


СПРАВОЧНИК ВРАЧА-НЕВРОЛОГА

*Под редакцией академика РАМН и РАН,
профессора А.А.Скоромца*

3-е издание, переработанное и дополненное

 Москва
«МЕДпресс-информ»
2019

УДК 616.8 (031)

ББК 56.12я92

С74

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.

Рецензенты:

Е.И.Гусев – академик РАН, профессор, зав. кафедрой нервных болезней и нейрохирургии Российского национального исследовательского медицинского университета им. Н.И.Пирогова;

М.М.Одинак – чл.-корр. РАН, профессор, зав. кафедрой нервных болезней Военно-медицинской академии им. С.М.Кирова.

Справочник врача-невролога / под ред. акад. РАМН и РАН, проф. А.А.Скоромца. – 3-е изд., перераб. и доп. – Москва : МЕДпресс-информ, 2019. – 736 с.

ISBN 978-5-00030-664-2

В справочнике, подготовленном ведущими клиницистами-неврологами Санкт-Петербурга, освещены основные заболевания нервной системы, с которыми встречаются в своей работе врачи-неврологи, нейрохирурги, интернисты и др. Во все разделы введены современные данные по этиологии, патогенезу, дифференциальной диагностике и лечебной тактике при сосудистых, инфекционных, травматических, наследственно-дегенеративных и других заболеваниях нервной системы. Приведены сведения о медико-генетическом консультировании. Изложены возможности современных методов дополнительного исследования для визуализации изменений структур нервной системы и мышц, их электрогенеза и биохимического состава.

Справочник предназначен для неврологов, нейрохирургов, врачей общей практики и др.

УДК 616.8 (031)

ББК 56.12я92

ISBN 978-5-00030-664-2

© Оформление, оригинал-макет. Издательство
«МЕДпресс-информ», 2008, 2019

СОДЕРЖАНИЕ

Авторский коллектив	3
Сокращения	14
Предисловие	16
А	
Абеталипопротеинемия	17
Абсансы	18
Абсцесс головного мозга	19
Авидность антител	21
Агнозия	23
Аграфия	24
Адипозогенитальная дистрофия	25
Акалькулия	26
Акинетический мутизм	26
Акромегалия	26
Акропарестезии	28
Алалия	30
Александера болезнь	30
Алексия	31
Альтернирующие синдромы	31
Альцгеймера болезнь	35
Амавротические идиотии	37
Амиотрофия невральная Шарко–Мари–Тута	39
Амнезия	41
Амнестический корсаковский синдром	43
Анатрия	44
Ангioneвроты	44
Аневризма сосудов головного мозга	45
Анизокория	47
Антифосфолипидный синдром	48
Апоптоз	49
Апраксия	51
Арахноидит	52
Аргайла Робертсона синдром	54
Арнольда–Киари аномалия	54
Артериальная гипертензия	55

Артериальная гипотензия	61
Артериального толчка симптом	62
Артерии головного мозга, симптомы выключения	63
Артерии спинного мозга, симптомы выключения	63
Артериит височный	63
Астазия-абазия	66
Астереогноз	67
Атаксия	67
Атаксия наследственная, обусловленная дефицитом витамина E	69
Атаксия семейная Фридрейха	69
Атаксия-телеангиэктазия Луи-Бар	71
Атетоз	72
Атетоз двойной	73
Атрофия мультисистемная	73
Аурикулотемпоральный синдром Фрей	74
Аутосомно-доминантные спиноцеребеллярные атаксии	74
Аутоагнозия	78
Афазия	78
Афония	81
Ахондроплазия	82
Ацерулоплазминемия	82
Б	
Базиллярная импрессия	82
Балинта синдром	83
Бернара–Хорнера синдром	83
«Беспокойных ног» синдром	84
Беттолепсия	85
Бехтерева болезнь	87
Бешенство	88
Блефароспазм	93
Боковой амиотрофический склероз	93
Боль	97
Боль в нижней части спины	98
Ботулизм	99
Броун-Секара синдром	105
Булимия	105
Бульбарный паралич	106
В	
Вегетативно-сосудистая дистония	107
Венозная система головного мозга	109
Венозного толчка симптом	111
Венозные инсульты	112
Верднига–Гофмана болезнь	113

Височный артериит	113
Внутричерепная гипертензия	113
Г	
Галлервордена–Шпатца болезнь	118
Гематомиелия	119
Гематорахис	120
Гемиатрофия лица прогрессирующая идиопатическая	121
Гемибаллизм	122
Гемиспазм лицевой	122
Гентингтона болезнь	123
Гепатолентикулярная дегенерация	123
Гепатоцеребральный синдром	125
Герпетический энцефалит	125
Герстманна синдром	128
Гертвига–Мажанди синдром	128
Гидроцефалия	128
Гийена–Барре(–Штроля) синдром	130
Гиперкинезы	131
Гипертензия артериальная	156
Гипоталамический синдром	156
Гипотензия артериальная	156
Глоссалгия	156
Глютеновая энтеропатия	158
Головная боль	163
Головокружение	178
Горметония	187
Грибковые менингиты и менингоэнцефалиты	188
Гунна Маркуса синдром	189
Д	
Дауна болезнь	190
Дежерина–Русси синдром	191
Дежерин–Клюмпке паралич	192
Деменция	192
Денди–Уокера синдром	206
Дерматомиозит	207
Детская спинальная мышечная атрофия	210
Детский церебральный паралич	211
Децеребрационная ригидность	217
Диссеминированное внутрисосудистое свертывание	218
Диссеминированный энцефаломиелит острый	220
Дистония	226
Дисцит	226

З

Задний шейный симпатический синдром	226
«Запертого человека» синдром	227
Запястного канала синдром	228

И

Икота	230
Иксодовые клещевые боррелиозы	232
Имуноферментный анализ	243
Импотенция	245
Инструментальные методы исследования	245
Инсульт спинальный	255
Инсульт церебральный	266
Интерстициальная гипертрофическая нейропатия Дежерина–Сотта	292
Ишиас	292

К

Кандидоз центральной нервной системы	294
Карпального канала синдром	294
Каузалгия	294
Кахексия Симмондса	295
Квинке отек	296
Кластерная головная боль	296
Кленового сиропа болезнь	297
Клещевой боррелиоз	297
Клещевой энцефалит	297
Когнитивные функции	304
Кома	305
Костена синдром	308
Крампи	308
Краниовертебральные аномалии	310
Краниосакральная техника	312
Краснушный энцефалит	313
Крейтцфельда–Якоба болезнь	315
Кугельберга–Веландер болезнь	318

Л

Лейкодистрофии	319
Лепра	320
Липидозы	322
Лицевая боль	324
Лицевой параспазм	327
Лоренса–Муна–Бидля синдром	328
Люмбаго	328

Люмбальная пункция и исследование цереброспинальной жидкости	329
М	
Мак-Ардла болезнь	334
Мануальная медицина	335
Маринеску–Шегрена синдром	338
Маркуса Гунна синдром	338
Мелькерссона–Розенталя синдром	338
Менингеальный канцероматоз	338
Менингизм	339
Менингит	339
Менингоэнцефалит двухволновый вирусный	347
Меньера болезнь	348
Метастазы в головной мозг	349
Метастазы в спинной мозг	350
Метод полимеразной цепной реакции	351
Миастенические синдромы	352
Миастения	353
Миатония Оппенгейма	355
Мигрень	356
Миелит	356
Миллса синдром	357
Миоклонально-почечный синдром	358
Миоклония	358
Миоклонус-эпилепсия	359
Миопатии	360
Миопатические синдромы	362
Миоплегические синдромы	365
Миоплегия пароксизмальная	366
Миотония	368
Миофасциальный релиз	372
Мозжечковая миоклоническая диссинергия Ханта	372
Мочеиспускания нарушения нейрогенные	373
Мутизм	377
Мышечная атрофия спинальная	378
Н	
Нарколепсия	382
Неврозы	384
Неврологические осложнения при употреблении наркотиков	393
Нейролюпус	395
Нейропатии	397
Нейроревматизм	402
Нейросаркоидоз	404

Нейросенсорная тугоухость	405
Нейросифилис	407
НейроСПИД	412
Нейрофиброматоз	416
Нейрохламидиоз	417
Неотложная терапия в неврологии	419
Несахарный диабет	426
Нимана–Пика болезнь	426
Нодозный полиартериит	427

О

Обморок (синкопальное состояние)	428
Одностороннего поражения черепных нервов синдромы	432
Оливопонтоцереbellарная дегенерация	433
Опухоли головного мозга	434
Опухоли позвоночника	438
Опухоли спинного мозга	439
Осложнения нейроинфекций	441
Остеохондроз межпозвонковых дисков	447
Острый диссеминированный энцефаломиелит	449
Отек головного мозга	449
Офтальмо-гемиплегический синдром	450
Офтальмоплегия	451

П

Паллидарная дегенерация	451
Параличи и парезы	452
Паранеопластические синдромы	453
Параплегия спастическая семейная	457
Паркинсона болезнь	458
Паркинсонизм	464
Передней лестничной мышцы синдром	468
Периодической спячки синдром	468
Пиквикский синдром	469
Писчий спазм	470
Платибазия	471
Плекситы и плексалгии	471
Плечекистевой синдром Стейнброекера	473
Подвывих в атлантаксиальном суставе	473
Подострый склерозирующий панэнцефалит	474
Полидипсия	476
Полимиозит	477
Полинейропатия критических состояний	479
Полиомиелит острый эпидемический	483

Полирадикулоневрит идиопатический рецидивирующий прогрессирующий	491
Полирадикулонейропатия	491
Половая функция и ее расстройства	494
Понтинный миелолиз центральный	498
Поражение нервной системы вирусом varicella-zoster	499
Поражение нервной системы при болезнях легких	503
Поражение нервной системы при заболеваниях сердца и сосудов ..	504
Поражение нервной системы при некоторых острых инфекциях ..	509
Поражения нервной системы при болезнях крови и кроветворных органов	517
Поражения нервной системы при заболеваниях печени	520
Поражения нервной системы при заболеваниях почек	522
Поражения нервной системы при заболеваниях эндокринных желез	525
Поражения нервной системы при интоксикации алкоголем	542
Поражения нервной системы при интоксикации тяжелыми металлами и промышленными ядами	550
Поражения нервной системы при сахарном диабете	557
Порфирии	568
Поствакцинальные осложнения неврологические	570
Постпункционный синдром	573
Прионовые болезни человека	573
Прогрессирующие мышечные дистрофии	579
Псевдобульбарный паралич	583
«Пустого» турецкого седла синдром	584
Р	
Рассеянный склероз	585
Реабилитация после нейроинфекций	590
Ревматическая полимиалгия	594
Ревматическое поражение нервной системы	596
Рейно болезнь	598
Рефсума болезнь	599
Ригидного человека синдром	600
Россолимо–Мелькерссона–Розенталя синдром	600
Русси–Леви синдром	601
С	
Сacroилеит	601
Сахарный диабет	601
Сверхвысокочастотные поражения центральной нервной системы	603
Сдавление спинного мозга	604
Серозные менингиты	605
Симпаталгии лицевые	608

Симпатоганглионит	610
Синкинезии	611
Синкопальное состояние	612
Сирингомиелия	612
Склеродермия системная	614
Слепота	617
Сна нарушение	619
Сознание и его нарушения	620
Солярит	621
Сомнамбулизм	622
Спастическая кривошея	622
Спонгиозная дегенерация белого вещества	624
Стерджа–Вебера–Краббе синдром	624
Стила–Ричардсона–Ольшевского синдром	626
Столбняк	626
Судороги	630
Сурдомутизм	633
Схемы тела нарушения	634
Т	
Такаясу болезнь	635
Таламический синдром	635
Тепловой удар	636
Терморегуляции расстройства	637
Тетания	639
Токсоплазмоз	640
Торсионная дистония	642
Торулез	643
Травматическая энцефалопатия	645
Травмы периферической нервной системы	649
Травмы спинного мозга и позвоночника	651
Транзиторная глобальная амнезия	654
Транзиторная ишемическая атака	654
Тремор	656
Туберкулезный менингит	656
Туберозный склероз	659
У	
Уродства и дефекты развития головного мозга и черепа, спинного мозга и позвоночника	660
Ф	
Факоматозы	666
Фантомный синдром	666
Фогта–Коянаги–Харады болезнь	667

Х

Хартнупа болезнь	668
Хорея Гентингтона	669

Ц

Цереброспинальная жидкость	669
Цистицеркоз	672
Цитомегаловирусный энцефалит	674

Ч

Черепно-мозговая травма	676
Четверохолмный синдром	682
Чувствительность и ее расстройства	682

Ш

Шегрена–Ларссона синдром	685
Шегрена синдром	686
Шистосомозы	688
Шум в ушах	689

Э

Эйди синдром	689
Эклампсия	690
Электронеуромиография у детей	691
Электротравма нервной системы	696
Энурез	697
Энцефалит	697
Энцефалит (лейкоэнцефалит) подострый склерозирующий Ван-Богарта	705
Энцефалит Экономо	706
Энцефалическая реакция	708
Энцефалопатии	709
Эпидурит острый гнойный спинальный	711
Эпилепсия	712
Эпилепсия кожевниковская	719
Эритромелалгия	719
Эссенциальный тремор	720
Эхинококкоз нервной системы	720

Я

Японский энцефалит	726
Яремного отверстия синдром	729

ПРЕДИСЛОВИЕ

Первый выпуск «Краткого справочника врача-невролога» был составлен в честь смены веков, миллениума и подготовлен коллективом многочисленных питерских неврологов – докторами медицинских наук, профессорами, доцентами, кандидатами медицинских наук, ассистентами, работающими в вузах Санкт-Петербурга, старшими и младшими научными работниками научно-исследовательских институтов и лабораторий города, опытными врачами-неврологами первой и высшей категории, заведующими неврологическими отделениями стационаров и поликлиник лечебно-профилактических учреждений Санкт-Петербурга и соискателями научных степеней (аспиранты, докторанты, стажеры-исследователи), был выпущен в свет в 1999 г. и переиздавался издательством «СОТИС» (Санкт-Петербург) в 2002 г. В 2008 г. справочник был основательно переработан и расширен, выпущен издательством «МЕДпресс-информ» (Москва). Настоящее издание также существенно переработано, исправлено и дополнено с учетом новых данных нейронаук XXI века.

Авторы с благодарностью приняли и учли все ценные замечания читателей этого справочника. По их просьбе дополнены разделы лечения наиболее часто встречающихся в клинической практике заболеваний нервной системы.

Титульный редактор,
главный невролог Санкт-Петербурга,
академик РАМН и РАН
А.А. Скоромец
Март 2014 г.

A

АБЕТАЛИПОПРОТЕИНЕМИЯ (синдром Бассена–Корнцвейга).

В 1950-е годы Бассен и Корнцвейг впервые описали связь прогрессирующего атактического синдрома с жировой мальабсорбцией, атипичной пигментной дистрофией сетчатки и акантоцитозом с недостаточностью сывороточных β -липопротеинов у двух детей, родители которых состояли в близком родстве друг с другом. Абетаалипопротеинемия – это редкое аутосомно-рецессивное состояние, характеризующееся нарушением сборки и выработки аполипопротеин-В-содержащих липопротеинов, которые, в свою очередь, необходимы для секреции плазменных липопротеинов, содержащих аполипопротеин В. Вследствие этого в плазме сильно понижается концентрация холестерина, триглицеридов и жирорастворимых витаминов, особенно витамина Е. Этот дефицит и вызывает клинические проявления периферической нейропатии, пигментной дистрофии сетчатки и мозжечковой дегенерации. Это состояние вызвано мутациями в гене, отвечающем за выработку белка, транспортирующего микросомальные триглицериды (МТР), а именно в регионе 4q22–24. Этот белок необходим для сборки липопротеинов, содержащих аполипопротеин В. Связанное с этим состояние – гипобетаалипопротеинемия – наследуется по аутосомно-доминантному типу, в некоторых случаях вместе с дефектом в гене, кодирующем выработку аполипопротеина В, и в гомозиготном состоянии может быть неотличим от абетаалипопротеинемии.

Клинические особенности

- Мальабсорбция, стеаторея с замедленным ростом у детей.
- Дегенерация сетчатки: обычно дебютирует в возрасте до 10 лет, с поражением сначала функции сумеречного зрения (никталопия, гемералопия) и впоследствии прогрессирующей пигментной дистрофией сетчатки. При этом может быть выражен авитаминоз А. Однако визуально повреждение редко бывает сильным.
- Периферическая нейропатия: сенсомоторная нейропатия с арефлексией часто является дебютным признаком и обычно возникает в возрасте от 10 до 30 лет. Авитаминоз Е также может быть ярко выражен.
- Вестибуло-атактический синдром с дизартрией, нистагмом и невозможностью ровно держать голову.
- Потеря чувствительности на уровне задних канатиков и патологические стопные знаки.
- Офтальмоплегия на поздних стадиях.
- Скелетные деформации – патологически высокий свод стопы (*pes cavus*), сколиозы, которые могут быть вторичны по отношению к периферической нейропатии.

- Субдуральные, ретроперитонеальные кровоизлияния: избыточная кровопотеря во время оперативных вмешательств (может быть выраженный авитаминоз К).
- На поздних стадиях заболевания в некоторых случаях была обнаружена кардиомегалия.

При исследовании крови выявляется низкая СОЭ, часто умеренная гемолитическая анемия. При микроскопии может быть выявлен акантоцитоз (проба должна быть свежей, чтобы избежать ложнонегативных результатов), который обычно наблюдается более чем у 50% эритроцитов. Низкий уровень аполипопротеина В (может быть выявлен при иммуноэлектрофорезе) с очень низкими уровнями хиломикронов, липопротеинов низкой, очень низкой и высокой плотности. Содержание холестерина и триглицеридов в плазме также очень низкое (1–2 и 0–1 ммоль/л соответственно). Концентрации жирорастворимых витаминов, особенно витамина Е, также низки. При использовании методов нейровизуализации (КТ/МРТ) патологии обычно не выявляется. Ликвор также в норме. Нейрофизиологические методы исследования (ЭМГ, ЭНМГ) выявляют сенсомоторную нейропатию (аксональную, демиелинизирующую или смешанную). При исследовании соматосенсорных вызванных потенциалов может быть обнаружено нарушение функции задних канатиков. Вызванные зрительные потенциалы могут согласоваться с нейропатией зрительного нерва, а данные электроретинографии – с дегенерацией сетчатки.

Может возникнуть необходимость в тестах на мальабсорбцию: биопсия тощей кишки обычно не выявляет патологии, но кишечные клетки, продуцирующие слизь, вакуолизированы вследствие наличия капелек жира, накапливающихся внутри них из-за того, что не могут быть транспортированы хиломикронами.

Дифференциальная диагностика проводится:

- с атаксией Фридрейха;
- авитаминозом Е, вторичным по отношению к другим синдромам мальабсорбции (например, целиакии или муковисцидозу).

Лечение и прогноз. Лечение синдрома мальабсорбции достигается путем ограничения перорального приема жиров (диета с низким содержанием жиров и триглицеридов со средними размерами цепей). Многие неврологические осложнения могут быть предотвращены путем перорального приема витамина Е (1–10 г/сут.). Необходимо восполнение запаса других жирорастворимых витаминов (А, D, К). Пациенты без лечения ко времени достижения подросткового возраста уже не могут стоять, самостоятельно передвигаться и редко доживают до 40 лет.

АБСАНСЫ (малые эпилептические – petit mal) – один из вариантов эпилептических приступов, состоящих из внезапного кратковременного выключения сознания, которое продолжается несколько секунд и сопровождается застыванием, легкими клоническими или тоническими судорогами

либо атоническим состоянием мышц, автоматизмами, вегетативными проявлениями.

Типичный абсанс продолжается 5–20 с и может сопровождаться легкими клоническими подергиваниями, особенно в мимической мускулатуре, изменением мышечного тонуса, иногда короткими автоматизмами, вегетативными проявлениями, но не падением больного. На ЭЭГ выявляются характерные пик-волновые разряды с частотой 3–4 Гц. Заканчивается приступ столь же внезапно, как и начинается. После него не возникает постпароксизмальной спутанности. Абсанс может остаться незамеченным как окружающими, так и самим больным. Типичные абсансы обычно служат проявлениями идиопатической генерализованной эпилепсии и возникают главным образом в детском и подростковом возрасте (4–12 лет).

Атипичные (сложные) абсансы, как правило, более продолжительны и сопровождаются более выраженными колебаниями мышечного тонуса. Выделяют атонические, акинетические и миоклонические абсансы. Во время приступа возможно падение или непроизвольное мочеиспускание.

Для атипичных абсансов свойственны неполное выключение сознания, более постепенное начало и окончание приступа, гетерогенные изменения на ЭЭГ (медленная пик-волновая активность частотой менее 2,5 Гц/с или более быстрая, но не столь регулярная, как активность при типичных абсансах). Атипичные абсансы могут возникать в любом возрасте, но чаще наблюдаются у детей. Обычно они бывают проявлением симптоматической эпилепсии, возникающей на фоне тяжелого органического поражения мозга, и сочетаются с приступами иного типа, задержкой развития и другими неврологическими нарушениями.

Абсансы иногда трудно отличить от сложных парциальных припадков, которые также сопровождаются автоматизмами. По сравнению с абсансами сложные парциальные эпилептические приступы более продолжительны, могут начинаться с ауры, а заканчиваться постпароксизмальной спутанностью или сонливостью. С другой стороны, абсансы, как правило, не возникают у взрослых, никогда не сопровождаются галлюцинациями, генерализованными судорогами или речевой продукцией. Автоматизмы при абсансах обычно менее сложны, чем при сложных парциальных припадках, и проявляются облизыванием губ, жеванием, перебиранием пальцев, реже – глотанием, зевотой, гримасничаньем, потиранием рук, шарканьем ногами. Абсансы практически никогда не сочетаются со сложными парциальными припадками.

АБСЦЕСС ГОЛОВНОГО МОЗГА – очаговое скопление гноя в веществе головного мозга, окруженное пиогенной капсулой. В большинстве случаев абсцесс головного мозга встречается при хронических инфекционных поражениях среднего уха, придаточных пазух носа, ячеек сосцевидного отростка.

Патогенез. Инфекция распространяется или непосредственно через костные образования и твердую мозговую оболочку, или ретроградно по эмиссарным венам. Также абсцесс может формироваться вследствие осложненного течения бактериального менингита. Гематогенный путь развития абсцесса головного мозга встречается у 1/4 больных с этой патологией, особенно когда источником являются плевропульмональные заболевания (бронхоэктазы, абсцессы легких, эмпиема и др.). Для гематогенного абсцесса головного мозга характерны локализация в бассейне средней мозговой артерии, плохое образование капсулы, множественность и высокий уровень летальности. В редких случаях абсцесс может развиваться в результате попадания инфекционного агента после оперативных вмешательств или проникающих ранений. Формирование абсцесса головного мозга происходит поэтапно. В первые 3 суток развивается гнойно-некротический процесс – церебрит вследствие флебита вен коры мозга, приводящего к венозному инфаркту мозга. На данном этапе процесс обратим. При адекватно подобранной и интенсивной антибактериальной терапии можно добиться его разрешения. С 5-х по 10-е сутки воспалительный процесс прогрессирует, центральная часть очага нагнаивается и некротизируется. Вокруг полости, заполненной гноем, формируется тонкостенная капсула. В дальнейшем капсула уплотняется, на это уходит 2–3 нед. После 14-го дня формируется плотная коллагеновая капсула с некротизированным центром. Предрасполагающими факторами развития абсцесса мозга являются:

- хронические легочные инфекции (абсцессы, бронхоэктазы и эмпиема);
- остеомиелиты, желудочно-кишечные инфекции и инфекционные процессы в малом тазу;
- врожденные пороки сердца, бактериальные эндокардиты, наследственная геморрагическая телеангиэктазия и др.

Клиническая картина абсцесса неспецифична, зависит от вирулентности возбудителя, реактивности организма, локализации абсцесса. Выделяют 4 стадии развития абсцессов головного мозга:

- 1) начальная;
- 2) скрытая, или латентная;
- 3) стадия клинических проявлений;
- 4) терминальная стадия.

Начало заболевания характеризуется прогрессирующим ухудшением состояния пациента, выраженностью интоксикационного синдрома, симптомами внутричерепной гипертензии и менингеальными проявлениями. Возобновляется лихорадка и интоксикация, нарастает ВЧД, появляется очаговая неврологическая симптоматика, эпилептиформные приступы на фоне длительной лихорадки, застой на глазном дне, в ЦСЖ нарастает белково-клеточная диссоциация. В крови определяется высокий лейкоцитоз, повышение СОЭ. Этот период длится от нескольких часов до нескольких суток. В латентную стадию состояние больного улучшается, исчезают жалобы. Это происходит за счет активации приспособительно-компенсаторных

торов – мемантин; нейрометаболики; нейропротекторы – Кортиксин, пирацетам. При возрастных когнитивных нарушениях назначают агонисты дофаминовых рецепторов – пирибедил (Проноран), при более выраженной дисфункции – галантамин (Реминил).

АМНЕСТИЧЕСКИЙ КОРСАКОВСКИЙ СИНДРОМ – психопатологический симптомокомплекс, в котором ведущее место занимают расстройства памяти на текущие события. В наиболее полном виде изложен в докторской диссертации русского невропатолога С.С.Корсакова «Об алкогольном параличе» в 1887 г. Необходимым условием развития этого синдрома является действие фактора экзогенно-органического поражения нервной системы и наличие обменных нарушений, вызванных в первую очередь дефицитом тиамина.

Синдром может быть преходящим при алкогольной энцефалопатии, отравлении угарным газом, острым нарушении мозгового кровообращения (транзиторная глобальная ишемия), ЧМТ. Необратимые расстройства возникают при опухоли головного мозга, последствиях инсульта. Патоморфологически находят изменения в диэнцефальной области.

Синдром представлен следующими основными группами расстройств:

- когнитивные нарушения – расстройства памяти, внимания и ассоциативных процессов;
- аффективные нарушения;
- неврастенические проявления – быстрая истощаемость, апатия;
- бредовые идеи;
- неврологические проявления (характер и выраженность зависят от этиологии и локализации процесса).

Расстройства памяти проявляются прежде всего фиксационной амнезией (отсутствием памяти на текущие события), что может приводить к дезориентировке больного во времени, окружающей обстановке, к его социальной и бытовой дезадаптации, а также ретроградной и антероградной амнезией. Часто возникают конфабуляции, особенно на ранних стадиях психоза и во время выздоровления, псевдореминисценции. Когнитивные нарушения у женщин носят более грубый характер.

Лечение зависит от этиологии заболевания. Для улучшения мнестических процессов используют ноотропные средства: пирацетам (Ноотропил, Луцетам) в дозах до 3,6–4,2 г/сут.; пиритинол (Энцефабол) в драже по 0,1 г 3 раза в сутки; Кортиксин по 10 мг внутримышечно 10–20 инъекций на курс; холина альфосцерат по 1 г внутривенно капельно 10–15 инфузий на курс, затем по 400 мг 2 раза в сутки до 6 мес. Необходимо введение витамина В₁ – 50 мг внутривенно, затем внутрь (Мильгамма) до 2–3 мес. Имеется наблюдение выраженного обратного развития мнестических расстройств под влиянием донепезила, мемантина.

АНАРТРИЯ (*от греч. arthroō – членораздельно произносить*) – нарушение речи в виде полного отсутствия способности произносить буквы, слоги, слова. Возникает вследствие периферического (поражение V, VII, IX, X, XII пар ЧН) или центрального (двустороннее поражение корково-ядерных трактов, пирамидной системы) паралича мышц, участвующих в артикуляции (мышцы языка, губ, нижней челюсти). Менее выраженная степень расстройств – *дизартрия*. Анартрия наблюдается в симптомокомплексе бульбарного и псевдобульбарного паралича в сочетании с глоссоплегией, дисфагией, афонией.

АНГИОНЕВРОЗЫ (син.: ангиотрофоневрозы, вегетативные полинейропатии, акротрофоневрозы) – разные по клинической картине сосудисто-трофические феномены, которые описаны многими авторами, – акропарестезия Шульца, отечная форма Нотнагеля, акроасфиксия Кассирера, акродиния Зельтера–Свифта–Феера, эритромелалгия Митчелла, феномен Рейно и др.

Классический *феномен Рейно* (ФР) состоит из 3 фаз:

1) побледнение, похолодание ушей, кончика носа, пальцев рук (чаще) и ног, сопровождающиеся парестезиями и болью (вазоспазм);

2) посинение пораженных участков, их пастозность и усиление болей (вазодилатация);

3) покраснение кожи и уменьшение болей (нормализация сосудистого тонуса с частичным восстановлением кровотока).

Приступ продолжается несколько минут. Считается, что в реализации и ФР, и эритромелалгии большую роль играет гиперреактивность симпатической нервной системы – снижение синтеза простаглицлина эндотелием сосудов, нарушение реологических свойств крови и дисфункция лимбико-гипоталамо-ретикулярного комплекса. Чаще болеют женщины. В 4% случаев выявляется наследственная предрасположенность. Приступы провоцируются холодом и эмоциональным стрессом.

Болезнь Рейно (идиопатический ФР) протекает в три стадии, продолжительность которых может варьировать в больших пределах. I стадия проявляется вазодистоническим синдромом. Во II стадии присоединяются ремиттирующие трофические расстройства, отечность, повышенная ранимость кожи. III стадия – трофопаралитическая (углубление трофических расстройств, появление гангренозных очагов, вплоть до мумификации концевых фаланг).

Вторичный ФР может носить редуцированный (только I или I и II стадии) или развернутый характер. Тяжесть и особенности клинической картины определяются этиологией ФР. Причиной ФР могут быть механическая травматизация, в первую очередь вибрационная, холодовые воздействия, остеохондроз позвоночника (нейрорефлекторный синдром), туннельные синдромы, сосудистая патология (артерииты, облитерирующий атеросклероз, тромбофлебиты, гломусные опухоли, болезни иммунных комплексов, некротические васкулиты, стенозы сосудов различной этиологии), нару-

от осложнений острого и подострого периода заболевания: интеркуррентных инфекций – герпетической, острой респираторной инфекции, а также факторов, связанных с внутрочерепной гипертензией, – синдрома вклинения, неадекватной секреции антидиуретического гормона, субдурального выпота, развития энцефалита, субдуральной эмпиемы, абсцесса, гидроцефалии. Подострое развитие с затяжным течением характерно для туберкулезного менингита, при отсутствии своевременной диагностики и терапии прогноз серьезный. При подозрении на менингит обязательна госпитализация в специализированные палаты инфекционного стационара, при нарушениях сознания и дыхания – в реанимационное отделение.

Дифференциальная диагностика проводится между менингитами различной этиологии, а также с САК, энцефалитами, опухолями нервной системы.

Лечение БГМ включает антибактериальную, патогенетическую терапию, купирование интра- и экстракраниальных осложнений. При бактериальных менингитах антимикробная терапия должна быть начата немедленно после постановки предварительного диагноза. Если экспресс-методы диагностики не позволяют быстро идентифицировать возбудителя, то эмпирически назначается антибиотик, перекрывающий весь спектр наиболее вероятных возбудителей (табл. 18). Применяются антибиотики, хорошо проникающие через ГЭБ в максимально допустимых дозировках (табл. 19), при БГМ возможно интратекальное введение антибактериальных средств (табл. 20). После выделения возбудителя переходят на введение одного антибиотика в соответствии с его чувствительностью (табл. 21, 22). Длительность антимикробной терапии зависит от особенностей возбудителя, наличия или отсутствия других очагов инфекции, интракраниальных осложнений.

Патогенетическая терапия гнойного менингита включает нормализацию ВЧД, поддержание адекватной вентиляции и гемодинамики, лечение и предупреждение неврологических осложнений. При наличии судорожного статуса, нарушениях сознания (9 баллов и менее по шкале комы Глазго), развитии септического шока необходим перевод на ИВЛ. В составе интенсивной терапии при картине нарастающей внутрочерепной гипертензии, отсутствии гипернатриемии, проявлений почечной недостаточности используют раствор маннитола в дозе 0,25 г/кг (быстрое введение с последующим назначением фуросемида через 40–60 мин для предотвращения эффекта отмены). При сохранении проявлений ОГМ и отсутствии противопоказаний допустимо повторное введение маннитола (до суточной дозы 0,5 г/кг) либо использование 3% раствора натрия хлорида – 0,1–2,0 мл/кг/ч методом титрования фармакологического эффекта под контролем осмолярности крови (поддерживая 315–320 мОсм/л). В качестве средства патогенетической инфузионной терапии применяются Цитофлавин, левокарнитин, меглюмин. При пневмококковых менингитах у взрослых в течение 2 сут. может быть назначен дексаметазон (10 мг 4 раза в сутки). У детей старше 3 мес. при БГМ различной этиологии дексаметазон назначается в дозе 15 мг/кг 4 раза в сутки для предотвращения нейросенсорной тугоухости

Таблица 18. Эмпирическая терапия БГМ

Возраст или состояние	Основные возбудители	Антибиотики	Примечания
0–1 мес.	<i>Str. agalactiae</i> , <i>E. coli</i> , <i>L. monocytogenes</i> , грамотрицательные бактерии	Ампициллин + аминогликозид (гентамицин) или цефотаксим	
1–3 мес.	<i>L. monocytogenes</i> , грамположительные бактерии, <i>Str. pneumoniae</i> , <i>H. influenzae</i> , <i>N. meningitidis</i>	Цефотаксим + ампициллин	При подозрении на пневмококковую этиологию добавить к схеме ванкомицин При отсутствии желтухи, гипербилирубинемии, печеночной недостаточности, гипоальбуминемии вместо цефотаксима может быть назначен цефтриаксон
3 мес. – 18 лет, взрослые	<i>Str. pneumoniae</i> , <i>H. influenzae</i> , <i>N. meningitidis</i>	Цефалоспорины III поколения (цефотаксим или цефтриаксон)	При подозрении на пневмококковую этиологию при наличии в регионе штаммов, резистентных к цефалоспорином, добавить к схеме ванкомицин или рифампицин
>50 лет	<i>Str. pneumoniae</i> , <i>N. meningitidis</i> , <i>L. monocytogenes</i> , аэробные грамотрицательные бактерии	Цефалоспорины III поколения + ампициллин	При подозрении на пневмококковую этиологию при наличии в регионе штаммов, резистентных к цефалоспорином, добавить к схеме ванкомицин или рифампицин
Перелом основания черепа	<i>Str. pneumoniae</i> , <i>H. influenzae</i> , β -гемолитические стрептококки	Цефалоспорины III поколения + ванкомицин	
Проникающая травма головы; нейрохирургические вмешательства	<i>St. aureus</i> , коагулазонегативные стафилококки, аэробные грамотрицательные бактерии (включая <i>P. aeruginosa</i>)	Ванкомицин + цефепим, или цефтазидим, или меропенем	
ЦСЖ-шунт	<i>St. aureus</i> , коагулазонегативные стафилококки, аэробные грамотрицательные бактерии (включая <i>P. aeruginosa</i>), <i>P. acnes</i>	Ванкомицин + цефепим, или цефтазидим, или меропенем	При инфекции ЦНС, связанной с церебральным шунтом, он должен быть по возможности удален и повторно установлен только после санации ЦСЖ

Таблица 19. Степень проникновения антибактериальных препаратов через ГЭБ

Степень проникновения	Антибиотики
Хорошая	Изониазид, ко-тримоксазол, метронидазол, рифампицин, сульфаниламиды, флуконазол, хлорамфеникол, циклосерин, этамбутол, этионамид
Хорошая только при воспалении	Азтреонам, амикацин, ампициллин, амоксициллин, ванкомицин, доксициклин, меропенем, канамицин, оксациллин, офлоксацин, пенициллин, пефлоксацин, пиперациллин, тетрациклин, цефалоспорины III–IV поколения, цiproфлоксацин
Плохая даже при воспалении	Азлоциллин, гентамицин, карбенициллин, кетоконазол, ломефлоксацин, макролиды, нетилмицин, норфлоксацин, стрептомицин, тобрамицин
Не проникают	Амфотерицин В, клиндамицин, линкомицин, полимиксин В

Таблица 20. Антибиотики, вводимые интратекально при БГМ для достижения терапевтических концентраций в ЦСЖ

Антибиотик	Доза, кратность	Возможные осложнения
Гентамицин	5 мг 1 раз в сутки	Снижение слуха, судороги, эозинофильный плеоцитоз
Тобрамицин	5 мг 1 раз в сутки	
Амикацин	30 мг 1 раз в сутки	
Стрептомицин	До 1 мг/кг ежедневно или через день	Снижение слуха, судороги, радикулит, поперечный миелит, паралич
Ванкомицин	5–20 мг 1 раз в сутки	Снижение слуха
Даптомицин	5–10 мг 1 раз в 72 ч	Лихорадка
Амфотерицин В	0,1–0,5 мг 1 раз в сутки	Тремор, паркинсонизм, лихорадка

и других тяжелых неврологических осложнений. Дексаметазон должен вводиться одновременно с первым введением антибиотика или одновременно с ним (не позднее 12 ч от начала антибактериальной терапии), в противном случае положительный эффект не достигается. Также при БГМ с 3–5-х суток назначаются ноотропные препараты (Пантогам, пирацетам, Пикамилон) до 1,5–2 мес., дегидратация (ацетазоламид) на 2–3 нед. при высоком ликворном давлении, антигипоксанты, нейровитамины. В периоде ранней реконвалесценции менингитов целесообразно применение курса нейропептидов Церebroлизин, Кортексин, Семакс).

Химиопрофилактика рекомендована лицам, тесно контактировавшим с больными менингококковыми и гемофильными менингитами. Для контактных с гемофильными менингитами рекомендуется прием рифампицина – 20 мг/кг в 1–2 приема, для детей 1-го месяца жизни – 10 мг/кг/сут. в течение 4 сут. При контакте с менингококковыми менингитами – рифампицин – 10 мг/кг 1 раз в день 2 дня (для детей 1-го месяца жизни – 5 мг/кг) либо однократно внутримышечно цефтриаксон – 125 мг для детей младше

Таблица 21. Антибактериальная терапия при установленном возбудителе

Возбудитель	Препараты 1-го ряда	Альтернативная терапия	Примечания
<i>N. meningitidis</i>	Цефотаксим, цефтриаксон, пенициллин, ампициллин	Меропенем, хлорамфеникол	При развитии септического шока, полиорганной недостаточности предпочтение отдается цефалоспорином, учитывая высокую частоту вторичных бактериальных осложнений
<i>Str. pneumoniae</i>	Цефотаксим (при МИК <0,5 мг/л – 200 мг/кг/сут.; при МИК >0,5 мг/л – 300 мг/кг/сут.) или цефтриаксон	Цефепим, меропенем, хлорамфеникол	При циркуляции в регионе штаммов, устойчивых к пенициллину: цефалоспорины III поколения + ванкомицин либо рифампицин
<i>H. influenzae</i> типа b	Ампициллин, цефотаксим, цефтриаксон, хлорамфеникол	Цефепим, меропенем	
Стрептококки серогруппы B	Цефотаксим		
<i>Str.agalactiae</i>	Ампициллин или бензилпенициллин + аминогликозиды	Цефалоспорины III поколения	
<i>E. coli</i> и др. энтеробактерии	Цефотаксим или цефтриаксон	Меропенем или ампициллин	В зависимости от результатов тестов чувствительности к антибиотикам
<i>P. aeruginosa</i>	Цефепим или цефтазидим	Меропенем	При необходимости добавляют аминогликозиды
<i>L. monocytogenes</i>	Амоксициллин или ампициллин + гентамицин в первые 7 дней	Меропенем	
<i>St. aureus</i>	Оксациллин (метициллинчувствительные штаммы)	Ванкомицин (метициллин-резистентные штаммы)	
<i>St. epidermidis</i>	Ванкомицин		При необходимости может быть добавлен рифампицин
<i>E. spesies</i>	Ампициллин + гентамицин	Ванкомицин + гентамицин	

МИК – минимальная ингибирующая концентрация.

Лечение СШ проводится кортикостероидами и цитостатиками (циклофосфан). В начальной стадии заболевания целесообразно длительное лечение преднизолоном 5–10 мг в день.

ШИСТОСОМОЗЫ – группа тропических гельминтозов, относящихся к трематодозам. Наиболее распространены следующие формы: мочеполовой, кишечный, японский и интеркалатный. Встречается в Африке, Южной Америке (Бразилия), в Юго-Восточной, Юго-Западной Азии, Японии, Китае.

Этиология и эпидемиология. Возбудители относятся к типу плоских червей, классу *Trematoda*, роду *Schistosoma*, они имеют сложный цикл развития со сменой хозяев. Развитие яиц возможно только в воде. Из яиц выходят мирацидии, которые проникают в организм промежуточных хозяев – моллюсков. Из моллюсков выходят церкарии; снабженные удлинненным хвостом, они внедряются через кожу в организм человека (окончательного хозяина) при нахождении его в воде. Молодые паразиты мигрируют по лимфатическим и кровеносным сосудам в сердце, легкие и печень, где происходит созревание паразита. Источником инвазии при мочеполовом и интеркалатном шистосомозе является человек, при кишечном, кроме человека, – грызуны, при японском – наряду с человеком многие домашние и дикие животные.

Патогенез. Патологические изменения развиваются при миграции яиц возбудителя из просвета сосудов в мочево́й пузырь или кишечник через их стенки. В дальнейшем в стенке мочевого пузыря или кишки развивается фиброзная ткань и происходит кальцификация. Яйца возбудителя, не прошедшие через фиброзную ткань, могут быть занесены в печень, легкие, головной и спинной мозг, где вокруг них развивается гранулематозный процесс.

Патологическая анатомия. В головном и спинном мозге яйца шистосом вызывают воспалительные изменения, псевдоабсцессы.

Клиническая картина, диагностика. При поражении ЦНС отмечаются головные боли, рвота, нарушения зрения и речи, изредка могут развиваться судороги и эпилептические приступы. Поражение головного мозга может проявляться психическими расстройствами, которые наиболее часто представлены астенией с неврозоподобными нарушениями и субдепрессивными состояниями. В единичных случаях возможно постепенное развитие психоорганического синдрома с нарастающими расстройствами памяти, мышления, снижением интеллекта. Массивная инвазия в детском возрасте приводит к отставанию в физическом и умственном развитии. Клиническая картина при поражении спинного мозга характеризуется параплегиями, нарушениями чувствительности, болями в пояснице.

Лечение. Высокой эффективностью при всех видах шистосомоза обладает празиквантел. Назначают его внутрь по 20–60 мг/кг в 1–3 приема. Применяют также метрифонат однократно внутрь в дозе 7,5–10 мг/кг массы тела. Иногда необходим повторный прием через 2–4 нед.

ШУМ В УШАХ (син.: звон в ушах, тиннит *от франц. tinnio – звенеть*) – слуховые ощущения в виде звуков различной частоты и интенсивности, возникающие спонтанно, вне связи со звуковыми колебаниями окружающей среды.

Физиологический шум в ушах может возникать у здорового человека в условиях полной тишины. Патологический шум в ушах может быть связан с различными заболеваниями и подразделяется на объективный, который, например, врач может услышать с помощью стетофонендоскопа, и субъективный, который ощущает только сам больной. Объективный шум бывает вызван сокращениями мышц глотки, слуховой трубы, изменениями кровотока в сосудах (например, при артериовенозной мальформации или стенозе сосуда), патологией височно-челюстного сустава, изменением давления в барабанной полости, звуком прохождения воздуха через дыхательные пути (аутофония).

Субъективный шум чаще всего наблюдается при патологии среднего уха (отосклерозе) и болезни Меньера. Шум может быть первым проявлением нейропатии слухового нерва, связанным с дегенеративным процессом во внутреннем ухе или с действием ототоксических препаратов, а также невриномы слухового нерва. Нередко шум в ушах беспокоит больных с гипертонической болезнью или атеросклерозом, остеохондрозом шейного отдела позвоночника.

Патологический шум связывают с выслушиванием собственных соматических звуков, что становится возможным при нарушении звукопроводения, раздражении нервных клеток слухового анализатора. Характер шума в определенной степени зависит от его причины: для нарушения звукопроводящей системы более характерен шум низкой тональности, для патологии звуковоспринимающего аппарата (нейросенсорной тугоухости) – высокочастотный шум (в виде звона, свиста).

Лечение. Для уменьшения шума в ушах применяют рефлексотерапию, магнитотерапию, электростимуляцию, препараты, улучшающие кровоснабжение слухового нерва (никотиновая кислота, циннаризин, пентоксифиллин, дигидроэрготоксин), седативные средства. При упорном мучительном шуме возможно оперативное вмешательство на нервах барабанной полости, при наступлении глухоты – декомпрессивные и деструктивные операции на лабиринте.

Э

ЭЙДИ СИНДРОМ (син.: пупиллотония, псевдотабетический синдром Вейля–Роя–Эйди, ложный синдром Аргайла Робертсона) – односторонний мидриаз с отсутствием реакции зрачка на свет. При аккомодации зрачок резко суживается так, что иногда становится меньше здорового. Сужение и расширение зрачка осуществляются медленно. Характерна повышенная чувствительность к миотоникам: пораженный зрачок суживается больше

здорового. После пребывания около получаса в темной комнате у части больных удается обнаружить редуцированную реакцию на свет. У 20% больных нарушение реакции носит двусторонний характер. Нередко отсутствует реакция зрачка и на конвергенцию (паралитический вариант синдрома). У многих больных обнаруживаются отсутствие ахилловых или коленных рефлексов, иногда тотальная арефлексия. Женщины болеют чаще мужчин. Описаны семейные случаи заболевания.

Причина болезни неизвестна. Сходную картину с синдромом Эйди можно наблюдать после инфекций и травм, поражающих ресничный ганглий в глазнице. В этих случаях заболевание возникает остро, в начале отмечается паралич аккомодации, что проявляется преходящим ухудшением зрения. В последующем аккомодация восстанавливается.

Дифференциальную диагностику следует проводить с синдромом Аргайла Робертсона, наблюдаемым при нейросифилисе. В этом случае отсутствует или ослаблена реакция зрачков на свет при сохранении их реакции на конвергенцию и аккомодацию (на установку взора вблизи).

ЭКЛАМПСИЯ – своеобразный вариант острой гипертонической энцефалопатии, возникающей до родов (50% случаев), во время родов (25%) или в первые 48 часов после родов (25% случаев). Чаще всего возникает на фоне преэклампсии, характеризующейся артериальной гипертензией и протеинурией. Предвестниками эклампсии могут быть также нарастающая головная боль, боли в эпигастрии, фотопсии, рвота, олигурия. Основным клиническим проявлением эклампсии выступают повторяющиеся судорожные приступы, которые нередко сопровождаются угнетением сознания вплоть до комы. В основе эклампсии лежит нарушение церебральной микроциркуляции, обусловленное срывом ауторегуляции мозгового кровообращения в условиях резкого повышения АД, ангиоспазмом, ОГМ, синдромом диссеминированного внутрисосудистого свертывания. В некоторых случаях эклампсия возникает на фоне нормального АД и, как полагают, может быть связана с первичным ангиоспазмом.

Помимо вазогенного ОГМ, наиболее выраженного в задних отделах больших полушарий, при эклампсии возникают рассеянные очаги микрогеморрагий в больших полушариях и стволе, а также корковые микроинфаркты в задней водораздельной зоне, находящейся на границе бассейнов средней и задней мозговых артерий. Поэтому у многих больных отмечаются нарушения зрения вплоть до корковой слепоты. В последующем у некоторых из них проявляется зрительная агнозия. Смерть может наступить от внутримозгового кровоизлияния, генерализованного ангиоспазма, почечной или печеночной недостаточности.

Дифференциальную диагностику проводят с церебральным венозным тромбозом, спонтанным САК, метаболическими нарушениями (гипогликемией, гипокальциемией), васкулитами, абсцессом мозга, менингитом и энцефалитом, которые также могут быть причиной судорожных при-