

О.С.Левин, Д.Р.Штульман

НЕВРОЛОГИЯ

***Справочник
практического
врача***

11-е издание, переработанное



**Москва
«МЕДпресс-информ»
2018**

УДК 616.8(035)

ББК 56.12я2

Л36

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.

Левин О.С.

Л36 Неврология: справочник практ. врача / О.С.Левин, Д.Р.Штульман. – 11-е изд., перераб. – М. : МЕДпресс-информ, 2018. – 880 с.
ISBN 978-5-00030-574-4

Справочник содержит основные сведения о диагностике и лечении неврологических синдромов и заболеваний, часто встречающихся в клинической практике. Особое внимание уделено неотложным состояниям, неврологическим осложнениям соматических заболеваний, а также тактике ведения неврологических заболеваний при беременности. В издании расширен спектр рассматриваемых неврологических заболеваний, дополнены разделы, посвященные методам исследований, вегетативным нарушениям, болевым синдромам, когнитивным и экстрапирамидным расстройствам, вестибулопатиям. Сведения о тактике диагностических мероприятий и фармакотерапии при неврологических заболеваниях и синдромах скорректированы с учетом новейших данных.

Доступность и четкость изложения, подробное обсуждение «пограничных» проблем делают справочник полезным не только для неврологов, но и для терапевтов, хирургов, гинекологов, психиатров, кардиологов, эндокринологов, гематологов, врачей других специальностей. Он может быть также использован при обучении студентов старших курсов медицинских институтов, интернов, клинических ординаторов.

УДК 616.8(035)

ББК 56.12я2

ISBN 978-5-00030-574-4

© Левин О.С., Штульман Д.Р., 2014, 2018

© Оформление, оригинал-макет.

Издательство «МЕДпресс-информ»,
2014, 2018

СОДЕРЖАНИЕ

Предисловие	7
Список сокращений	9
I. Методы диагностики	10
Клинический осмотр	10
Инструментальные методы исследования	31
Люмбальная пункция и исследование цереброспинальной жидкости	41
II. Неврологические синдромы	47
Агнозия	47
Амнезия	48
Анизокория	53
Апраксия	54
Афазия	56
Беспокойных ног синдром	59
Боль	62
Боль в грудной клетке	72
Боль в пояснице и нижних конечностях	79
Боль в шее и верхних конечностях	99
Бульбарный паралич	106
Вегетативная дистония	107
Вегетативные кризы	114
Вегетативная недостаточность	123
Внутричерепная гипертензия	130
Гиперкинезы	134
Гипоталамический синдром	153
Головная боль	157
Головокружение	172
Горнера синдром	186
Делирий	188
Деменция	191
Зуд	220
Икота	221
Когнитивные нарушения умеренные	222
Кома	226
Крампи	236
Краниальные невралгии множественные	237
Лицевая боль	240
Менингеальный синдром	244
Нарушения сна и бодрствования	246
Нарушения ходьбы	254
Нейрогенные нарушения мочеиспускания	259

Нистагм	263
Обморок	264
Ортогнатической толерантности нарушение	268
Офтальмоплегия	270
Падения	274
Паралич	279
Паркинсонизм	283
«Пустого» турецкого седла синдром	296
Рейно синдром	297
Рефлекторная симпатическая дистрофия	299
Слепота	302
Спастичность	304
Судороги	306
Шум в ушах	309
Эректильная дисфункция	310
Эритромегалгия	312
III. Неврологические заболевания	313
Абсцесс мозга	313
Адренолейкодистрофия	316
Альцгеймера болезнь	318
Аутоиммунные энцефалопатии	324
Боковой амиотрофический склероз	327
Ботулизм	331
Вен и синусов мозговых тромбоз	332
Галлервордена–Шпатца болезнь	334
Гентингтона болезнь	335
Гепатолентикулярная дегенерация	338
Гидроцефалия	341
Гийена–Барре синдром	343
Глиоматоз головного мозга	349
Детский церебральный паралич	350
Дисциркуляторная энцефалопатия	353
Доброкачественная (идиопатическая) внутричерепная гипертензия	363
Заболевания спинного мозга	365
Заикание	372
Злокачественный нейролептический синдром	373
Инсульт	376
Истерия	419
Кластерная (пучковая) головная боль	423
Клещевой энцефалит	428
Компрессионные невропатии	429
Краниовертебральные аномалии	432
Лобно-височная дегенерация	434
Лейкоэнцефалопатия задняя	437
Лейкоэнцефалопатия прогрессирующая мультифокальная	439
Лепра	439
Лицевого нерва невропатия	441

Ломкой X-хромосомы синдром	445
Менингит	446
Миастения	458
Мигрень	463
Минимальная мозговая дисфункция	479
Миопатии	481
Мозжечковая атаксия	493
Мышечных лож синдром	500
Невралгия тройничного нерва	501
Неврозы	504
Нейроакантоцитоз	510
Ниманна–Пика болезнь	511
Опоясывающий герпес	512
Оптикомиелит	515
Опухоли головного мозга	517
Паркинсона болезнь	526
Первичные прогрессирующие афазии	549
Периодический паралич	553
Плексопатии	555
Подострый склерозирующий панэнцефалит	558
Позвоночно-спинномозговая травма	560
Полиневропатии	566
Полиомиелит	586
Помпе болезнь	587
Прионные заболевания	588
Рассеянный склероз	591
Рассеянный энцефаломиелит	603
Ретта синдром	605
Сирингомиелия	606
Спинальные амиотрофии	607
Столбняк	608
Туретта синдром	611
Фабри болезнь	616
Факоматозы	616
Фенилкетонурия	619
Хронической усталости синдром	620
Церебральная амилоидная ангиопатия	622
Черепно-мозговая травма	625
Энурез ночной	642
Энцефалит	646
Энцефалопатия	651
Эпилепсия	651
Эссенциальный тремор	685

IV. Неврологические расстройства при интоксикациях, инфекционных, паразитарных, соматических заболеваниях и беременности	691
Алкоголизм	691

Амилоидоз	697
Антифосфолипидный синдром	700
Беременность	702
Васкулиты	712
Гематологические заболевания	725
Гемохроматоз	734
Диффузные заболевания соединительной ткани	735
Дыхательная недостаточность	745
Желудочно-кишечные заболевания	746
Заболевания сердечно-сосудистой системы	750
Злокачественные новообразования	759
Интоксикации	766
Клещевой боррелиоз (лаймская болезнь)	776
Наркомании	779
Педжета болезнь	782
Печеночная недостаточность	782
Порфирии	790
Почечная недостаточность	798
Ревматизм	803
Саркоидоз	807
Сахарный диабет	811
Сепсис	821
Синдром приобретенного иммунодефицита	822
Сифилис	829
Спондилоартропатии	834
Токсоплазмоз	835
Туберкулез ЦНС	837
Цистицеркоз	840
Электролитные нарушения	842
Эндокринопатии	846
Эхинококкоз	857
Алфавитный указатель	859

ПРЕДИСЛОВИЕ

Неврология относится к числу наиболее интенсивно развивающихся клинических дисциплин. Появившиеся в последние десятилетия новые методы диагностики и лечения привели к существенным изменениям в практике ведения неврологических больных. Сфера курабельности в неврологии значительно расширилась, и представление о неврологах как о «плохих лечебниках» уже не соответствует действительности. В связи с этим возросли требования к профессиональным знаниям и умениям практических врачей, повысилась их ответственность за выявление курабельных заболеваний на ранней стадии и выбор оптимального лечения.

Создавая справочник, авторы руководствовались стремлением снабдить практических врачей информацией о диагностике и лечении наиболее распространенных неврологических заболеваний, которая бы отражала современный уровень развития медицинской науки, была бы представлена в форме, наиболее удобной для врачей, и отвечала бы на те вопросы, которые ежедневно возникают в их работе. Современные тенденции таковы, что врачи все чаще работают в рамках жестких рекомендаций, так называемых протоколов. Однако практика требует от врача не слепого копирования рекомендуемых схем, а индивидуализации лечения с учетом особенностей течения заболевания, реакции больного на лечение, его личностных особенностей и т.д. Поэтому авторы стремились не столько к тому, чтобы дать универсальные и потому всегда недостаточные «прописи», сколько к тому, чтобы представить информацию, необходимую для принятия осмысленных клинических решений, объяснить логику выбора того или иного диагностического метода или лечебного средства. То, что предыдущие издания справочника разошлись за 15 лет общим тиражом почти 50 тыс. экземпляров, свидетельствует, что этот подход оказался востребованным практическими врачами.

Книга создавалась главным образом для неврологов. Вместе с тем авторы стремились к тому, чтобы она могла стать источником информации о неврологических заболеваниях для врачей общей практики и врачей других специальностей, которым в своей практической работе приходится оказывать помощь пациентам с патологией нервной системы. Усложнение клинической медицины делает необходимым специализацию врача, но вместе с тем практическая работа современного врача невозможна без его широкой осведомленности в смежных дисциплинах.

Справочник построен таким образом, чтобы максимально облегчить врачу поиск информации, необходимой для решения конкретной клинической проблемы. Книга состоит из четырех основных разделов. В I разделе читатель найдет краткое описание методов исследования в неврологии. Во II разделе рассмотрены основные неврологические синдромы, с которыми врач непосредственно сталкивается на практике (например, головная боль и головокружение, нарушение сна и кома, амне-

зия и деменция). В статьях этого раздела главным образом рассматриваются проблемы диагностики. Раздел III посвящен описанию основных неврологических заболеваний. Часть синдромов (например, полиневропатии) представлена именно в этом разделе, так как при их описании основное внимание уделено нозологическим формам, при которых они наблюдаются, и вопросам их лечения. И наконец, в IV разделе рассмотрены неврологические проявления инфекционных, соматических заболеваний, интоксикаций и беременности – при всех этих состояниях патология нервной системы не является облигатной, но составляет существенную часть спектра их возможных клинических проявлений. Раздел соматоневрологических нарушений может быть в равной степени интересен и неврологам, и врачам других специальностей. Вызван ли тот или иной неврологический синдром соматическим заболеванием, имеющимся у больного, как можно доказать эту связь, какие коррективы он требует внести в лечение основного заболевания, требует ли он специфической терапии – помощь в разрешении этих вопросов авторы считают одной из основных задач книги.

В 11-е издание внесены ряд дополнений и изменений, продиктованных стремительным развитием клинической неврологии за последние годы. Сведения о тактике диагностических мероприятий и фармакотерапии при неврологических заболеваниях и синдромах скорректированы с учетом новейших данных.

Подробную фармакологическую и клиническую характеристику препаратов, упомянутых в данном издании, можно найти в книге «Основные лекарственные средства, применяемые в неврологии», 12-е издание которой вышло в 2017 г. Ее можно рассматривать как приложение к настоящему справочнику.

Мы благодарны коллегам за доброжелательные отзывы и ценные замечания. В частности, выражаем глубокую благодарность А.Ш.Чимагомедовой за помощь в подготовке нового издания книги.

И впредь любые замечания и предложения по совершенствованию справочника будут приняты с благодарностью.

I. МЕТОДЫ ДИАГНОСТИКИ

Своеобразие неврологии во многом объясняется тем особым значением, которое придется топическому диагнозу. Сложная, но упорядоченная организация нервной системы нередко позволяет исключительно точно установить место поражения. Но определение локализации очага – не самоцель, а средство сузить поле диагностического поиска до обозримых пределов, избежать лишних исследований и диагностических ошибок. Многие заболевания избирательно поражают структуры нервной системы, поэтому, отвечая на вопрос «Где локализован очаг поражения?», мы тем самым зачастую получаем ответ и на вопрос «Что это за процесс?».

КЛИНИЧЕСКИЙ ОСМОТР

Анамнез. Данные анамнеза имеют ключевое значение в диагностике неврологических заболеваний, предоставляя до 80% диагностически значимой информации. Вначале обычно выслушивают активные жалобы, задавая открытые вопросы («Что Вас беспокоит?»). Затем переходят к наводящим (закрытым) вопросам (например, «Распространяются ли боли в стопу?»), уточняя характеристику симптомов и выясняя весь спектр возможных жалоб. Важно установить динамику и хронологический порядок жалоб, попросить больного выделить наиболее значимые для него расстройства. Нужно сопоставить жалобы с соматическими расстройствами, сведениями о принимавшихся больным лекарственных препаратах, с его социальным положением и семейными отношениями. Информацию, полученную от больного, иногда нужно проверить в беседе с родственниками или знакомыми.

Спектр жалоб, возможных при неврологических заболеваниях, весьма широк (табл. I-1).

Важно не просто зафиксировать жалобу, но и определить, что больной понимает под ней: люди вкладывают различное содержание в термины «боль», «головокружение», «слабость», и задача врача – максимально конкретизировать жалобу больного, определив одновременно, как это расстройство влияет на его профессиональную и бытовую деятельность, семейную жизнь. Нужно расспросить, имеют ли симптомы преходящий или пароксизмальный характер, как они меняются в течение дня, как зависят от активности больного.

Выясняя *анамнез заболевания*, следует обратить особое внимание на характер начала заболевания (острое, подострое, постепенное) и тип течения (монофазный, ремиттирующий, прогрессирующий). Острое начало характерно для сосудистых,

Таблица I-1

Основные жалобы при неврологических заболеваниях и их характеристика

<p>Головная боль: локализация, начало (внезапное, постепенное), периодичность, частота, время суток (утро, вечер), продолжительность, интенсивность (по 5- или 10-балльной шкале), характер (пульсирующий, сжимающий и т.д.), провоцирующие факторы (изменение позы, физическая нагрузка, чиханье и т.д.), влияние на повседневную деятельность, эффект анальгетиков, сопутствующие симптомы (рвота, нарушение зрения, свето- и звукобоязнь, изменения АД).</p> <p>Головокружение: начало, характер (вращательное, предобморочное состояние, дурнота, неуверенность при ходьбе), периодичность, продолжительность, провоцирующие факторы (изменение позы, движения головой, тревога, гипервентиляция) или ситуации, облегчающие факторы, сопутствующие проявления (нарушение слуха, шум в ушах, тошнота и рвота, шаткость при ходьбе).</p> <p>Нарушение зрения: начало, продолжительность, частота, провоцирующие факторы, характер симптомов (слепота на один или оба глаза, полная или частичная, выпадение полей зрения, позитивные феномены – вспышки света, мерцание), колебания симптоматики в течение суток.</p> <p>Двоение: начало, стойкость, исчезает ли при закрытии одного глаза, горизонтальное или диагональное, при взгляде в какую сторону усиливается.</p> <p>Нарушения речи: начало, продолжительность, частота, характер, нарушение фонации (ослабление или носовой оттенок голоса), артикуляции (смазанность, нечеткость речи), снижение речевой продукции, нарушение понимания, повторения, затруднения при нахождении слова, нарушение письма и чтения.</p> <p>Нарушение глотания: начало, продолжительность, выраженность (поперхивание, афагия), характер (жидкая, твердая пища), наличие слюнотечения, колебания в течение суток.</p> <p>Нарушения движения: начало, продолжительность, частота, темп прогрессирования, характер (мышечная слабость, нарушение координации и устойчивости, непроизвольные движения), локализация и выраженность (нарушение тонких движений конечностей, нарушение ходьбы).</p> <p>Нарушения чувствительности: начало, продолжительность, частота, провоцирующие факторы (физическая нагрузка, движения шеи), облегчающие факторы (покой), характер (боль, онемение, парестезии), локализация.</p> <p>Потеря сознания: внезапность, продолжительность, частота, провоцирующие факторы, предшествующие симптомы (потемнение в глазах, дурнота), наличие судорог, непроизвольного мочеиспускания, прикуса языка, травм, сердечно-сосудистые дыхательные расстройства, скорость восстановления сознания, состояние после приступа, злоупотребление алкоголем.</p> <p>Тазовые нарушения: нарушение мочеиспускания и дефекации, характер (недержание, задержка), начало, давность, частота.</p> <p>Нарушение высших мозговых функций: нарушение внимания, памяти, ориентации, мышления, фон настроения, изменение характера и поведения – начало, стойкость, темп прогрессирования.</p>

инфекционных заболеваний, отравлений и метаболических расстройств. Воспалительные поражения часто проявляются подостро. Для опухолей и дегенеративных заболеваний свойственно более постепенное развитие (табл. I-2).

При хронических процессах бывает нелегко выяснить давность заболевания: в этом случае симптомы появляются исподволь, и больной обращает на них внимание спустя несколько месяцев или даже лет, нередко после легкой травмы,

Таблица I-2

Особенности течения заболевания при различных типах поражения головного мозга

Течение заболевания	Очаговое поражение головного мозга	Диффузное поражение головного мозга
Острое	Инсульт	Метаболическая/токсическая энцефалопатия
Подострое	Энцефалиты	
Хроническое	Опухоли	Дегенеративные заболевания

инфекции или психологического стресса. Поэтому относиться к его словам нужно критически, хотя больного всегда следует спросить о тех факторах, с которыми он связывает развитие заболевания или его обострение. В неврологии особенно актуально знаменитое изречение: *post hoc non est propter hoc* (после этого – не значит вследствие этого).

Выясняя *анамнез жизни*, врач должен представить себе наиболее важные этапы жизни больного, его образование, профессию, социальный статус, отношения в семье. Нужно выяснить, подвергался ли он действию токсичных веществ, не злоупотребляет ли алкоголем или наркотическими веществами, не посещал ли районы, эндемичные по отношению к инфекционным заболеваниям. Необходимо установить, какими заболеваниями страдал больной, какие лекарственные средства принимал. Головная боль, эпилептические припадки, насильственные движения или полиневропатия могут оказаться проявлением побочного действия лекарственных средств. Значительная часть неврологических заболеваний имеет наследственный характер, поэтому нужно всегда тщательно выяснять семейный анамнез, а иногда проводить обследование родственников.

Общий осмотр. Неврологические симптомы часто бывают проявлением соматических заболеваний, поэтому неврологическому осмотру должен всегда сопутствовать общий осмотр. Особое внимание следует обратить на температуру, АД, ритм сердечной деятельности, шумы в сердце и сонных артериях, наличие цианоза и других признаков дыхательной недостаточности, снижение или увеличение массы тела, наличие уплотнений в молочных железах, увеличение лимфатических узлов, печени и селезенки, состояние предстательной железы, наличие источников инфекции (зубы, уши, придаточные пазухи носа), кожные изменения (высыпания, ангиомы, пигментные пятна).

Неврологический осмотр часто лишь подтверждает мнение, сформировавшееся при сборе анамнеза, но иногда неожиданное обнаружение того или иного признака (например, рефлекса Бабинского) меняет первоначальное предположение о характере заболевания. Осмотр проводят по определенному плану, обычно *сверху вниз*.

1. Состояние сознания. Сознание – интегративная функция головного мозга, выражающаяся в способности адекватно воспринимать, осмысливать и реагировать на окружающую обстановку, ориентироваться в ней, запоминать происходящие события, вступать в речевой контакт, выполнять произвольные целесообразные поведенческие акты. Нарушения сознания обычно возникают вследствие острого диффузного или очагового поражения головного мозга (при черепно-моз-

Диагностика. Диагностика полиневропатии и особенно установление ее причины остается трудной задачей. В основе поиска этиологии полиневропатии должен лежать двойной подход. С одной стороны, анализ симптоматики и течения полиневропатии, отнесение ее к аксонопатиям или демиелинизирующим невропатиям позволяют значительно сузить спектр возможных причин (табл. III-66).

С другой стороны, тщательный сбор анамнеза и комплекс стандартных исследований дают возможность исключить наиболее распространенные причины этого синдрома. В этот комплекс должны входить: клинический анализ крови, общий анализ мочи, исследование уровня в крови глюкозы, мочевины и креатинина, кальция, печеночных ферментов, электрофорез (иммуноэлектрофорез) белков плазмы и мочи (исключение – парапротеинемии), рентгенография грудной клетки, УЗИ брюшной полости, анализ крови на ВИЧ-инфекцию. По показаниям проводят инструментальное исследование ЖКТ, мочеполовой системы, ЛП, тесты на ревматические заболевания.

Электронейромиография позволяет подтвердить наличие полиневропатии и точно дифференцировать аксонопатии от миелінопатий. При демиелинизирующих полиневропатиях выявляются снижение скорости проведения по нервам более чем на 40%, блоки проведения, временная дисперсия, увеличение дистальной латенции (при демиелинизации в дистальном отделе), увеличение латентного периода F-волны (при демиелинизации в проксимальном отделе). При аксоно-

Таблица III-66

Формулы полиневропатии (по Asbury A., 1998, с изменениями)

Заболевание	Тип невропатии	Течение	Клиническая характеристика
Полиневропатии при обменных и соматических заболеваниях			
Акромегалия	А	Х	С
Гиповитаминоз В ₁ , В ₆ , фолиевой и пантотеновой кислот	А	ПО/Х	СМ±В
Гиповитаминоз В ₁₂	А	Х/ПО	С
Гипогликемия	А	Х/ПО/О	М
Гипотиреоз	Д	Х/ПО	С
Доброкачественная гаммапатия	АД	Х/ПО	СМ
Злокачественные новообразования	А/Д	Х/ПО	С/СМ±В
Криоглобулинемия	А	Х/ПО	СМ
Лимфомы	А/Д	О/ПО/Х	СМ±В
Макроглобулинемия	А/Д	Х	СМ
Мальабсорбция	А	Х/ПО	С/СМ±В
Миеломная болезнь	А	Х, ПО	С/М/СМ±В
Миелома солитарная	Д	Х, ПО	СМ
Первичный билиарный цирроз	А	Х/ПО	С
Первичный системный амилоидоз	А	Х/ПО	СМВ
Полицитемия	А	Х, ПО	С
Порфирия	А	ПО/О	М/СМ±В
Уремия	А/Д	Х/ПО	С/СМ±В
Хронические заболевания печени	Д	Х	С/СМ
Хронические обструктивные заболевания легких	А	Х/ПО	С/СМ

Таблица III-66 (окончание)

Заболевание	Тип невропатии	Течение	Клиническая характеристика
Лекарственные полиневропатии			
Амиодарон	А/Д	Х	СМ
Винкристин	А	ПО/Х	С/СМ
Гидралазин	А	ПО/Х	С
Глютетемид	А	ПО	С
Дапсон	А	ПО/Х	М
Дисульфирам	А	ПО/Х	СМ
Закись азота	А	О/ПО	СМ
Изониазид	А	Х/ПО	СМ+В
Интерферон-α	А	ПО	СМ
Колхицин	А	Х	СМ
Литий	А	О/ПО	СМ
Метронидазол	А	Х	С
Никотинамид	Д	Х	СМ
Нитрофураны	А	Х/ПО	СМ/С
Нуклеозиды	А	О/ПО	СМ
Пиридоксин	А	Х/ПО	С
Препараты золота	Д/А	О/ПО	СМ
Статины	А	Х	СМ
Фенитоин (дифенин)	А	Х	СМ
Хлоракин	А/Д	Х	СМ
Хлорамфеникол	А	ПО/Х	С
Токсические полиневропатии			
Цисплатин	А	ПО/Х	СМ
Этамбутол	А	Х	СМ
Этионамид	А	ПО/Х	С
Акриламид	А	Х/ПО	С/СМ+В
Алкоголь	А	О/ПО/Х	С/СМ+В
N-гексан	А/Д	ПО/Х	СМ/С
Диоксины	А	Х	С±В
Кадмий	А	Х	С
Метилбромид	А	Х/ПО	СМ
Мышьяк	А	ПО/Х/О	СМ±В
Органические растворители	А/Д	Х/ПО	СМ±В
Ртуть	А	ПО/Х	М/СМ±В
Сероуглерод	А	Х	СМ
Свинец	А	Х/ПО	М
Таллий	А	ПО/Х	СМ
Триорткрезилфосфат	А	ПО/Х	СМ
Фосфорорганические соединения	А	Х/ПО	СМ
Этиленгликоль	А	ПО	СМ

Примечание: А – аксонопатии, Д – демиелинизирующие невропатии, О – острые, ПО – подострые, Х – хронические, М – моторные, С – сенсорные, СМ – сенсомоторные, В – вегетативные.

патиях скорость проведения по нерву остается нормальной или незначительно снижается, но амплитуда суммарного мышечного потенциала действия (М-ответа), которая отражает число мышечных волокон, активируемых при стимуляции нерва, выявляет признаки денервации и реиннервации.

При преимущественном вовлечении тонких волокон стандартное электрофизиологическое исследование может не выявлять изменений, и объективизация повреждения нервов возможна посредством количественной оценки порогов восприятия раздражителей разных модальностей и исследования вегетативных функций.

Для тестирования вегетативных функций разработан комплекс проб, наиболее простой и чувствительной из которых является проба на дыхательную аритмию. У здоровых лиц ЧСС возрастает на вдохе и снижается на выдохе, что опосредуется парасимпатическими влияниями. При полиневропатии с вовлечением вегетативных волокон аксоны блуждающего нерва, имеющие большую протяженность, часто поражаются уже на ранней стадии заболевания, что приводит к ослаблению или исчезновению дыхательной аритмии. В норме разница между самой большой (на вдохе) и самой малой (на выдохе) величиной ЧСС составляет не менее 15 уд./мин. Нормальный результат обычно исключает наличие вегетативной недостаточности. Для объективной оценки колебаний ЧСС проводят регистрацию ЭКГ на фоне глубокого вдоха и выдоха в течение нескольких минут (частота дыхания должна составлять около 6 в минуту).

Диагностику причины полиневропатии облегчает наличие сопутствующих неврологических или соматических синдромов (табл. III-67). Причина полиневропатии часто лежит за пределами нервной системы, поэтому ее поиск невозможен без сотрудничества врачей самых различных специальностей.

Тем не менее даже при максимально тщательном исследовании установить этиологию хронической полиневропатии удается примерно у 70% пациентов. Иногда это происходит в силу атипичности клинического течения полиневропатии или несовершенства дополнительных методов исследования. В таких случаях почти всегда причину удается установить при дальнейшем прогрессировании заболевания – по мере того, как его клинические или лабораторные признаки становятся более отчетливыми.

Однако в значительном числе случаев полиневропатия неясной этиологии представляет собой отдельную нозологическую форму, при которой патологический процесс ограничен рамками периферической нервной системы. В случае демиелинизирующей полиневропатии – это ХВДП и ее варианты, при которых возможна эффективная иммунотерапия. При аксональной невропатии – это идиопатическая хроническая аксональная полиневропатия, при которой специфическая терапия чаще всего невозможна, либо изолированный васкулит периферической нервной системы (см. IV, *Васкулиты*), требующий иммунотерапии. Более чем в 30% случаев причиной полиневропатии «неясной этиологии» оказываются наследственные полиневропатии, диагноз которых часто удается подтвердить, лишь обследовав родственников больного либо путем ДНК-диагностики.

Синдром Гейна–Барре – см. III.

Таблица III-67

Сопутствующие синдромы при полиневропатиях

Признак	Заболевание
Мозжечковая атаксия	Алкоголизм, паранеопластический синдром, гиповитаминоз E, абеталипопротеинемия, болезнь Рефсума
Деменция	Алкоголизм, дефицит витамина B ₁₂ , СПИД
Миелопатия	Дефицит витамина B ₁₂ , аденолейкодистрофия
Гиперпигментация кожи	РОEMS-синдром, аденолейкодистрофия, болезнь Кастельмана
Депигментированные пятна, папулы с приподнятыми краями	Лепра
Кольцевая эритема	Нейроборрелиоз
Ихтиоз	Болезнь Рефсума
Алопеция	Интоксикация таллием
Ангиокератома	Болезнь Фабри
Гипертрихоз	РОEMS-синдром
Геморрагические высыпания	Васкулит
Фоточувствительность кожи, буллезные высыпания на открытых участках кожи	Вариегатная порфирия, наследственная копропорфирия
Катаракта	Болезнь Рефсума, болезнь Фабри
Увеличение языка (макроглоссия)	Амилоидоз
Увеличение и желтоватая окраска миндалин	Танжерская болезнь
Свинцовая кайма на деснах	Интоксикация свинцом
Гепатоспленомегалия	Цирроз печени, паранеопластический синдром, лимфома, саркоидоз, миеломная болезнь, РОEMS-синдром
Лимфоаденопатия	Паранеопластический синдром, саркоидоз, лимфогранулематоз, ВИЧ-инфекция
Анемия	Паранеопластический синдром, дефицит витамина B ₁₂ , гипотиреоз, почечная недостаточность
Протеинурия или почечная недостаточность	Амилоидоз, сахарный диабет, миеломная болезнь

Подострая воспалительная демиелинизирующая полирадикулоневропатия клинически напоминает синдром Гийена–Барре, однако фаза прогрессирования при этой форме продолжается более 4 нед., но менее 2 мес. (в среднем – около 7 нед.). В двух третях описанных случаев наблюдалось полное восстановление утраченных функций в течение различного временного периода – от 6 мес. до 2 лет. У остальных больных при длительном наблюдении сохранялся резидуальный дефект, обычно умеренной выраженности. Однако примерно в 15% случаев наблюдаются рецидивы спустя несколько месяцев или лет. В подавляющем большинстве случаев отмечается хорошая реакция на иммунотерапию. Чаше

IV. НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА ПРИ ИНТОКСИКАЦИЯХ, ИНФЕКЦИОННЫХ, ПАРАЗИТАРНЫХ, СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ И БЕРЕМЕННОСТИ

АЛКОГОЛИЗМ. Неврологические осложнения связаны как с прямым токсическим действием алкоголя, так и с его опосредованным действием (через нарушение питания, поражение печени или нарушение водно-электролитного баланса). Важную роль играют также индивидуальная чувствительность и сопутствующие заболевания. Поэтому четкое соответствие между тяжестью алкоголизма (или количеством потребленного спирта) и выраженностью неврологических проявлений прослеживается не всегда. При алкоголизме наблюдается не столько диффузное страдание всей нервной системы, сколько относительно селективное поражение определенных отделов на различных этажах нервной системы, поэтому неврологические синдромы, связанные с алкоголизмом, довольно специфичны. В связи с этим следует предостеречь от весьма распространенного искушения относить любое неврологическое расстройство у больного, злоупотребляющего алкоголем, на счет алкоголизма. В то же время установление связи того или иного синдрома с приемом алкоголя весьма важно, так как намечает путь к его лечению. При большинстве синдромов воздержание от алкоголя, особенно на ранней стадии, приводит к полному или, по крайней мере, значительному регрессу неврологической симптоматики.

Эпилептические припадки. Чаще всего припадки связаны с абстинентным синдромом (*абстинентные припадки*). Обычно они возникают через 7–48 ч после последнего приема алкоголя на фоне других проявлений абстинентного синдрома (тремора, раздражительности, нарушения сна, галлюцинаций, тахикардии). Абстинентные припадки относятся к генерализованным тонико-клоническим припадкам, наличие фокальных проявлений (см. III, *Эпилепсия*) должно заставлять искать другую причину припадков.

Часто возникает не один припадок, а серия из 2–6 припадков, между которыми большой приходит в себя. Эпилептический статус возникает редко и тоже требует исключения дополнительных факторов (ЧМТ, менингита, гипогликемии, гипонатриемии).

Назначение АЭС при абстинентных припадках обычно не имеет смысла, так как судорожный период кратковременен (6–12 ч) и к моменту поступления в боль-

ницу уже закончился. В большинстве случаев нецелесообразно и профилактическое назначение АЭС при выписке, так как припадки возникают только в период абстиненции, но, главное, с началом запоя больные обычно прекращают прием препарата, в результате алкогольная абстиненция наслаивается на лекарственную абстиненцию и может спровоцировать эпилептический статус.

Хотя убедительных данных в пользу назначения АЭС при появлении первых симптомов абстиненции тоже нет (концентрация препарата в крови обычно не успевает достичь терапевтического уровня к моменту начала судорожного периода), часто рекомендуют раннее назначение бензодиазепинов (например, нитразепама), карбамазепина или клонетиазола (геминеврину). В период абстиненции следует избегать препаратов, снижающих порог судорожной активности (см. III, *Эпилепсия*).

Припадки следует рассматривать как предвестник *алкогольного делирия*, который обычно возникает спустя 1–3 сут. после припадков, в связи с этим целесообразны назначение бензодиазепинов (лоразепам, оксазепам), коррекция водно-электролитных расстройств, назначение витамина В₁ и других витаминов группы В (особенно при назначении растворов глюкозы), препаратов калия, а также препаратов магния – сульфата магния (для коррекции часто возникающей в этих случаях гипомagneзиемии). Важно помнить, что абстиненция может спровоцировать припадок у больного с иным заболеванием головного мозга, например с опухолью.

Второй, более редкий, вариант эпилептических припадков не связан с абстиненцией, а возникает в период, когда больной не принимает алкоголь, или на фоне действия алкоголя. В этом случае необходимо особенно тщательное обследование для исключения иных причин припадков и назначение АЭС.

Острая алкогольная энцефалопатия (энцефалопатия Вернике, геморрагический полиоэнцефалит Гайе–Вернике) проявляется классической триадой: офтальмоплегией, атаксией, нарушением сознания. Непосредственной причиной является дефицит витамина В₁ (тиамина), связанный с недостаточностью питания, нарушением всасывания либо истощением его печеночных запасов. Нередко развитию энцефалопатии предшествует длительный период нарушения питания, но последним толчком служит травма, инфекция или введение глюкозы, «сжигающей» запасы тиамина. Помимо алкоголизма дефицит тиамина и энцефалопатия Вернике могут возникать и при других состояниях (табл. IV-1).

Таблица IV-1

Причины энцефалопатии Вернике

Алкоголизм
Неукротимая рвота (токсикоз беременности, передозировка сердечных гликозидов)
Нервная анорексия
Длительное голодание
Длительное несбалансированное парентеральное питание
Гемодиализ или перитонеальный диализ
Злокачественные новообразования
Диссеминированный туберкулез
Оперативные вмешательства на ЖКТ (в том числе при лечении ожирения)

Симптоматика развивается остро или подостро. Появляются апатия, сонливость, невнимательность, нарушение ориентации. Угнетение сознания может прогрессировать, но кома развивается нечасто. Как и при других метаболических энцефалопатиях, уровень бодрствования нередко колеблется. У некоторых больных возникают галлюцинации, возбуждение, спутанность, напоминающие алкогольный делирий.

Диагностика облегчается с появлением глазодвигательных нарушений – двоения, нистагма, ограничения подвижности глазных яблок (чаще по типу двустороннего поражения отводящих нервов), реже – паралича горизонтального или вертикального взора. Птоз и межъядерная офтальмоплегия встречаются крайне редко. Зрачковые реакции обычно сохранены. Атаксия проявляется главным образом при ходьбе (статококкомоторная атаксия), лишь у некоторых больных отмечаются значительные нарушения координации в конечностях, выявляемые при пальценосовой или коленно-пяточной пробах.

В тяжелых случаях отмечается туловищная атаксия с выраженным туловищным тремором. Иногда атаксия бывает легкой и выявляется лишь при тандемной ходьбе. У большинства больных обнаруживаются также признаки полиневропатии (прежде всего выпадение рефлексов на нижних конечностях), вегетативная дисфункция (гипотермия, ортостатическая гипотензия, нарушения ритма сердца).

Диагностика энцефалопатии Вернике определяется характерной клинической картиной и наличием реакции на тиамин. Дифференциальный диагноз проводят с интоксикациями, инфекциями (в том числе ботулизмом), стволовым инсультом, синдромом Миллера Фишера (см. III, *Гийена-Барре синдром*). МРТ выявляет симметричное увеличение интенсивности сигнала от перивентрикулярной зоны, медиального таламического ядра, дна третьего желудочка, периакведуктального серого вещества, ретикулярной формации среднего мозга, четверохолмия. Асимметричные изменения должны насторожить в отношении инфаркта или рассеянного склероза.

Лечение. При подозрении на энцефалопатию Вернике следует немедленно ввести в/м (в тяжелых случаях в/в) 3–4 мл 5% раствора тиамина, затем препарат вводят в/м в той же дозе еще в течение недели (в этот период абсорбция тиамина часто нарушена), после чего переходят на прием тиамина внутрь (100 мг 3 раза в сутки). Более эффективно назначение жирорастворимой формы В₁ – бенфотиамина (150 мг 2 раза в день), который лучше проникает в нервную ткань. У части больных отмечается непереносимость тиамина, которая проявляется угнетением сознания, снижением АД, тахикардией, нарушением дыхания, кожными высыпаниями, рвотой, эпигастральными болями и требует введения кортикостероидов. Риск этого осложнения меньше при в/м введении препарата и одновременном приеме поливитаминов. На фоне лечения офтальмоплегия уменьшается уже через несколько часов, тогда как нистагм, атаксия, психические нарушения регрессируют более медленно (в течение нескольких дней или недель) и часто не полностью. Летальный исход наблюдается в 20% и обычно связан с тяжелой вегетативной дисфункцией.

Профилактика ятрогенной энцефалопатии сводится к назначению тиамина всем больным с длительным нарушением питания или находящимся на гемодиализе.