, а еще чаще, перескакивая через вопросы «что» и «где», сразу решается вопрос о природе заболевания, делается попытка ответа на вопрос «почему», что должно являться заключительным этапом наших диагностических размышлений. Все это нередко является причиной ошибочных выводов, так как исчерпывающая характеристика неврологического синдрома является обязательной для последующих рассуждений, которые и приводят нас к требуемой цели.

В настоящее время имеется очевидная тенденция к синдромальным описаниям в медицине. Так построены классические руководства Р.Хегглина и Т.Харрисона. Роберт Тейлор использует этот подход в известной книге «Трудный диагноз». Еще в 1939 г. крупный интернист М.П.Кончаловский написал: «Клиника отходит от неподвижной анатомической органодиагностики в сторону формирования синдромов». В отечественной неврологии есть блестящий пример такого подхода, реализованный в книге М.Б.Кроля «Неврологические синдромы», написанной в 30-х годах прошлого века. Это особая книга, которая была настольным пособием для нескольких поколений российских неврологов. И не только российских, так как книга была переведена на 6 языков и известна во многих странах, имеющих славные неврологические традиции. Уже в этом — уникальность монографии. Но прежде всего она была замечательна по своему содержанию. Книги тоже имеют свою ауру. Бывают такие, в которых ощущаются ум и эрудиция автора и тебе понятно, что он все прочел и знает по излагаемой проблеме. И такие книги могут быть важными и полезными. Но есть и другие, хотя их меньше, когда в книге очевидно присутствует неповторимая личность автора. Михаил Борисович блестяще

знал неврологическую литературу, но в каждом разделе он делится собственными наблюдениями, и я всегда поражался клинической эрудиции автора, цепкостью и глубиной его клинических наблюдений. Каждый из нас может рассказать о своих любимых книгах, когда речь идет о художественной литературе. Специальные неврологические труды мы скорее оцениваем не эмоционально, а рационально, по их полезности для повседневной работы. Все это так, но все же у меня есть любимые неврологические книги. Помимо королевских синдромов это «Пути и центры нервной системы» Александра Михайловича Гринштейна, неповторимые клинические лекции Сергея Николаевича Давиденкова, монографии (их немного) Николая Васильевича Коновалова. Замечательно, что у моего поколения были такие учителя.

Единого подхода к классификации неврологических синдромов нет, а при попытках создать ее возникают значительные трудности. Поэтому предлагаемая нами рубрификация является рабочей попыткой и не претендует на законченность. Скорее мы призываем к совместному обдумыванию. Удастся выделить четыре подхода для группировки неврологических синдромов. Первый обозначим как топический. Внутри него имеются синдромы поражения долей мозга (лобной, височной, теменной, затылочной), таламического, альтернирующие стволовые, поперечного и половинного поражения спинного мозга, черепных и других периферических нервов. Второй можно определить как системный. В него включаются двигательные, чувствительные (сенсорные), когнитивные, вегетативные, нейроэндокринные синдромы. Третий тип синдромов определяется по ведущим клиническим проявлениям и может быть определен как клинический. Это цефалгический, дорсалгический, эпилептический, миопатический, миотонический, астенический синдромы. И, наконец, можно выделить синдромы по общности их этиологического фактора. Это неврологические синдромы при сахарном диабете, болезнях крови, «системных» заболеваниях, соматической патологии. Естественно, что мы привели лишь примеры и список синдромов в каждом разделе можно продолжить.

Количество описанных в медицине синдромов очень велико. Имеются цифры, говорящие о более чем 1500 синдромов. Мне эти данные кажутся заниженными. Очевидно одно – клиническая неврология является бесспорным лидером по числу известных синдромов, что вполне соответствует роли нервной системы, сложности ее строения, представленности во всех анатомических образованиях организма, участию в патофизиологических механизмах всех болезней человека. Очевидно, и мы уже писали об этом, что синдром является закономерной совокупностью симптомов. Менее очевидно врачам взаимоотношение понятий синдром и симптомокомплекс. Нам кажется, что симптомокомплекс является сжатым изложением клинической сущности заболевания. Так, характерным симптомокомплексом для рассеянного склероза является сочетание пирамидного и атактического синдромов, для бокового амиотрофического склероза – сочетание синдромов поражения верхнего и нижнего мотонейронов, для различных форм хорей – присутствие гиперкинетического и гипотонического синдро-

мов. Однако характерный симптомокомплекс может выступить и как синдром многих заболеваний. Так, акинетико-ригидный синдром — типичное проявление паркинсонизма и в то же время может быть обнаружен при многих церебральных формах патологии.

Наша книга родилась не случайно. Очевидно, что она отражает повседневные потребности клинических неврологов и заполняет определенный вакуум в неврологической российской литературе, база которой в последние годы значительно расширяется. Около 10 лет на нашей кафедре мы проводим специальный цикл, который обозначен как «Неврологические синдромы» и включает в себя 60 основных синдромов. В связи с этим мы написали небольшую брошюру, в которой они были кратко охарактеризованы. В 2002 г. вышла из печати наша книга «Неврология для врачей общей практики», где описаны 30 неврологических синдромов, наиболее часто встречающихся в работе врачей всех специальностей. Ну и, наконец, книга, которую Вы держите в руках. Это прежде всего справочное издание, которое полезно врачу для повседневной деятельности. Обнаружив тот или иной синдром, врач сможет соотнести его с определенной топикой поражения и особенностью его проявлений при различных формах патологии. Таким образом присутствуют ответы на все основные вопросы, которые мы должны решить: что, где и почему? Некоторые материалы изложены нами в табличной форме. Книга является достаточно полной и в то же время изложена без деталей, которых может и не хватить. Важно, что определяется путь, ведущий к изучению специальной литературы, посвященной тому или иному заболеванию. Мы надеемся, что она послужит полезным ориентиром для диагностической работы практикующих неврологов.

Для удобства пользования книга разделена на части (Часть I «Двигательные синдромы»; Часть II «Болевые синдромы» и т.д.), внутри которых основные рубрики размещены по алфавиту.

Перечень соматических заболеваний, которые проявляются теми или иными неврологическими синдромами, представлен в книге наиболее часто встречающимися формами.

Книга не смогла бы состояться без огромных усилий и редкостной неврологической эрудиции моего сотрудника профессора Валерия Леонидовича Голубева. В ней нашел отражение наш многолетний неврологический и педагогический опыт, а также материалы современных зарубежных монографий, освещающих синдромологические аспекты неврологии. Остается пожелать, чтобы она была востребована. У книг имеются свои судьбы, пусть судьба этой книги будет счастливой, а сама она не потеряется в нарастающем потоке неврологической литературы.

*Академик РАН,
Заслуженный деятель науки РФ,
профессор А.М.Вейн*

Часть I

Двигательные синдромы

Глава 1

АТРОФИЯ МЫШЦ КИСТИ

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 (С7–С8, 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* (в мышцах 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 C_v–C_{viii}, 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 при 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 а. *radialis* большой 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 нерва. 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 ощущение

Глава 7

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ТЕРАПИИ КОРТИКОСТЕРОИДАМИ

Кортикостероиды обладают мощным противовоспалительным и иммуносупрессорным действием и находят применение в лечении миастении, рассеянного склероза, височного артериита и многих других заболеваний. Побочные эффекты кортикостероидов можно сгруппировать в четыре группы: чаще всего встречается **стероидная миопатия**, реже — токсическая **энцефалопатия**, повышение внутричерепного давления (**pseudotumor**) и еще реже — другие осложнения.

Ниже, в таблице, мы представили частые и редкие осложнения со стороны нервной системы, не указывая возможные осложнения лечения кортикостероидами со стороны висцеральных органов.

Типичные	Редкие
Миопатия Нарушения зрения Тремор Нарушения поведения Инсомния Снижение вкуса и обоняния Церебральная атрофия (по данным МРТ) Pseudotumor cerebri	Психозы Галлюцинации Икота Деменция Эпилептические припадки Зависимость Эпидуральный липоматоз Нейропатия

Хроническая кортикостероидная миопатия развивается при длительном введении кортикостероидов и проявляется слабостью и атрофией проксимально расположенных мышц с типичными миопатическими вспомогательными приемами при вставании и поднимании конечностей. ЭМГ обычно нормальная либо обнаруживает слабовыраженные миопатические изменения. Уровень КФК обычно не изменен. Отчетливой корреляции между кумулятивной дозой стероидов и тяжестью миопатии нет. Отмена препарата ведет к постепенному улучшению состояния и полному восстановлению.

Острая стероидная миопатия (острая квадриплегическая миопатия) может развиваться (чаще у больных с бронхиальной астмой или системными заболеваниями), получающих высокие дозы кортикостероидов, и характеризуется выраженной мышечной слабостью, часто распространяющейся и на дыхательные мышцы. Сухожильные рефлексy обычно нормальные (если нет сопутствующей полинейропатии на фоне системного заболевания). ЭМГ дает характерную картину миопатии; уровень КФК также повышен. Тяжелая степень распада мышечной ткани может сопровождаться миоглобинурией и почечной недостаточностью. При отмене препарата возможны длительные остаточные (до года) явления миопатии.

Токсическая энцефалопатия проявляется единичными или несколькими симптомами и синдромами. Она может развиваться даже при коротком применении стероидов и проявляется **цефалгическим синдромом**, флуктуирующими **расстройствами поведения** от быстро развивающейся эйфории до тревоги, **инсомнии**, **депрессии** и даже **психоза**. Выявляются деперсонализация, зрительные и слуховые **галлюцинации**, нарушения мышления и грубые расстройства поведения («стероидный психоз»). Описаны случаи делирия после отмены кортикостероидов. К типичным неврологическим проявлениям относят тремор, снижение зрения, нарушения вкуса и обоняния, церебральную атрофию по данным МРТ.

К редким осложнениям лечения кортикостероидами относят **икоту**, **деменцию**, **эпилептические припадки** и компрессию спинного мозга вследствие **эпидурального липоматоза**.

Психические заболевания и депрессия в анамнезе относятся к факторам риска токсической энцефалопатии. Отмена стероидов в большинстве случаев приводит к полному восстановлению функций, но описаны и персистирующие когнитивные расстройства.

Отмена кортикостероидов может сопровождаться головными болями, сонливостью, тошнотой, рвотой, анорексией, миалгией и артралгией («псевдоревматизм»), а также лихорадкой, болями в животе, постуральной гипотензией, псевдотумором.

У младенцев чаще по сравнению со взрослыми развивается **повышение внутричерепного давления**, связанное с лечением стероидами, гидроцефалия и отек на глазном дне. Этот синдром (pseudotumor cerebri) может проявляться на фоне длительного лечения (недели и месяцы) кортикостероидами или после их отмены.

Глава 8

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ ОСЛОЖНЕНИЯ ХИМИОТЕРАПИИ

Нервная система весьма устойчива к воздействию большинства цитостатиков. В то же время токсическое поражение периферической, центральной и вегетативной нервной системы может быть как изолированным, так и сочетанным. Со стороны периферической нервной системы может наблюдаться дистальная полинейропатия, мононейропатия и (редко) радикулопатия, краниальная нейропатия, симптомы периферической вегетативной недостаточности (ортостатическая гипотензия, запоры, импотенция) и ангиотрофалгические синдромы (феномен Рейно). По механизму поражения это могут быть аксонопатии, миелинопатии (а также нейронопатии).

Со стороны центральной нервной системы наблюдаются такие осложнения, как миелопатия и острая, подострая или прогрессирующая энцефалопатия (нарушения сознания от сонливости до комы; судорожные эпилептические припадки; двигательные нарушения в виде пирамидных, экстрапирамидных и мозжечковых симптомов; когнитивные расстройства; часто наблюдаются цефалгический синдром, головокружения).

Часто встречаются психовегетативные нарушения: синдром вегетативной дистонии, панические атаки, эмоционально-аффективные расстройства и астенические состояния (их причина более сложная, так как включает как психогенные факторы, так и токсические).

Редко развивается менингеальный синдром, связанный обычно с менингизмом.

По срокам возникновения нейротоксичность условно можно подразделить на токсичность, возникающую во время химиотерапии, и отсроченную. В последнем случае это преимущественно полинейропатия, феномен Рейно, ТИА, синдром вегетативной дистонии, когнитивные нарушения.

В генезисе перечисленных состояний имеет значение как ятрогенный фактор, так и влияние злокачественного новообразования, что требует порой тщательного дифференциального диагноза.

А. Перечень основных ятрогенных (неврологических) синдромов и препаратов, их вызывающих

1. **Острая энцефалопатия:** метотрексат, аспарагиназа, цисплатин, флуороурацил, глюкокортикоиды, гексаметилмеламин, интерфероны, интерлейкин-2, метотрексат, прокарбазин, тамоксифен, винкристин, паклитаксел.
2. **Цефалгический синдром:** глюкокортикоиды, тамоксифен.
3. **Васкулопатии и инсульты:** аспарагиназа, цисплатин, метотрексат.