CLINICAL NEUROLOGY

TENTH EDITION

Roger P. Simon, MD
Professor of Medicine (Neurology) and Neurobiology
Morehouse School of Medicine
Clinical Professor of Neurology
Emory University
Atlanta, Georgia

Michael J. Aminoff, MD, DSc, FRCP
Distinguished Professor
Department of Neurology
School of Medicine
University of California
San Francisco, California

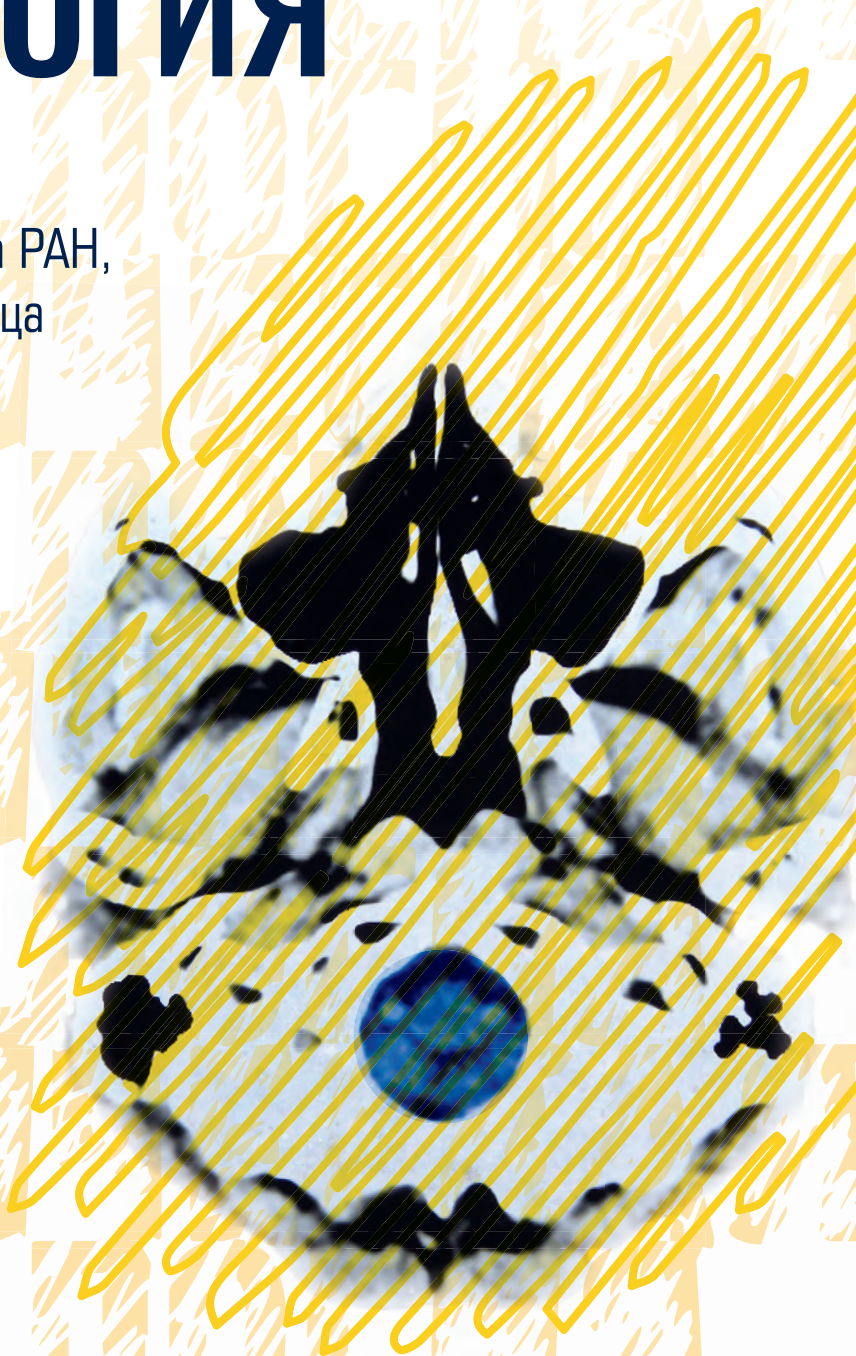
David A. Greenberg, MD, PhD
Professor Emeritus
Buck Institute for Research on Aging
Novato, California

McGraw-Hill Education

Роджер П. Саймон, Майкл Дж. Аминофф, Дэвид А. Гринберг

КЛИНИЧЕСКАЯ НЕВРОЛОГИЯ

Перевод с английского
под редакцией академика РАН,
профессора А.А. Скоромца



Москва
ИЗДАТЕЛЬСКАЯ ГРУППА
«ГЭОТАР-Медиа»
2021

Оглавление

Предисловие к изданию на русском языке 8
Предисловие от авторов 9
Список сокращений и условных обозначений 10

ГЛАВА 1. Неврологический анамнез и осмотр 11

ГЛАВА 2. Диагностические исследования 43

ГЛАВА 3. Кома 68

ГЛАВА 4. Состояние спутанности сознания 92

ГЛАВА 5. Деменция и расстройства, вызывающие потерю памяти 147

ГЛАВА 6. Боль в области головы и лица 188

ГЛАВА 7. Нейроофтальмологические расстройства 222

ГЛАВА 8. Нарушение равновесия 251

ГЛАВА 9. Двигательные расстройства 288

ГЛАВА 10. Нарушение чувствительности 368

ГЛАВА 11. Нарушение движений 412

ГЛАВА 12. Судороги и обморок 456

ГЛАВА 13. Инсульт 489

ПРИЛОЖЕНИЕ. Клиническое исследование общих изолированных нарушений периферических нервов 537

Предметный указатель 545

Глава 1

Неврологический анамнез и осмотр

АНАМНЕЗ 11
- Возраст 11
- Основные жалобы 11
- История текущего заболевания 12
- История перенесенной болезни 13
- Семейный анамнез 14
- Социальный анамнез 14
- Анализ работы различных систем организма 15
- Консультативное заключение 15

ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС 15
- Основные жизненные показатели 15
- Кожа 16
- Голова, глаза, уши и шея 17
- Грудная клетка и сердечно-сосудистая система 18
- Живот 18
- Конечности и спина 18
- Органы малого таза 19

НЕВРОЛОГИЧЕСКОЕ ОБСЛЕДОВАНИЕ 19
- Психическое состояние 19
- Черепные нервы 22
- Двигательные функции 32
- Сенсорная функция 33
- Координация 35
- Рефлексы 35
- Координация и походка 37

НЕВРОЛОГИЧЕСКИЙ ОСМОТР В ОСОБЫХ СЛУЧАЯХ 38
- Кома 38
- Скрининговый неврологический осмотр 38

ПОСТАНОВКА ДИАГНОЗА 38
- Принципы диагностики 38
- Анатомическая диагностика: расположение повреждения 39
- Этиологическая диагностика: причина заболевания 40

ЛАБОРАТОРНЫЕ ИССЛЕДОВАНИЯ 42

АНАМНЕЗ

Написание истории болезни пациента (анамнеза) с жалобами неврологического характера ничем не отличается от любой другой истории болезни.

ВОЗРАСТ

Возраст может быть ключом к возникновению неврологической проблемы. Эпилепсия, рассеянный склероз и болезнь Хантингтона обычно начинаются в среднем возрасте, в то время как болезни Альцгеймера, Паркинсона, опухоли головного мозга и инсульт преимущественно поражают пожилых людей.

ОСНОВНЫЕ ЖАЛОБЫ

Основные жалобы следует определить настолько четко, насколько это возможно, поскольку они могут обеспечить объективную оценку в постановке правильного диагноза, или наоборот. Цель состоит в том, чтобы пациент точно и достоверно изложил свои жалобы.

Общие неврологические жалобы включают спутанность сознания, головокружение, слабость, дрожь, онемение, помутнение зрения и эпизодические приступы. Каждый из этих терминов означает разные симптомы для разных людей, поэтому очень важно уточнить, что пациент пытается передать.

А. Спутанность сознания

О спутанности сознания могут сообщить пациент или члены семьи. Симптомы могут включать ухудшение памяти, потерю ориентации в пространстве, затруднения в понимании или произношении устной или письменной речи, проблемы с числами, потерю здравого смысла, изменение личности или комбинации перечисленных симптомов. Симптомы спутанности сознания трудно охарактеризовать, поэтому следует искать конкретные примеры.

Б. Головокружение

Головокружение может означать **вертиго** (иллюзия движения самого себя или окружающих предметов), **дисбаланс** (неустойчивость ввиду экстрапирамидного, вестибулярного, мозжечкового или сенсорного дефицита) или **пресинкопе** (предобморочное состояние в результате церебральной гипоперфузии).

В. Слабость

«Слабость» — это термин, который неврологи используют для обозначения **потери силы** вследствие расстройств, влияющих на двигательные пути в центральной или периферической нервной системе или скелетных мышцах. Тем не менее пациенты иногда используют этот термин, подразумевая под ним общую усталость, вялость или даже сенсорные нарушения.

Г. Дрожь

Дрожь может быть представлена патологическими движениями, такими как тремор, хорея, атетоз, миоклонус или фасцикуляция (см. главу 11 «Нарушение движений»), но пациент вряд ли будет использовать эти термины. Правильная классификация зависит от наблюдения за патологическими движениями; если на момент заполнения истории болезни они отсутствуют, следует попросить пациента продемонстрировать их.

Д. Онемение

Онемение может относиться к любому из множества сенсорных нарушений, включая **гипестезию** (снижение чувствительности), **гиперестезию** (повышение чувствительности) или **парестезию** (ощущение покалывания). Пациенты иногда также используют этот термин для обозначения слабости.

Е. Помутнение зрения

Помутнение зрения может быть представлено **диплопией** (двоение зрения), нистагмом, снижением остроты зрения или сужением полей зрения.

Ж. Приступы

Приступы — эпизодические и часто повторяющиеся симптомы, такие как **эпилепсия** или **обморок** (потеря сознания).

ИСТОРИЯ ТЕКУЩЕГО ЗАБОЛЕВАНИЯ

История болезни должна содержать подробное описание основных жалоб, включая следующие характеристики.

А. Качество и степень серьезности симптомов

Некоторые симптомы, такие как боль, могут иметь отличительные особенности. Невропатическую боль, возникающую в результате прямого воздействия на нерв, пациент может описывать как особо неприятную и сильную, она может сопровождаться повышением порога чувствительности к боли (гипералгезия) или к прикосновению (гиперестезия) или восприятием обычно безвредного раздражителя как болезненного фактора (аллодиния). Также необходимо установить серьезность симптомов. Хотя пороговые значения для обращения за медицинской помощью отличаются у разных пациентов, часто бывает полезно попросить пациента оценить тяжесть текущей жалобы по сравнению с прошлыми проблемами, если они были.

Б. Расположение симптомов

Пациента следует попросить как можно точнее указать локализацию симптомов, поскольку она часто очень важна для неврологической диагностики. Распределение по телу слабости, снижения чувствительности или боли помогает установить локализацию очага патологии в нервной системе (анатомическая диагностика).

В. Время течения

Важно определить, когда возникла проблема, возникла ли она внезапно или постепенно развилась и было ли ее последующее течение охарактеризова-

но улучшением, ухудшением или обострением и ремиссией (рис. 1.1). Для эпизодических расстройств, таких как головная боль или судороги, также следует определить время отдельных эпизодов.

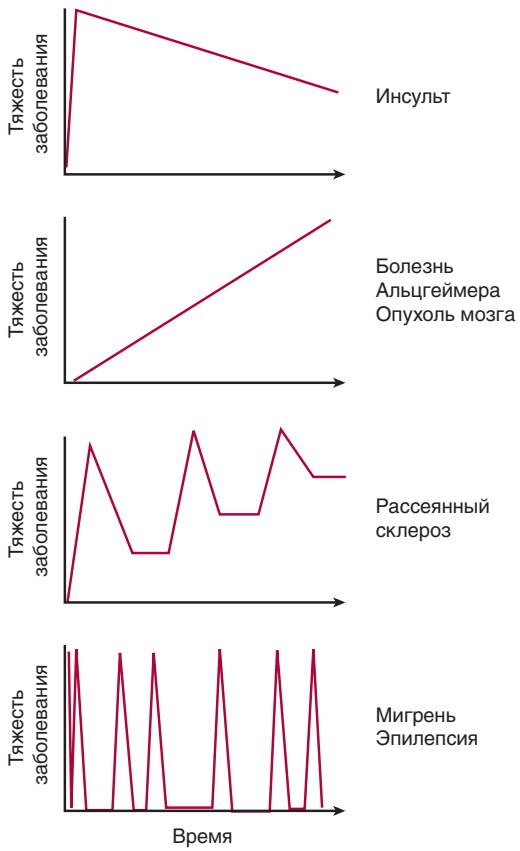


Рис. 1.1. Временная динамика некоторых неврологических заболеваний

Г. Провоцирующие, обостряющие и смягчающие факторы

Некоторые симптомы могут показаться спонтанными, но в других случаях пациенты знают о факторах, которые провоцируют или ухудшают симптомы и которых они могут избежать, или о факторах, которые предотвращают симптомы или обеспечивают облегчение.

Д. Сопутствующие симптомы

Сопутствующие симптомы могут помочь с анатомической или этиологической диагностикой. Например, боль в шее, сопровождающаяся слабостью ног, указывает на шейную миелопатию (расстройство спинного мозга), а лихорадка при головной боли — на менингит.

ИСТОРИЯ ПЕРЕНЕСЕННОЙ БОЛЕЗНИ

История перенесенной ранее болезни может помочь понять причину неврологических жалоб.

А. Болезни

Существующие заболевания, которые могут предрасполагать к неврологическим заболеваниям, включают гипертонию, диабет, болезни сердца, рак и вирус иммунодефицита человека (ВИЧ).

Б. Операции

Открытая операция на сердце может стать причиной инсульта или спутанности сознания. Компрессионная невропатия (нарушение функции периферического нерва из-за местного сдавления), затрагивающая верхнюю или нижнюю конечность, может возникать периоперационно.

В. Акушерский анамнез

Беременность может ухудшить эпилепсию, частично из-за влияния противосудорожных препаратов на метаболизм, а также может увеличить или уменьшить частоту приступов мигрени. Беременность — предрасполагающий фактор для идиопатической внутричерепной гипертензии (*pseudotumor cerebri*) и невропатий, в том числе компрессионной невропатии, особенно **синдрома запястного канала** (срединная невропатия) и **невралгии латерального кожного нерва бедра** (латеральная кожная невропатия бедра). Травматические невропатии, затрагивающие запирательный, бедренный или малоберцовый нерв, могут возникнуть в результате давления, оказываемого головкой плода или акушерскими щипцами во время родов. **Эклампсия** — это угрожающий жизни синдром, при котором генерализованные тонико-клонические припадки осложняют течение преэклампсии (гипертонии с протеинурией) во время беременности.

Г. Лекарственные препараты

Различные лекарственные средства могут вызывать неблагоприятные неврологические эффекты, включая спутанность сознания, кому, головную боль, атаксию, нервно-мышечные расстройства, невропатию и судороги.

Д. Вакцинация

Вакцинация может предотвратить неврологические заболевания, такие как полиомиелит, дифтерия, столбняк, бешенство, менингококковый менингит

или менингит, вызванный гемофильной палочкой (*Haemophilus influenzae*), а также японский энцефалит. Редкие осложнения включают поствакцинальный аутоиммунный энцефалит, миелит или неврит (воспаление головного мозга, спинного мозга или периферических нервов).

Е. Диета

Дефицит витамина B_1 (тиамина) служит причиной **синдрома Вернике–Корсакова** и полиневропатии у алкоголиков. Дефицит витамина B_3 (ниацина) вызывает пеллагру, которая характеризуется деменцией. Дефицит витамина B_{12} (кобаламина) обычно возникает в результате мальабсорбции, связанной с пернициозной анемией, и вызывает **комплексные системные заболевания** (дегенерация корково-спинномозговых путей и задних канатиков в спинном мозге) и деменцию (мегалобластное безумие). Недостаточное потребление витамина Е (токоферола) также может привести к дегенерации спинного мозга. Гипервитаминоз витамина А может вызывать внутричерепную гипертензию (*pseudotumor cerebri*) с головной болью, нарушением зрения и судорогами, тогда как чрезмерное потребление витамина B_6 (пиридоксина) служит причиной полиневропатии. Чрезмерное потребление жиров — фактор риска развития инсульта. Наконец, прием неправильно консервированных продуктов, содержащих ботулинический токсин, вызывает **ботулизм**, который сопровождается нисходящим параличом.

Ж. Употребление табака, алкоголя и наркотиков

Употребление табака связано с раком легких, который может метастазировать в центральную нервную систему (ЦНС) или вызывать паранеопластические неврологические синдромы. Злоупотребление алкоголем может привести к абстинентным припадкам, полиневропатии и нарушению питания нервной системы. Внутривенное употребление наркотиков может указывать на наличие какой-либо инфекции, в том числе ВИЧ-инфекции или васкулита.

СЕМЕЙНЫЙ АНАМНЕЗ

Семейный анамнез включает предшествующие и текущие заболевания у супругов и родственников первой (родители, братья и сестры, дети) и второй (бабушка и дедушка, внуки) линии родства. Некоторые неврологические заболевания, такие как болезнь Хантингтона (аутосомно-доминантный тип наследования), болезнь Уилсона–Коновалова (аутосомно-рецессивный тип наследования) и мышечная дистрофия Дюшенна (Х-сцепленное рецессивное наследование), наследуются по менделевскому типу **(рис. 1.2)**.

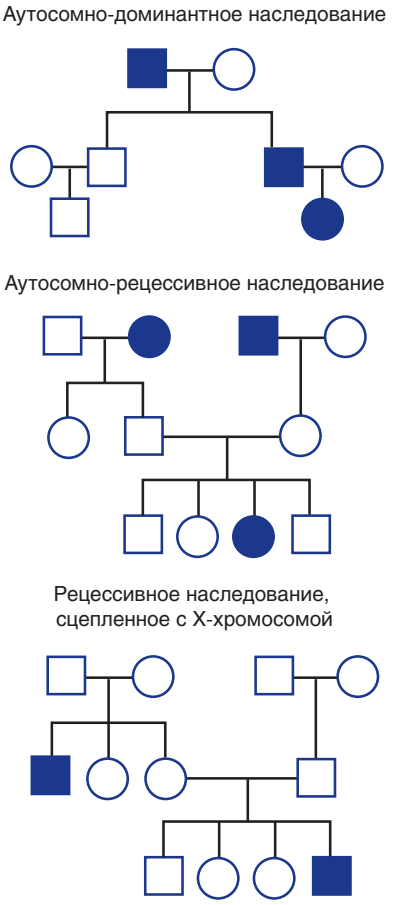


Рис. 1.2. Простые менделевские схемы наследования патологий: квадраты — мужчины; круги — женщины; закрашенные фигуры — люди, унаследовавшие патологию

СОЦИАЛЬНЫЙ АНАМНЕЗ

Информация об образовании и профессии пациента помогает определить соответствие когнитивных способностей нормальному уровню. Анамнез половой жизни может указать на риск появления заболеваний, передаваемых половым путем, которые влияют на нервную систему, таких как сифилис или ВИЧ-инфекция. Из истории путешествий можно узнать нужную информацию о воздействии инфекций, широко распространенных в определенных географических районах.

АНАЛИЗ РАБОТЫ РАЗЛИЧНЫХ СИСТЕМ ОРГАНИЗМА

Жалобы не неврологического характера, выявленные при анализе работы всех систем организма, могут указывать на системные причины неврологической проблемы.

1. **Общие**. Потеря массы тела может свидетельствовать о наличии первопричинного новообразования, а температура тела указывает на инфекцию.
2. **Иммунные**. Синдром приобретенного иммунодефицита (СПИД) может привести к деменции, миелопатии, невропатии, миопатии, инфекциям (например, токсоплазмоз) или опухолям (например, лимфома), влияющим на нервную систему.
3. **Гематологические**. Полицитемия и тромбоцитоз могут повышать предрасположенность к ишемическому инсульту, тогда как тромбоцитопения и коагулопатия связаны с внутричерепным кровоизлиянием.
4. **Гормональные**. Диабет повышает риск развития инсульта и полиневропатии. Гипотиреоз может привести к коме, деменции или атаксии.
5. **Кожные**. Характерные поражения кожи встречаются при определенных нарушениях, которые влияют на нервную систему, таких как нейрофиброматоз и постгерпетическая невралгия.
6. **Связанные с глазами, ушами, носом и горлом**. Ригидность затылка часто служит признаком менингита и субарахноидального кровоизлияния.
7. **Сердечно-сосудистые**. Ишемическая болезнь сердца или пороки клапанов сердца и гипертония — основные факторы риска развития инсульта.
8. **Респираторные**. Кашель, кровохарканье или ночная потливость могут быть проявлениями туберкулеза или новообразований в легких, которые могут распространяться по нервной системе.
9. **Связанные с желудочно-кишечным трактом** (ЖКТ). Кровавая рвота, желтуха и диарея могут указывать на печеночную энцефалопатию в качестве причины состояния спутанности сознания.
10. **Мочеполовые**. Задержка мочи, недержание мочи и импотенция могут быть проявлениями периферической невропатии или миелопатии.
11. **Связанные с костно-мышечной системой**. Мышечная боль и слабость сопровождают миопатию при полимиозитах.
12. **Психиатрические**. Психоз, депрессия и мания могут быть проявлениями нескольких неврологических заболеваний.

КОНСУЛЬТАТИВНОЕ ЗАКЛЮЧЕНИЕ

После заполнения истории болезни врач должен иметь четкое представление об основных жалобах, включая их локализацию и время появления, о важных моментах историй ранее перенесенных болезней, семейного и социального анамнеза, а также о функционировании других систем организма, которые могут быть связаны с неврологическими жалобами пациента. Эту информацию можно использовать при планировании общих физических и неврологических обследований, которые следует сосредоточить на проблемных областях, выявленных в результате осмотра. Например, у пожилого пациента с внезапным началом гемипареза и нарушением чувствительности, что, вероятно, связано с инсультом, общий физический осмотр должен быть сосредоточен на сердечно-сосудистой системе, поскольку различные сердечно-сосудистые нарушения предрасполагают к инсульту. С другой стороны, если пациент жалуется на боль и онемение в руке, большая часть обследования должна быть посвящена оценке чувственного восприятия, силы и рефлексов пораженной верхней конечности.

ОБЪЕКТИВНЫЙ СТАТУС

У пациента с неврологическими жалобами общий физический осмотр необходимо сосредоточить на поиске системных нарушений, часто связанных с неврологическими проблемами.

ОСНОВНЫЕ ЖИЗНЕННЫЕ ПОКАЗАТЕЛИ

А. Артериальное давление

Повышенное артериальное давление может указывать на хроническую **гипертензию**, которая является фактором риска развития инсульта, а также остро проявляется в условиях гипертонической энцефалопатии, ишемического инсульта, внутримозгового или субарахноидального кровоизлияния. Артериальное давление, которое падает на ≥20 мм рт.ст. (систолическое) или на ≥10 мм рт.ст. (диастолическое), когда пациент переходит из положения лежа в вертикальное положение, означает **ортостатическую гипотензию** (**рис. 1.3**). Если падение артериального давления сопровождается