

В.Л.Голубев, А.М.Вейн

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

РУКОВОДСТВО ДЛЯ ВРАЧЕЙ

4-е издание



Москва
«МЕДпресс-информ»
2012

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.

Внимательно изучайте сопроводительные инструкции изготовителя по применению лекарственных средств.

Голубев В.Л.

Г62 Неврологические синдромы: руководство для врачей / В.Л.Голубев, А.М.Вейн. — 4-е изд. — М.: МЕДпресс-информ, 2012. — 736 с.

ISBN 978-5-98322-846-7

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 978-5-98322-846-7

© Голубев В.Л., Вейн А.М., 2007

© 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	45
Гемипарез (гемиплегия)	45
Внезапно развившийся или очень быстро прогрессирующий гемипарез.....	46
Подострый или медленно развивающийся гемипарез	48
Генерализованная слабость.....	50
Генерализованная слабость с постепенным началом и медленным прогрессированием	50
Острая и быстро прогрессирующая генерализованная слабость.....	52
Интермиттирующая или рецидивирующая общая слабость	52
Мышечная слабость проксимальная.....	53
Нижний спастический паразет.....	58
Симметричная преимущественно дистальная слабость (спастический или вялый парез) нижних конечностей	67
Симметричная преимущественно проксимальная слабость в ногах.....	69
Односторонняя локальная слабость мышц ног.....	70
Глава 6 Мышечные контрактуры нейрогенные	72
Глава 7 Наклон туловища вперед	75
Перманентный и прогрессирующий наклон туловища вперед	76
Транзиторные эпизодические и повторяющиеся наклоны туловища вперед.....	77
Глава 8 Нарушения мышечного тонуса	80

Глава 9	Нарушения походки (дисбазия)	86
Глава 10	Свисающая кисть	100
Глава 11	Свисающая стопа	103
	Двусторонняя свисающая стопа	103
	Хроническая	103
	Острая	104
	Односторонняя свисающая стопа	105
	Свисающая стопа периферического происхождения	106
	Свисающая стопа центрального происхождения	108
Глава 12	Симметричная арефлексия	109
	Полинейропатия	109
	Комбинированная дегенерация спинного мозга (фуникулярный миелоз)	111
	Наследственная моторно-сенсорная нейропатия I и II типов (болезнь Шарко–Мари–Тута)	111
	Спиноцеребеллярная атаксия (дегенерация)	111
	Синдром Эйди	112
	Спинальная сухотка	112
	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	131
Часть II	БОЛЕВЫЕ СИНДРОМЫ	135
Глава 1	Боли в области плечевого пояса и проксимальных отделов руки ...	136
	Острое начало	136
	Постепенное начало	140
Глава 2	Боли в спине и ноге	143
	Боль в спине и ноге в зависимости от источников боли	144
	Боли вертеброгенной природы	145
	Боли невертеброгенной природы	148
	Миофасциальные болевые синдромы	152
	Психогенные боли	152
	Другие причины	153
	Болевые синдромы в спине и ноге в зависимости от их топографии	154
	Боли в спине (дорсалгия)	154
	Боли в ноге	154
Глава 3	Боли и парестезии в области языка (глоссалгия)	157
	Одностороннее поражение (повреждение язычного нерва)	157
	Двустороннее поражение	158
Глава 4	Головные боли	159
Глава 5	Лицевые боли	176
	Сосудистые	177
	Нейрогенные	178
	Смешанные (сосудисто-нейрогенные) боли	179
	Болевая офтальмоплегия Толосы–Ханта	180

	Болевые синдромы неясного генеза.....	180
	Соматогенные боли.....	181
	Психогенные лицевые боли.....	182
Глава 6	Миалгический синдром	184
	Диффузные (генерализованные) мышечные боли.....	185
	Местные (локализованные) боли.....	188
Глава 7	Нейрогенные абдоминалгии	189
	Вертебральные, вертеброгенные и миофасциальные болевые синдромы.....	189
	Неврологические заболевания.....	190
	Психогенные абдоминалгии.....	192
Часть III	ЭКСТРАПИРАМИДНЫЕ СИНДРОМЫ	193
Глава 1	Акинетико-ригидный синдром	194
Глава 2	Гиперкинетические синдромы	202
	Баллизм.....	202
	Дистония.....	203
	Миоклонус.....	207
	Физиологический миоклонус.....	210
	Эссенциальный миоклонус.....	211
	Эпилептический миоклонус.....	211
	Симптоматический миоклонус.....	215
	Психогенный миоклонус.....	222
	Тики.....	222
	Первичные (идиопатические) тики.....	222
	Вторичные тики (туреттизм).....	227
	Тремор.....	228
	Тремор покоя.....	230
	Постуральный тремор.....	231
	Интенционный тремор.....	232
	Рубральный тремор.....	232
	Психогенный (комплексный) тремор.....	232
	Хорея.....	233
	Первичные формы хорей.....	234
	Вторичные формы хорей.....	236
	Психогенная хорея.....	237
	Лицевые гиперкинезы.....	238
	Гиперкинезы органического происхождения.....	239
	Психогенные гиперкинезы в области лица.....	252
	Стереотипии (лицевые) при психических заболеваниях.....	253
	Патологический смех и плач.....	253
	Пароксизмальные дискинезии.....	254
	Пароксизмальная кинезиогенная дискинезия.....	254
	Пароксизмальная некинезиогенная дискинезия.....	255
	Пароксизмальная дискинезия, индуцированная физической нагрузкой.....	255
	Пароксизмальная гипногенная дискинезия.....	256
	Доброкачественный пароксизмальный тортиколлис у младенцев.....	256
	Пароксизмальные дискинезии в картине альтернирующей гемиплегии у детей.....	257
	Психогенные гиперкинезы пароксизмального характера.....	258

Глава 3	Синдром прогрессирующей миоклонус-эпилепсии.....	259
Глава 4	Сочетание пирамидного и экстрапирамидного синдромов.....	266
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.....	280
	Транзиторные нарушения зрения.....	282
Глава 2	Зрачковые нарушения.....	284
	Нарушение равенства зрачков – анизокория.....	284
	Нарушения размера зрачков:.....	286
	Двустороннее расширение зрачков (мидриаз).....	286
	Двустороннее патологическое сужение зрачков (миоз).....	338
	Односторонний патологически расширенный зрачок.....	287
	Односторонний патологически суженный зрачок.....	287
	«Доброкачественная центральная анизокория».....	287
	Нарушение формы и положения одного	
	или обоих зрачков.....	288
	Нарушение зрачковых реакций.....	288
	Особые формы зрачковых нарушений.....	288
	Зрачки Аргайла Робертсона.....	289
	Некоторые зрачковые феномены у больных в коме.....	289
Глава 3	Зрачковые нарушения и арефлексия.....	291
Глава 4	Глазодвигательные расстройства.....	293
	Нарушения движений глаз без двоения.....	293
	Нарушения движений глаз с двоением.....	297
	Поражение глазодвигательного (III) нерва (n. oculomotorius)....	302
	Поражение отводящего (VI) нерва (n. abducens).....	303
	Поражение блокового (IV) нерва (n. trochlearis).....	305
	Офтальмоплегия (офтальмопарез).....	307
	Острая офтальмоплегия (офтальмопарез).....	312
	Прогрессирующая наружная двусторонняя	
	офтальмоплегия.....	314
	Межъядерная офтальмоплегия.....	317
	Нарушения зрения.....	319
	Сопряженные (содружественные) параличи зрения.....	322
	Несопряженные (несопряженные) параличи зрения.....	324
	Синдромы спонтанных ритмических зоровых	
	расстройств.....	326
	Врожденная окулярная моторная апраксия.....	329
	Птоз.....	329
	Птоз как односторонний или двусторонний симптом.....	329
	Птоз как симптом поражения разных уровней нервной	
	системы и мышц.....	334
	Ретракция века и отставание века.....	335

Часть V	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ ОТДЕЛЬНЫХ МОЗГОВЫХ СИСТЕМ, СТРУКТУР ИЛИ УРОВНЕЙ НЕРВНОЙ СИСТЕМЫ («ТОПИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ»)	337
Глава 1	Синдром внутрочерепной гипертензии и синдромы вклинения	338
Глава 2	Неврологические синдромы поврежденных мозгового ствола и альтернирующие синдромы	344
	Синдромы повреждений продолговатого мозга	345
	Синдромы повреждений варолиева моста (понтинные синдромы)	348
	Синдром универсальной диссоциированной анестезии	350
	Синдромы повреждения мезэнцефалона	351
	Синдромы несосудистых поражений мозгового ствола	352
Глава 3	Менингеальный синдром	354
Глава 4	Миелопатия хроническая	358
Глава 5	Миопатический синдром	366
Глава 6	Мозжечковая атаксия	375
	Мозжечковая атаксия с острым началом	376
	Атаксия с подострым началом	378
	Хронически прогрессирующие мозжечковые атаксии (в течение нескольких месяцев или лет)	379
	Пароксизмальная (эпизодическая) атаксия	381
	Этиологическая классификация мозжечковой атаксии	383
	Атаксия мозжечковая (некоторые клинические маркеры заболеваний)	384
Глава 7	Синдромы локальных повреждений больших полушарий головного мозга	387
	Затылочная доля	390
	Височная доля	393
	Теменная доля	397
	Лобная доля	401
	Повреждения мозолистого тела (каллозальные синдромы)	406
Глава 8	Синдромы нарушений бульбарных функций	408
	Бульбарный синдром	408
	Псевдобульбарный синдром	413
Глава 9	Синдром поперечного поражения спинного мозга	417
Глава 10	Полинейропатии	423
	Некоторые важные клинические маркеры отдельных этиологических типов полинейропатий	424
	Классификация основных полинейропатических синдромов	428
Часть VI	СИНДРОМЫ ПОРАЖЕНИЯ НЕКОТОРЫХ ЧЕРЕПНЫХ НЕРВОВ	431
Глава 1	Множественные черепные нейропатии	432
	Двустороннее поражение черепных нервов	432
	Одностороннее множественное (сочетанное) поражение черепных нервов	434
Глава 2	Слабость мимических мышц	443
	Односторонняя слабость лицевой (мимической) мускулатуры	443
	Двусторонняя слабость мимических мышц	447

Часть VII	СИНДРОМЫ НАРУШЕНИЯ СОЗНАНИЯ, РЕЧИ И КОГНИТИВНЫЕ РАССТРОЙСТВА	451
Глава 1	Внезапная утрата речи.....	452
Глава 2	Гиперсомния.....	456
Глава 3	Деменция.....	460
Глава 4	Дизартрия.....	471
Глава 5	Мутизм.....	474
Глава 6	Нарушения сознания.....	478
	Внезапная потеря сознания.....	478
	Острое состояние спутанности.....	483
	Прогрессирующее помрачение сознания.....	488
Часть VIII	НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ ПРИ СОМАТИЧЕСКИХ ЗАБОЛЕВАНИЯХ, ИНФЕКЦИЯХ И ИНТОКСИКАЦИЯХ	495
Глава 1	Неврологические синдромы и осложнения при беременности.....	496
	Неврологические синдромы и осложнения, специфическим образом связанные с беременностью.....	497
	Обострение заболеваний, причина которых не связана с беременностью.....	499
	Заболевания, возникшие до беременности, но являющиеся фактором риска появления неврологических осложнений.....	501
Глава 2	Неврологические синдромы гипертиреоза.....	504
Глава 3	Гипоксическая энцефалопатия (постгипоксические неврологические синдромы).....	508
Глава 4	Неврологические синдромы гипопаратиреоза и псевдогипопаратиреоза.....	511
Глава 5	Неврологические синдромы гипотиреоза.....	513
Глава 6	Инсульт в молодом возрасте.....	517
Глава 7	Неврологические осложнения терапии кортикостероидами.....	522
Глава 8	Неврологические осложнения химиотерапии.....	524
Глава 9	Неврологические синдромы заболеваний надпочечников.....	527
	Мозговое вещество надпочечников.....	527
	Кора надпочечников.....	528
Глава 10	Неврологические проявления инсулиномы (гипогликемии).....	531
Глава 11	Неврологические синдромы системной красной волчанки.....	534
Глава 12	Общая анестезия.....	537
	Предоперационные осложнения.....	537
	Осложнения во время операции.....	538
	Послеоперационные осложнения.....	538
Глава 13	Отечный синдром.....	540
Глава 14	Паранеопластические синдромы.....	545
Глава 15	Сахарный диабет.....	551
Глава 16	Синдромы алкогольного поражения нервной системы.....	557
Глава 17	Синдромы нейросифилиса.....	563
Часть IX	НЕКОТОРЫЕ ПРЕХОДЯЩИЕ (ОБЫЧНО РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ) ИЛИ ПАРОКСИЗМАЛЬНЫЕ НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ РАССТРОЙСТВА	567
Глава 1	Внезапное падение (с потерей сознания или без нее).....	568
Глава 2	Головокружение.....	572

	Системное (вестибулярное) головокружение	574
	Несистемное головокружение в картине липотимического состояния	576
	Несистемные головокружения другого происхождения	577
	Головокружения психогенного характера	578
Глава 3	Крампи	581
Глава 4	Первый эпилептический припадок у взрослых	587
Глава 5	Приступы обездвиженности или «застывания»	592
Глава 6	Синдром беспокойных ног	597
Глава 7	Стартл-синдром	600
Глава 8	«Судорожный» приступ (или приступ насильственных движений)	603
Глава 9	Транзиторные расстройства (двигательные, чувствительные, сознания)	612
	Эпизоды насильственных движений	613
	Эпизоды преходящих парезов	617
	Эпизоды преходящих чувствительных нарушений	623
	Эпизоды потери (нарушения) сознания	624
Часть X	ВЕГЕТАТИВНЫЕ И ЭНДОКРИННЫЕ СИНДРОМЫ	631
Глава 1	Вегетативные кризы	632
Глава 2	Гипоталамический синдром	636
	Семиотика (основные клинические проявления) гипоталамо-гипофизарной дисфункции	636
	Клинические синдромы при повреждении различных областей гипоталамуса или гипофиза	637
	Парциальные гипоталамические синдромы	639
Глава 3	Синдром Горнера	649
Глава 4	Нейрогенная гипертермия	656
Глава 5	Нейрогенный мочевой пузырь	661
Глава 6	Синдром периферической вегетативной недостаточности	666
ПРИЛОЖЕНИЯ		671
<i>Таблицы</i>		
	1. Корешковая иннервация некоторых мышц	672
	2. Некоторые необычные (специфические по своим проявлениям) двигательные феномены	672
	3. Радиклопатия как причина слабости в мышцах конечности (локализация основных проявлений)	673
	4. Синдромы гиперактивности двигательных единиц	674
	5. Нейрогенные торакалгии	675
	6. Гипомимия	676
	7. Сочетание психогенных и органических гиперкинезов (характерные клинические особенности)	676
	8. Заболевания, протекающие с вовлечением сетчатки и центральной нервной системы	677
	9. Конвергентное косоглазие (эзотропия)	677
	10. Монокулярный нистагм	678
	11. Диагностические критерии ОВДП (синдрома Гийена—Барре)	679
	12. Диагностические критерии хронической воспалительной демиелинизирующей полинейропатии (ХВДП)	680

13. Ишемические таламические повреждения	681
14. Симметричная кальцификация базальных ганглиев	682
15. Основные туннельные синдромы	683
16. Сосудистые синдромы спинного мозга	684
17. Спонтанные внутримозговые кровоизлияния разной локализации	685
18. Церебральные атрофии	689
19. Афазия без гемипареза	690
20. Коматозное состояние	691
21. Шкала комы Глазго	692
22. Синдромы апраксии	692
23. Синдромы речевых нарушений	693
24. Синдромы психомоторной заторможенности	694
25. Антифосфолипидный синдром	695
26. Неврологические осложнения вирусного гепатита	696
27. Заболевания, которые клинически и по МРТ-картине могут быть похожими на рассеянный склероз	697
28. Неврологические осложнения инфекционного эндокардита	697
29. Классификация церебральных васкулитов	698
30. Неврологические осложнения мануальной терапии	699
31. Нейрокожные синдромы (факоматозы)	699
32. Нейролептические синдромы	701
33. Туберкулез нервной системы	701
34. Неврологические осложнения саркоидоза	702
35. Церебральный артериит	703
36. Парасомнии	703
37. Феномен Рейно	704
38. Диагностические критерии идиопатической формы феномена Рейно (болезни Рейно)	704
Алфавитный перечень синдромов	705
Список основной литературы	711
Предметный указатель	712

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 практическими врачами-неврологами и скоро потребует 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 неврологиче-

скую 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), таламический, 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 гипотони-

ческого синдромов. 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 Мыше**) 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 прилежащим 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* 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 нерва. Страдает функция сгибания пальцев и запястья, что приводит к грубому нарушению функции. 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 мышцы. 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 шейного корешка (C5–C6)** или **верхнего первичного ствола плечевого сплетения** проявляется **параличом Дюшенна–Эрба**. Боли и нарушения чувствительности наблюдаются в проксимальных отделах (надплечье, шея, лопатка 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 корешка** или **нижнего ствола плечевого сплетения** проявляется **параличом Дежерин-Клюмпке**. Развиваются парез и атрофии мышц, иннервируемых срединным и локтевым нервом, главным образом мышц кисти, за исключением тех, которые иннервируются лучевым нервом. Чувствительные нарушения также наблюдаются в дистальных отделах руки.

Необходимо исключать **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 атрофиями 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 *m. 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 Парсонейджа–Тернера; наследственная плексопатия. Плечевая плексопатия, по-види-

мому 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 каузальной болью в области плеча, груди и руки (чаще по ульнарному краю) с последующим присоединением чувствительных и двигательных проявлений. Характерны ограничение активных движений и атрофии мышц руки с выпадениями чувствительности и парестезиями.

10. **Боковой амиотрофический склероз** в дебюте заболевания проявляется односторонней амиотрофией. Если процесс начинается с дистальных отделов руки (самый частый вариант развития болезни), то его клиническим маркером является такое необычное сочетание симптомов, как односторонняя или асимметричная амиотрофия (чаще в области *тенара*) с гиперрефлексией. В далеко зашедших стадиях процесс становится симметричным

(См. главу 13 «Синдром БАС».)

11. **Комплексный регионарный болевой синдром I типа** (без поражения периферического нерва) и **II типа** (с поражением периферического нерва). Устаревшие названия: синдром «плечо—кисть», «рефлекторная симпатическая дистрофия». Синдром характеризуется главным образом типичным болевым синдромом, развивающимся после травмы или иммобилизации конечности (через несколько дней или недель) в виде плохо локализованной сверлящей, крайне неприятной боли с *гипералгией* и *аллодинией*, а также локальными вегетативно-трофическими нарушениями (отечность, вазомоторные и судомоторные расстройства) с остеопорозом подлежащей костной ткани. Возможны легкие атрофические изменения в коже и мышцах в пораженной области.

Диагностика осуществляется клинически; специальных диагностических тестов не существует.

12. **Опухоль спинного мозга**, особенно внутримозговая, при расположении в области переднего рога спинного мозга в качестве первого симптома может дать локальную гипотрофию в области мышц кисти с последующим присоединением и неуклонным нарастанием сегментарных паретических, гипотрофических и чувствительных расстройств, к которым присоединяются симптомы компрессии длинных проводников спинного мозга и ликворного пространства.

13. **Сирингомиелия** в дебюте заболевания может проявляться не только двусторонней гипотрофией (и болью), но иногда и односторонними симптомами в области кисти, которые по мере прогрессирования заболевания приобретают двусторонний характер с присоединением других типичных симптомов (гиперрефлексия на ногах, трофические и характерные чувствительные нарушения).

14. **Синдром гемипаркинсонизма-гемиатрофии** представляет собой редкое заболевание с необычными проявлениями в виде относительно рано начавшегося (34—44 года) гемипаркинсонизма, который сочетается часто с симптомами дистонии на той же стороне тела и «ге-

миатрофией тела», под которой понимают его асимметрию обычно в виде уменьшения размеров кисти и стопы, реже — туловища и лица на стороне неврологических симптомов. Асимметрия кистей и стоп обычно замечается с детства и не оказывает влияния на двигательную активность больного. При КТ или МРТ головного мозга примерно в половине случаев выявляется расширение бокового желудочка и корковых борозд полушарий мозга на стороне, противоположной гемипаркинсонизму (реже атрофический процесс в мозге выявляется с двух сторон). Причиной синдрома считают гипоксически-ишемическое перинатальное повреждение головного мозга. Эффект леводопы отмечается лишь у некоторых пациентов.

II. Двусторонняя

1. **Болезнь моторного нейрона (БАС)** на стадии развернутых клинических проявлений характеризуется двусторонней атрофией с гиперрефлексией, другими клиническими знаками поражения мотонейронов спинного мозга (парезы, фасцикуляции) и (или) ствола головного мозга и кортикоспинальных и кортикобульбарных трактов, прогрессирующим течением, а также характерной ЭМГ-картиной, в том числе в клинически сохранных мышцах.

2. **Прогрессирующая спинальная амиотрофия** на всех этапах болезни характеризуется симметричной амиотрофией, отсутствием симптомов вовлечения пирамидных трактов и других мозговых систем при наличии ЭМГ-знаков поражения мотонейронов передних рогов спинного мозга (моторная нейропатия) и относительно благоприятном течении. Большинство форм прогрессирующей спинальной амиотрофии (ПСА) поражает преимущественно ноги, но существует редкий вариант (тип V дистальных ПСА) с преимущественным поражением верхних конечностей («кисть Арана—Дюшенна»).

3. **Наследственная дистальная миопатия** имеет похожие клинические проявления, но без клинических и ЭМГ-проявлений вовлечения передних рогов спинного мозга. Обычно выявляется соответствующий семейный анамнез. На ЭМГ и при биопсии мышц указания на мышечный уровень поражения.

4. **Плексопатия** (редко) плечевая может быть двусторонней и тотальной при некоторых травматических воздействиях (костыльная травма и др.), добавочном ребре. Возможна картина двустороннего вялого пареза с ограничением активных движений, *диффузными атрофиями*, в том числе в области кистей, и двусторонними чувствительными нарушениями.

При синдроме *верхней апертуры* описан синдром «опущенных плечей» (чаще у женщин с характерной конституцией).

5. **Полинейропатия** с преимущественным поражением верхних конечностей характерна для интоксикации свинцом, акриламидом, при контакте кожи с ртутью, гипогликемии, порфирии (руки поражаются в первую очередь и преимущественно в проксимальных отделах).

6. **Сирингомиелия** в области шейного утолщения спинного мозга, если она преимущественно переднероговая, проявляется двусторон-

ней атрофией мышц кисти и другими симптомами вялого пареза в руках, диссоциированными нарушениями чувствительности по сегментарному типу и, как правило, пирамидной недостаточностью на ногах. МРТ подтверждает диагноз.

7. **Синдром запястного канала** нередко может наблюдаться с двух сторон (профессиональная травматизация, эндокринопатии). В таком случае атрофия в зоне иннервации срединного нерва будет двусторонней, чаще — асимметричной. В этих случаях необходимо проводить дифференциальный диагноз с полинейропатией.

8. **Травма спинного мозга** на этапе остаточных явлений может проявляться картиной полного или частичного повреждения (перерыва) спинного мозга с образованием полостей, рубцов, атрофии и сращений с самой разнообразной симптоматикой, включая атрофии, вялые и центральные параличи, чувствительные и тазовые нарушения. Данные анамнеза обычно не дают повода для диагностических сомнений.

9. **Опухоль спинного мозга.** Интрамедуллярные первичные или метастатические опухоли, поражающие передние рога спинного мозга (вентрально расположенные), вызывают атрофические параличи наряду с симптомами компрессии боковых столбов спинного мозга с проводниковыми чувствительными и двигательными симптомами. Прогрессирующие сегментарные и проводниковые расстройства с нарушением функций тазовых органов, а также данные КТ или МРТ помогают поставить правильный диагноз.

Дифференциальный диагноз в таких случаях часто проводят прежде всего с сирингомиелией.

NB: К довольно редким синдромам относится врожденная *изолированная гипоплазия тенара*, которая в большинстве случаев носит односторонний характер, но описаны и двусторонние случаи. Иногда она сопровождается аномалиями развития костей большого пальца. Большинство описанных наблюдений имели спорадический характер.

Диагностические исследования при атрофии мышц кисти

Общий и биохимический анализ крови; анализ мочи; активность мышечных ферментов (в основном КФК) в сыворотке крови; креатин и креатинин в моче; ЭМГ; скорость проведения возбуждения по нервам; биопсия мышцы; рентгенография грудной клетки и шейного отдела позвоночника; КТ или МРТ головного мозга и шейногрудного отдела позвоночника.

Глава 2

НЕЙРОГЕННАЯ ДИСФАГИЯ

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 рефлекторный 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 рефлекторных 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 бы за вдохом, предотвращая аспирацию. Рефлекторное 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 системы (псевдо-псевдобульбарный паралич), в том числе прогрессирующий супрануклеарный паралич, болезнь Паркинсона, множественная системная атрофия, болезнь Пика, болезнь Крейтцфельдта—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), 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 palpebre, 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, сохранными сухожильными рефлексами, 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 ранним симптомом и иногда предшествуют развитию анемии. Выявляется гипохромная анемия и низкий цветной показатель.

II. НЕВРАЛЬНЫЙ УРОВЕНЬ

A. 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 пары). 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 нервов) 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 как двусторонний процесс. Она характеризуется острым началом с появлением головной или лицевой боли, чаще в периорбитальной 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 в 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 и 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

Односторонние повреждения. 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

**Голубев Валерий Леонидович,
Вейн Александр Моисеевич**

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЕ СИНДРОМЫ

Руководство для врачей

Главный редактор: *В.Ю.Кульбакин*

Ответственный редактор: *Н.Ю.Соколова*

Редактор: *М.Н.Ланцман*

Корректор: *Е.В.Мышева*

Компьютерный набор и верстка: *Д.В.Давыдов, А.Ю.Кишканов*

ISBN 978-5-98322-846-7



Лицензия ИД № 04317 от 20.04.01 г.

Подписано в печать 25.10.11. Формат 84×108/32
Бумага офсетная. Печать офсетная. Усл. печ. л. 38,64
Гарнитура Таймс. Тираж 1000 экз. Заказ №М-400

Издательство «МЕДпресс-информ»
119992, Москва, Комсомольский пр-т, д. 42, стр. 3
E-mail: office@med-press.ru
www.med-press.ru

Отпечатано в полном соответствии с качеством предоставленного
электронного оригинал-макета
в типографии ОАО «ТАТМЕДИА» «ПИК «Идел-Пресс».
420066, г. Казань, ул. Декабристов, д. 2
E-mail: idelpress@mail.ru